

# Dilatation Kystique Congénitale de la Voie Biliaire Principale



Comprendre le monde,  
construire l'avenir®



**Florent Guérin**  
Praticien Hospitalier  
Chirurgie pédiatrique  
CH de Bicêtre

[florent.guerin-chir@bct.aphp.fr](mailto:florent.guerin-chir@bct.aphp.fr)

[www.chirpedbicetre.com](http://www.chirpedbicetre.com)

# Définition

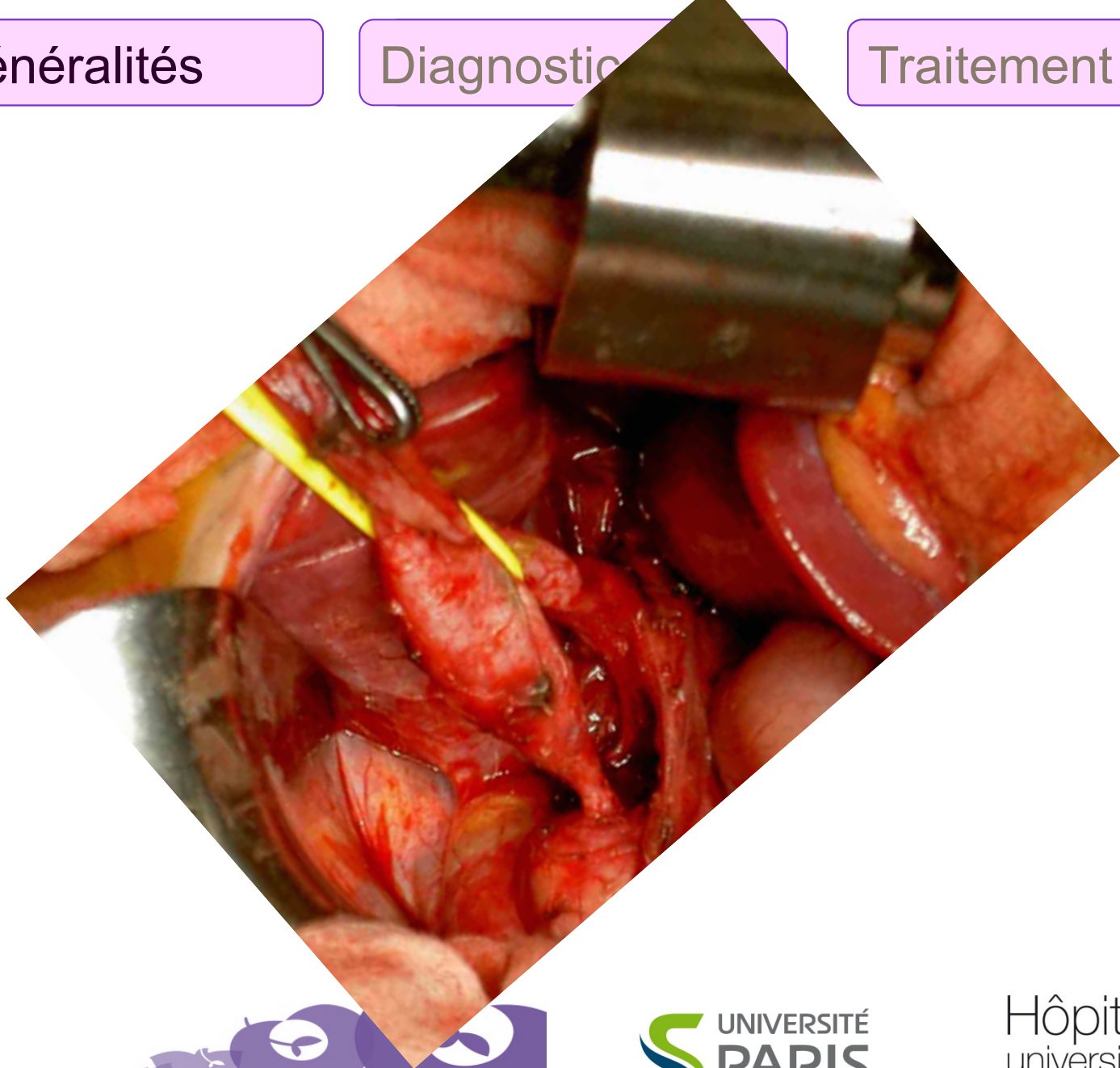
Malformation **congénitale** qui se caractérise par:

- une ou plusieurs dilatations kystiques **communicantes** des voies biliaires
  
- celle-ci peut **s' étendre aux canaux hépatiques** droit et gauche

Généralités

Diagnostic

Traitement



[www.chirpedbicetre.com](http://www.chirpedbicetre.com)

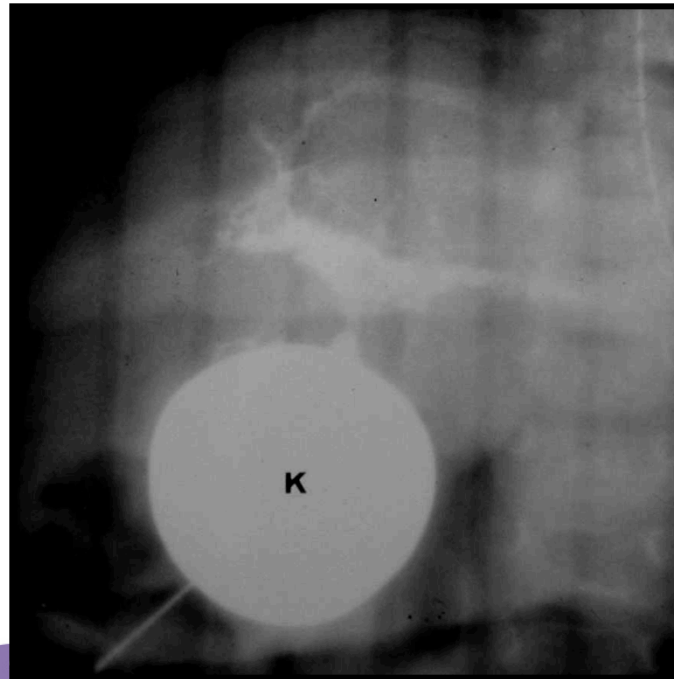


UNIVERSITÉ  
PARIS  
SUD

Hôpitaux  
universitaires  
**Paris-Sud**  
Antoine-Bécère Bicêtre Paul-Brousse

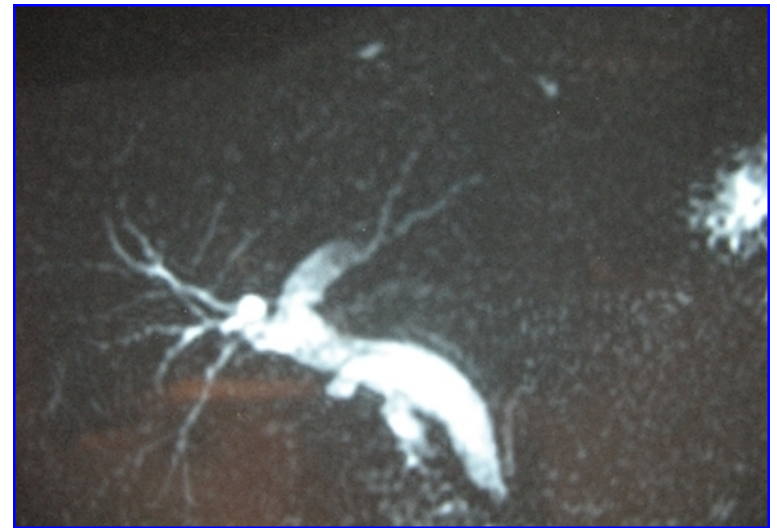
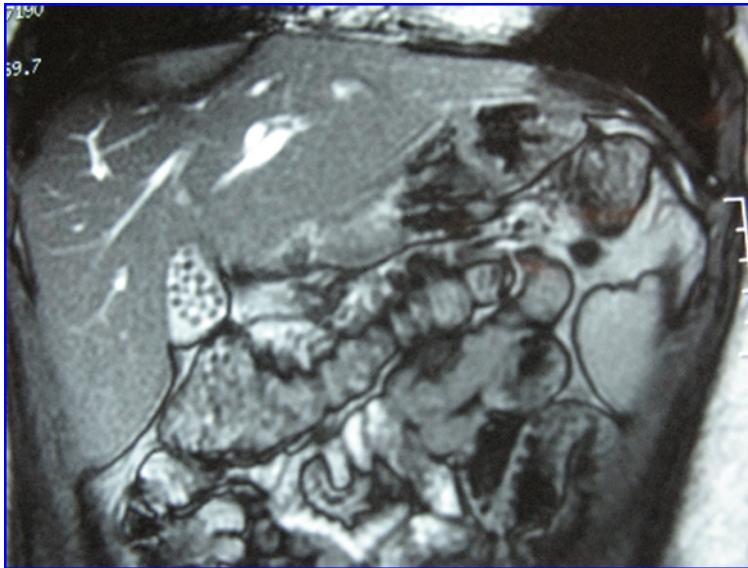
# Ce n'est Pas!

Malformation **Congénitale** qui se caractérisent par: une ou plusieurs dilatations kystiques **Non communicante** des voies biliaires= **AVB forme Kystique**



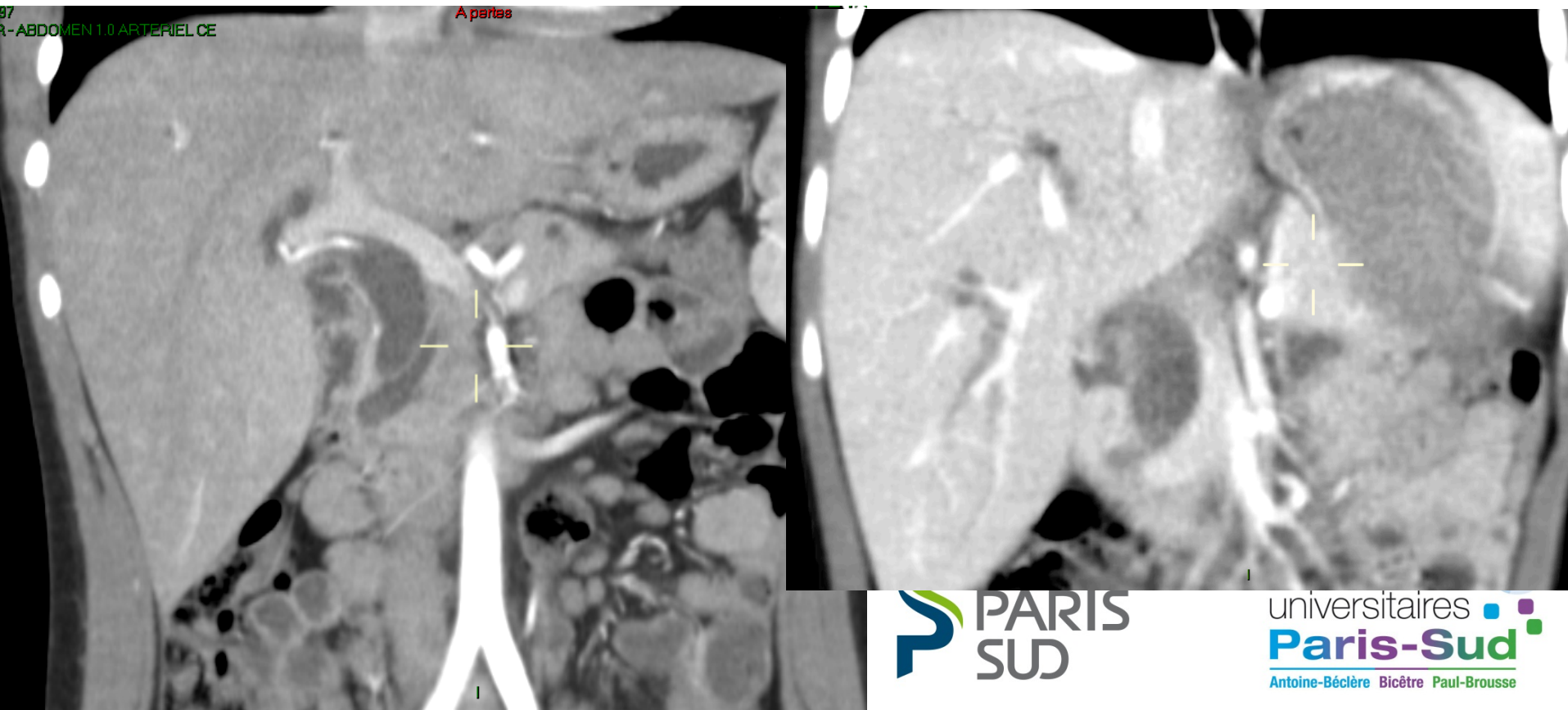
# Ce n'est pas!

