Diagnostic et prise en charge des anomalies anatomiques congénitales des voies biliaires

Pierre-Antoine Soret

Service d'hépatologie, Centre de référence des Maladies Inflammatoires des Voies Biliaires & Hépatites auto-immunes (MIVB-H), Filière FILFOIE

Hôpital Saint-Antoine APHP, Paris

Hôpital Saint-Antoine AP-HP

SORBONNE UNIVERSITÉ

MIVB-H

ERN RARE-LIVER European Reference Network on Hepatological Diseases

GLIMMER

Liens d’intérêt

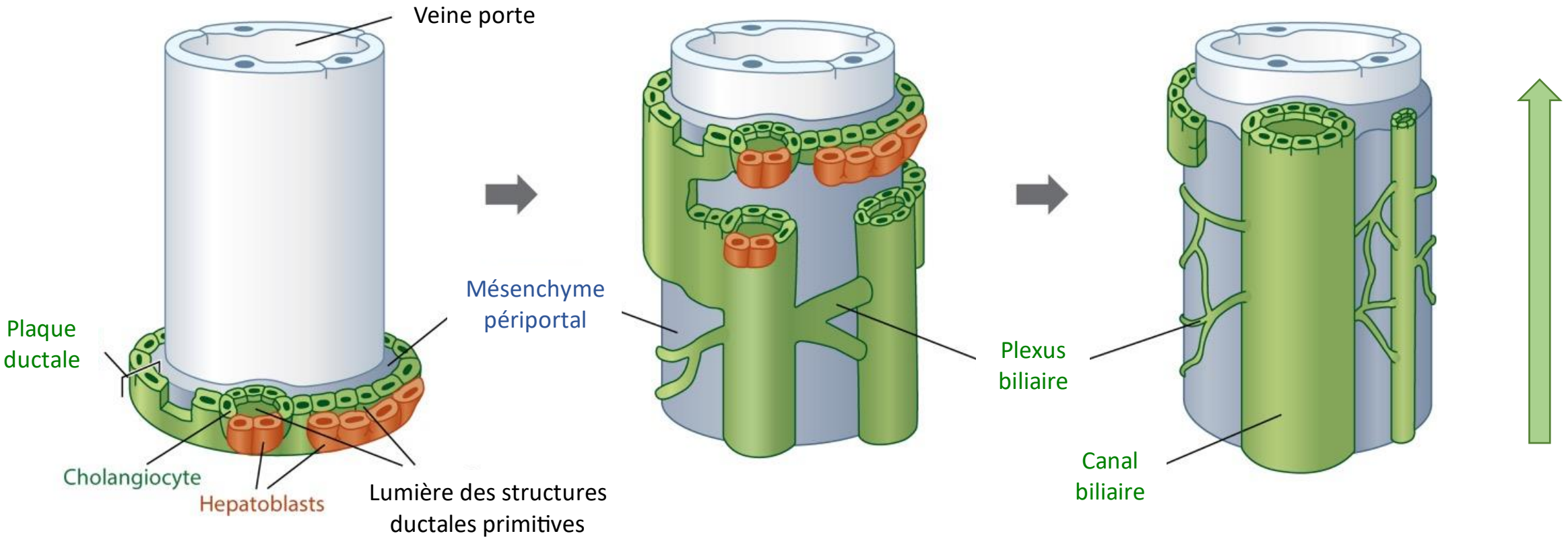
- Gilead : congrès, conférences
- Ipsen : congrès, conférences
- Mayoli : consultant

Objectifs pédagogiques

- Connaître les principales malformations
- Connaître les variations anatomiques d'intérêt
- Connaître les modalités diagnostiques
- Connaître les indications et les modalités de traitement
- Connaître les indications et les modalités de surveillance

