



LA DILATATION CONGENITALE DES VOIES BILIAIRES

CHEZ L'ENFANT

(À propos de 15 cas)

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur BENMASSAOUD Zineb

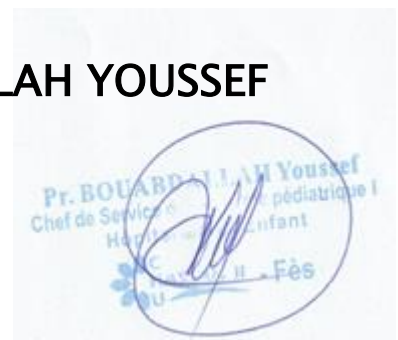
Née le 04/04/1989 à Rabat

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

Spécialité : Chirurgie Pédiatrique

Sous la direction de : Mr. BOUABDALLAH YOUSSEF

Session 2022



PLAN

INTRODUCTION	5
RAPPELS	8
I. Rappel embryologique	9
II. Rappel anatomique	13
III. Histologie	27
IV. Etiopathogénie	28
PATIENTS ET METHODES.....	32
I. Présentation du travail	33
II. Méthode d'étude	33
RESULTATS	34
I. Données épidémiologiques	35
1. Incidence annuelle	35
2. Le sexe	36
3. L'âge	36
4. La répartition géographique	36
5. Diagnostic anténatal	36
II. Données cliniques	37
1. Signes fonctionnels et généraux	37
2. Signes physiques.....	38
III. Données paracliniques	39
1. Biologie	39
2. Radiologie	41
IV. Données thérapeutiques	50
V. Données anatomo-pathologiques	60
VI. Les suites opératoires	60

DISCUSSION	61
I. Etude épidémiologique	62
II. Etude clinique	62
III. Etude paraclinique	64
IV. Etude anatomo-pathologique	68
V. Evolution et complications	79
VI. Traitement	82
XI. Surveillance et Pronostic.....	91
CONCLUSION	95
RESUME	97
BIBLIOGRAPHIE	100

INTRODUCTION

Les dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale sont des malformations rares des voies biliaires, d'une anomalie rare, observée dans un cas sur 100 000 à 200 000 naissances, avec cependant une fréquence nettement plus marquée en Extrême-Orient [1].

Elles représentent l'affection congénitale la plus fréquente de l'arbre biliaire après l'atrésie des voies biliaires [2]. Elles sont décrites le plus souvent chez l'enfant avec une nette prédominance féminine (quatre filles pour un garçon atteint) [1].

De nombreuses théories ont été proposées pour expliquer l'origine de ces malformations et la plus communément admise est celle qui a été avancée par Babbitt en 1969 et qui incriminait une anomalie de la jonction biliopancréatique [2].

Leur caractère congénital est souligné par la découverte de certains cas à l'échographie anténatale. Ce sont des affections représentées par une ectasie de la voie biliaire principale, le plus souvent de type anévrysmal ou fusiforme, beaucoup plus rarement de type sacciforme ou diverticulaire dont la topographie est segmentaire ou totale et présentant une taille variable [3].

Leur diagnostic est suspecté par l'échographie et affirmé par la Bili-IRM [4]. Elles sont regroupées par Todani en cinq types en fonction du siège, de l'étendue et du type de dilatation des voies biliaires. Le type I est le plus fréquent retrouvé dans 80% des cas [5].

Cette pathologie peut rester asymptomatique pendant très longtemps, avec un risque de dégénérescence après plusieurs années d'évolution, d'où la nécessité d'un traitement chirurgical complet [1].

Nous avons réalisé une étude rétrospective à propos de 15 patients admis au service de chirurgie pédiatrique du CHU Hassan II de Fès opérés pour une dilatation congénitale des voies biliaires sur une période de 11 ans. L'objectif de ce travail est d'établir le profil épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des patients inclus.

RAPPELS

I. Rappel embryologique

1. Embryogénèse des voies biliaires : [6,7,8,9]

Chez l'embryon humain, la première ébauche des voies biliaires et du foie est le diverticule hépatique ou bourgeon hépatique, formé à 22 jours de gestation. Il commence comme un épaississement de l'épithélium endoblastique dans la paroi ventrale de la portion céphalique de l'intestin antérieur, ce diverticulum présente deux protubérances correspondant selon les auteurs à une portion crâniale (pars hepatica), et une portion caudale (pars cystic).

La portion caudale croît en longueur et représente l'ébauche de la vésicule biliaire, le cystique et le cholédoque (ductus choledocus), cet arbre biliaire extrahépatique se développe à la 8ème semaine de gestation et prend une forme canalaire avec une lumière dès le début de sa formation et reste en continuité avec le foie durant toutes les étapes du développement biliaire commun.

La vésicule biliaire apparaît comme une dilatation antérolatérale droite le long de la moitié distale du diverticulum hépatique au 29ème jour après la fécondation, et le canal cystique n'est individualisable qu'au 34ème jour.

Le canal hépatique (ductus hepaticus) se développe à partir de la portion crâniale du diverticulum hépatique et le développement de sa portion proximale était mal compris jusqu'à ce que Tan et Moscoso ont apporté le détail de son développement : Au 34ème jour d'embryogénèse, le canal hépatique commun a la structure d'un entonnoir large sans canal hépatique droit ni gauche reconnaissables, et durant la 5ème semaine de gestation, une prolifération rapide de l'entoderme prend place au-dessus de la jonction entre le canal biliaire commun et le canal cystique, cette prolifération aboutit à la formation de replis puis des canaux hépatiques droit et gauche au niveau du hile (porta hepatis), et il a été rapporté que ce remodelage explique en

partie les variantes anatomiques de la configuration des canaux hépatiques droit et gauche. En effet la jonction en Y de ces deux canaux avec le canal hépatique commun n'est retrouvée que chez 57% des adultes.