## Malformation **Acquise**: Lithiase de la VBP



Ce n'est pas

- Une tumeur des voies biliaires: Rhabdomyosarcome embryonnaire des voies biliaires



# Historique

- **1723: 1<sup>ère</sup> description par Vater**  
Anatomiste Allemand, Wittenberg
- **1852: Douglas H. identifie la malformation**  
Edinburgh
- **1895: William Swain: Kysto jéjunostomie**

# Epidémiologie

## ■ Gradient Est- Ouest

□ 1/ 200 000-15 000 Pays occidentaux

□ 1/15 000-1000 Japon

□ 4F/1H

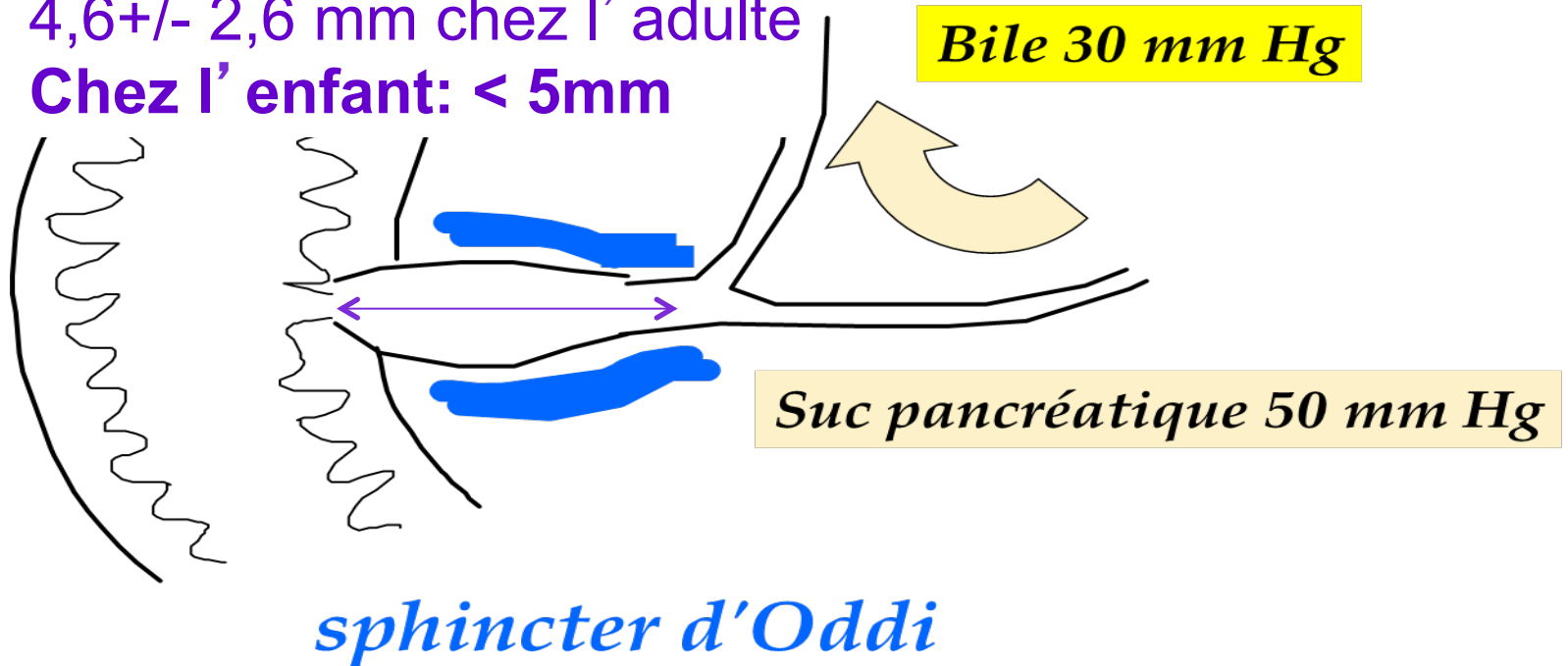




# Etiologie

## Canal Commun Long

4,6+/- 2,6 mm chez l'adulte  
Chez l'enfant: < 5mm



# Etiologie

## ■ Hypothèse de Babbitt:

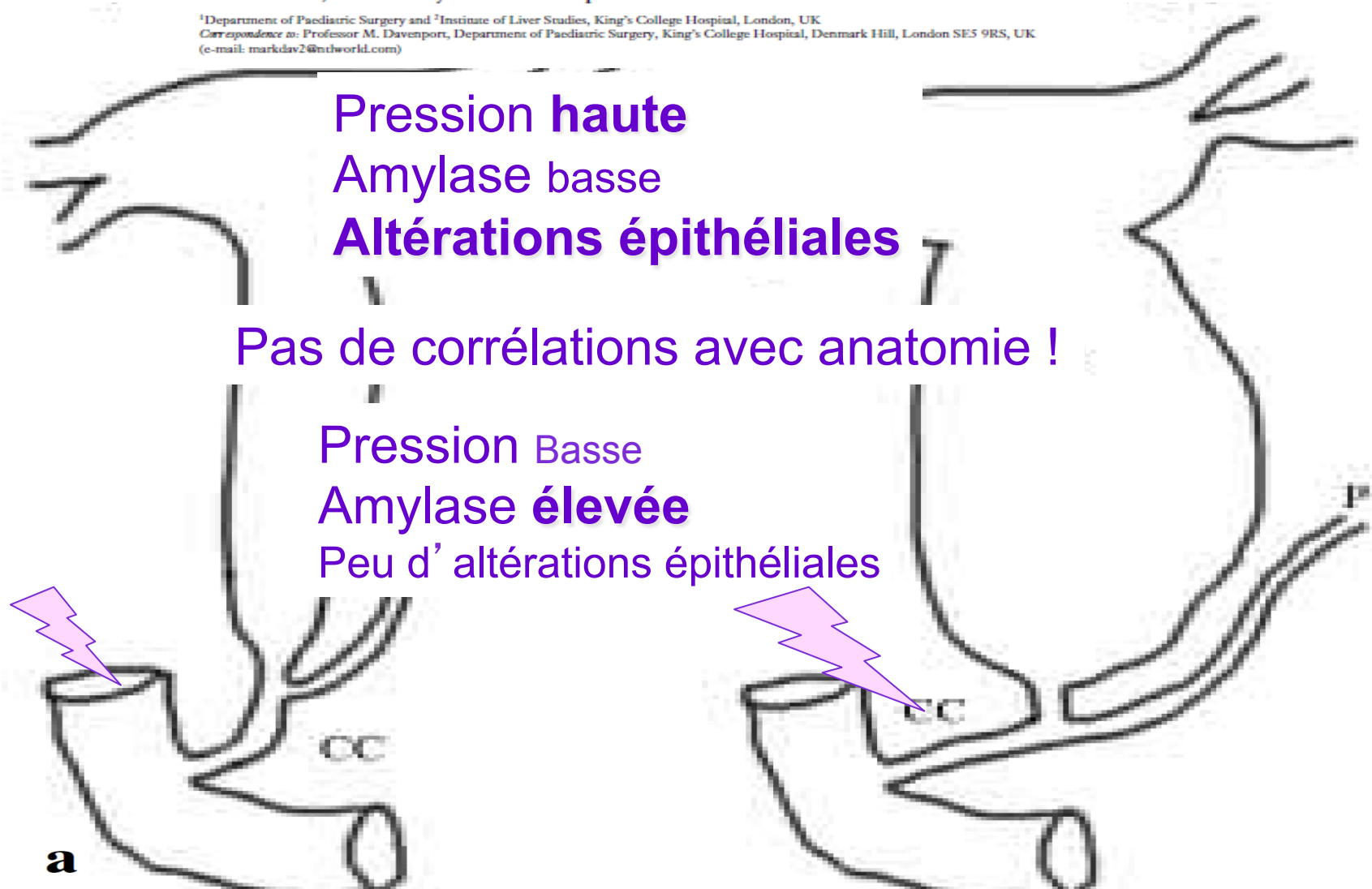
- Repose sur 3 cas
- 1969
- Lésions de la VBP créées par reflux pancréatique dans la VBP

Original article

### Role of pressure and pancreatic reflux in the aetiology of choledochal malformation

C. Turowski<sup>1</sup>, A. S. Knisely<sup>2</sup> and M. Davenport<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Paediatric Surgery and <sup>2</sup>Institute of Liver Studies, King's College Hospital, London, UK  
Correspondence to: Professor M. Davenport, Department of Paediatric Surgery, King's College Hospital, Denmark Hill, London SE5 9RS, UK  
(e-mail: markdav2@ntlworld.com)

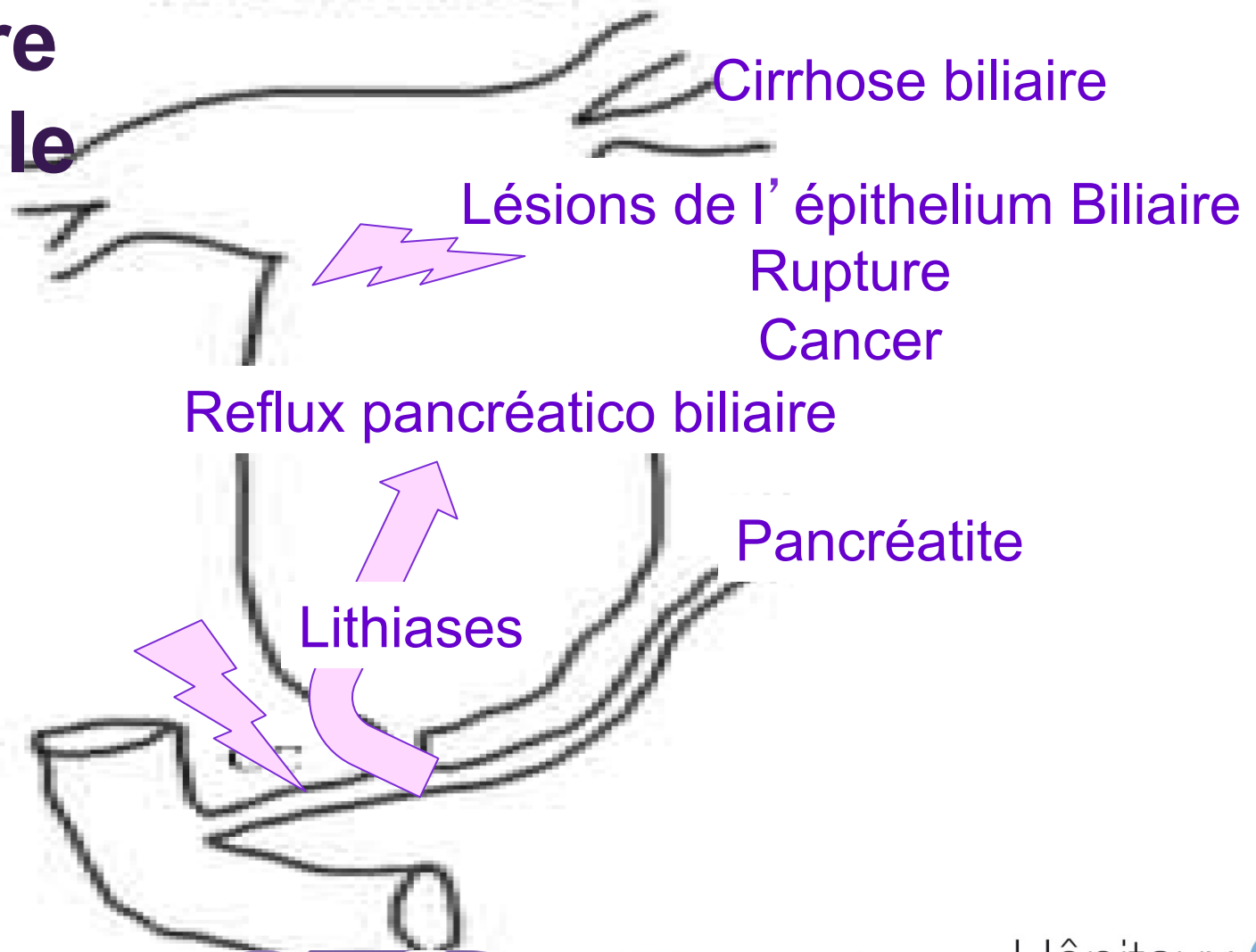


Pression **haute**  
Amylase basse  
**Altérations épithéliales**

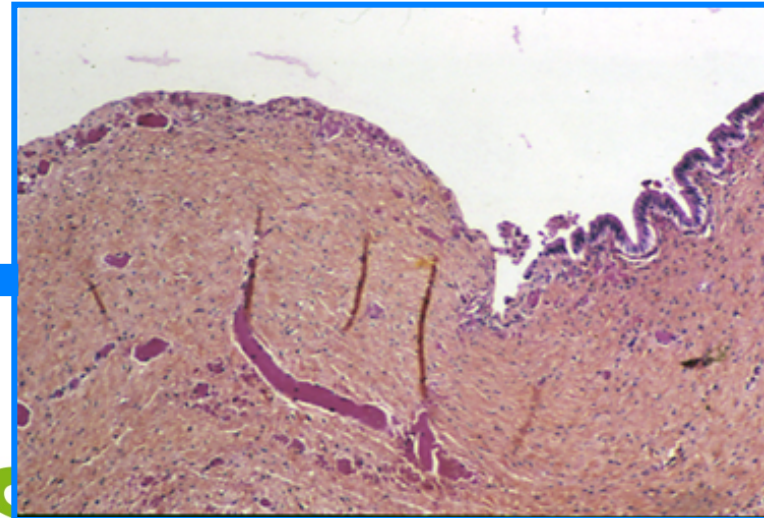
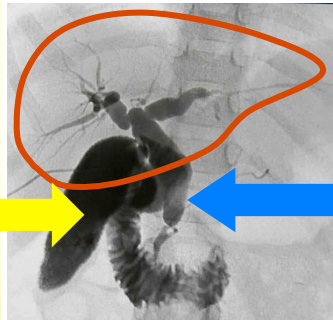
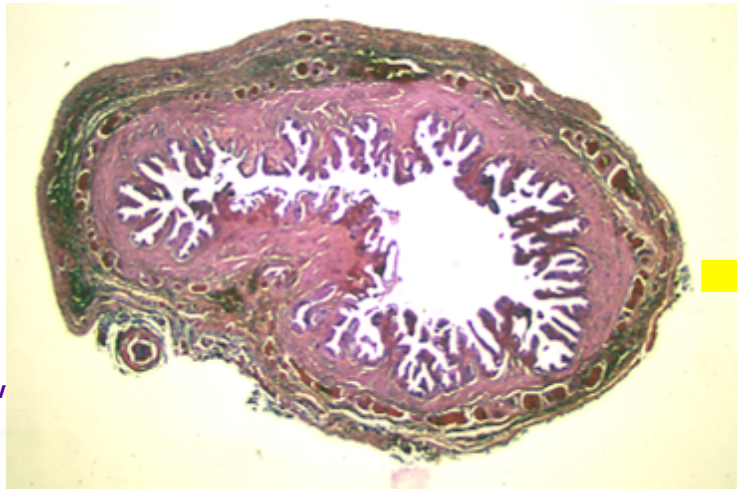
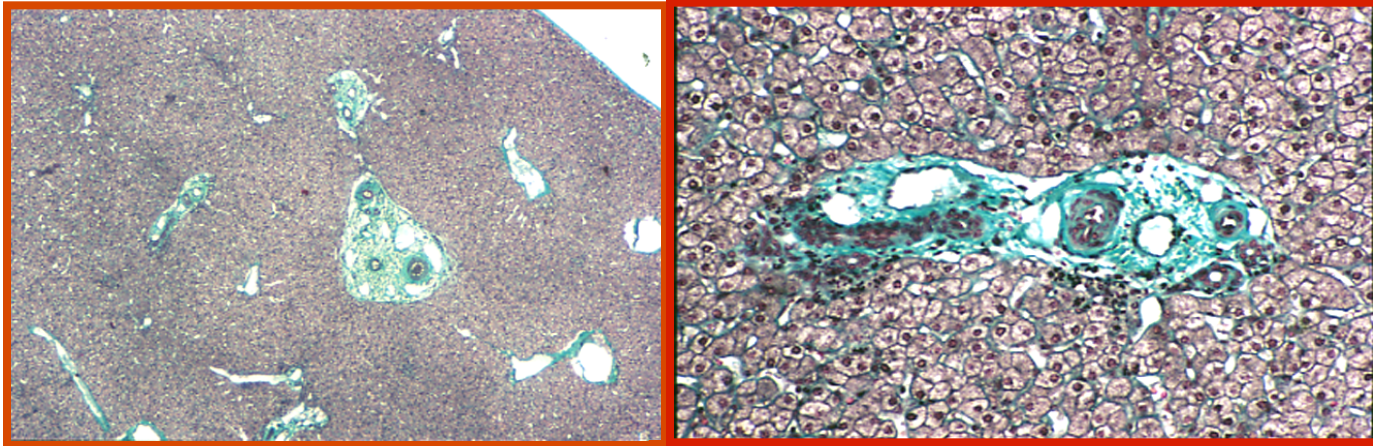
Pas de corrélations avec anatomie !

