

Malformations des voies biliaires, rôle de l'imagerie

Malformations of the biliary tract: Role of imaging

D. Pariente
S. Franchi-Abella

Service de radiologie pédiatrique, hôpital Bicêtre,
hôpitaux universitaires Paris-Sud, AP-HP, 78, rue du
Général-Leclerc, 94275 Le-Kremlin-Bicêtre, France

Reçu le 5 janvier 2018 ; reçu sous la forme révisée le 2
mars 2018 ; accepté le 8 mars 2018
Disponible en ligne sur [ScienceDirect](#) le xxx

RÉSUMÉ

Les malformations des voies biliaires (VB) sont rares, mais l'échographie et l'IRM jouent un rôle diagnostique important. L'atrésie des VB est la première cause de cholestase néonatale. Devant une décoloration des selles persistante, l'échographie apporte des arguments une fois sur deux, en montrant l'absence de dilatation des VB, une image kystique exclue du pédicule hépatique, une convergence biliaire hyperéchogène, une vésicule petite ou irrégulière, des éléments du syndrome de polysplénie. En cas de doute sont recommandées l'opacification des VB, voire la chirurgie rapide. L'intervention de Kasai permet à 18 % des enfants de garder leur foie à 20 ans. La transplantation est indiquée en cas d'échec ou de complications. Le kyste du cholédoque est secondaire à une anomalie de jonction bilio-pancréatique et se révèle par une pancréatite, cholangite, un cholépéritoine. L'IRM est diagnostique. Le traitement est l'hépatico-jéjunostomie pour éviter la dégénérescence. Le syndrome d'Alagille est une paucité des VB intrahépatiques, secondaire à une mutation génique de l'angiogenèse. L'imagerie montre des vertèbres en aile de papillon, des anomalies rénales, des sténoses des artères pulmonaires, cérébrales ou viscérales. La plus fréquente des maladies fibrokystiques hépato-rénales est la fibrose hépatique congénitale avec polykystose rénale récessive. Les anomalies hépatiques et rénales sont de gravité variable.

© 2018 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

SUMMARY

Malformations of the biliary tract are rare, but US and MRI play a major role for diagnosis. Biliary atresia is the first cause of neonatal cholestasis. In case of persistent discoloured stools, the diagnosis can be suggested in about half of the cases on US findings including the absence of bile duct (BD) dilatation, a macro- or microcyst in the hepatic pedicle, a triangular cord sign, an atretic or irregular gallbladder, elements of the polysplenia syndrome. If the diagnosis remains doubtful, BD opacification or direct surgery are recommended. Kasai procedure allows 18% of patients to keep native liver at 20 years of age. Liver transplantation is indicated in case of failure or complications. Choledochal cyst is secondary to anomalous pancreatobiliary junction and may present with pancreatitis, cholangitis, choleperitonitis. MRI is diagnostic. Hepaticojunostomy is mandatory to avoid degeneration. In Alagille syndrome there is paucity of intrahepatic BD, secondary to mutation of genes also implicated in angiogenesis. Imaging shows butterfly vertebrae, renal anomalies, stenoses of pulmonary, cerebral and visceral arteries. The most frequent hepatorenal fibrocystic disease is congenital hepatic fibrosis with recessive polycystic kidney disease. The severity of liver and kidney disease is variable and independent. US and MRI are usually diagnostic.

© 2018 Société française de radiologie. Published by Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

<https://doi.org/10.1016/j.jidi.2018.03.001>

© 2018 Société française de radiologie. Publié par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

MOTS CLÉS

Atrésie des voies biliaires
Kyste du cholédoque
Syndrome d'Alagille
Syndrome de Caroli

KEYWORDS

*Biliary atresia
Choledochal cyst
Alagille syndrome
Caroli syndrome*

Auteur correspondant :

D. Pariente,
service de radiologie pédiatrique,
hôpital Bicêtre, hôpitaux
universitaires Paris-Sud, AP-HP,
78, rue du Général-Leclerc, 94275
Le-Kremlin-Bicêtre, France.
Adresse e-mail :
daniele.pariente@aphp.fr



INTRODUCTION

Les malformations des voies biliaires sont le plus souvent découvertes dans la petite enfance. Elles peuvent cependant parfois être dépistées en anténatal ou se manifester seulement chez l'adolescent et le jeune adulte. Ce sont des pathologies rares, mais l'imagerie grâce à l'échographie et l'IRM joue un rôle important dans leur diagnostic.