La portion proximale du canal hépatique droit et du canal hépatique gauche se développe à partir de la plaque canalaire.

Les VBEH et l'arbre biliaire intra-hépatique maintiennent une continuité luminale dès le début de l'organogénèse et durant toutes les étapes du développement, ainsi les résultats obtenus chez différents auteurs suggérant que le système biliaire extra-hépatique se développe indépendamment de l'arbre biliaire intra-hépatique et que ces deux systèmes sont initialement discontinus puis ils se réunissent ultérieurement. Selon les auteurs, l'épithélium des VBEH exprime une protéine dite Hes1 dont le défaut de synthèse in vivo est responsable d'une agénésie de la vésicule biliaire et une hypoplasie des VBEH.

2. Embryogénèse du pancréas et des canaux pancréatiques : [10]

Le pancréas dérive de deux bourgeons entoblastiques issus du préentéron. Le bourgeon pancréatique dorsal apparaît au 26^{ème} jour dans le mésogastre dorsal où il poursuit sa croissance vers l'arrière. Le bourgeon pancréatique ventral naît dans le mésogastre ventral au 32^{ème} jour, à la base du conduit hépatique, sous le diverticule cystique. Il existe parfois deux lobes, droit et gauche, qui fusionnent secondairement, chaque lobe ayant initialement un canal propre (Figure 1).

A la 5^{ème} semaine, le développement du foie vers la droite entraîne la migration du cholédoque et du bourgeon pancréatique ventral autour du duodénum vers le mésogastre dorsal. Au 37^{ème} jour, les deux bourgeons s'accolent et fusionnent pour donner le pancréas définitif à la fin de la 6^{ème} semaine. La fusion des mésogastres ventral et dorsal est à l'origine du fascia rétroduodénopancréatique. Le développement

des îlots de Langerhans et des acini pancréatiques intervient plus tardivement, au cours du 3ème mois.

Le bourgeon dorsal est ainsi à l'origine de la queue, du corps et de la partie supérieure et antérieure de la tête du pancréas, tandis que la partie postérieure et inférieure de la tête dérive du bourgeon ventral.

Les canaux des bourgeons ventral et dorsal s'anastomosent également afin de donner la disposition adulte :

- Le conduit pancréatique commun ou canal de Wirsung est formé par la partie distale du canal dorsal primitif et la totalité du canal ventral ; il s'abouche dans le duodénum avec le cholédoque au niveau de la papille majeure.
- Le conduit pancréatique accessoire ou canal de Santorini, qui s'abouche dans le duodénum par la papille mineure, est formé par la partie proximale du canal dorsal.