Pression Basse  
Amylase **élevée**  
Peu d'altérations épithéliales

# Histoire naturelle



# Reflux pancréatico-biliaire : conséquences



ww

# Risque de Malignité

- ❑ **Cholangiocarcinomes**
- ❑ **Séries anciennes (adultes et enfants)**
- ❑ **Prise en charge diffère au cours du temps**
- ❑ **RR X20 si dérivation kystodigestive**
- ❑ **0,7% après Tt chirurgical correct**

Study	Year	Cases (n)	Rate of malignancy n (%)	Age (range) of presentation (years)
Todani <i>et al.</i> <sup>36</sup>	1987	82	8 (10)	–
Chijiwa & Koga <sup>37</sup>	1993	46	4 (9)	61 (42–71)
Lipsett <i>et al.</i> <sup>38</sup>	1994	42	3 (10)	Adults
Lenriot <i>et al.</i> <sup>39</sup>	1998	42	5 (12)	39 (29–51)
Bismuth & Kissat <sup>40</sup>	1999	48	6 (13)	39 (17–57)
Jan <i>et al.</i> <sup>41</sup>	2000	80	8 (10)	50 (32–81)
De Vries <i>et al.</i> <sup>42</sup>	2000	42	6 (14)	36 (20–62)
Visser <i>et al.</i> <sup>10</sup>	2004	39	8 (21)	52 (33–73)

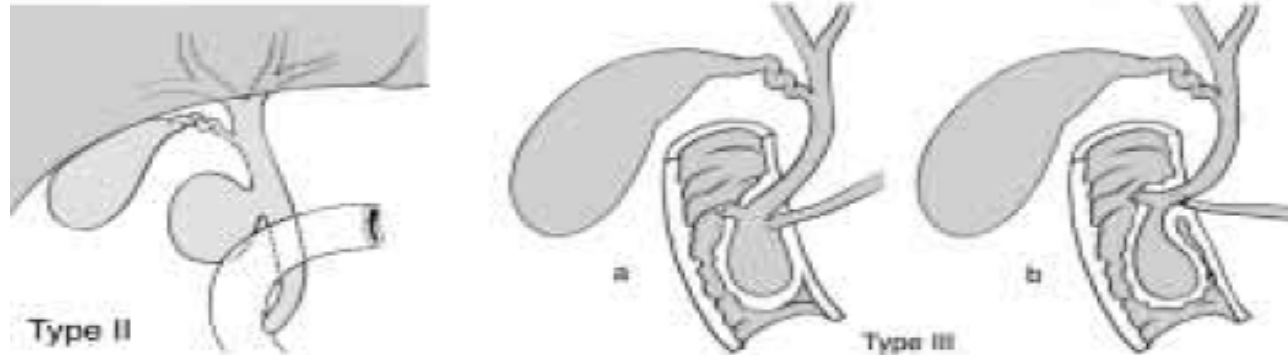


# Classification de Todani Modifiée

❑ I:  
VBIH respectées

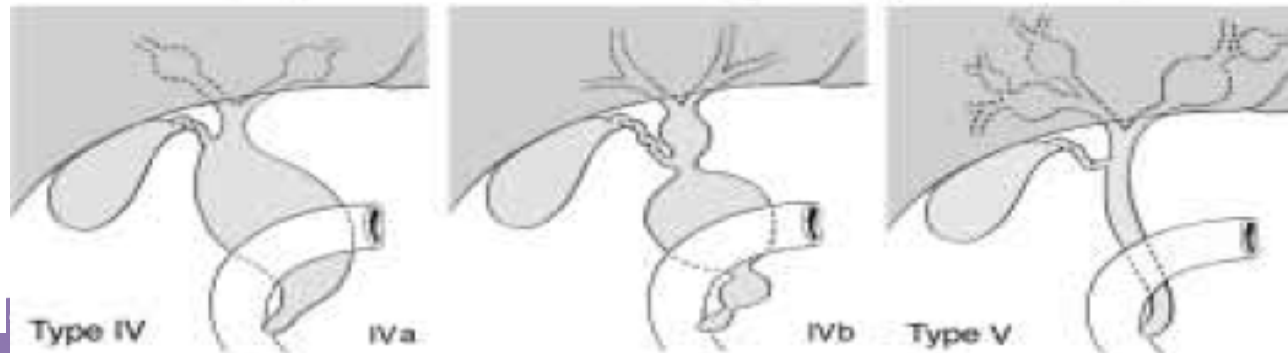


❑ II-III  
Choledocoele

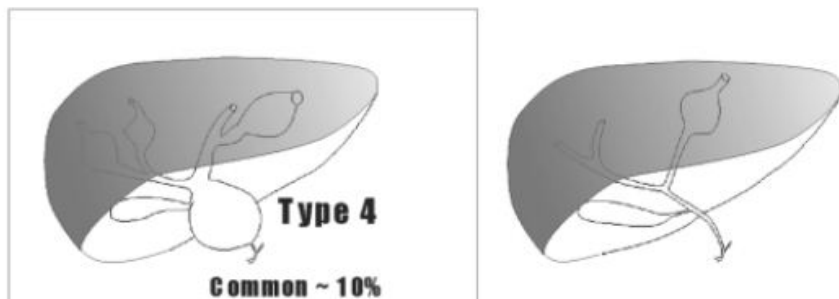
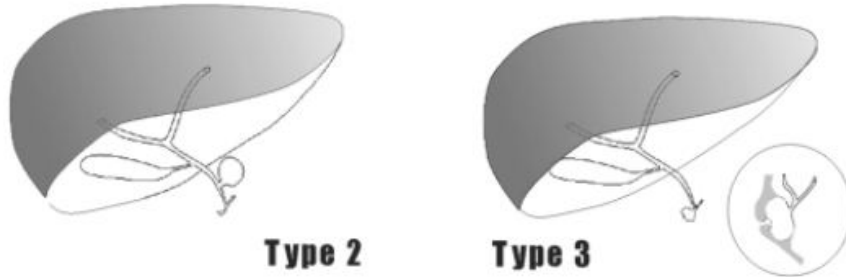
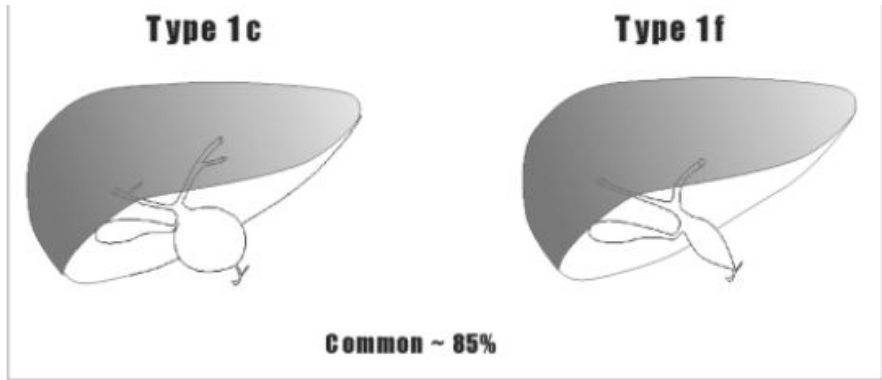


❑ IV: atteinte  
VBEH+IH

❑ V: VBIH Pure=  
Caroli



# Classification du King's college





# Maladie de Caroli (Paris, 1958)

## ❑ Dilatation:

- ❑ Multifocale
- ❑ VBIH segmentaires

## ❑ 2 Formes:

- ❑ Sans Fibrose hépatique congénitale= Localisée
- ❑ Avec Fibrose hépatique congénitale=Diffuse

# Maladie de Caroli (Paris, 1958)

## 2 Formes:

- ❑ Sans Fibrose hépatique congénitale= Localisée
- ❑ Avec Fibrose hépatique congénitale= Diffuse



# Syndrome de Caroli

■ Fibrose hépatique congénitale

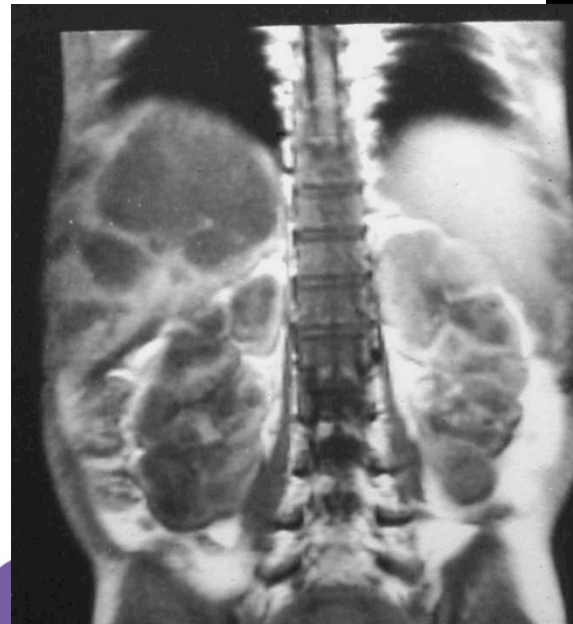
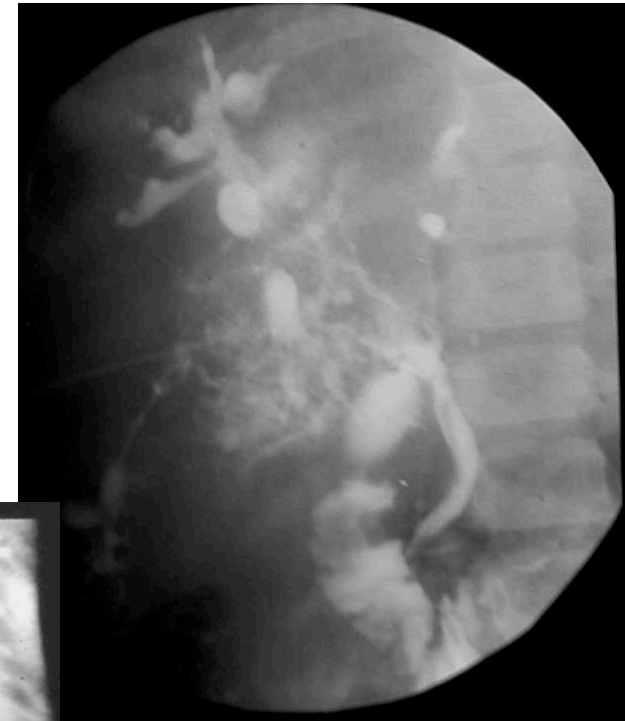
■ Dilatation VBIou EH

■ Anomalie rénale:

polykystose rénale

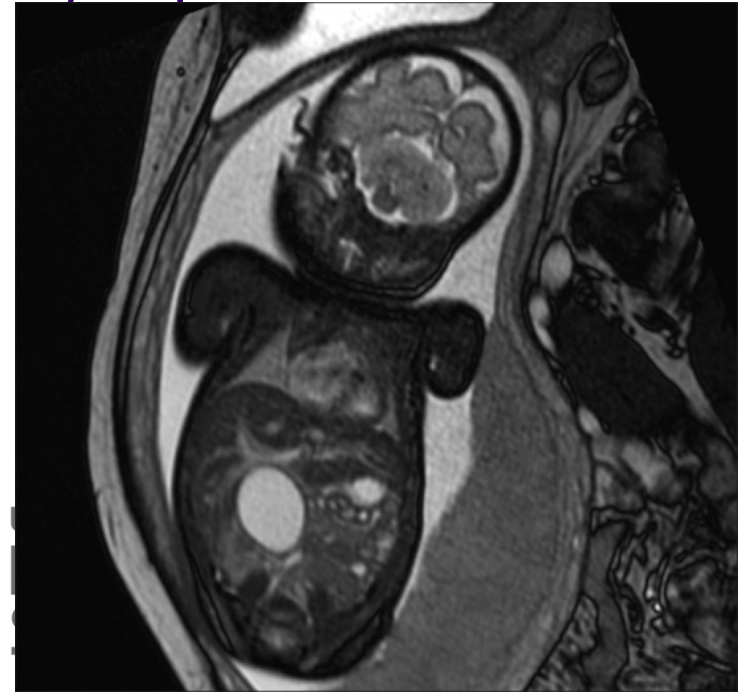
Cacci Ricci

Nephroptose...