Embryogénèse des canaux biliaires

Canaux biliaires intra-hépatiques : plaque ductale

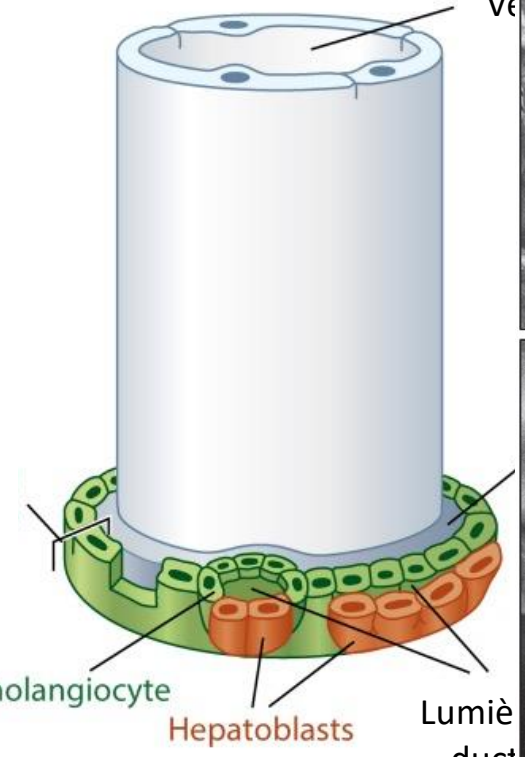


Lemaigre et al. Ann Rev Pat. 2020

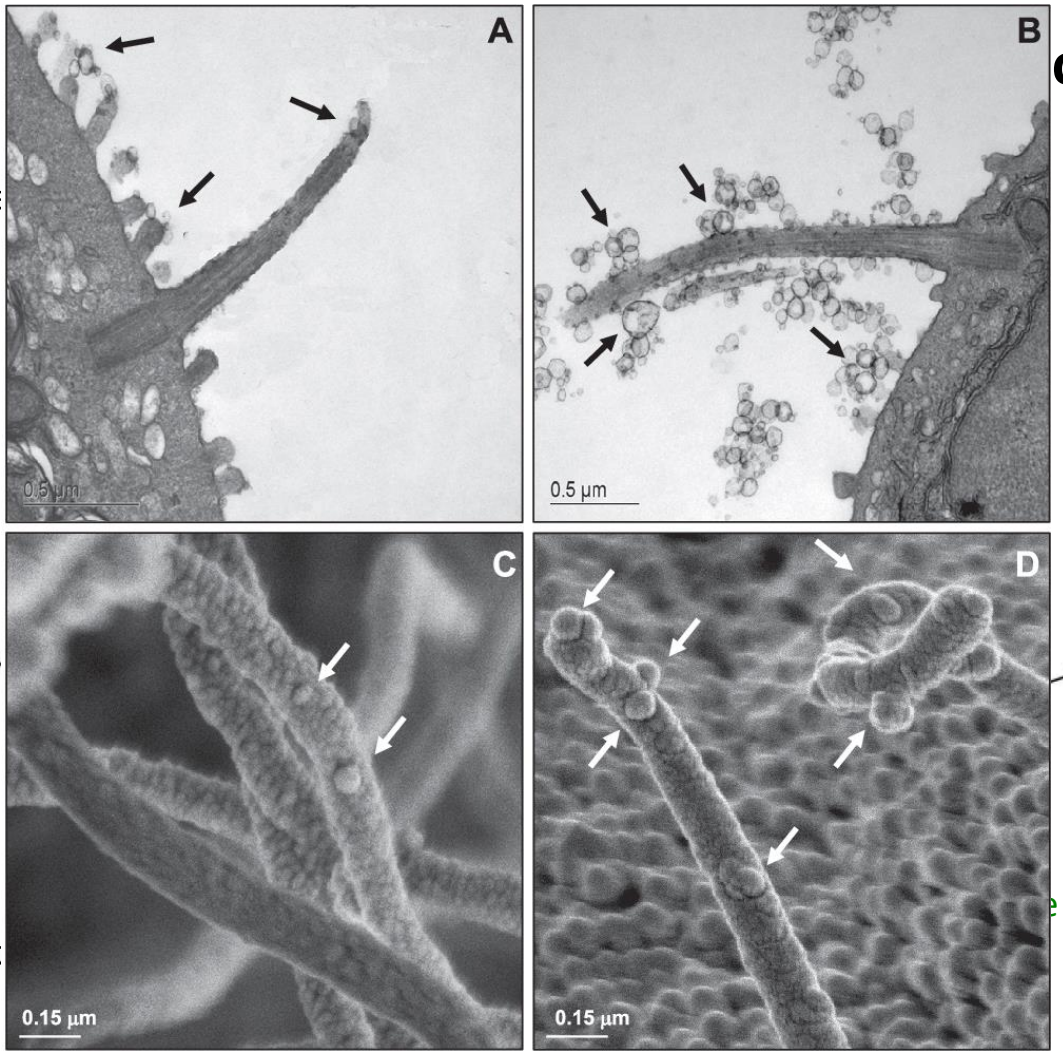
Embryogénèse des canaux biliaires

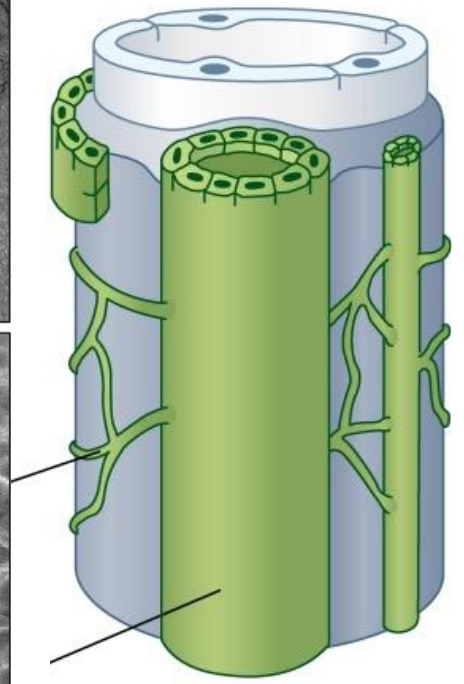
Cana **ctale**

Ve



Lumiè
duct

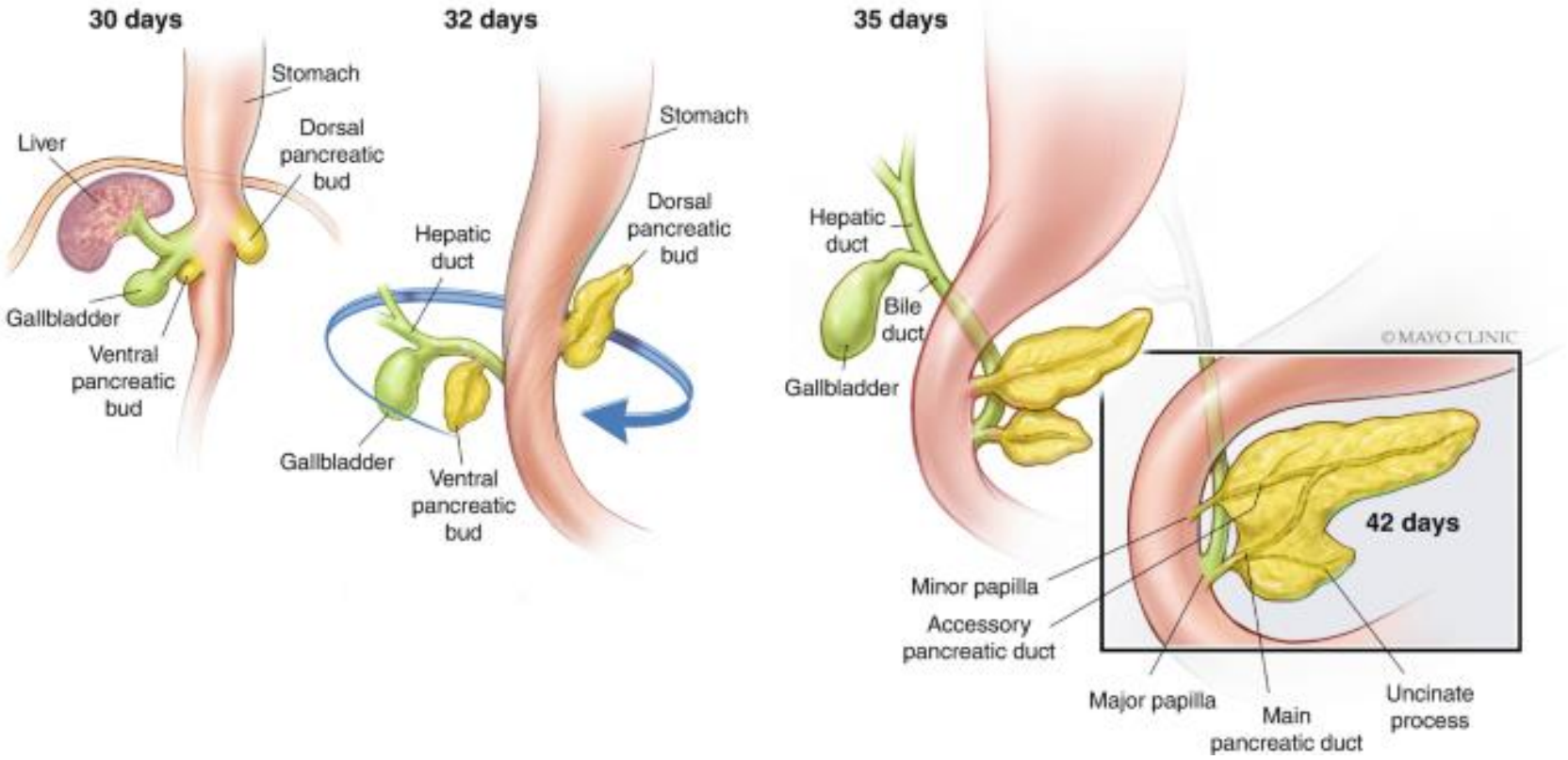




Lemaigre et al. Ann Rev Pat. 2020 ; Masyuk et al. Am J Phy 2010

Embryogénèse des canaux biliaires

Canaux biliaires extra-hépatiques : intestin primitif



Hull, N.C., et al. (2020). Bile Duct and Gallbladder. Pediatric Body MRI. Springer

Variantes anatomiques vésiculaires

Agénésie vésiculaire

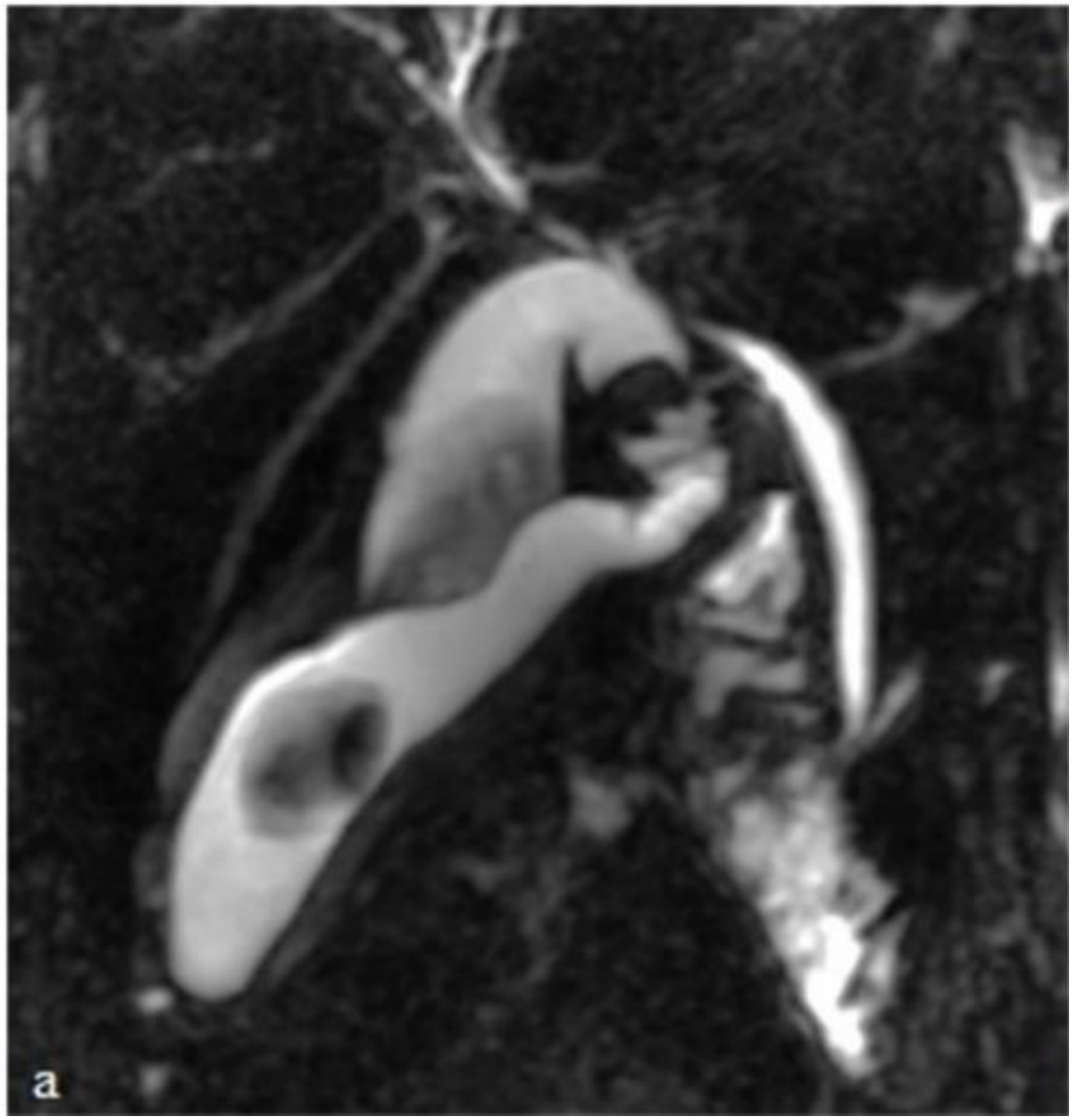
- 10-65/100 000
- Isolé (70%) / Syndrome polymalformatif
- Colique hépatiques (lithiase VBP, dysfonction sphincter d'oddi ?)