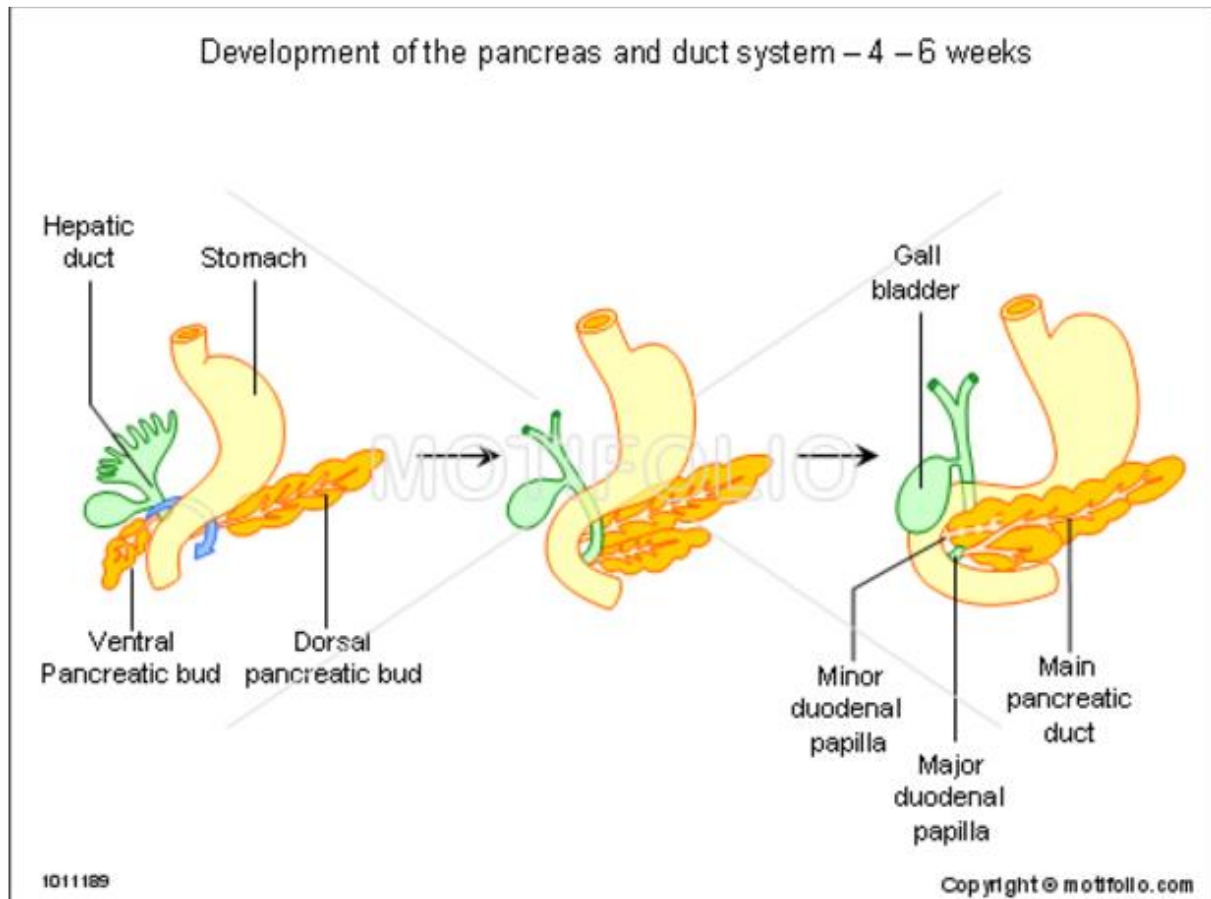


Figure 1: Embryologie du pancréas et des voies biliaires du 4ème – 6ème semaines[11].

II. Rappel anatomique

A. Anatomie descriptive des voies biliaires :

1. Les voies biliaires intra-hépatiques [12] :

L'anatomie des VBIIH est calquée sur celle du système porte et de la segmentation hépatique. Généralement, les voies biliaires sont adjacentes et antéro-supérieures aux branches portales. Ce sont des canalicules intra lobulaires, cheminant entre les cellules, qui se réunissent en canaux péri-lobulaires. Ces canaux péri-lobulaires se regroupent entre eux, et vont former le canal biliaire hépatique gauche (drainant les segments II, III et IV) et le canal biliaire hépatique droit (drainant les segments V, VI, VII et VIII) (Figure 2).

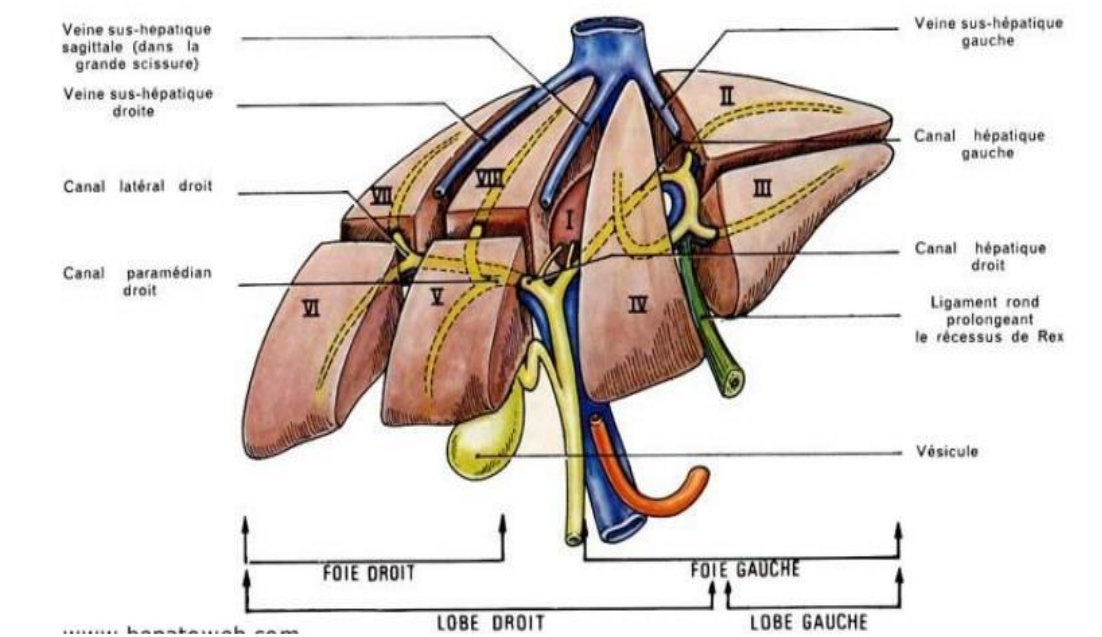


Figure 2 : La distribution des canaux biliaires selon les segments hépatiques. [13]

2. Les voies biliaires extra-hépatiques :[14]

Les VBEH sont disposées sur trois niveaux, déployées dans le sens crânio-caudal en position opératoire, ce qui en facilite singulièrement l'exploration et l'abord chirurgicale :

On distingue ainsi : (Figure 3)

- Un niveau supérieur, dans les limites de la plaque hilaire
- Un niveau moyen, péritonéal, pédiculaire.
- Un niveau inférieur, dans la loge duodéno-pancréatique.