# Diagnostic Anténatal

- Mode de présentation devient plus fréquent
- Fait au deuxième trimestre
- Un Kyste du cholédoque de DAN ne doit pas être ictérique (au début)
- **Attention aux diagnostics différentiels!**
  - Atrésie des voies biliaires forme Kystique+++
  - Kystes simples du foie
  - Autres kystes abdo



Généralité

Diagnostic

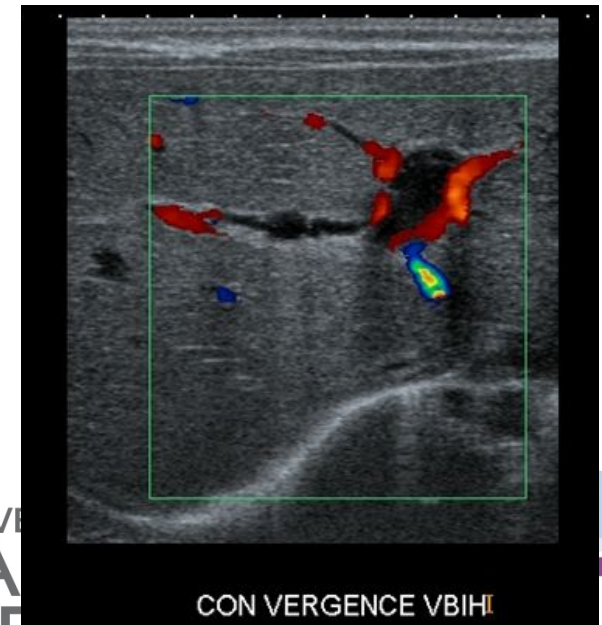
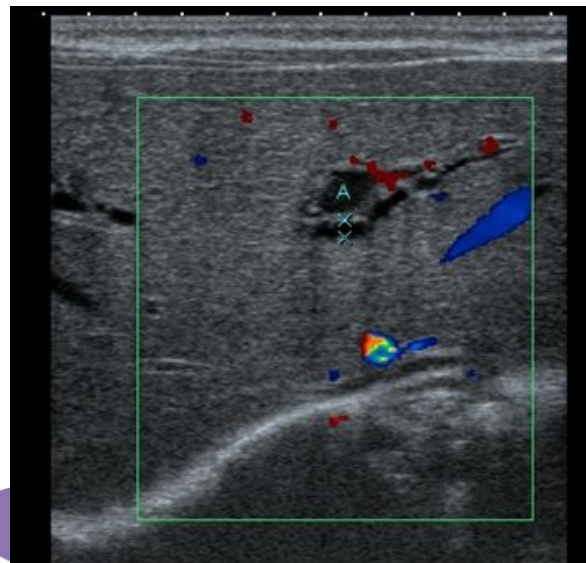
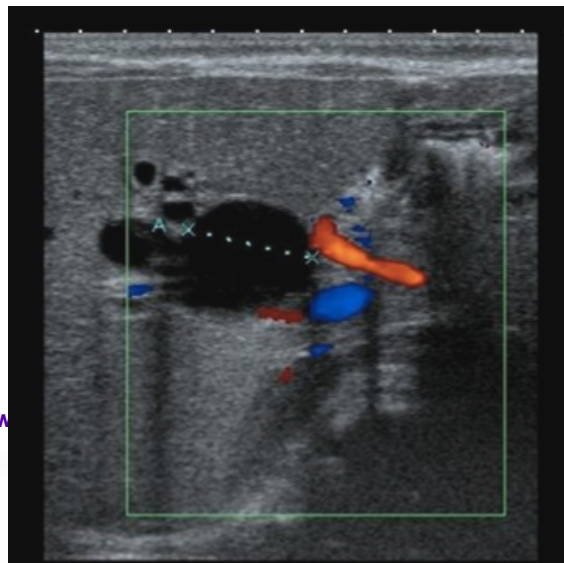
Traitement

**Diagnostic anténatal (20SA)**  
**image kystique pédicule**  
**hépatique.**

**Echo post natale (J4)**

**Pas d'ictère, selles colorées.**

**Dg: kyste du cholédoque.**



## Généralité

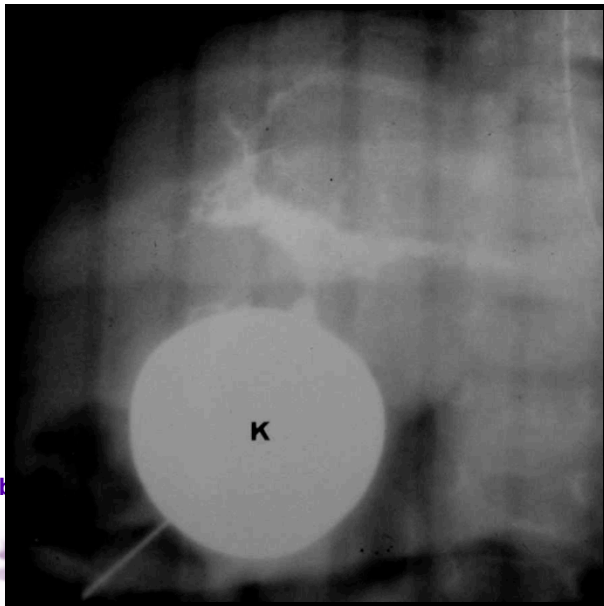
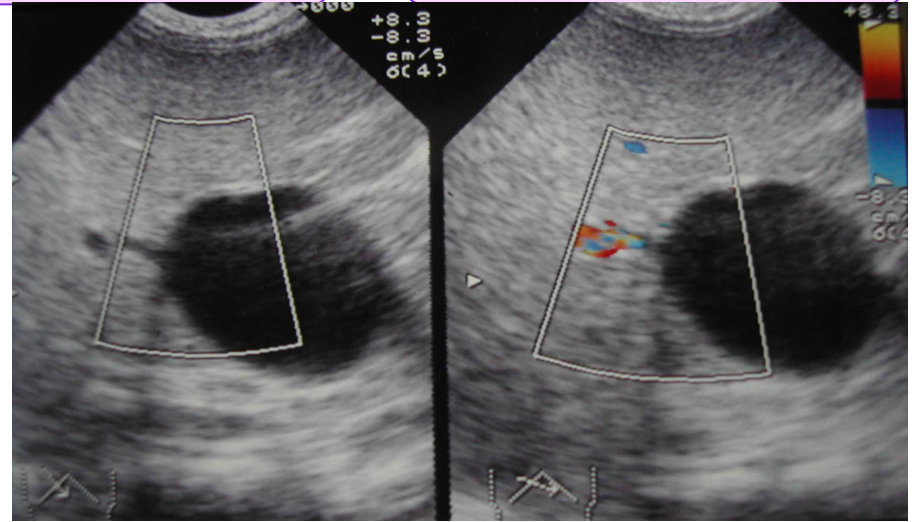
## Diagnostic

## Traitement

kyste anté ou néonatal  
selles décolorées

kyste borgne

VBH irrégulières non  
dilatées. Atrésie des voies  
biliaires



# Kyste du cholédoque de DAN: Timing du traitement

- **Pas de médecine basée sur les preuves**
- **Généralement admis 3 à 6 mois**
- **Etude récente: 1 mois**
  - Avant apparition des symptômes
  - Avant apparition de la fibrose
    - *Timing of surgery for prenatally diagnosed asymptomatic choledochal cysts: a prospective randomized study Mei Diao JPS 2012*



# Stade peu compliqué

## ■ La pancréatite/Douleurs abdominales:

- le plus fréquent
- Ne pas rater le diagnostic devant des DA chroniques de l'enfant

## ■ L'ictère cholestatique/Angiocholite:

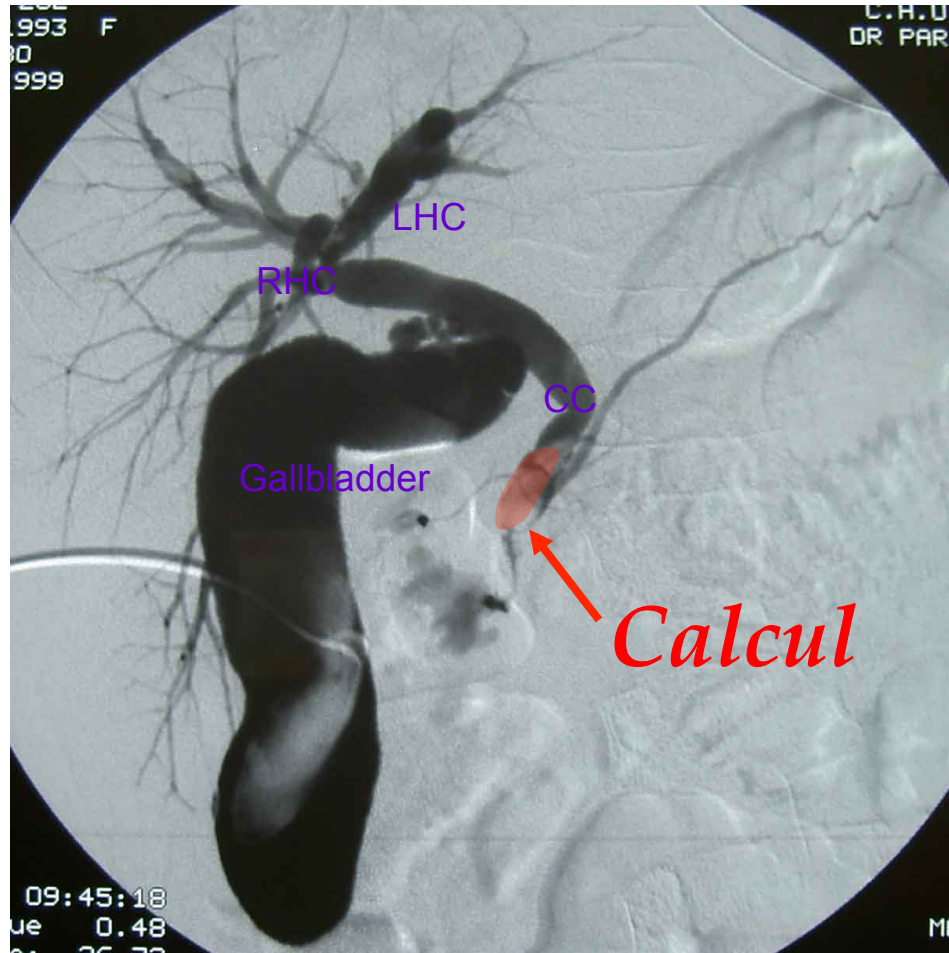
- Tardif/fibrose hépatique
- Calculs/sludge dans la partie terminale du Kyste
- Masse/douleur/ictère présente que dans 6% des cas



Généralité

Diagnostic

Traitement



[www.chirpedbicetre.com](http://www.chirpedbicetre.com)



## Au stade de complications

### ■ La perforation du Kyste Rare 0.7 à 7%

- Bilio péritoine: douleur, ictère, ascite, vomissements, tableau délirant
- Echo: ascite, dilatation des vb, biologie: Ictère cholestatique
- Partie postérieure du kyste: formation de pseudokystes



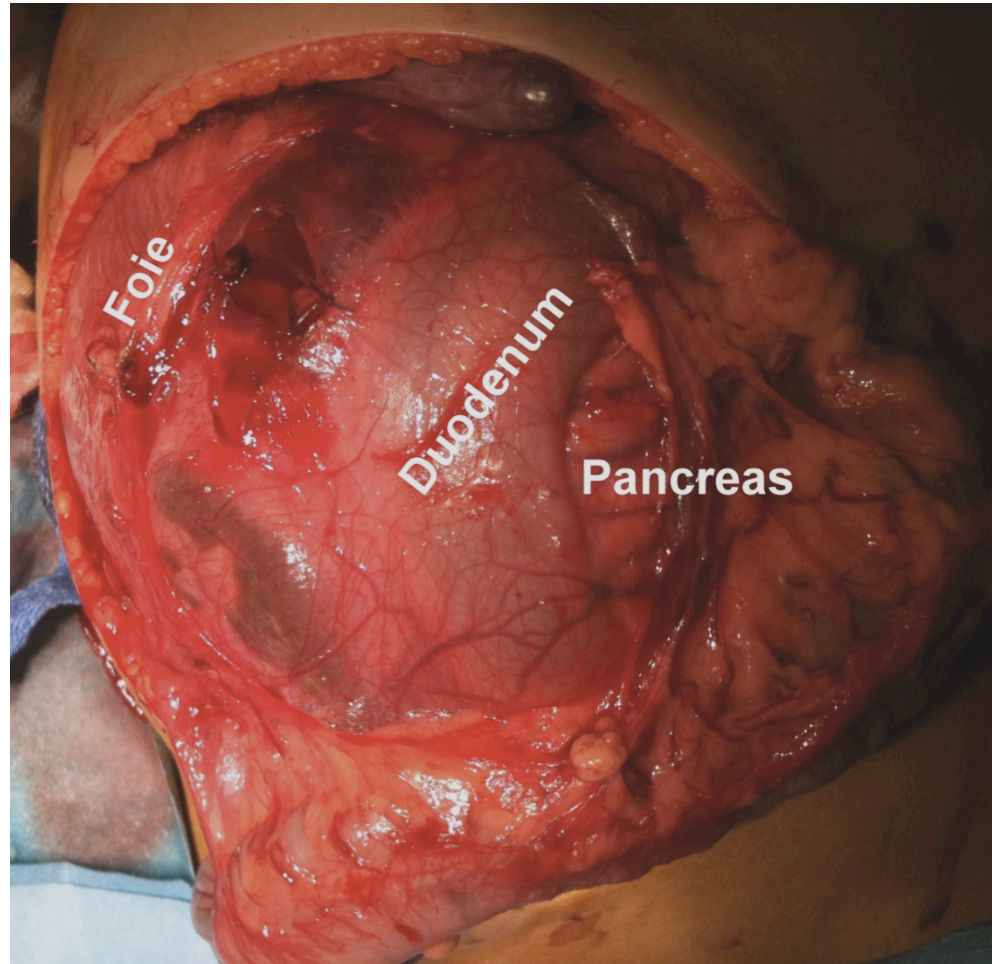
### ■ Formes historiques (Adultes)

- Hypertension portale/cirrhose
- Cholangiocarcinome
- Calculs intrahépatiques

Généralité

Diagnostic

Traitement



[www.chirpedbicetre.com](http://www.chirpedbicetre.com)



## Moyens diagnostiques

### ■ Echographie abdominale: Détecte, Suspecte mais n' affirme pas!

- Dilatation des VBEH et IH
- Morphologie du Kyste
- Calculs, Pancréas, diagnostic différentiel

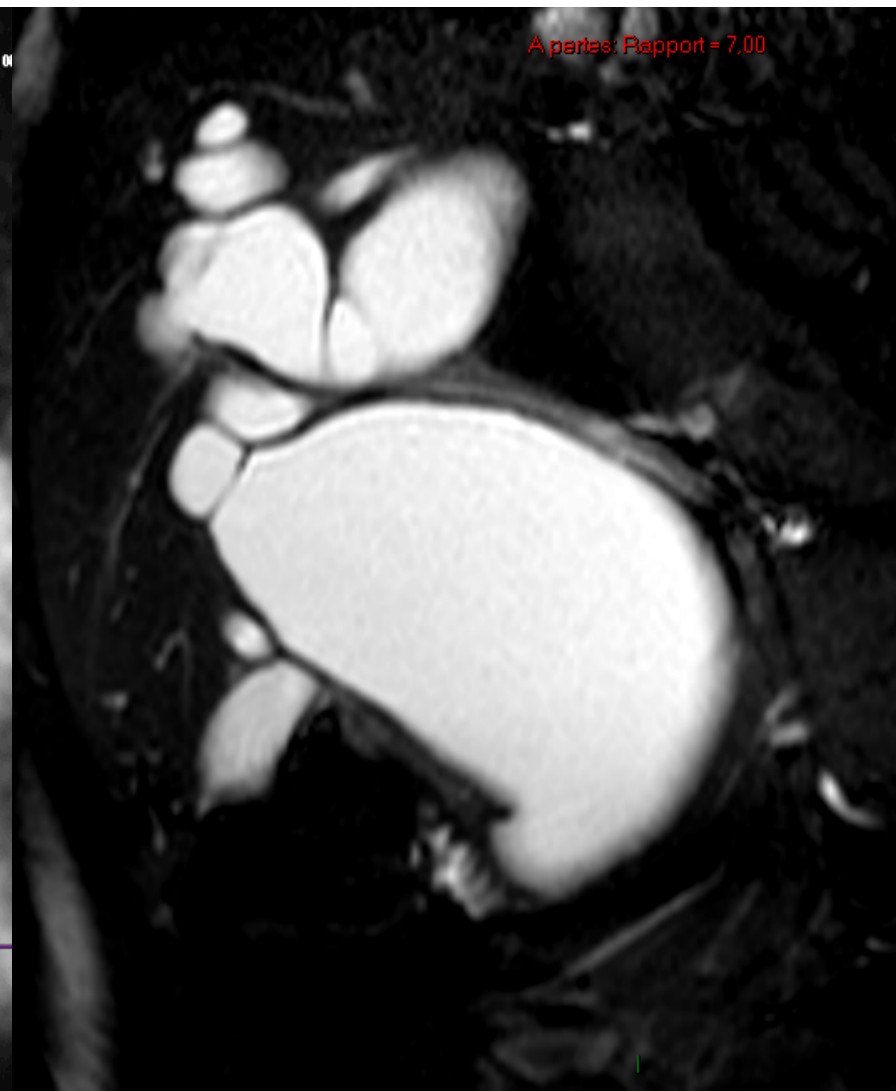
### ■ Bili-IRM: Affirme le diagnostic et anticipe le traitement