Duplication vésiculaire

- 1/4000
- Défaut de vacuolisation du diverticule cystique
- Risque de plaie biliaire en cas de chirurgie

Kasi et al. Case Rep Gastroenterol. 2011 ; Ye et al. Medicine 2023

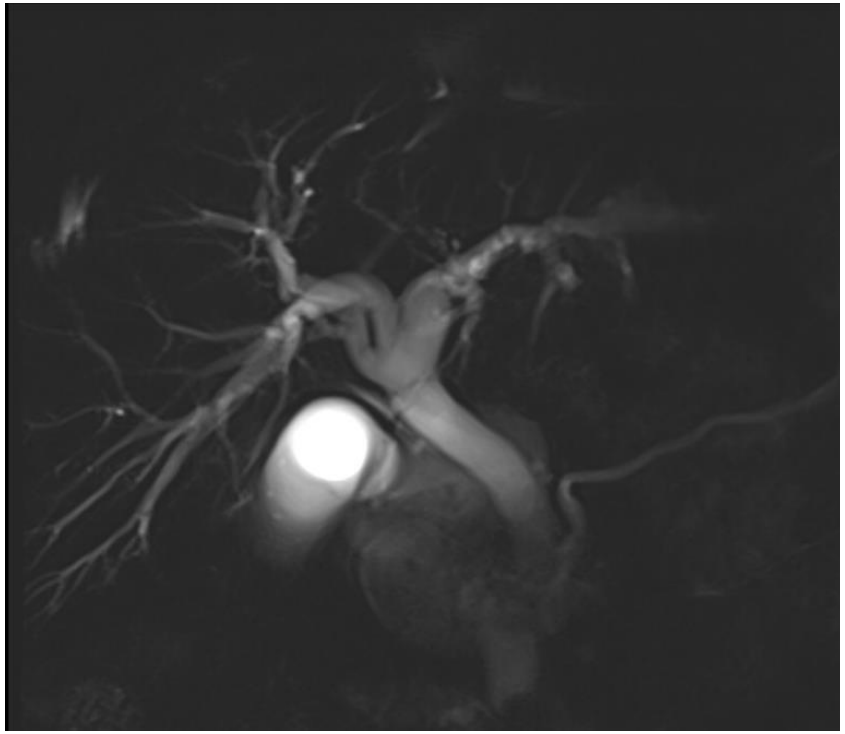
Duplication vésiculaire

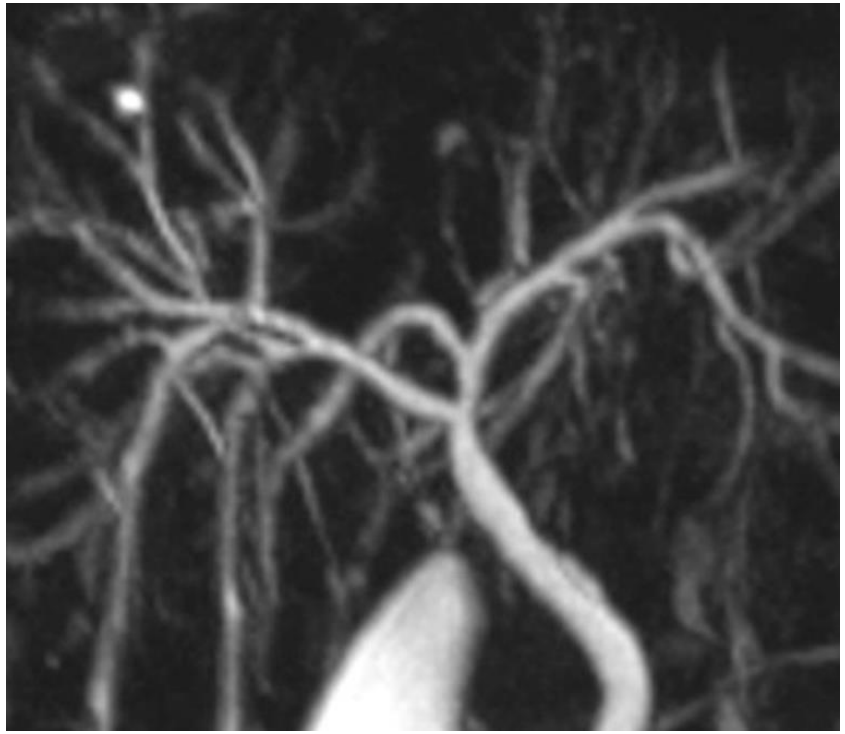


Boukoucha M, et al. Int J Surg Case Rep. 2020

Variantes anatomiques des canaux biliaires

Trifurcation biliaire	Convergence étagée	Canal de Luschka





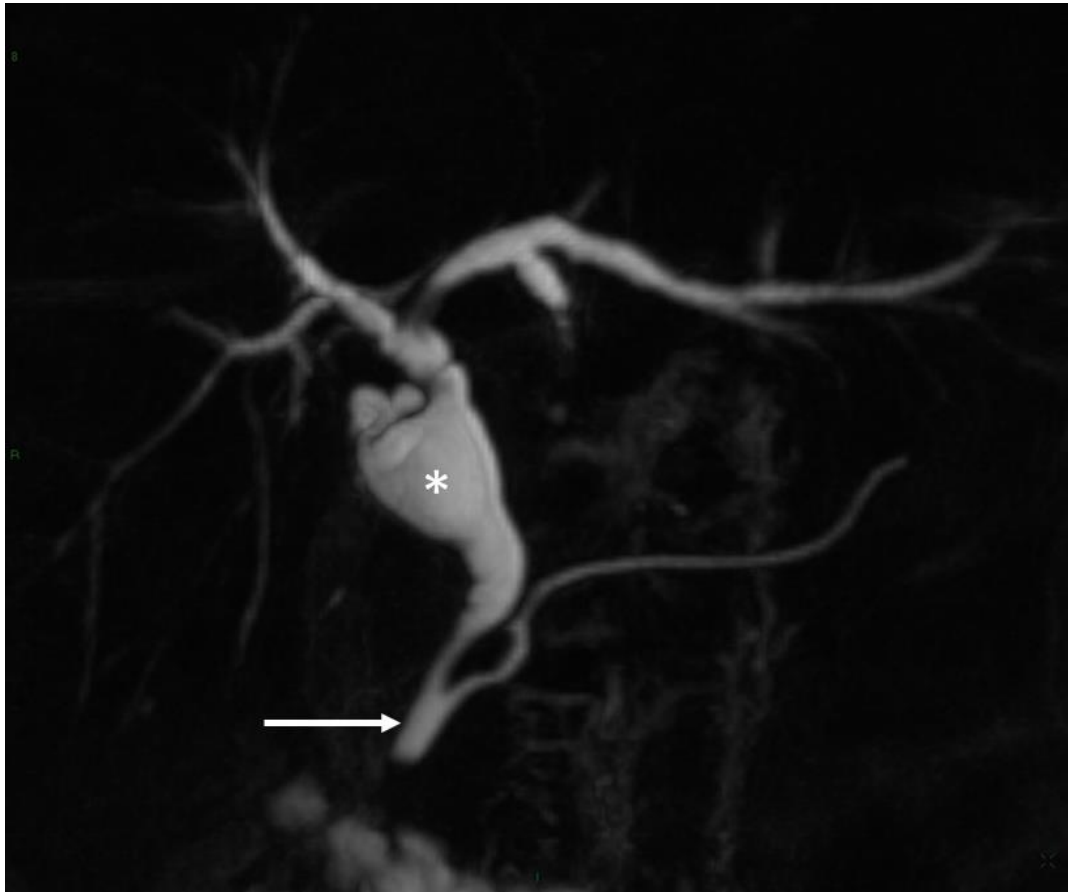
- Asymptomatique
- Risque de plaie biliaire en cas de chirurgie hépatique ou de cholécystectomie