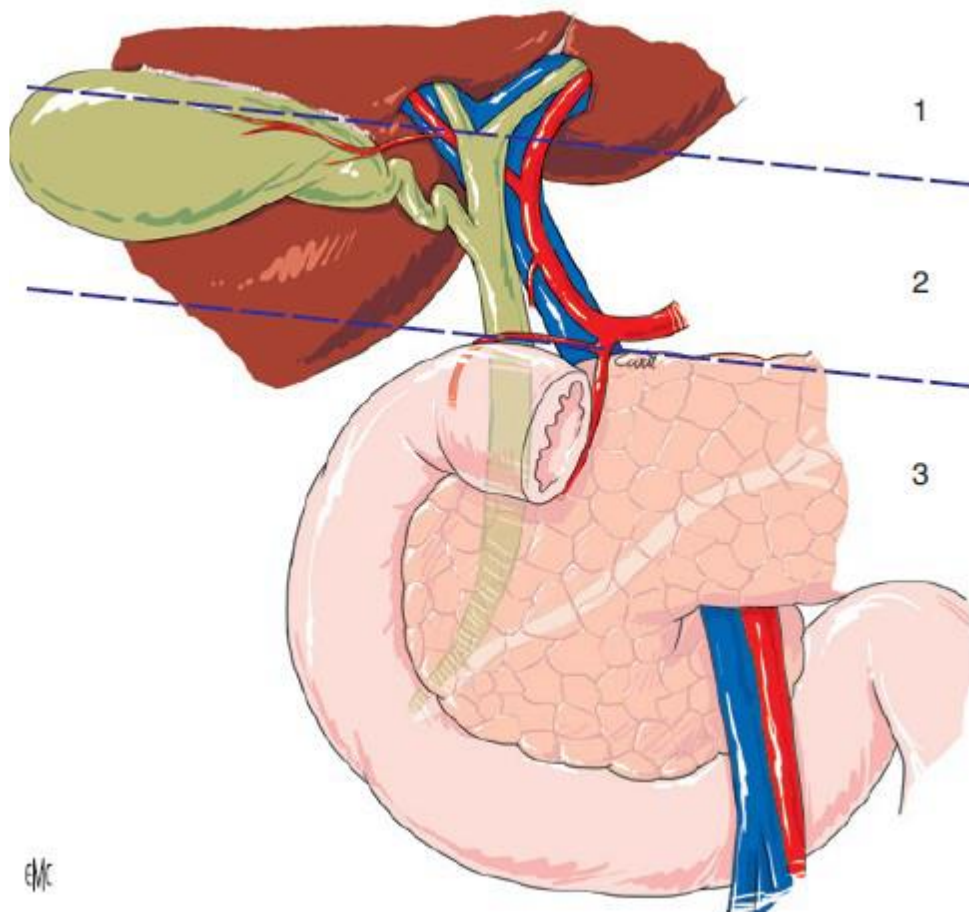


Figure 3 : les trois niveaux des voies biliaires extra-hépatiques. [14]

1. Niveau supérieur, dans les limites de la plaque hilaire.
2. Niveau moyen, péritonéal, intraépiploïque, pédiculaire.
3. Niveau inférieur, dans la loge duodénopancratique.

a. Le niveau supérieur : Convergence biliaire dans la plaque hilaire: [15]

Le foie droit et le foie gauche sont drainés respectivement par un conduit hépatique correspondant.

La réunion des conduits hépatiques droit et gauche se fait dans le hile du foie et constitue la convergence biliaire.

Cette dernière est entourée de la gaine glissonienne dont l'épaississement, au niveau du hile hépatique, forme la plaque portale sous la face inférieure du foie.

b. Le niveau moyen, péritonéal, pédiculaire [15]

C'est la partie la plus accessible chirurgicalement, elle est représentée par la voie biliaire accessoire qui se jette dans la voie biliaire principale. (figure4)

➤ La voie biliaire principale :

Elle est constituée de deux segments canaux :

- Le conduit hépatique commun, qui fait suite au confluent des conduits hépatiques droit et gauche (confluent biliaire supérieur). Il descend obliquement en bas, à gauche et un peu en arrière, le long du bord libre du petit épiploon, et se termine à l'abouchement du canal cystique, au niveau du bord supérieur du duodénum. Sa longueur est en moyenne de 3 à 4cm. Son calibre croît légèrement de haut en bas, et son diamètre transversal mesure environ 5mm.
- Le conduit cholédoque poursuit le conduit hépatique commun après l'abouchement du canal cystique et s'étend jusqu'à la grande caroncule de la 2ème portion du duodénum.

Dans son segment supraduodéal, le cholédoque se situe dans le bord libre du petit épiploon, avec la veine porte et l'artère hépatique. Dans son ensemble, le conduit hépatocholédoque, long de 8 à 10cm, est globalement orienté en bas et à gauche, Il

décrit une courbe concave à droite et en avant. Le segment supraduodénal, correspond à la partie supérieure de la courbe, a donc une orientation identique au conduit hépatique commun, oblique en bas, à gauche et en arrière. Il s'infléchit ensuite.

Par l'intermédiaire des feuillets du ligament hépatoduodénale, les voies biliaires entrent en rapport :

- En avant en bas, avec la partie supérieure du duodénum et la portion droite du colon transverse.
- A gauche, avec la pars flaccida et condensa du ligament gastro-hépatique et, plus loin, avec la petite courbure gastrique.
- En arrière, avec le foramen épiploïque ou hiatus de Winslow, faisant communiquer l'arrière-cavité des épiploons au niveau de son vestibule, avec le récessus sous hépatique droit de la grande cavité péritonéale. Il s'agit d'une voie naturelle de communication, en arrière du pédicule hépatique et en avant de la veine cave inférieure, permettant de palper, étaler ou comprimer les éléments du pédicule.
- A droite, avec le récessus sous-hépatique droit, dont le récessus hépatorénal ou poche de Morison en représente l'extension postérieure, point déclive de la cavité péritonéale en décubitus dorsal. Le récessus sous-hépatique droit est en continuité anatomique avec le récessus sous-phrénique droit, ce qui favorise le passage des collections péritonéales d'un espace à l'autre et représente donc un site de drainage.