- Anatomie + Visualise le canal commun
- Montre les pièges anatomiques

# Généralité

# Diagnostic

# Traitement



## Généralité

# Anomalies isolées du canal cystique

*Nourrisson (souvent)*

*attention aux canaux  
du foie droit !*

*Gare à la fistule !*

**C. COUINAUD**

*Anatomie de l'abdomen*

*Doin, Paris, 1963*

www.chirpedbicetre.com

## Diagnostic

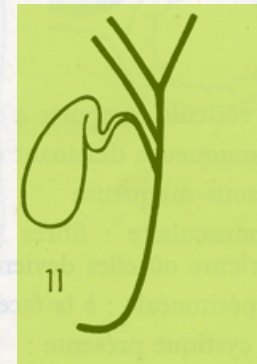
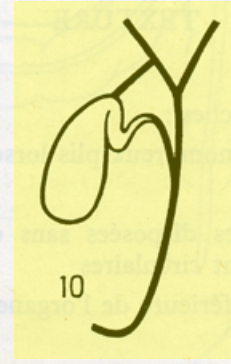
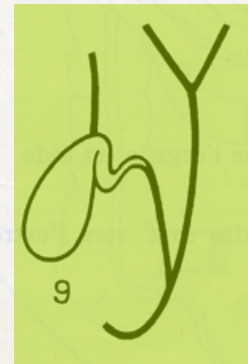
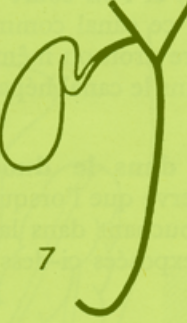
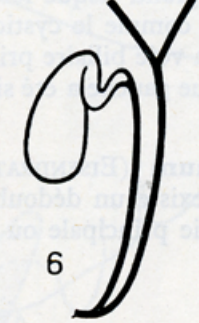
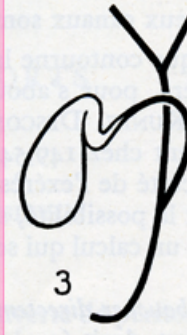
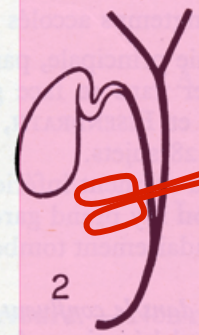
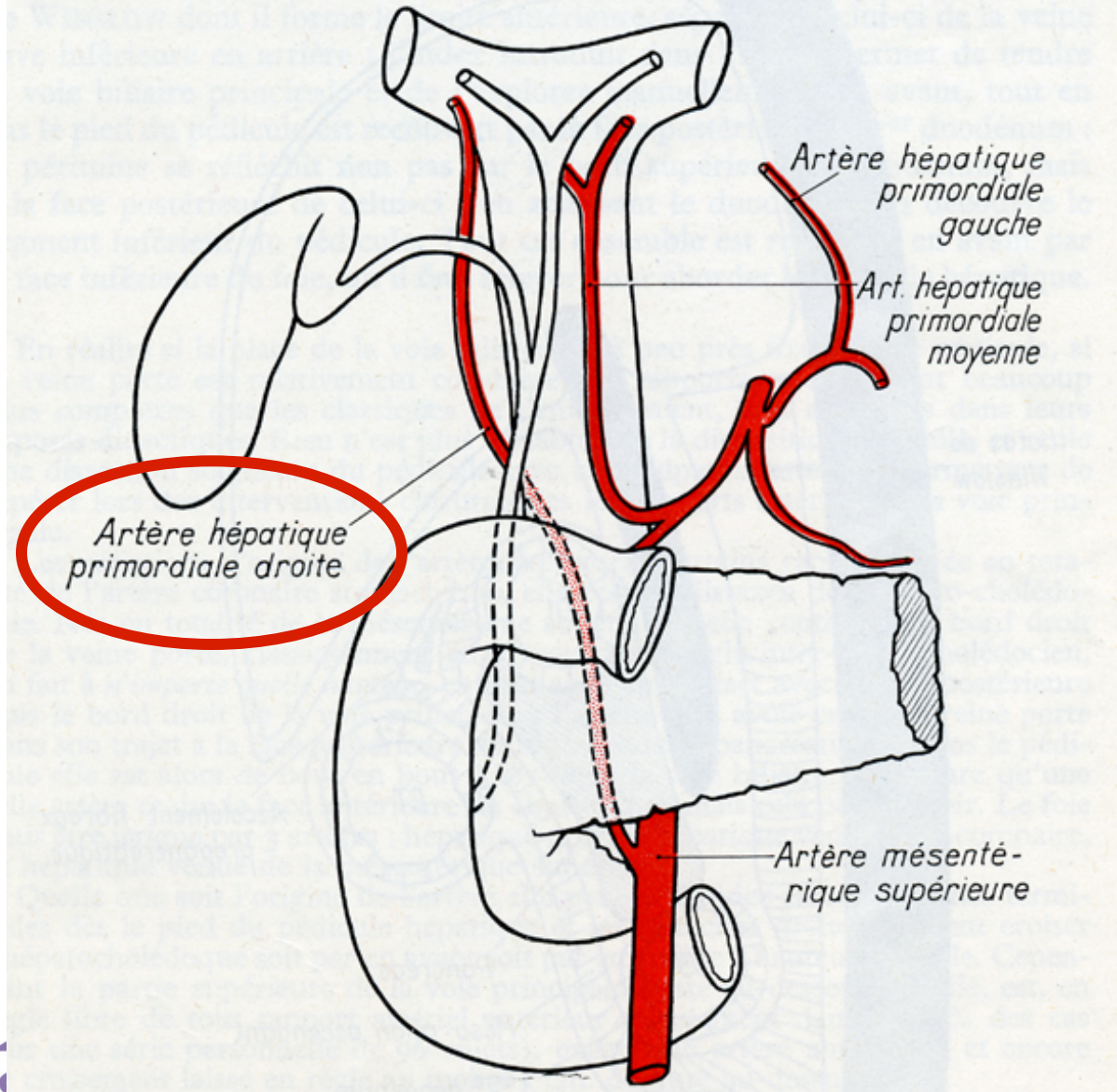


Fig. 263. — Variations du canal cystique.

1. Trajet angulaire par rapport à la voie principale ; 2. Trajet parallèle ; 3. et 4. Trajet spiral soit en avant soit en arrière du canal hépatique ; 5. Abouchement dans le confluent biliaire supérieur ; 6. Abouchement très près du duodénum ; 7. Terminaison dans le canal hépatique droit ; 8. Abouchement d'un canal segmentaire droit dans le cystique ; 9. Id. dans la vésicule ; 10. Cystique double.

*Ce n'est pas une  
anomalie biliaire*

*mais un piège  
anatomique  
possible*



# Moyens diagnostiques

## ■ **Cholangiographie trans vésiculaire:**

- Uniquement si doute (Invasif)**
- dosage d' amylase dans la bile: affirme le diagnostic**
- Montre le canal commun long**
- Précise l' anatomie**
- Lave les VB (calculs)**

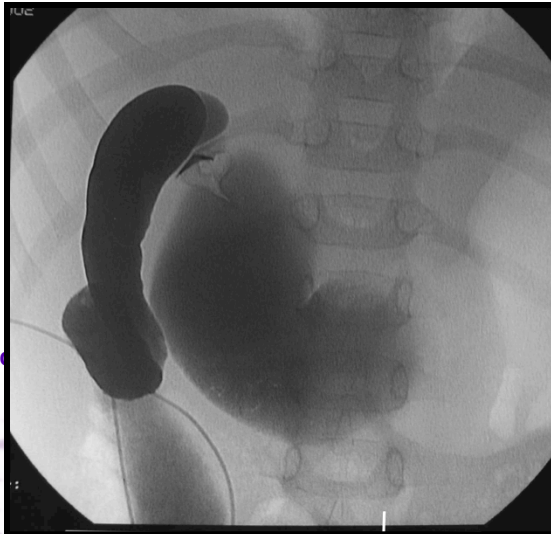
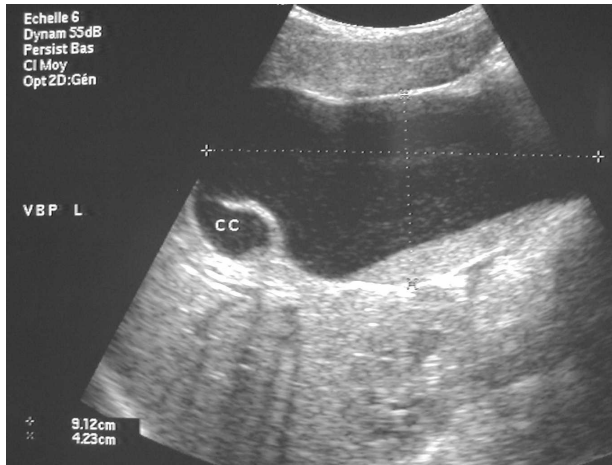


Généralité

Diagnostic

Traitement

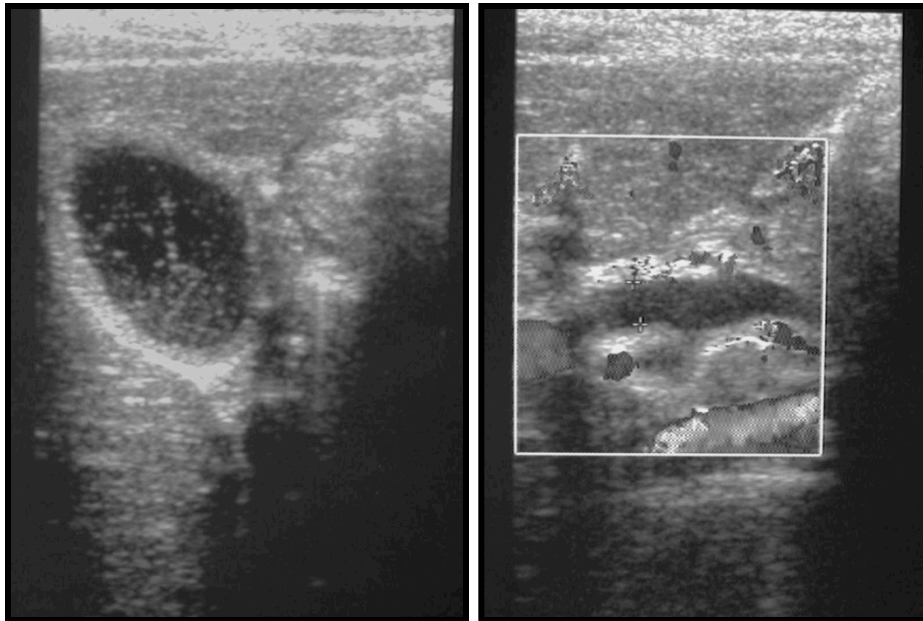
**Garçon , 2 ans 1/2, douleurs abdominales chroniques avec épisodes de vomissements. Fièvre, cytolyse et cholestase.**



**Kyste du cholédoque**

*Fille, 2 ans, pancréatite aiguë*

*Echo: sludge vésiculaire et dilatation modérée des VB*

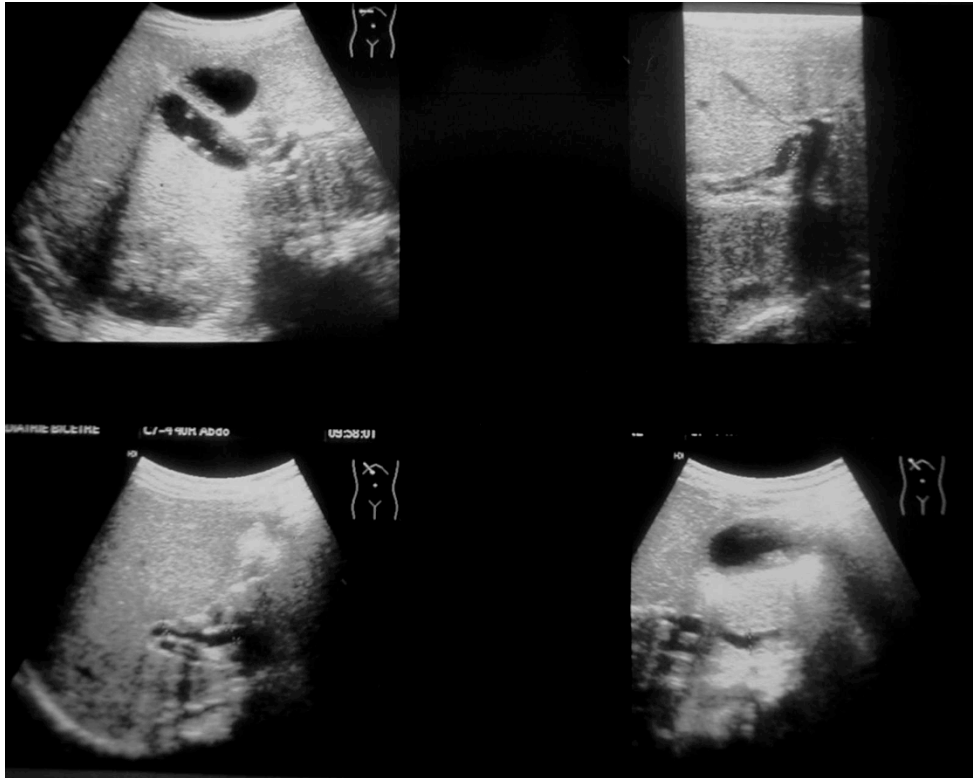


Généralité

Diagnostic

Traitement

**Fille de 3 ans, épisodes de cholestase, lithiase?**



[www.chirpedbicetre.com](http://www.chirpedbicetre.com)