Courtoisie Pr Lionel Arrivé

Kystes du cholédoque

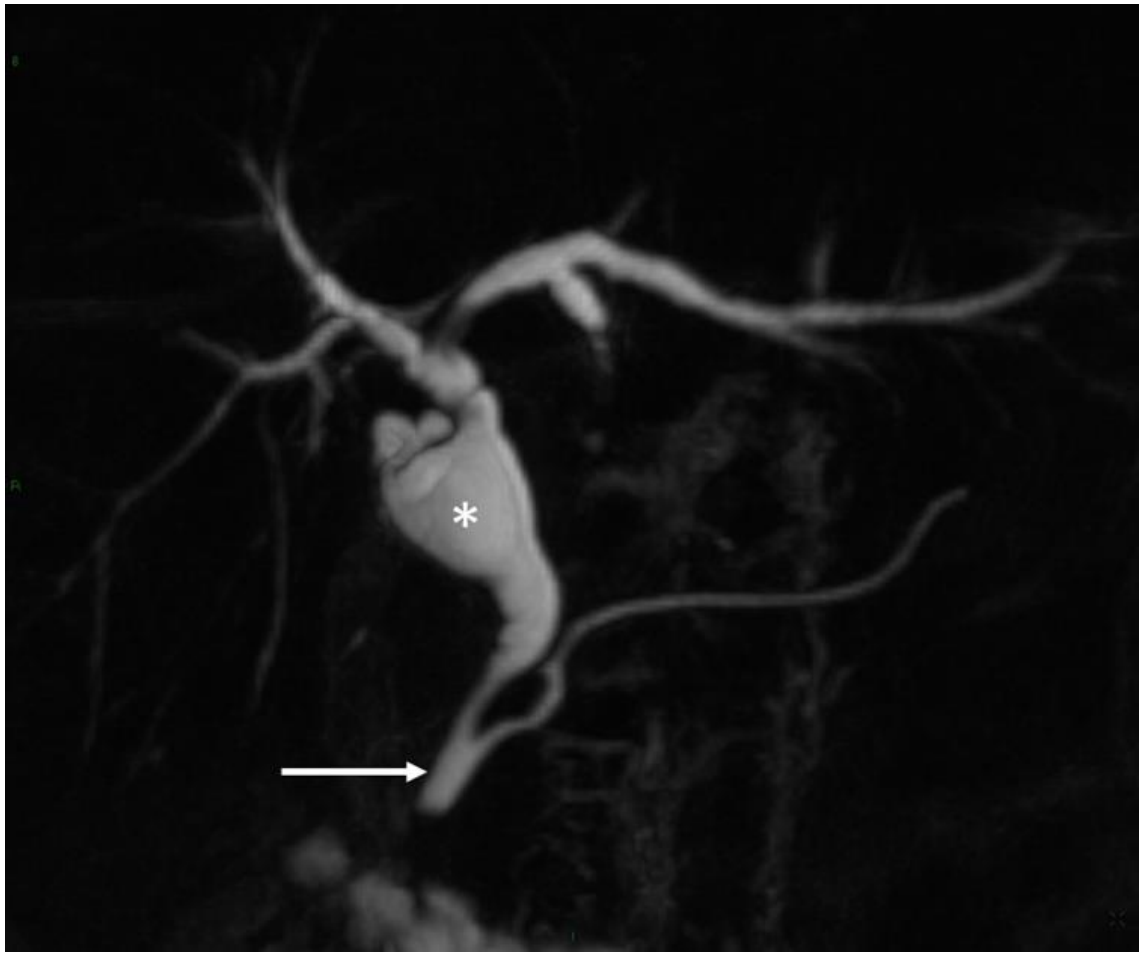
Courtoisie Pr Lionel Arrivé

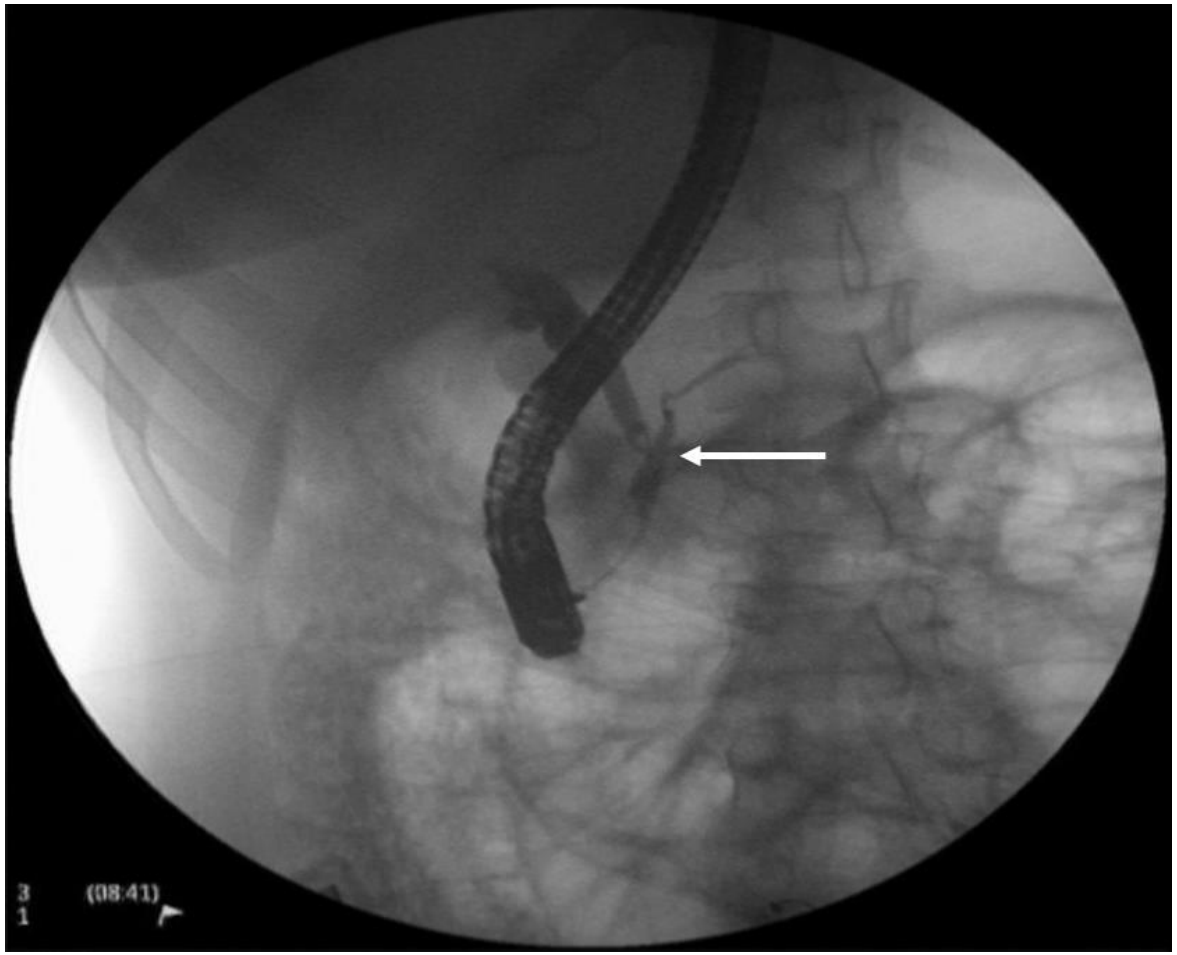
- Dilatation congénitale des VBIH et/ou EH
- Rare : 1/13000 (Asie) à 1/150 000 (Europe)
- Associé à une anomalie de la jonction bilio-pancréatique (90%)
- Ictère, hépatomégalie (enfance)
- Douleurs abdominales (adulte)