➤ La voie biliaire accessoire :

Comporte la vésicule biliaire et le canal cystique.

- La vésicule biliaire :

Allongée et piriforme, longue de 8 à 10cm, large de 3 à 4cm, la vésicule biliaire

est un réservoir musculo-membraneux appliqué à la face inférieure ou viscérale du foie ou elle creuse la fossette cystique, à la limite des foies droit et gauche.

- Le canal cystique :

Suite au col vésiculaire, il fait communiquer la vésicule biliaire avec le conduit hépatocolédoque. Sa longueur moyenne est de 3cm, et son calibre augmente de son extrémité vésiculaire (2,5mm) à son abouchement cholédocien (3-4mm).

Orienté en bas, à gauche et en arrière, en formant une courbe concave en bas à droite et en avant, il se porte en sens inverse du col avec lequel il forme un angle aigu ouvert en arrière. Il s'accroche rapidement au bord droit du conduit hépatique, et le longe jusqu'à sa terminaison. Alors que sa partie inférieure est cylindrique et régulière, sa moitié supérieure présente des bosselures, séparées les unes des autres par des sillons obliques, donnant un aspect spiralé au canal.

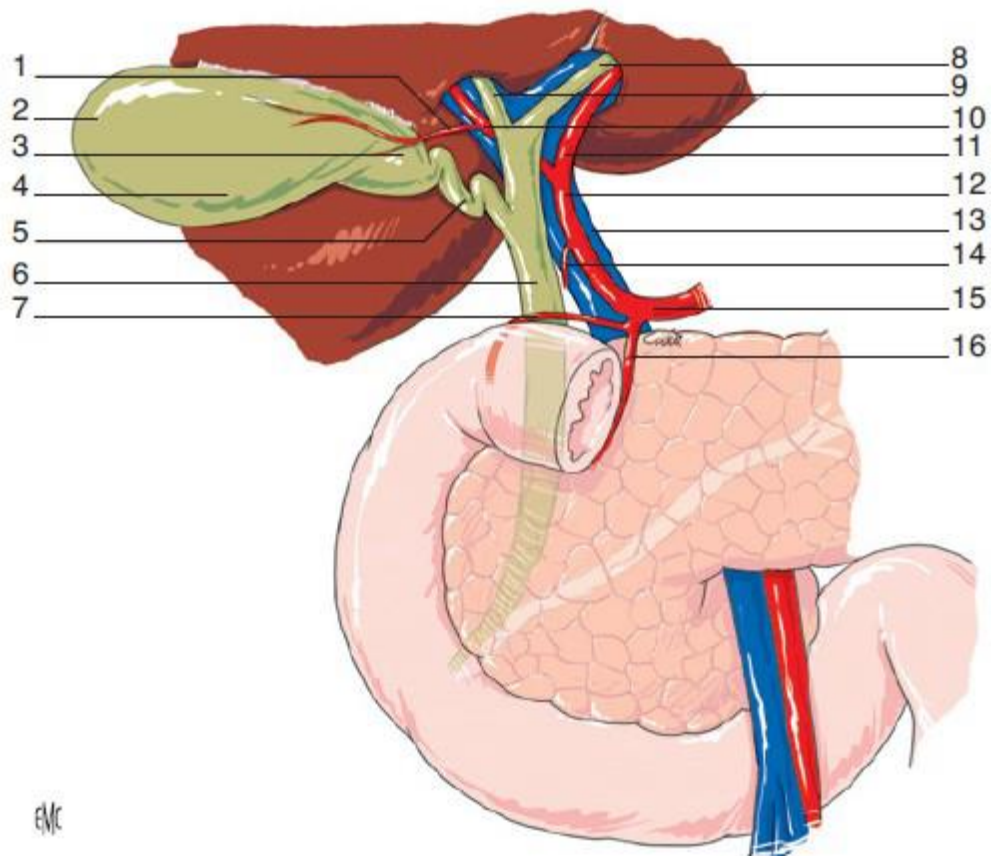


Figure 4 : Niveaux supérieurs et moyen. [33]

- | | |
|--|---|
| 1. Artère cystique | 10. Branche droite de l'artère hépatique propre |
| 2. Fond vésiculaire | 11. Branche gauche de l'artère hépatique propre |
| 3. Col vésiculaire | 12. Artère hépatique propre |
| 4. Corps vésiculaire | 13. Veine porte |
| 5. Canal cystique | 14. Artère pylorique |
| 6. Conduit cholédoque | 15. Artère hépatique commune |
| 7. Artère pancréatico-duodénale supéro-postérieure | 16. Artère gastroduodénale. |
| 8. Conduit hépatique gauche | |
| 9. Conduit hépatique droit | |

c. Le niveau inférieur : rétropéritonéal [15]

Le conduit hépatocolédoque aborde le pancréas en passant en arrière du tubercule épiploïque, puis s'infléchit en bas, à droite et en avant jusqu'à sa terminaison. La veine cave inférieure se situe en arrière de l'ensemble de ce segment, recevant les veines rénales à ce niveau. Elle est séparée du duodéno pancréas par le fascia de Treitz. Dans cette portion inférieure, on distingue à la voie biliaire principale trois segments : un segment rétroduodéal, un segment rétopancréatique et un segment intrapariétal.

