



Disponible en ligne sur
 ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
 EM|consulte
www.em-consulte.com



MISE AU POINT

Lésions kystiques biliaires du foie

Intrahepatic biliary cystic lesions

Catherine Guettier^{a,*,b}

^a Service d'anatomie pathologique, groupe hospitalier Paul-Brousse-Bicêtre, AP-HP, 78, avenue du Général-Leclerc, 94275 Le Kremlin-Bicêtre cedex, France

^b Inserm U785, faculté de médecine Paris Sud, université Paris XI, Paris, France

Accepté pour publication le 19 septembre 2010

Disponible sur Internet le 27 novembre 2010

MOTS CLÉS

Kyste ;
Foie ;
Voies biliaires ;
Cystadénome ;
Polykystose

Résumé Les kystes intrahépatiques d'origine biliaire couvrent un spectre lésionnel large incluant des maladies héréditaires comme la polykystose hépatorénale ou le syndrome de Caroli, des lésions malformatives comme la maladie de Caroli non héréditaire ou le kyste biliaire simple et d'authentiques lésions néoplasiques comme le cystadénome et le cystadénocarcinome. L'approche diagnostique de ces lésions repose en premier lieu sur l'imagerie. Néanmoins, il n'est pas exceptionnel pour le pathologiste de recevoir soit une paroi de kyste hépatique en cas de résection d'un dôme saillant, soit une pièce d'hépatectomie comportant une ou des lésions kystiques, que celles-ci soient la cause ou non du geste opératoire. Les éléments du diagnostic anatomopathologique de ces lésions sur pièce opératoire doivent donc être connus des pathologistes. Pour les kystes biliaires de nature néoplasique, il convient de différencier les tumeurs kystiques proprement dites, distinctes de l'arbre biliaire et les variantes kystiques des lésions intracanalaires ; dans les deux cas, la classification de ces lésions est maintenant calquée sur celle des lésions pancréatiques.

© 2010 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

KEYWORDS

Cyst;
Liver;
Biliary tract;
Cystadenoma;
Polycystic disease

Summary Intrahepatic biliary cysts encompass a large lesional spectrum including hereditary diseases as polycystic liver disease or Caroli's syndrome, malformative lesions as non hereditary Caroli's disease or simple biliary cyst and true neoplastic lesions as cystadenoma or cystadenocarcinoma. The diagnostic approach of these lesions relies firstly on imaging. Nevertheless, the pathologist not exceptionally receives surgical specimens from cystic fenestration or liver specimen resection with one or several cystic lesions. The clues for pathological diagnosis of these lesions have to be known by pathologists. As regards neoplastic cystic lesions, true non-communicating cystic tumors and cystic variants of intraductal biliary tumors have to be distinguished; in both cases, the classification is now identical to the one of pancreatic cystic tumors.

© 2010 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

* Auteur correspondant.

Adresse e-mail : catherine.guettier@bct.aphp.fr

Les lésions kystiques biliaires intrahépatiques sont définies par leur caractère kystique et un revêtement épithélial de type ou d'origine biliaire. Elles correspondent à un spectre lésionnel assez large même si la plupart d'entre elles sont peu fréquentes : elles peuvent être congénitales (héréditaires ou non) ou acquises de nature néoplasique ou dystrophique. Leur approche diagnostique en imagerie repose sur les critères suivants : caractère unique ou multiple, kyste uni- ou multiloculaire, communication ou non avec les voies biliaires. En toute orthodoxie, un kyste se définit comme une cavité tapissée d'un revêtement épithélial et ne communiquant pas avec l'extérieur. En théorie donc seules, les lésions non communicantes devraient être classées comme des kystes ; en pratique, les dilatations « kystiques » des voies biliaires sont incluses dans les lésions kystiques biliaires.

Cette courte mise au point qui ciblera surtout les lésions de nature néoplasique, a pour but :

- de préciser les données nouvelles concernant la pathogénie et la classification de ces lésions en soulignant, en particulier, le parallélisme maintenant bien établi entre les tumeurs kystiques biliaires et pancréatiques ;
- de rappeler les éléments du diagnostic anatomopathologique de ces lésions sur pièce opératoire.

Lésions kystiques congénitales

Kystes non communicants

Maladie polykystique du foie associée à une maladie polykystique rénale

La prévalence de la polykystose rénale, maladie autosomique dominante est de 1/1000 dans la population générale. Deux gènes dont les mutations sont responsables de la maladie ont été identifiés : le gène *PKD-1* qui code pour la polycystine 1 (muté dans 85 à 90 % des cas) et le gène *PKD-2* qui code pour la polycystine 2 (muté dans 10 à 15 % des cas) [1]. Les kystes hépatiques présents chez plus de 50 % des patients sont plus tardifs que les kystes rénaux ; ils apparaissent en règle après l'âge de 20 ans. Leur fréquence est plus élevée chez les femmes suggérant un rôle favorisant des estrogènes confirmé par l'augmentation du nombre et de la taille des kystes sous l'effet des grossesses et de la prise d'estrogènes en post-ménopause [1]. L'épithélium qui borde les kystes exprime, d'ailleurs, les récepteurs estrogéniques en immunohistochimie [2].