Soares et al. JAMA Surg 2015 ; Brown et al. HBP 2023

Kystes du cholédoque – Diagnostic



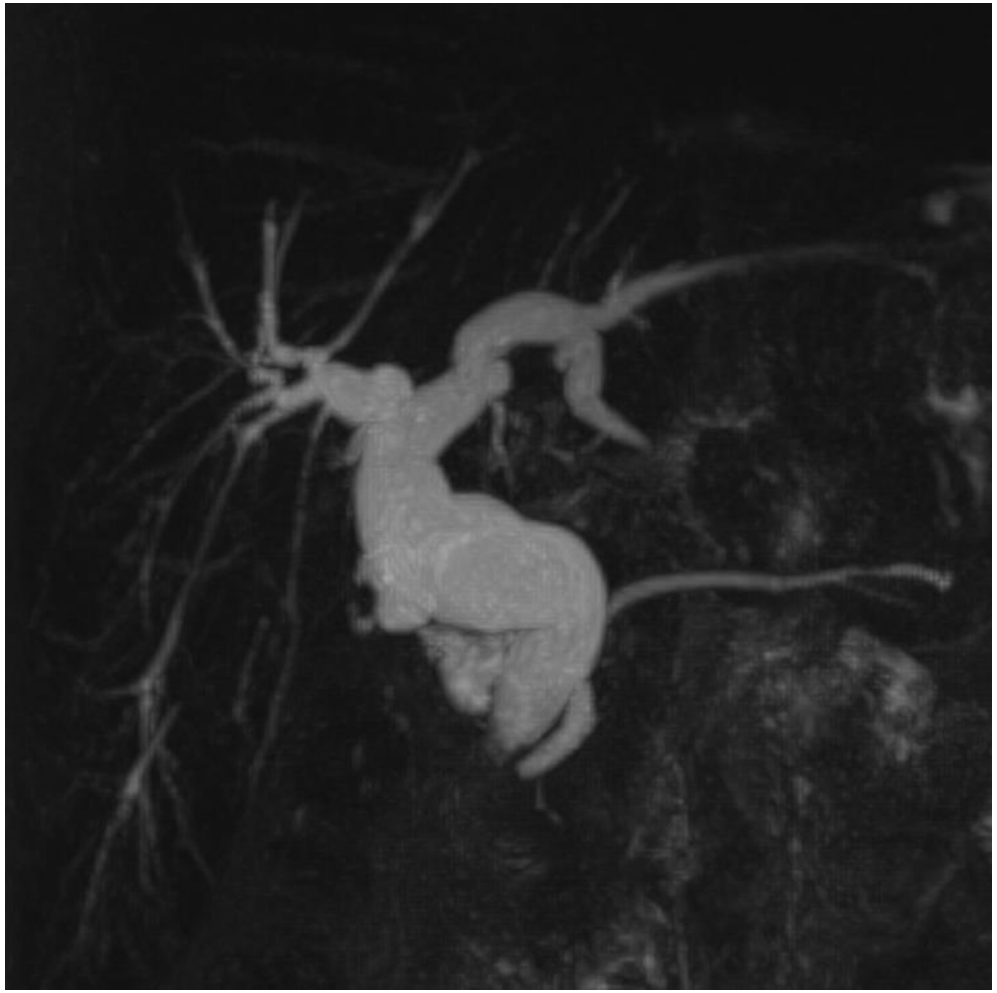


Courtoisie Pr Lionel Arrivé, Pr Marine Camus

Kystes du cholédoque – Diagnostic différentiel

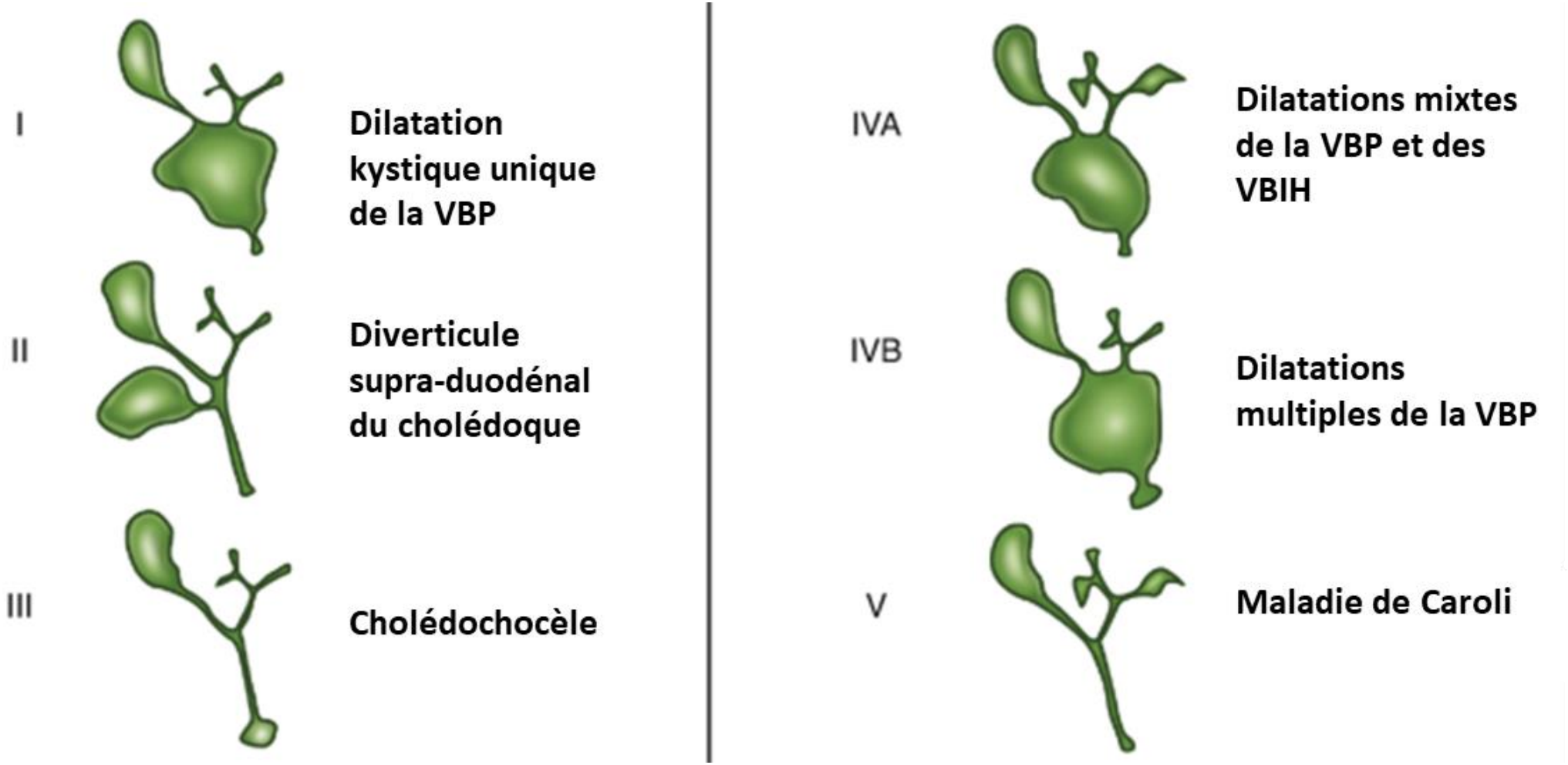
« Gros cholédoque »

- Post-cholécystectomie
- Sujet âgé
- Absence d’obstacle de la VBP
- Absence d’anomalie de jonction bilio-pancréatique



Courtoisie Pr Lionel Arrivé

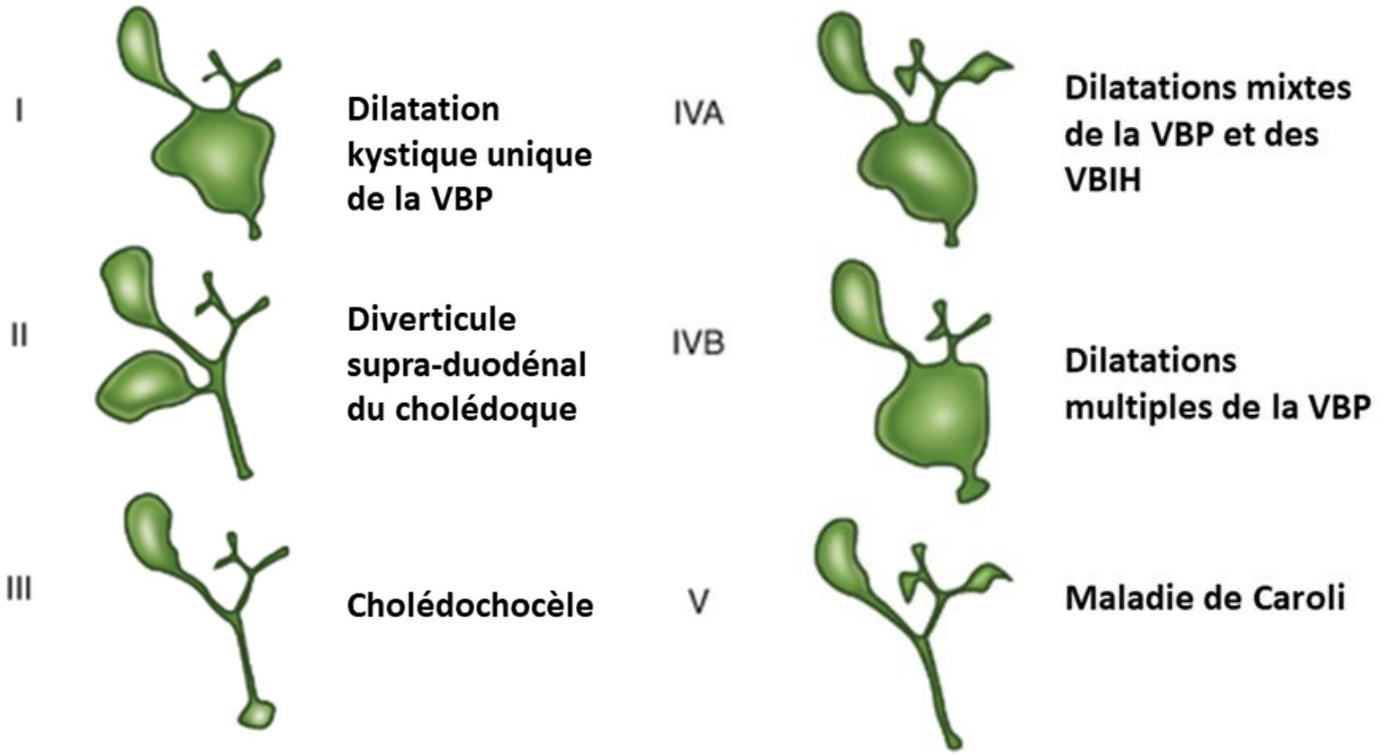
Kystes du cholédoque – Classification de Todani