➤ La portion rétro-duodénale :

Sur 10 à 25mm, le cholédoque vient croiser la face dorsale de la partie supérieure du duodénum fixe, qui masque le bord inférieur du triangle inter-porto-cholédocien. A son origine au sommet du coude de l'artère hépatique, l'artère gastroduodénale est en rapport avec le bord gauche du cholédoque, et en avant de la veine porte. Elle se dirige en bas et à droite, se rapprochant donc du conduit, atteignant son bord gauche dans un cas sur trois et lui passant en avant dans un cas sur cinq. Mais le plus souvent, l'artère reste sur le côté gauche du cholédoque jusqu'au bord supérieur du pancréas, et passe en avant de la tête pancréatique alors que le cholédoque passe en arrière.

➤ La portion rétro-pancréatique :

Dans son trajet rétro-pancréatique long de 20mm environ, le conduit cholédoque chemine au contact de la face postérieure de la tête du pancréas, soit dans une gouttière, soit dans un véritable canal formé par le tissu pancréatique. En général, il existe en haut une gouttière qui, en bas se transforme le plus souvent en canal.

- Portion intra-duodénale (ou intra-murale) et jonction biliopancréatique:

Le conduit cholédoque pénètre dans la portion médiodorsale et à la portion moyenne du deuxième duodénum dans 75% des cas. Dans 25% des cas, l'implantation a lieu ailleurs, dans tout segment du duodénum. Dans cette portion intra murale, il descend obliquement d'un angle de 25 à 30°, sur 10 à 15mm environ, à travers une fenêtre des tuniques musculaires de la paroi duodénale, la fenêtre duodénale.

3. Vascularisation des voies biliaires [15]

a. Vascularisation artérielle : (Figure 5)

Les voies biliaires extra-hépatiques reçoivent leur vascularisation artérielle principalement depuis l'artère hépatique propre ou l'une de ses branches.

La voie biliaire accessoire reçoit sa vascularisation de l'artère cystique qui se divise au niveau du col en deux branches, l'une superficielle et l'autre profonde. Elle naît de la branche droite de l'artère hépatique et admet plusieurs variations de nombre et d'origine. En effet, elle peut être double comme elle peut naître de l'artère hépatique propre, de la coronaire stomachique ou de la mésentérique supérieure.

La vascularisation artérielle de la voie biliaire principale est fournie essentiellement par l'artère pancréatico-duodénale supéro-postérieure qui naît de l'artère gastroduodénale et passe en avant du cholédoque. A cette intersection, elle fournit des artérioles qui s'anastomosent entre elles et avec d'autres artérioles venues de l'artère cystique et de l'hépatique propre ou de sa branche droite, pour former le plexus épicholédocien.

Ce plexus superficiel constitue une voie anastomotique entre la vascularisation artérielle du pancréas et celle du foie. Néanmoins, ce réseau vasculaire reste fragile, et les nécroses de la voie biliaire principale ne sont pas exceptionnelles dans les dissections trop étendues.

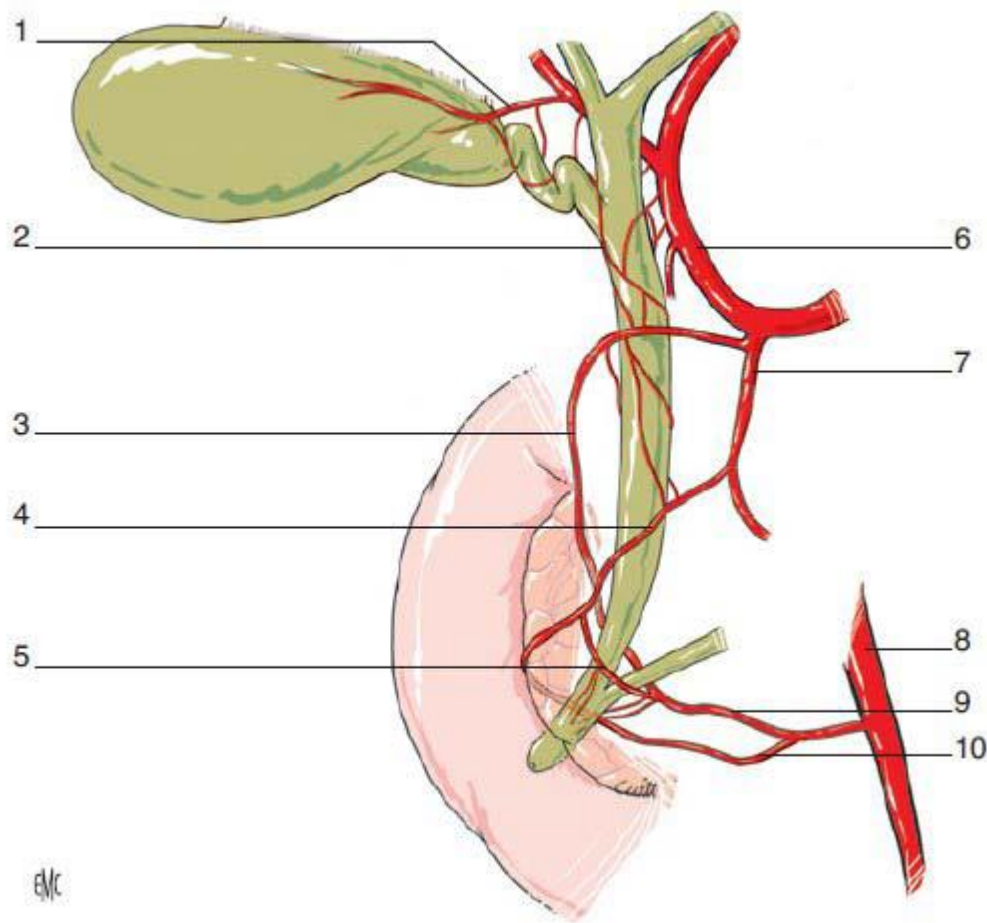


Figure 5 : La vascularisation artérielle de la voie biliaire principale [15].