Nous envisagerons successivement l'atrésie des voies biliaires, le kyste du cholédoque, le syndrome d'Alagille et enfin les maladies fibrokystiques hépato-rénales.

L'ATRÉSIE DES VOIES BILIAIRES (AVB)

C'est la première cause de cholestase néonatale. Son incidence a été établie à environ 1 pour 19000 naissances en France, ce qui correspond à environ une quarantaine de cas par an mais elle est 5 à 6 plus fréquente en Asie et dans le Pacifique [1]. L'AVB est définie par l'oblitération fibreuse de la voie biliaire extra-hépatique (VBEH). Cependant il existe une atteinte constante des VBIH qui ne sont pas dilatées au-dessus de l'obstacle, mais au contraire très fines et de calibre irrégulier, formant un réseau « en nuage ». Sa cause est toujours inconnue, probablement multifactorielle. Aucune des hypothèses virales, vasculaire ou immunologique n'a pu être prouvée [2]. Certains auteurs pensent qu'il s'agit d'une atteinte inflammatoire progressive tardive, survenant en fin de grossesse et pouvant même se compléter en période post-natale. Cependant le fait qu'environ 20 % des AVB soient associés à un syndrome malformatif survenant très précocement pendant la gestation, est un argument contre l'unicité des hypothèses. Le syndrome de polysplénie, encore appelé « syndrome de malformation splénique de l'AVB » est le plus

fréquent mais les trisomies 18, 22, l'atrésie de l'œsophage, la malformation ano-rectale ont également été rapportées [3].

Le diagnostic d'AVB peut être fortement suspecté cliniquement dans environ huit cas sur 10 sur la présence d'un ictère qui persiste au-delà de la 2^e semaine de vie et qui est à bilirubine conjuguée, des selles décolorées et une hépatomégalie ferme. Lorsque cette triade est au complet, le diagnostic d'AVB doit être retenu jusqu'à preuve du contraire [4].

Les autres causes de cholestases (*Tableau 1*) touchant la VBEH sont beaucoup plus rares, s'accompagnent de dilatation des voies biliaires et seront donc facilement diagnostiquées par l'échographie [5]. Les principaux diagnostics différentiels de l'AVB sont en fait certaines formes sévères de cholestases intra hépatiques et en particulier le syndrome d'Alagille, la mucoviscidose, le déficit en α -1 antitrypsine, la cholangite sclérosante, la cholestase néonatale transitoire. Les résultats des examens biologiques ne sont pas spécifiques dans l'AVB, mais la biologie est surtout utile pour éliminer certains diagnostics différentiels tels que le déficit en α -1 antitrypsine, la mucoviscidose, les maladies métaboliques.

L'AVB peut se présenter sous différentes formes anatomiques qui sont importantes à connaître car elles peuvent être trompeuses ou au contraire aider au diagnostic radiologique. Plusieurs classifications chirurgicales ont été proposées mais sont peu utiles sur le plan pratique. Les formes anatomiques sont en rapport avec l'étendue de l'oblitération de la VBEH qui peut être complète ou seulement partielle (*Fig. 1*) ; dans la majorité des cas l'atteinte de la VBEH est complète, englobant la voie biliaire accessoire. Mais dans environ 20 % des cas la vésicule biliaire et le cholédoque restent perméables, alors que le canal hépatique commun est obstrué. Parfois seule la vésicule reste perméable, contenant un liquide incolore de sécrétion de son épithélium. De plus dans environ 10 % des cas il existe un kyste sur le reliquat fibreux de la VBEH, qui peut être associé à toutes les formes précédentes, c'est-à-

Tableau I. Principales causes de cholestase néonatale.

Cholestases		
Chirurgicales Environ 45 % des cas	À voies biliaires non dilatées 40 % des cas	Atrésie des voies biliaires
	À voies biliaires dilatées 5 % des cas	Kyste du cholédoque Lithiase Perforation spontanée Duplication du 2 ^e duodénum Tumeur pancréas : hémangiome, myofibromatose, neuroblastome
Médicales Environ 55 % des cas		Infections, foetopathies Cholestase néonatale transitoire Syndrome d'Alagille Déficit en alpha 1 antitrypsine Mucoviscidose Cholangite sclérosante Tyrosinémie Galactosémie Cholestases intrahépatiques progressives familiales (PFIC) Maladie de Niemann-Pick Cytopathies mitochondriales...

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/8940898>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/8940898>

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