Le pathologiste peut avoir à examiner soit des fragments de paroi kystique résultant d'une résection du dôme saillant des kystes les plus volumineux, soit un lobe hépatique en cas de résection partielle, soit le foie entier en cas de transplantation hépatique et rénale. Les kystes sont très nombreux, parfois de répartition hétérogène dans le foie. Ils mesurent entre 0,2 et 20 cm de diamètre (Fig. 1). Ils renferment un liquide clair, rarement trouble en cas de surinfection ou hémorragique. Ces kystes ne communiquent pas avec les voies biliaires. Ils sont bordés par un épithélium simple, cubique ou endothéliiforme dénué d'atypies cytonucléaires. La transformation maligne des kystes est exceptionnelle. En microscopie électronique à balayage, la surface luminale de ces cellules comporte des altérations hétérogènes proportionnelles à la taille du kyste et caractérisées par une perte focale ou totale des microvillosités et par un raccourcissement ou une perte du cil primitif normalement présent sur les cholangiocytes. Les polycystines 1 et 2 sont localisées

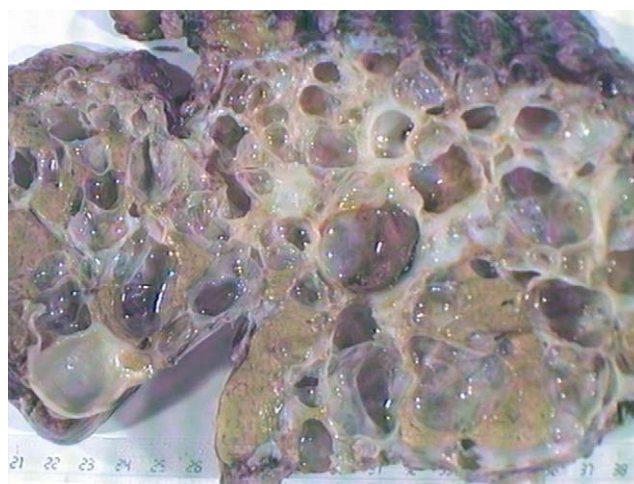


Figure 1. Maladie polykystique du foie associée à une maladie polykystique rénale : aspect macroscopique : juxtaposition de multiples kystes de taille inégale.
Polycystic liver disease in autosomal dominant polycystic kidney disease: gross aspect of hepatic cysts.

à la surface de ce cil primitif, la polycystine 1 agirait comme un mécanorécepteur des signaux environnementaux et la polycystine 2 comme un canal calcique médiant la transduction intracellulaire. Ces deux protéines joueraient ainsi un rôle important via un mécanisme de mécanosensibilité dans la régulation de la prolifération du cholangiocyte [2,3]. Les kystes sont séparés par des bandes de fibrose ou de parenchyme hépatique résiduel. Les foies de polykystose renferment quasi-constamment à côté des kystes des complexes de von Meyenbourg souvent nombreux ; ces complexes observés aussi dans 4,3 % des foies normaux, correspondent à de petites malformations localisées et distales issues de la plaque ductale du foie fœtal. Ils forment de petites structures nodulaires périportales en règle infracentimétriques et contiennent de multiples canaux biliaires tortueux au sein d'une matrice conjonctive dense. Au cours de la polykystose hépatique, il existe des faits de passage tout à fait évidents entre les complexes de von Meyenbourg et les kystes (Fig. 2). Des auteurs japonais ont aussi décrit des aspects de dilatations diffuses et marquées macroscopiquement visibles des glandes péribilaires annexes des canaux biliaires de grand calibre, certains des kystes étant en connexion avec ces glandes péribilaires dilatées [4].

Maladie polykystique du foie non associée à une maladie polykystique rénale

Cette forme de polykystose hépatique de transmission autosomique dominante a une fréquence proche de celle de la polykystose hépatique associée à la polykystose rénale. Des mutations du gène *PRKCSH* codant pour l'hépatocystine et du gène *SEC63* ont été identifiées dans environ 25 % des cas [5,6]. L'hépatocystine, sous-unité bêta de la glucosidase II et la SEC63p sont des composants de la machinerie moléculaire intervenant dans la translocation, le repliement et le « contrôle qualité » des glycoprotéines nouvellement synthétisées dans le réticulum endoplasmique [7]. La maladie serait globalement moins grave que celle associée à la polykystose rénale [8] ; néanmoins, les femmes et les patients avec mutation sont plus jeunes au moment du diagnostic et ont une évolution plus sévère [9]. Les caractéristiques morphologiques sont identiques à celles de la polykystose hépatique associée à la polykystose rénale. De rares cas

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4128697>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4128697>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)