1. Artère cystique
2. Arcade anastomotique épicholédocienne
3. Artère pancréaticoduodénale supéropostérieure
4. Artère pancréaticoduodénale supéroantérieure
5. Artère commissurale ventrale
6. Artère hépatique propre
7. Artère gastroduodénale
8. Artère mésentérique inférieure
9. Artère pancréaticoduodénale inféropostérieure
10. Artère pancréaticoduodénale inféroantérieure

b. Vascularisation veineuse : (Figure 6)

Les veines cystiques empruntent deux voies de drainage : l'une, venue de la paroi vésiculaire juxta-hépatique, traverse le lit vésiculaire pour gagner directement la circulation veineuse hépatique (veines portes accessoires) ; l'autre, la plus étendue, est constituée des deux veines cystiques qui rejoignent soit la branche droite de la veine porte, le long du bord supérieur du triangle de Calot, soit l'arcade para biliaire.

Les veines de la voie biliaire principale sont tributaires de la veine porte à partir d'une arcade parabiliaire antérieure et interne par rapport au conduit biliaire.

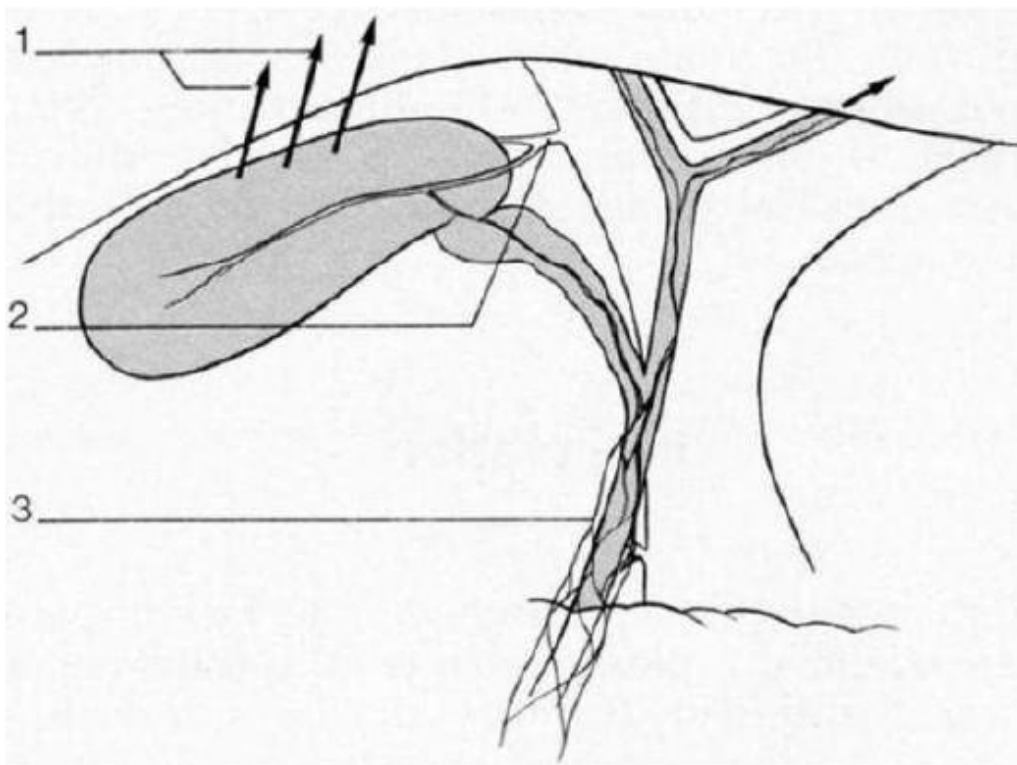


Figure 6 : Drainage veineux des voies biliaires. [15]

1. Veines cystiques aboutissant dans le foie
2. Veine cystique dans le rameau droit de la veine porte
3. Arcade veineuse para-biliaire

c. Drainage lymphatique :

Les vaisseaux lymphatiques des voies biliaires aboutissent au ganglion du col et du Hiatus de Winslow, et s'anastomosent avec en haut ceux du foie et en bas ceux du pancréas, pour faire relais dans les nœuds cœliaques et les nœuds

lombo-aortiques, aboutissant enfin dans les troncs d'origine du conduit thoracique.

d. L'innervation :

L'innervation sympathique, comme l'innervation parasympathique, dépendent du plexus coeliaque et du tronc vagal antérieur.

La sensibilité douloureuse est transmise par le nerf grand splanchnique droit et par le nerf phrénique droit : ceci explique la projection scapulo-cervicale droite des syndromes douloureux hépatobiliaires

Les filets nerveux accompagnent les faces antérieure et surtout postérieure de la voie biliaire principale (nerf postérieur du conduit cholédoque). Ils entourent le conduit cystique qu'ils permettent de reconnaître : ils doivent en être libérés avant sa ligature. Ils suivent enfin les bords latéraux de la vésicule biliaire.