Lobo et al. Imaging the Neonatal GI Tract. 2023

Kystes du cholédoque – Complications

- Angiocholite, abcès hépatique (IVa et V)
- Pancréatite aigue (III)
- Cirrhose biliaire secondaire
- Rupture de kyste avec péritonite biliaire (femme enceinte)



Cazares J et al. Pediatr Surg Int. 2023

Kystes du cholédoque – Risque de cancer

Cholangiocarcinome

- Incidence globale ≈ 10%
  - Enfance : < 1%
  - 40% à 60 ans
- Inflammation chronique des VB (reflux pancréatique)
- Kystes type I et IV (90%)

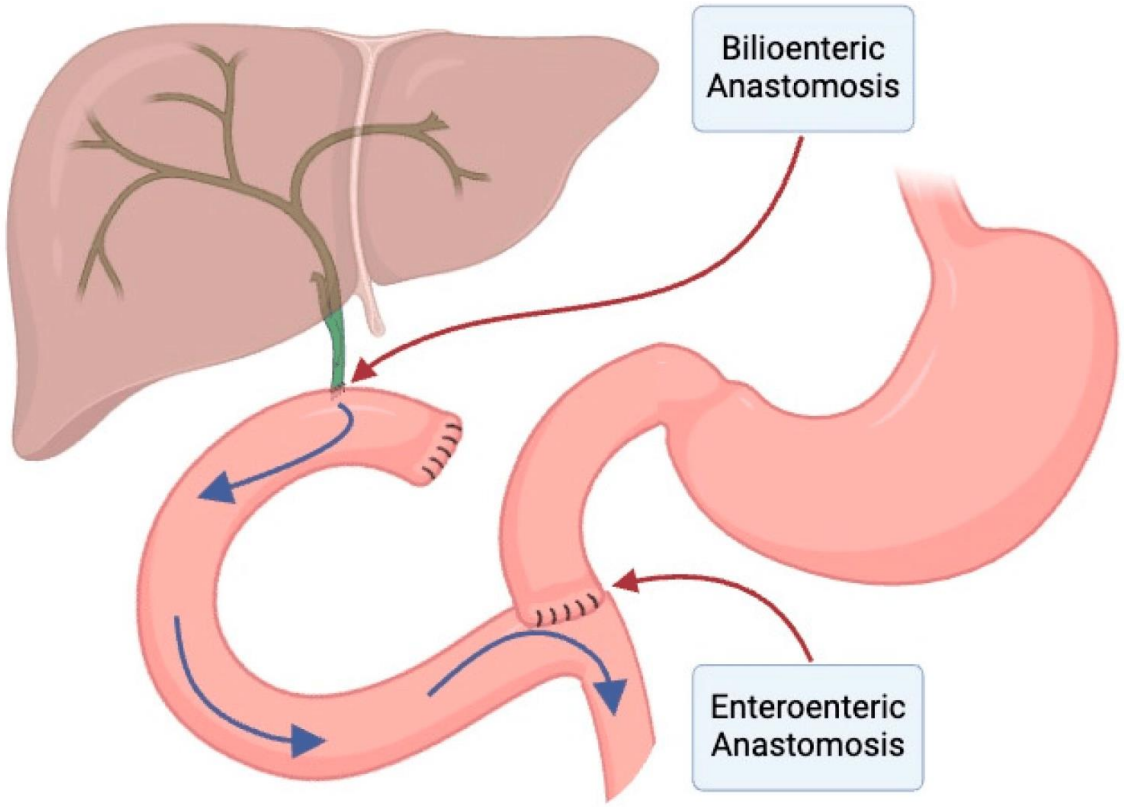
Adénocarcinome vésiculaire

- Associé aux anomalies de jonction BP
- Incidence > 40%

ten Hove et al. Br J Surg. 2018

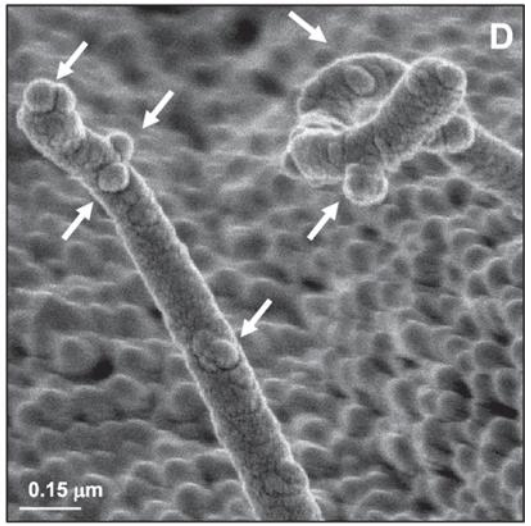
Kystes du cholédoque – Prise en charge

- Résection de la VBP avec anastomose hépatico-jéjunale (type I et IV)
- Résection du diverticule (type II)
- Sphinctérotomie endoscopique (type III)
- Cholécystectomie systématique (si AJBP)
- Surveillance par IRM annuelle pour type I et IV ?



AFEF, Recommandations sur la prise en charge du cholangiocarcinome. 2022

Malformations de la plaque ductale



Ciliopathie
Anomalie de structure/fonction cil primaire

↓

Défaut de développement et d'organisation de la plaque ductale

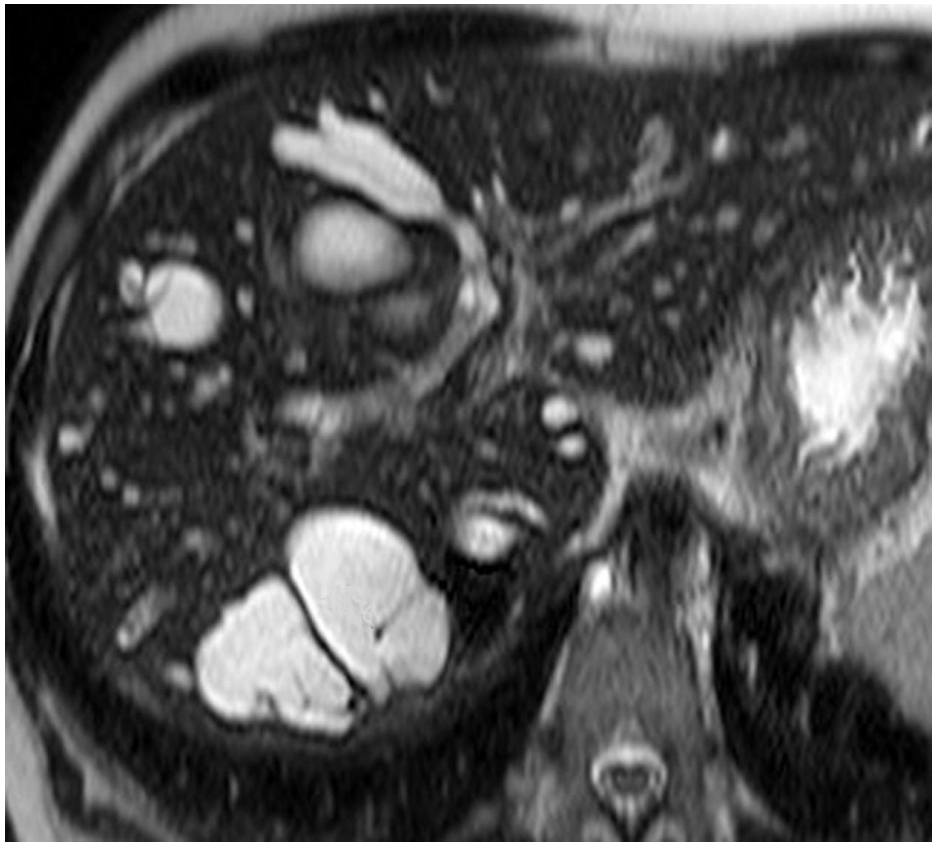
Atteinte précoce Canaux biliaires segmentaires	Atteinte plus tardive Canaux biliaires interlobulaires	Atteinte tardive Canaux biliaires périphériques
Maladie de Caroli	**Fibrose hépatique congénitale**	**Hamartomes**

Génétique (PKHD1)