**Kyste du cholédoque**

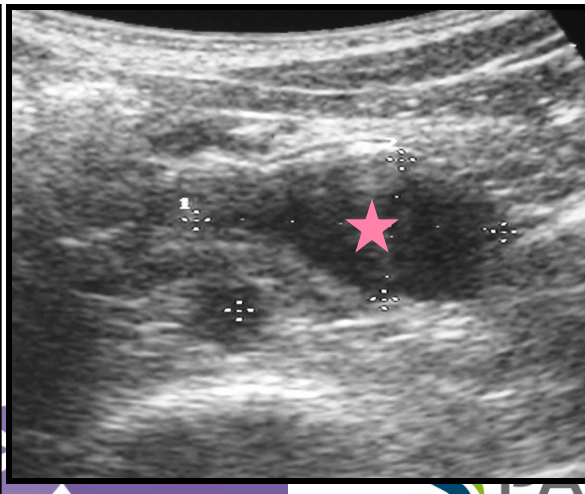
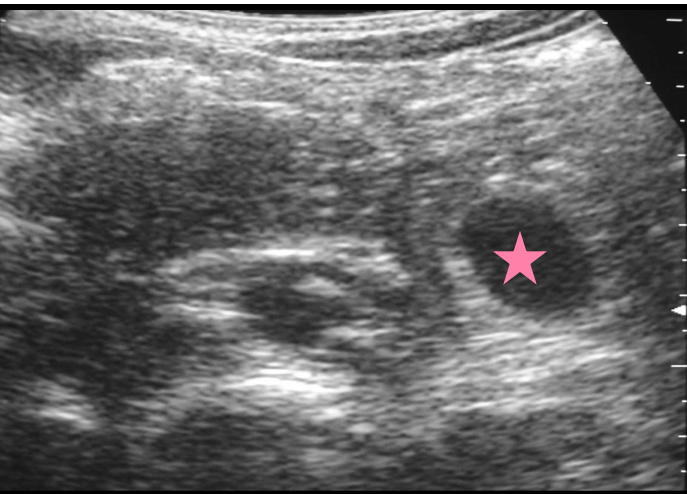
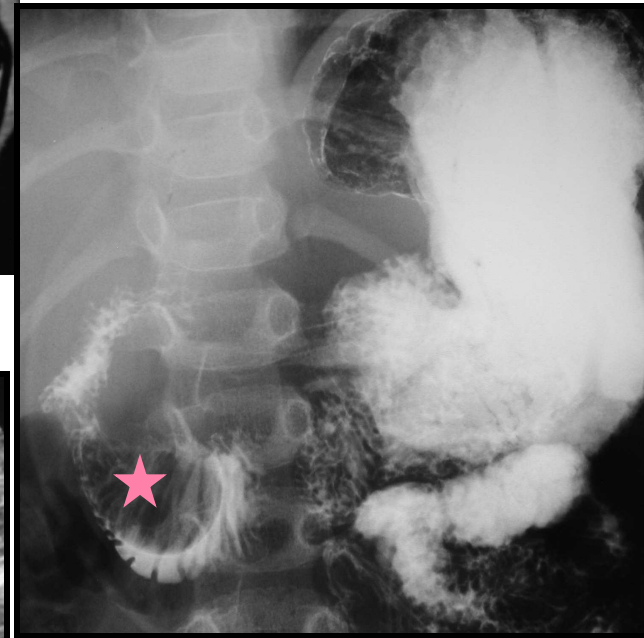


Généralité

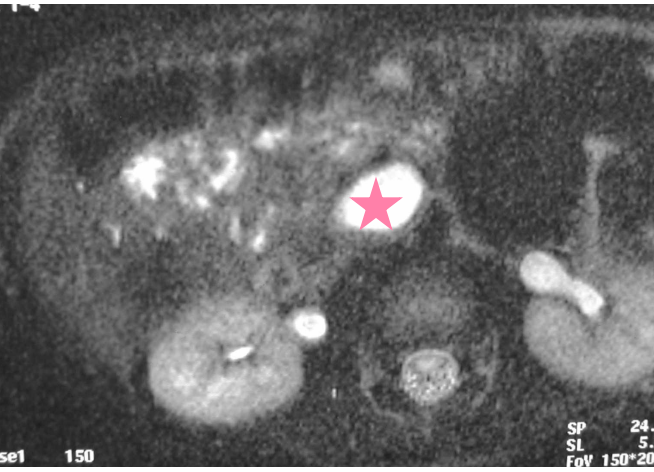
Diagnostic

Traitement

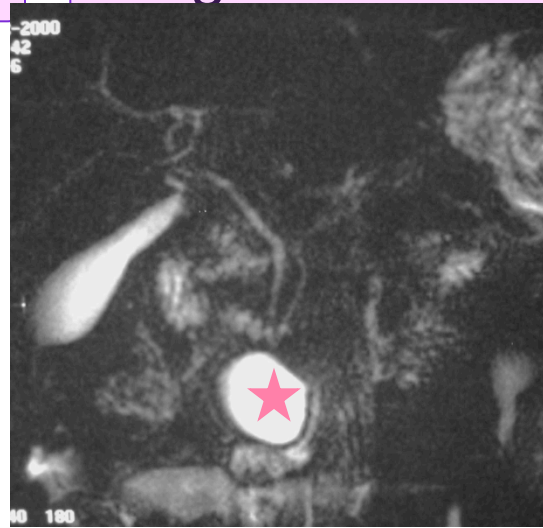
*Garçon de 6 ans, ↑ transaminases découverte lors exploration éruption et vomissements*



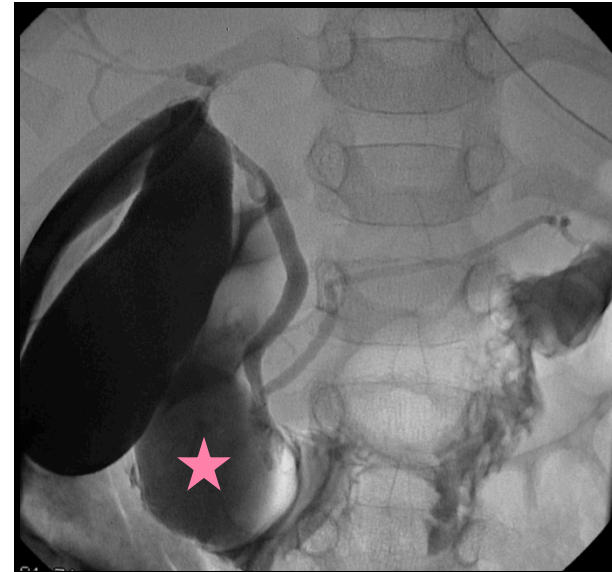
# Généralité



# Diagnostic



# Traitement



[www.chirpedbicetre.com](http://www.chirpedbicetre.com)



# Traitement

## ■ **Chirurgical**

- Résection de la voie Biliaire principale
- Anastomose Hépatico Jéjunale

## ■ **Eviter absolument**

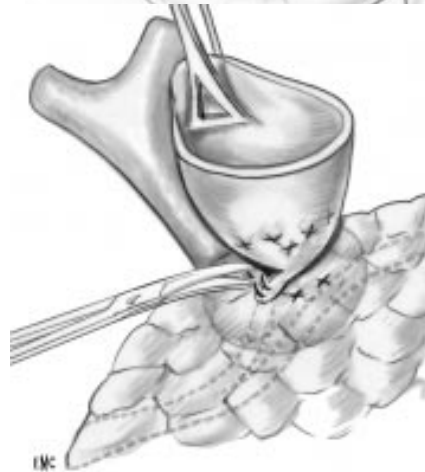
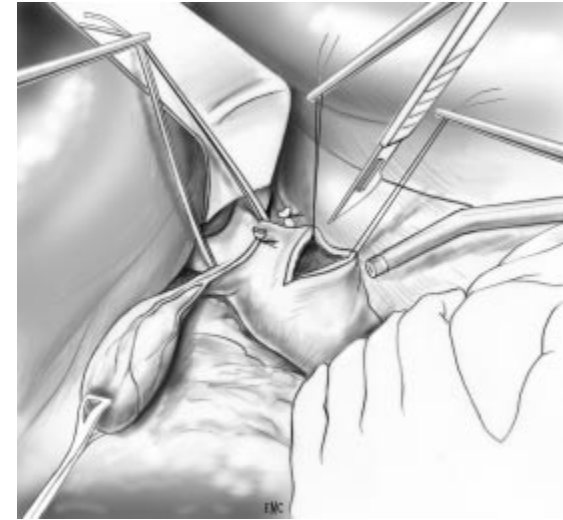
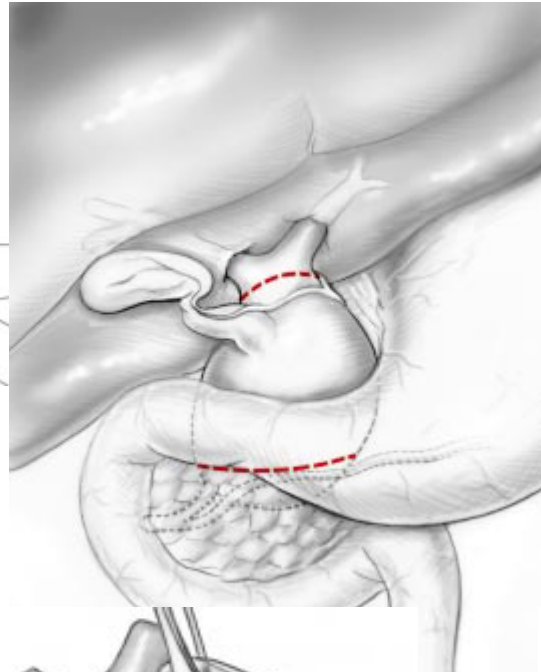
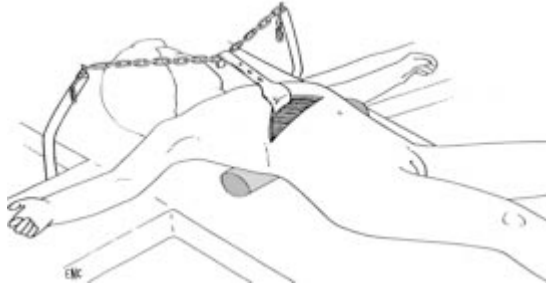
- Dérivation Kysto-digestive
- Anastomose Hépatico duodénale

## ■ **Bien connaître l'anatomie du malade**

# Généralités

# Diagnostic

# Traitement

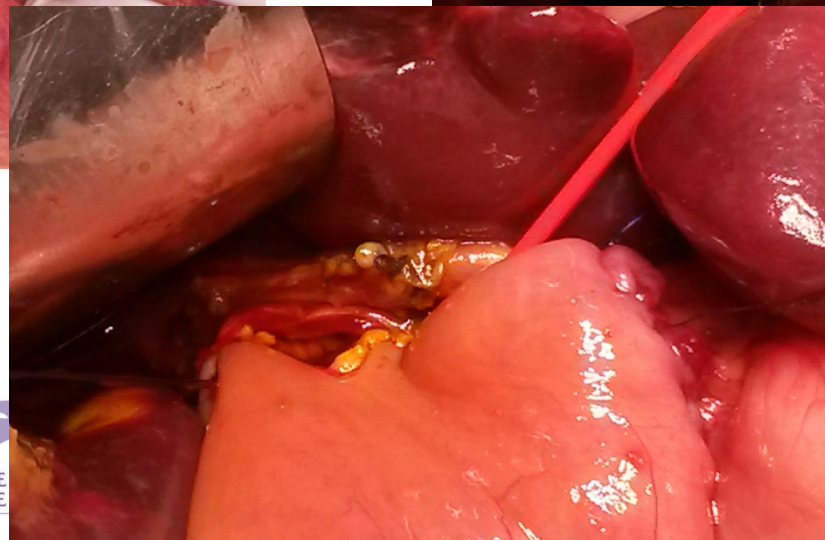
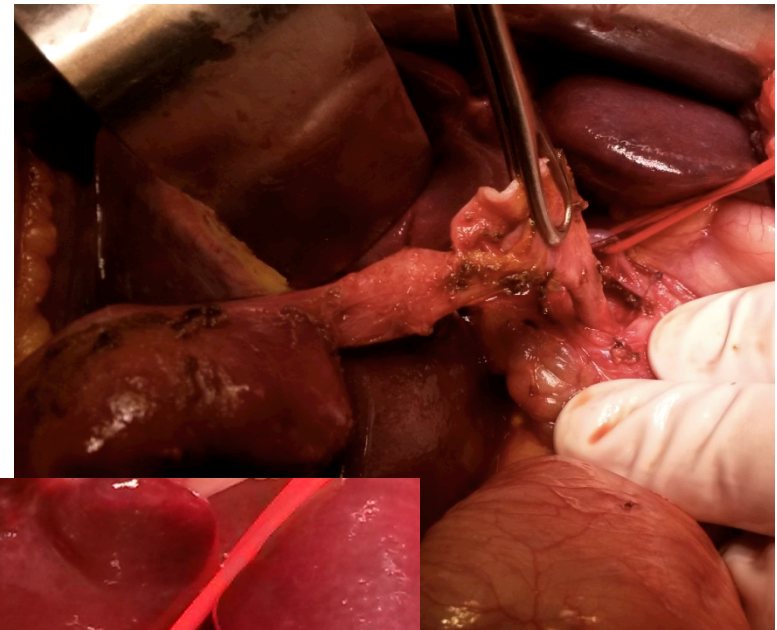
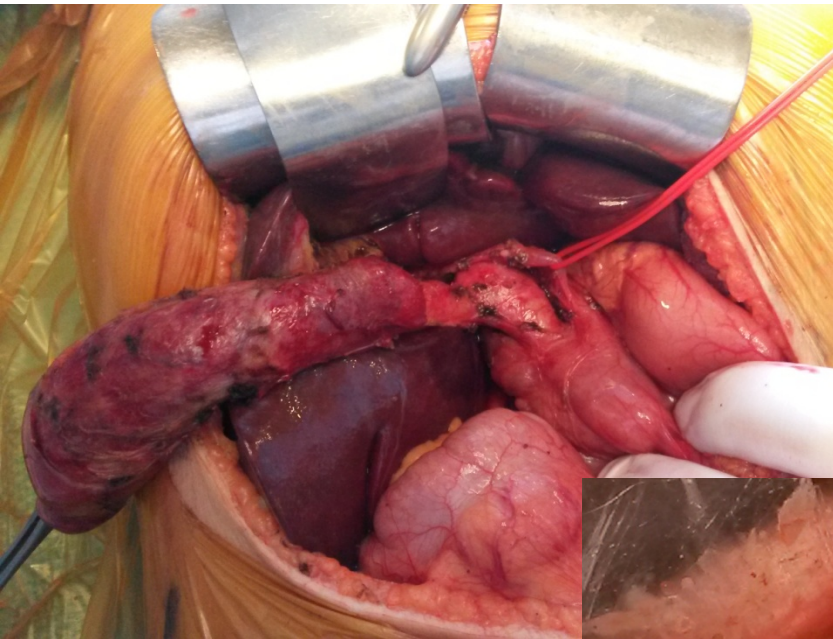