Sporadique

Maladie de Caroli

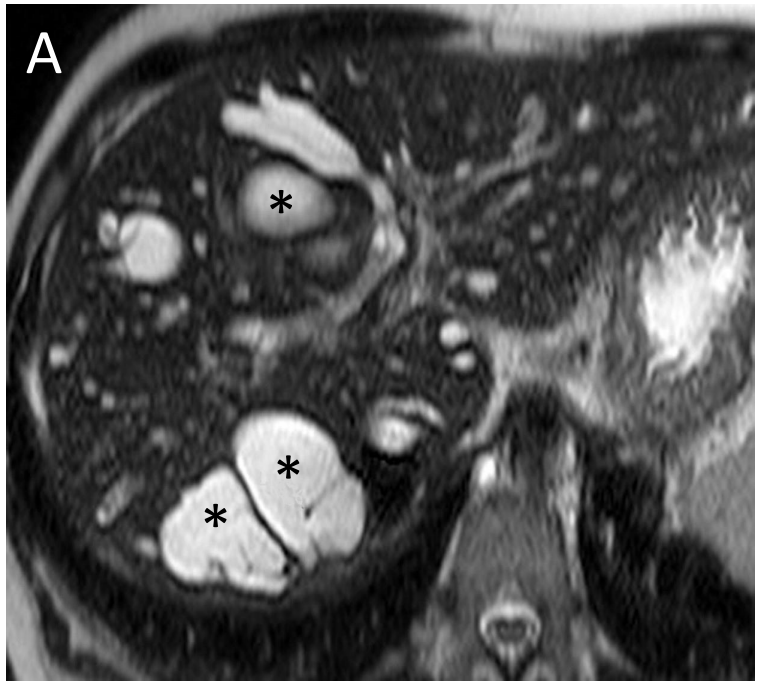
- Dilatation kystique des canaux biliaires IH segmentaires
- Rare : 1/1 000 000 naissances
- Majoritairement associé à la FHC = syndrome de Caroli
- Mode de présentation : angiocholite, HTP (si FHC associée)
- Risque de cholangiocarcinome : 6,5%



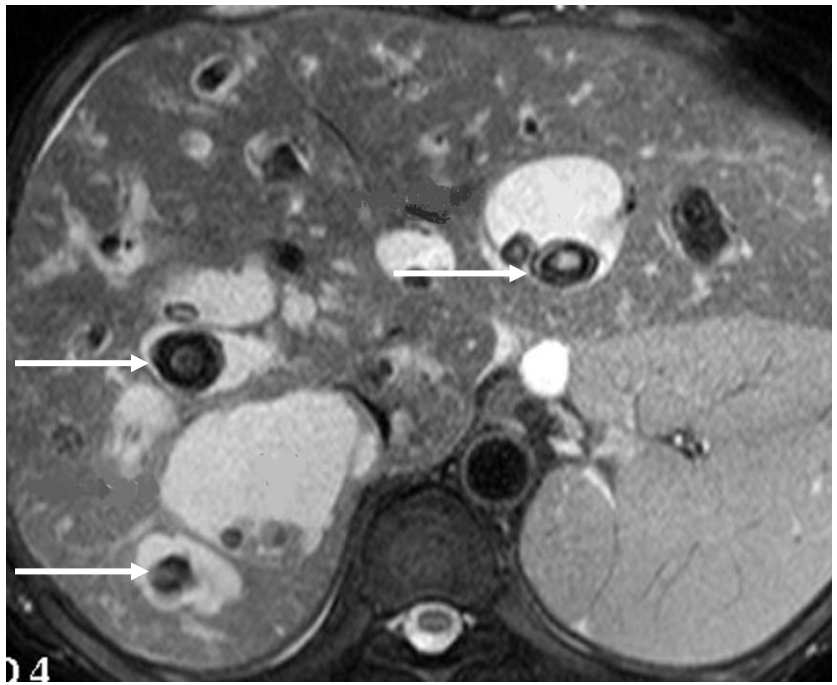
Mirza et al. Hum Pathol 2023

Maladie de Caroli

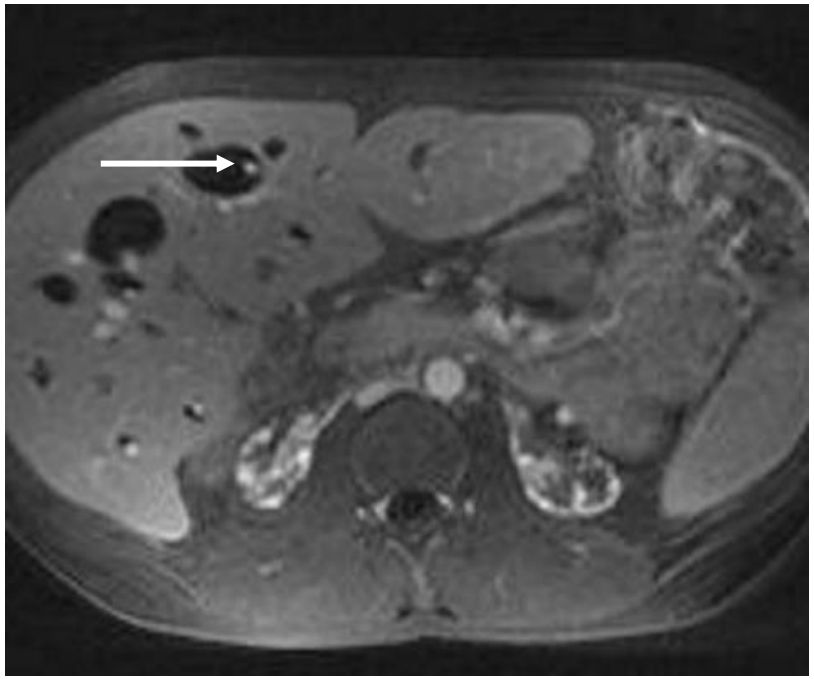
Dilatations kystiques en communication aves les VB



Lithiase biliaire intra-hépatique



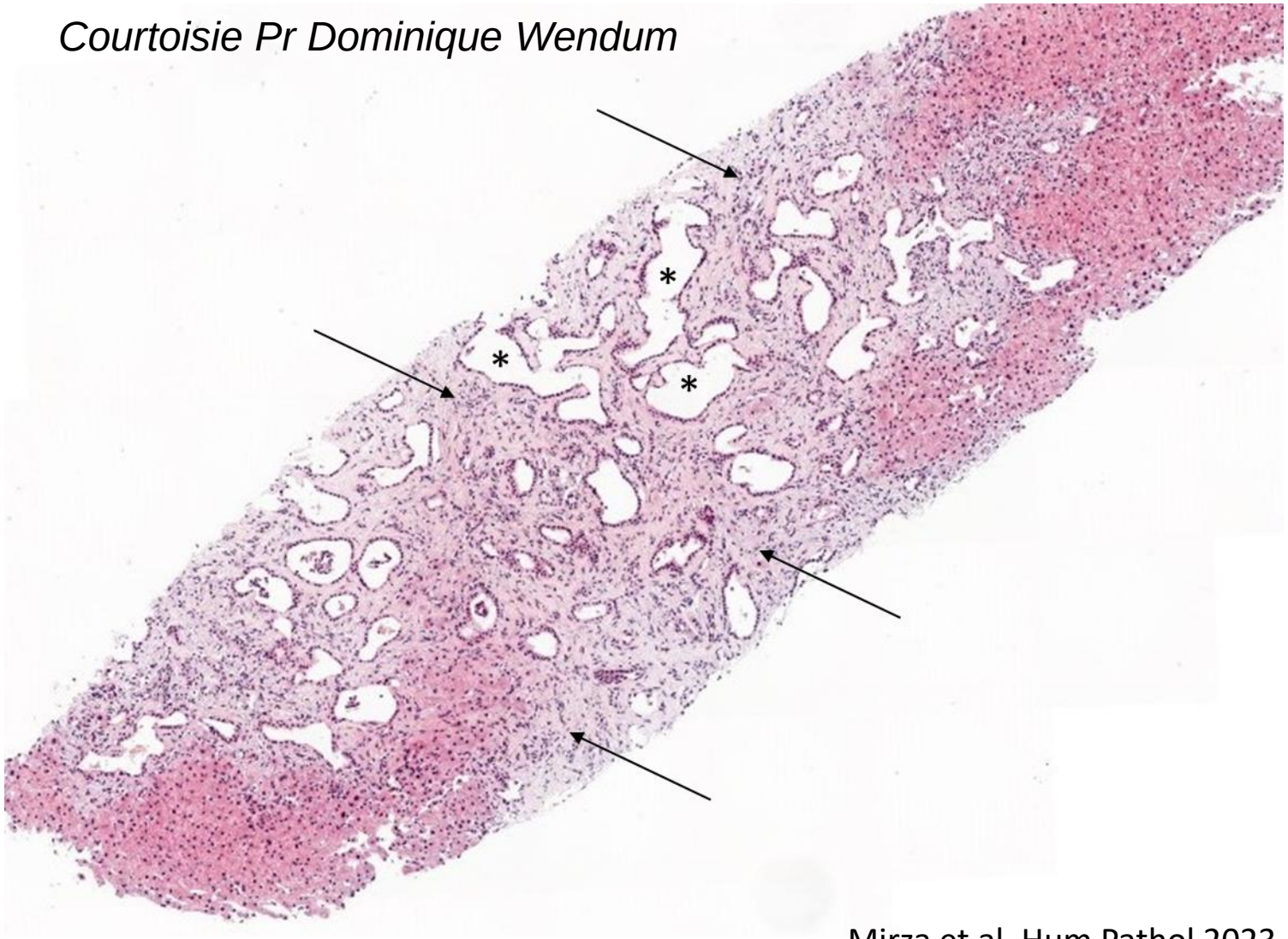
« Central dot sign »



Courtoisie Pr Lionel Arrivé

Fibrose hépatique congénitale

Courtoisie Pr Dominique Wendum



- Hypertension portale non cirrhotique
- Mode de révélation : rupture de VO
- Diagnostic histologique
  - Fibrose septale dense
  - Canaux biliaires ectasiques

Mirza et al. Hum Pathol 2023

Syndrome de Caroli

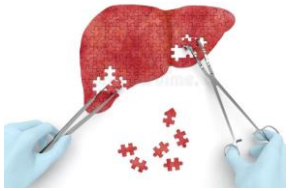
	Maladie de Caroli isolée	Syndrome de Caroli
Transmission	Sporadique	Autosomique récessif
Distribution des kystes	Diffuse ou localisée	Diffuse
Angiocholite	Possible	Fréquente
Hypertension portale	Absente	Fréquente
Anomalies rénales	Absente	Ectasies tubulaires Polykystose

Dhumeaux D. In: Maladie des voies biliaires. Doin. 2009.
(Progrès en hépato-gastroentérologie).