Généralités

Diagnostic

Traitement

# **Traitement chirurgical ( types I et IV )** **résection de la voie biliaire principale et de la vésicule** **+ hépatico-jéjunostomie sur anse en Y**

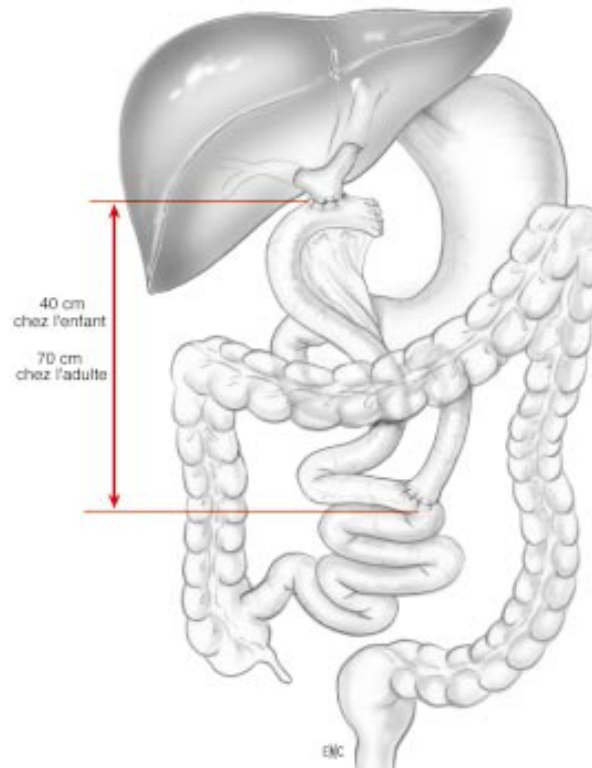
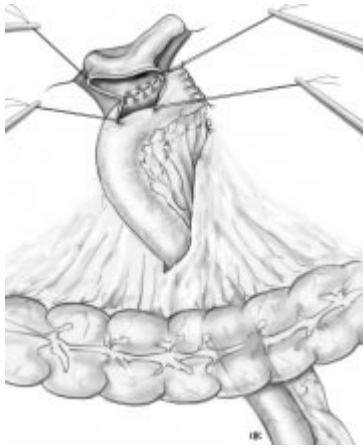




# Généralités

# Diagnostic

# Traitement



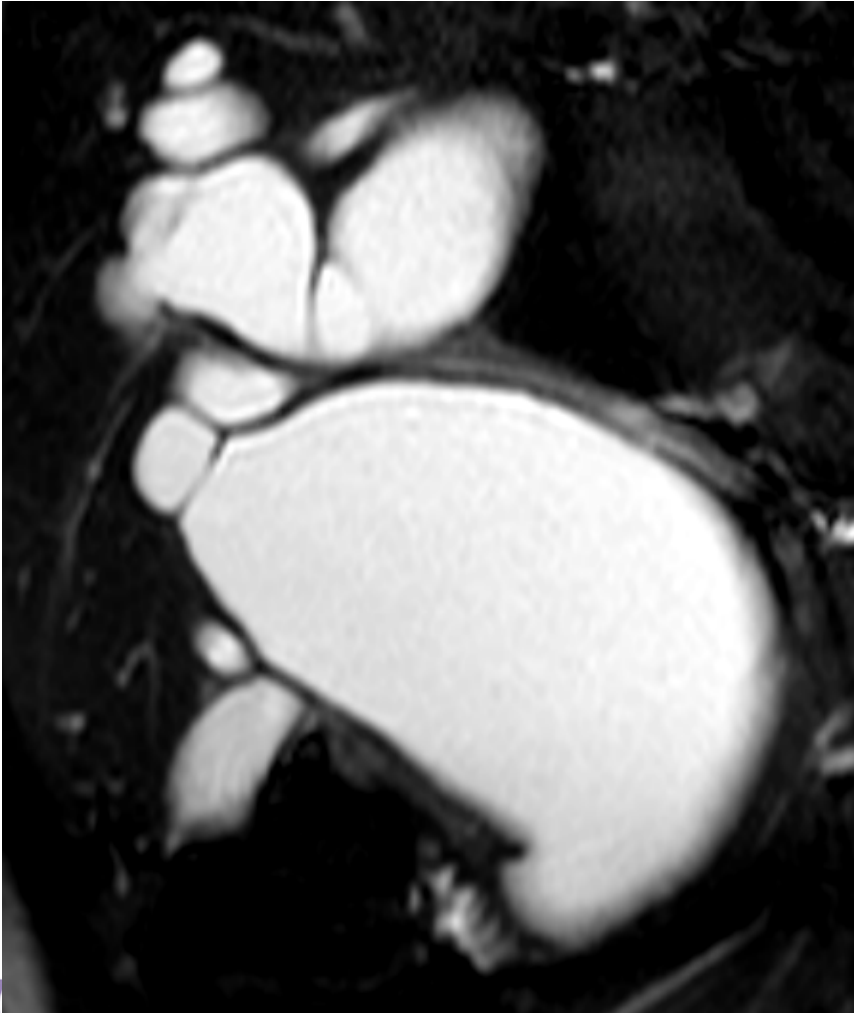
Généralités

Diagnostic

Traitement

**Avant**

**Après**

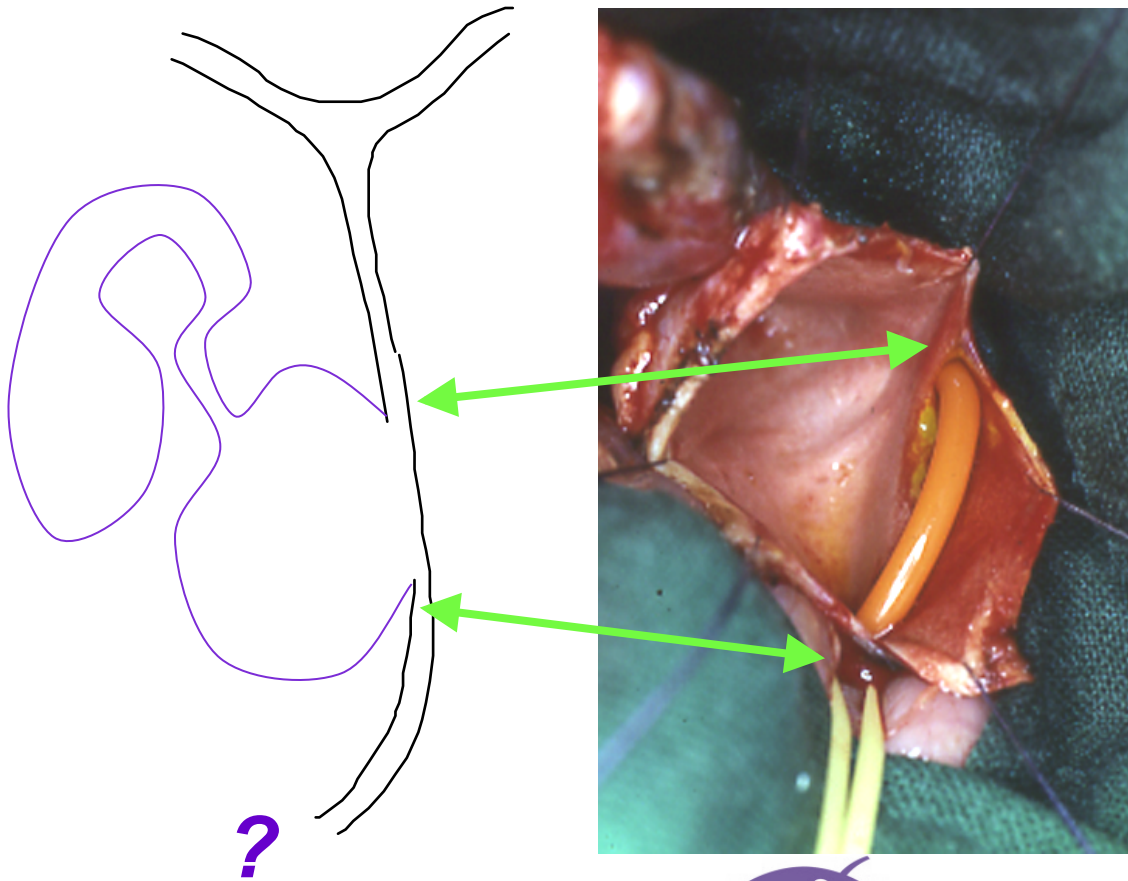


Généralités

Diagnostic

Traitement

# *Kyste du cholédoque sacculaire ( type II Todani)*



*Même  
traitement  
que les  
types  
I et IV*

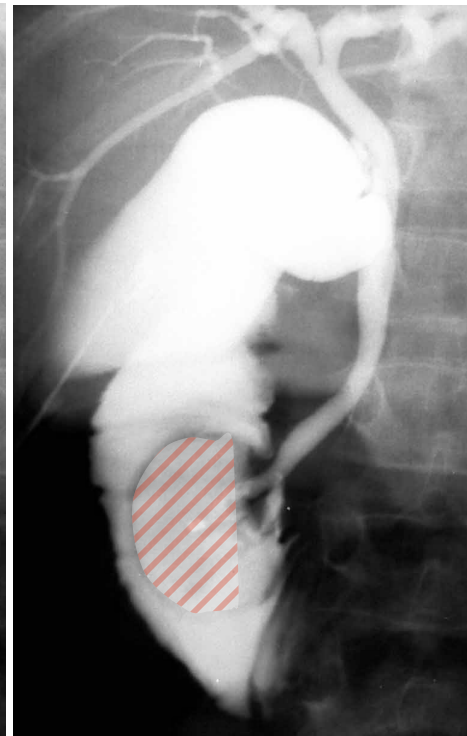
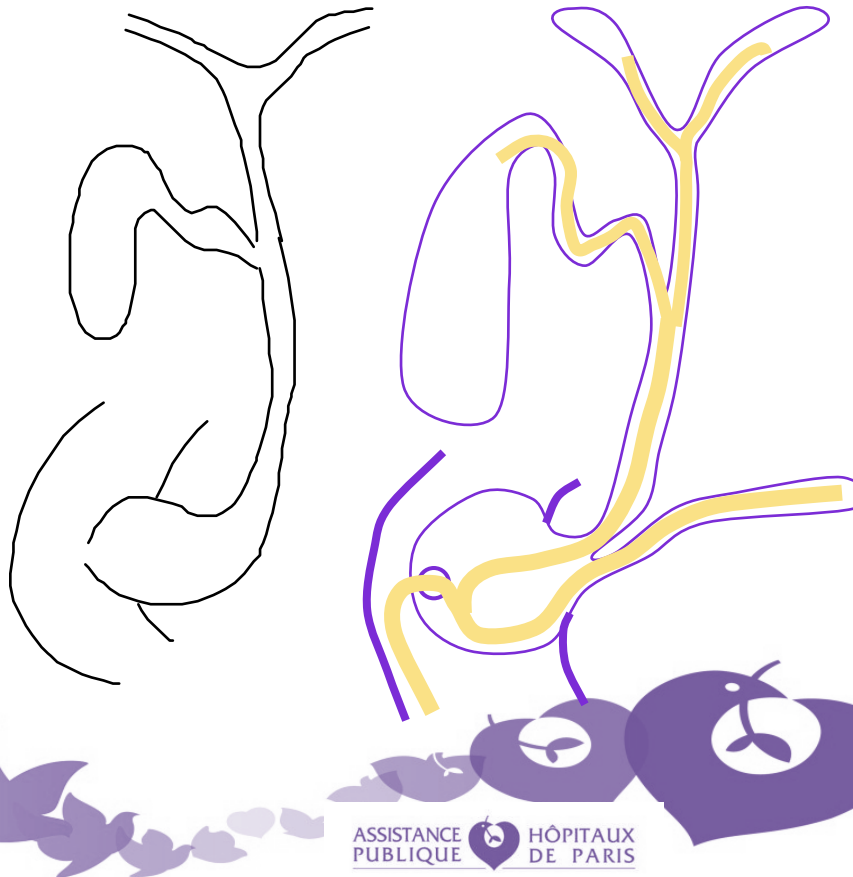
Généralités

Diagnostic

Traitement

# **Cholédocolocèle ( type III Todani)**

***Pas un "kyste du cholédoque" Réséquer le couvercle***



## Les Astuces

### ■ Ouvrir le Kyste si la dissection est compliquée

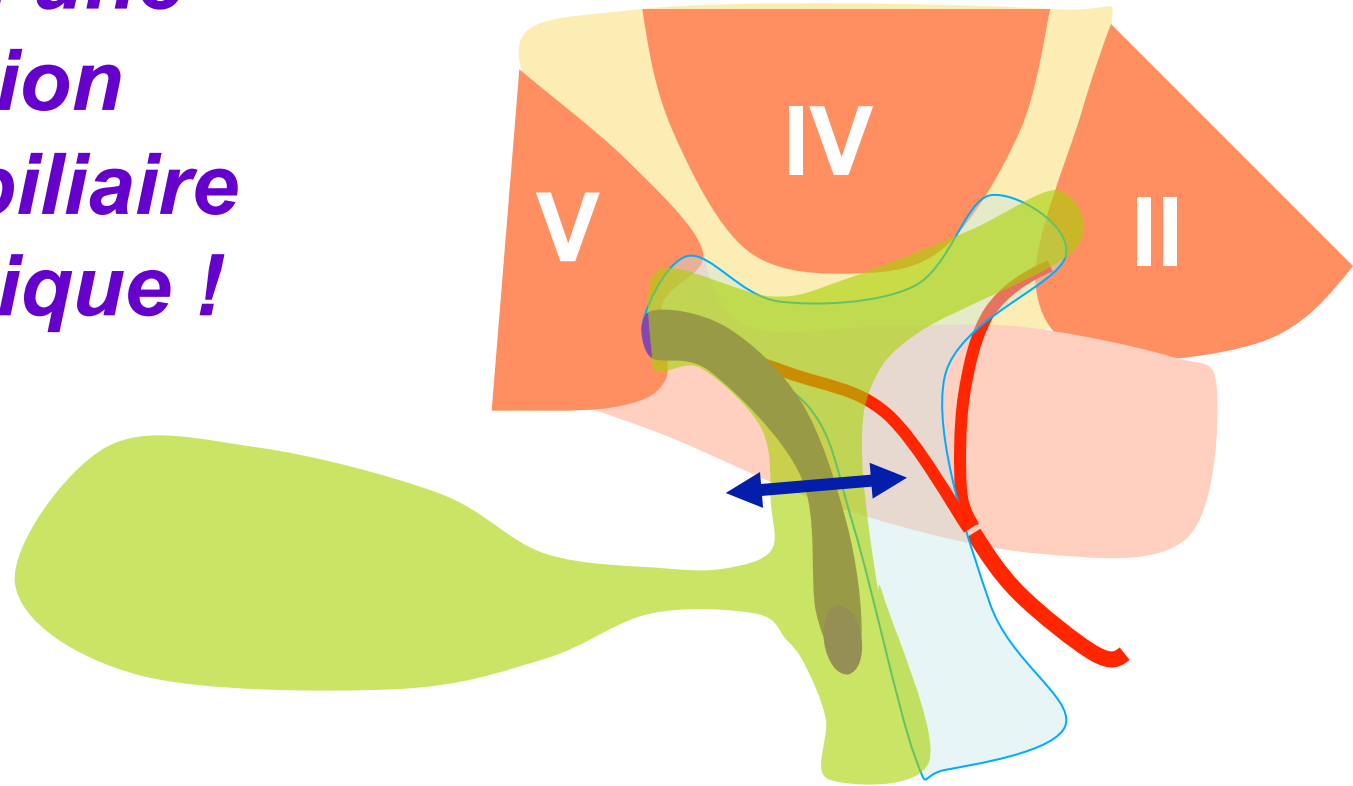
- passer en intra Kystique
- Attention le glissement du canal sectoriel post