Maladie de Caroli – Prise en charge

Traitement des angiocholites
Antibiothérapie, AUDC
+/- CPRE (risque élevé de complication septique)

Prise en charge de l'HTP (si FHC associée)
Traitement bêta-bloquant + Ligature endoscopique
TIPS à discuter



Prise en charge chirurgicale
Hépatectomie partielle : si Caroli localisé et symptomatique
Transplantation hépatique (+/- rénale) : angiocholites récidivantes, HTP incontrôlée

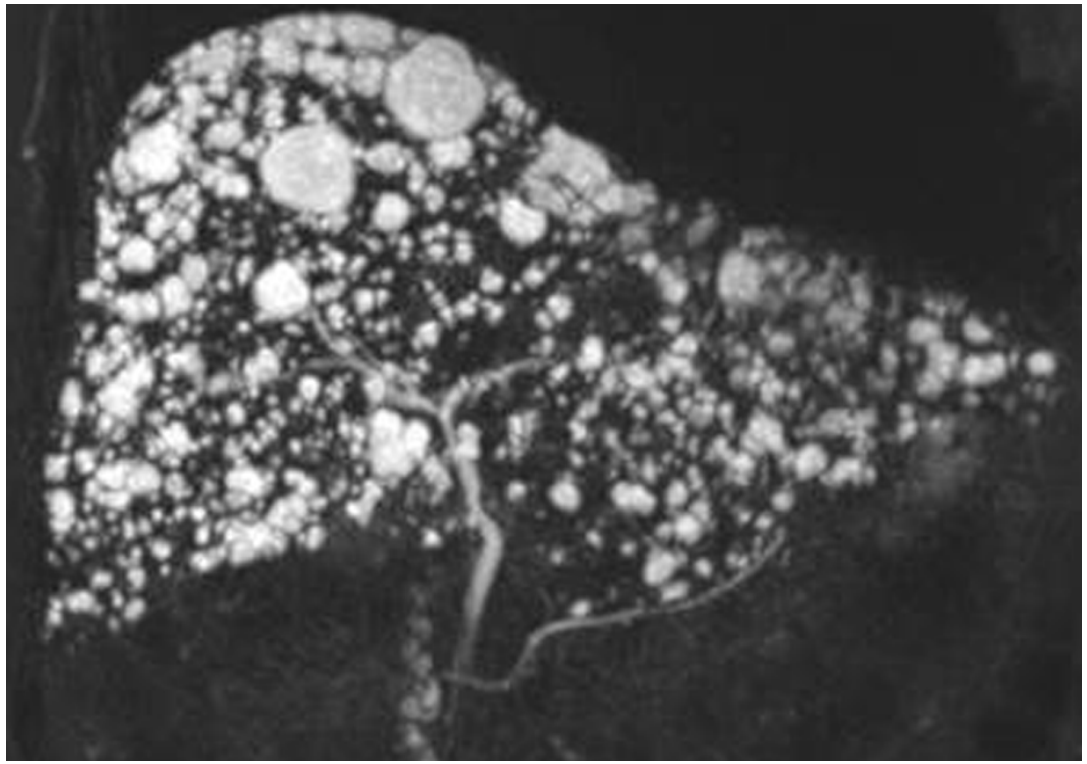
Surveillance
IRM hépatique annuelle (AFEF) : dépistage du cholangiocarcinome

AFEF, Recommandations sur la prise en charge du cholangiocarcinome. 2022
Dhumeaux D. In: Maladie des voies biliaires. Doin. 2009

Hamartomes (complexes de Von Meyenburg)

- Origine sporadique le plus souvent
- Asymptomatique, découverte fortuite
- Echographie : hypo/anéchogène, queues de comètes
- Abstention thérapeutique, pas de surveillance

Courtoisie Pr Lionel Arrivé

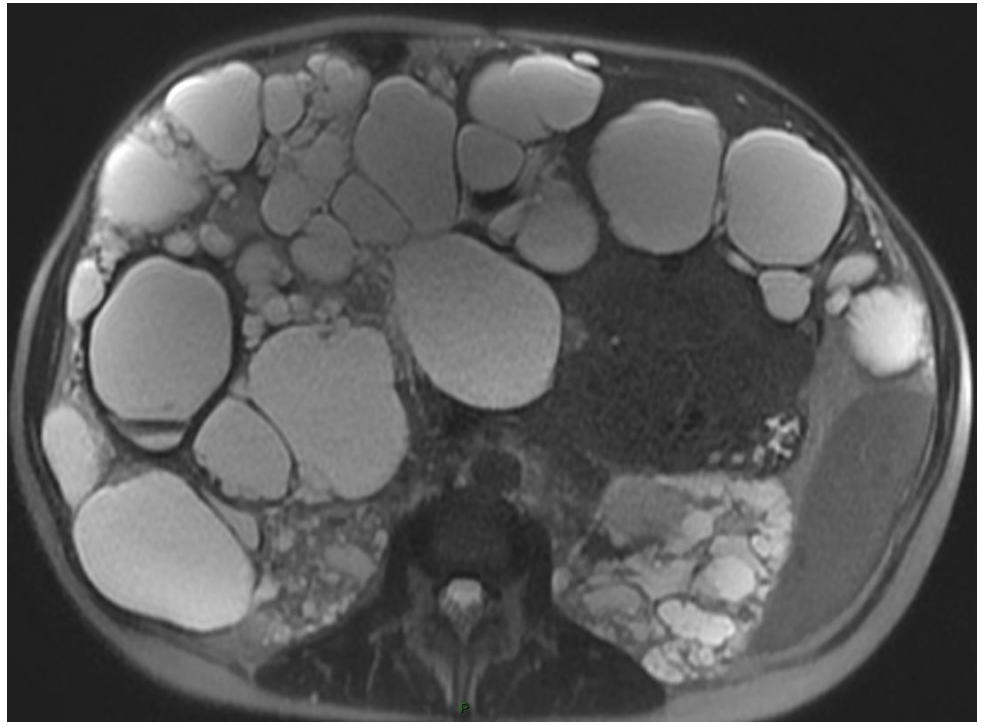


Lésions kystiques périportales hypoT1 et hyper T2
Non communicantes avec les VB
Foie « en ciel étoilé »

Mirza et al. Hum Pathol 2023 ; AFEF, Recommandations sur la prise en charge du cholangiocarcinome. 2022

Polykystose hépatique et rénale AD

- Prévalence : 1/2500, 80% de femmes
- Mutations des gènes PKD1 (80%) et PKD2 (15%)
  - Fonction du cil primaire
- Asymptomatique le plus souvent
- Complications : compression des organes de voisinage, infection, hémorragie
- Traitement : Sandostatine / Radiologie interventionnelle/ Chirurgie / Transplantation



Kystes non communicants (hypoT1, hyper T2)

EASL Clinical Practice Guidelines on the management of cystic liver diseases. J Hepatol. 2022

POINTS FORTS

- Les principales variantes anatomiques de la voie biliaire principale (trifurcation biliaire, convergence biliaire étagée, canal hépato-cystique) sont le plus souvent asymptomatiques mais exposent au risque de plaie biliaire en cas de geste chirurgical.
- Les kystes du cholédoque sont des malformations congénitales rares des voies biliaires, majoritairement associées à une anomalie de la jonction bilio-pancréatique.
- La maladie de Caroli, la fibrose hépatique congénitale et les hamartomes biliaires sont la conséquence de malformations de la plaque ductale survenues lors de l'embryogénèse.
- Les kystes du cholédoque et la maladie de Caroli exposent au risque de cholangiocarcinome.
- La polykystose hépatique associée à la polykystose rénale autosomique dominante est la plus fréquente des anomalies de la plaque ductale. En l'absence de symptôme, l'abstention thérapeutique est la règle.