### ■ Laisser un toit sur la convergence

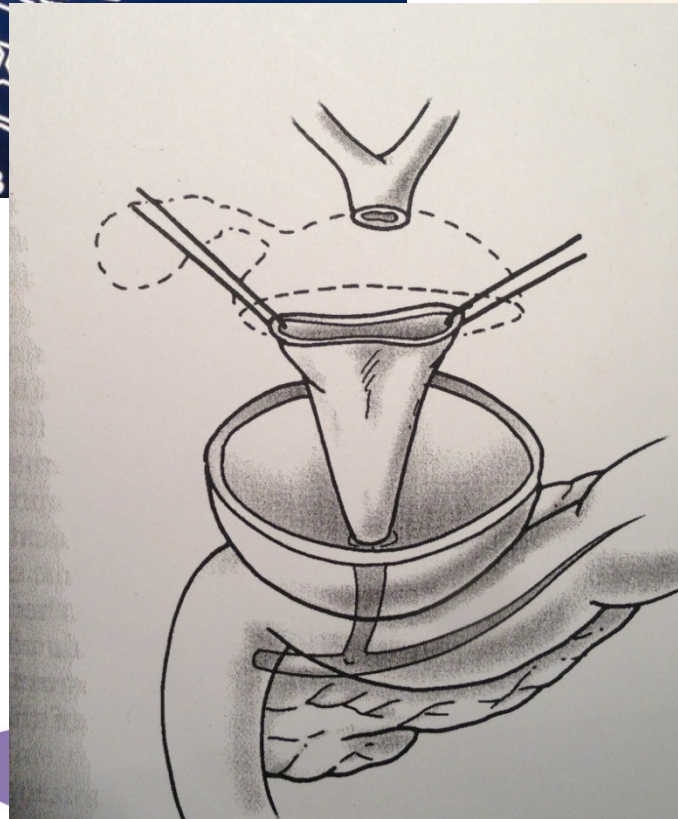
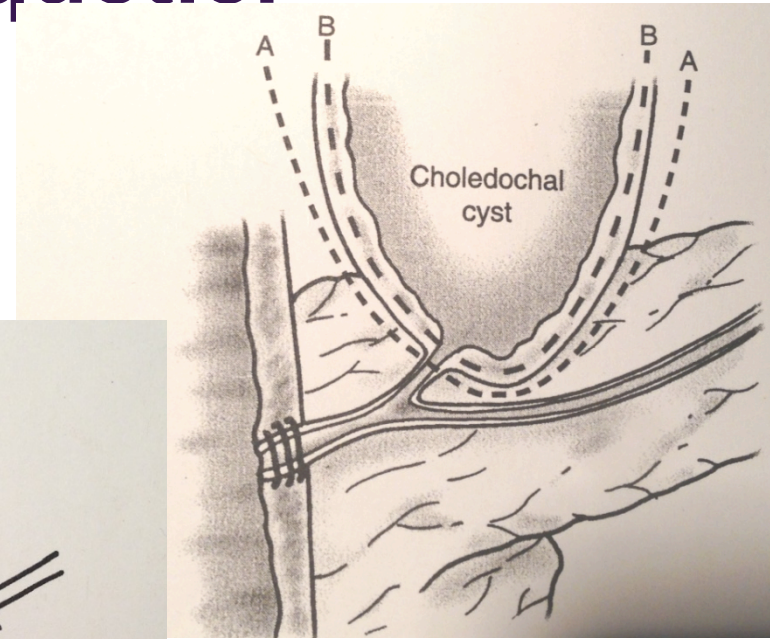
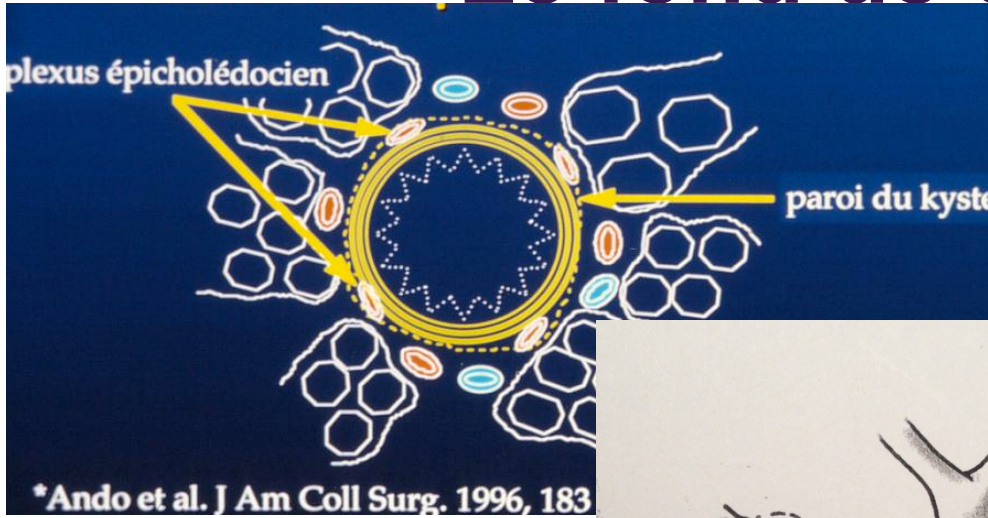
- Même si les VB sont dilatées

### ■ Drainer et partir si rupture

**Attention  
au cours d'une  
intervention  
sur la voie biliaire  
extra-hépatique !**

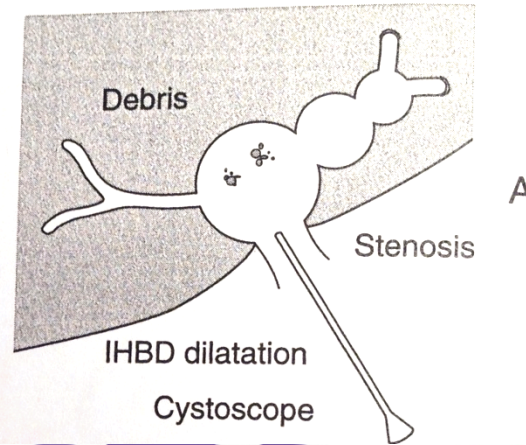
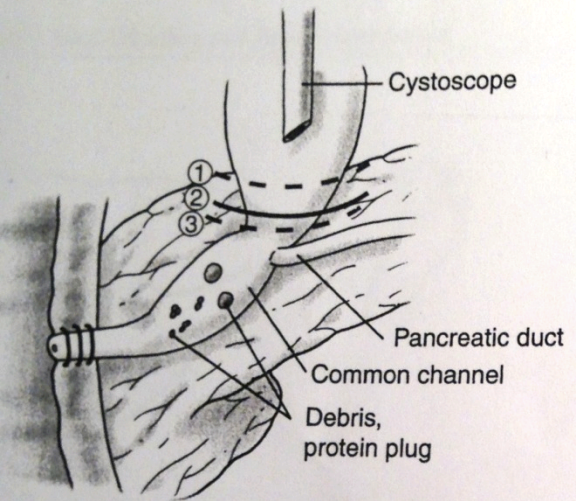


# Le fond de coquetier



# Facultatif

- **Choledocoscopie per op (débris lithiases)**
- **Lavage/sphinctéroplastie per**



6. Diagram of intraoperative endoscopy of the



# Suites post op

## ■ Drainage:

- Fuite biliaire
- Fistule pancréatique
- 5j faire dosage lipase dans la lame et mobiliser

## ■ Alimentation:

- J2/3: dosage lipasémie

## ■ Antibiotiques:

- Si suspicion angiocholite



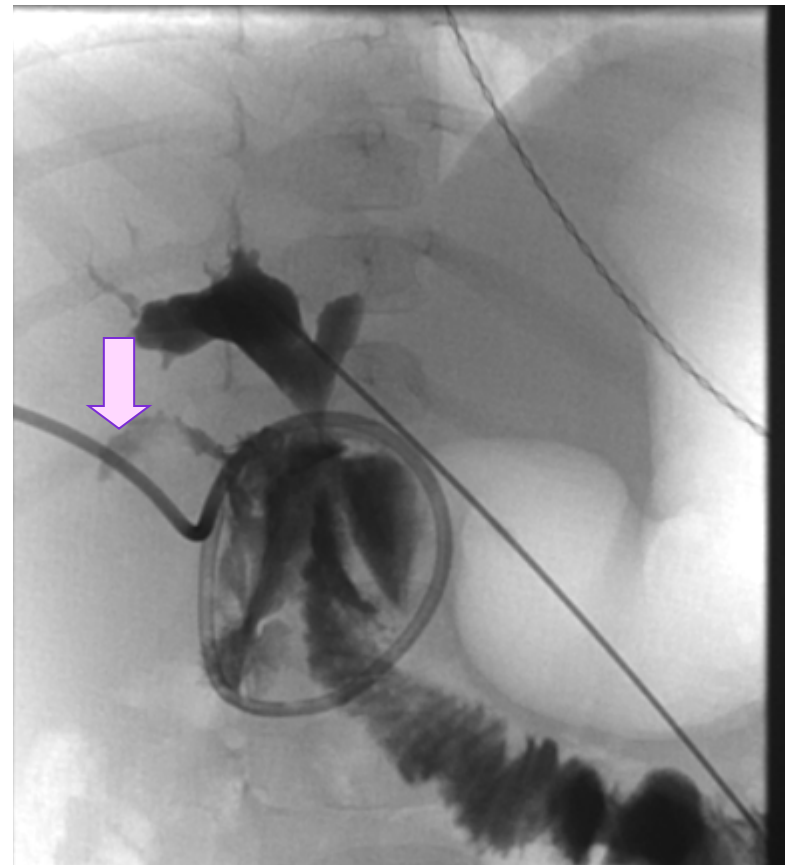
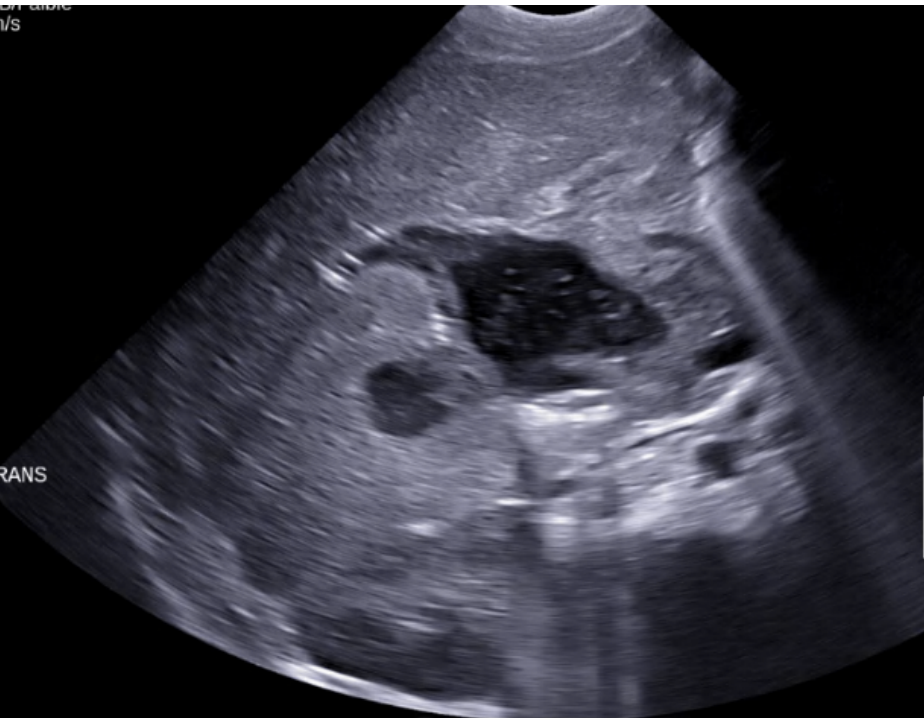
## Complications précoces

- Fuites Biliaires
- Pancréatite/ Fistule pancréatique
- Angiocholite
- Occlusion

# Généralités

# Diagnostic

# Traitement



# Complications tardives

## ■ Pancréatites récidivantes

- Plugs dans le canal commun

## ■ Angiocholites

- Si répétées chercher la sténose (Scinti à l' HIDA: hydroxy iminodiacetic acid)

## ■ Lithiases intra hépatiques

## ■ Cholangiocarcinome



# Messages important

## Diagnostic IL FAUT:

Le canal pancréatique commun!

Ou

L' amylase (lipase )élevée dans la bile

## Thérapeutique:

Pas de dissection extensive

OUVRIR le kyste sur l' avant

Rester au ras du Kyste

- [florent.guerin@bct.aphp.fr](mailto:florent.guerin@bct.aphp.fr)
- [helene.martelli@bct.aphp.fr](mailto:helene.martelli@bct.aphp.fr)
- [sophie.branchereau@bct.aphp.fr](mailto:sophie.branchereau@bct.aphp.fr)
- [virginie.fouquet@bct.aphp.fr](mailto:virginie.fouquet@bct.aphp.fr)
- [guenolee.delambert@bct.aphp.fr](mailto:guenolee.delambert@bct.aphp.fr)

[daniele.pariante@bct.aphp.fr](mailto:daniele.pariante@bct.aphp.fr)  
[stephanie.franchi@bct.aphp.fr](mailto:stephanie.franchi@bct.aphp.fr)

[www.chirpedbicetre.com](http://www.chirpedbicetre.com)