B. Anatomie descriptive du pancréas et des canaux pancréatiques : [16,17]

1. Le pancréas

Le pancréas est une glande endocrine et exocrine qui repose dans l'abdomen sur la jonction thoraco-lombaire. C'est un organe secondairement rétropéritonisé. De forme grossièrement triangulaire à base droite, son grand axe est oblique vers le haut et la gauche. Il mesure 18 à 20 cm de long et 4 à 5 cm de haut au niveau de sa tête pour une épaisseur de 2cm ; il pèse en moyenne 180 grammes.

Il se compose de trois parties : la tête, le corps et la queue.

Son rapport principal est le duodénum qui l'entoure sur ses bords supérieur, droit et inférieur au niveau de la tête et auquel il est étroitement lié. Sur sa face antérieure, il est en rapport avec la racine du mésocôlon transverse et le côlon transverse, ainsi qu'avec la face postérieure de l'estomac par l'intermédiaire de la bourse omentale. En arrière, le pancréas est en rapport à droite avec la veine cave inférieure, l'aorte et le pédicule rénal droit par l'intermédiaire du fascia rétro-duodéno-pancréatique (fascia de Treitz) et à gauche avec le pédicule rénal, le rein et la surrénale gauches au travers du fascia rétro pancréatique, l'extrémité de sa queue, située dans le ligament spléno-rénal, répond au hile splénique.

Sa vascularisation artérielle est triple, provenant de l'artère gastroduodénale, l'artère mésentérique supérieure et l'artère splénique.

Le retour veineux pancréatique est équivalent à son homonyme artériel, il se jette dans le tronc porte.

Les ganglions situés près de l'origine du TC et de l'AMS ou dans la région inter-aortico-cave assurent le drainage de l'ensemble du pancréas.

Le pancréas reçoit une innervation sympathique par les nerfs splanchniques et une innervation parasympathique par le nerf vague.

2. Les canaux pancréatiques :

- Le canal pancréatique principal (canal de Wirsung) parcourt toute la longueur de la glande et reçoit des canaux secondaires courts qui s'abouchent perpendiculairement. Son calibre moyen est de 3mm. Issu embryologiquement du pancréas dorsal pour sa portion corporéo-caudale et du pancréas ventral pour sa portion céphalique, il rejoint le canal cholédoque à la partie basse de la tête pour former un sphincter commun, le sphincter

d'Oddi. Il se termine dans l'appareil ampullaire à la partie basse du bord interne du 2^{ème} duodénum en regard de la papille duodénale majeure ou principale (grande caroncule).

- Le canal pancréatique accessoire (canal de Santorini) dérive du pancréas dorsal et draine la partie haute de la tête en se terminant à la partie haute du bord interne du 2^{ème} duodénum par la papille duodénale mineure ou papille accessoire (petite caroncule).

III. Histologie [18]

La paroi formant les voies biliaires extra hépatique comprend trois tuniques : muqueuses, musculuse et adventice.

La VBP est bordée par :

- Un épithélium simple, prismatique, formé par des cellules à noyau ovalaire possédant un pôle apical bombé et recouvert de microvillosités. Le cytoplasme est riche en vésicules de taille variable. Ces cellules sont unies les unes aux autres par des interdigitations et par des complexes de jonction apicaux.
- Le chorion est constitué de tissu conjonctif lâche, fortement vascularisé, renfermant quelques glandes tubuleuses ramifiées, plus nombreuses à l'extrémité distale du canal cholédoque.
- La tunique musculuse est formée par des faisceaux longitudinaux et obliques de cellules musculaires lisses. Au niveau de l'abouchement d canal cholédoque, cette tunique présente un renforcement circulaire constituant le sphincter d'Oddi.
- Les voies biliaires extra hépatiques sont revêtues, dans les parties non adhérentes au foie, par un adventice qui contient de très nombreux vaisseaux sanguins.

IV. Etiopathogénie

L'origine congénitale de la malformation a éliminé les autres théories qui sont en faveur du caractère acquis ou secondaire de la dilatation. Trois théories ont été avancées :

1. Théorie de YOTSUYANAGI (1936) : [19]

A l'origine, le cholédoque est un bourgeon plein. Les malformations surviennent lors de la perméabilisation du cholédoque. Yotsuyanagi suppose qu'une prolifération excessive des cellules épithéliales du canal cholédoque primitif, au cours de la phase embryogénique, lorsque les voies biliaires ont une structure solide, aura lieu. Cette prolifération, beaucoup plus active dans le segment proximal du canal cholédoque, plutôt que dans celui distal, serait suivie par une hypervacuolisation qui tiendrait à une dilatation anormale et une sténose proximale de l'extrémité distale des voies biliaires.

BLERY.M et ses collaborateurs admettent deux facteurs : L'existence d'une faiblesse congénitale de la paroi du cholédoque attribuée à un développement embryonnaire défectueux et une sténose organique congénitale du cholédoque inférieur.

2. Théorie de BABITT : Anomalie de jonction du cholédoque et du Wirsung

: [2,20,21,22]

La théorie de Babitt en 1969, repose sur une anomalie des rapports entre la voie biliaire principale et le canal pancréatique.

Cette malformation de fusion entre les canaux biliaire et pancréatique est caractérisée par trois critères :

- Un canal commun long de plus de 15 mm de long ;
- Une jonction extra-duodénale des deux canaux à distance des sphincters ;
- Et un angle de raccordement supérieur à 30°.

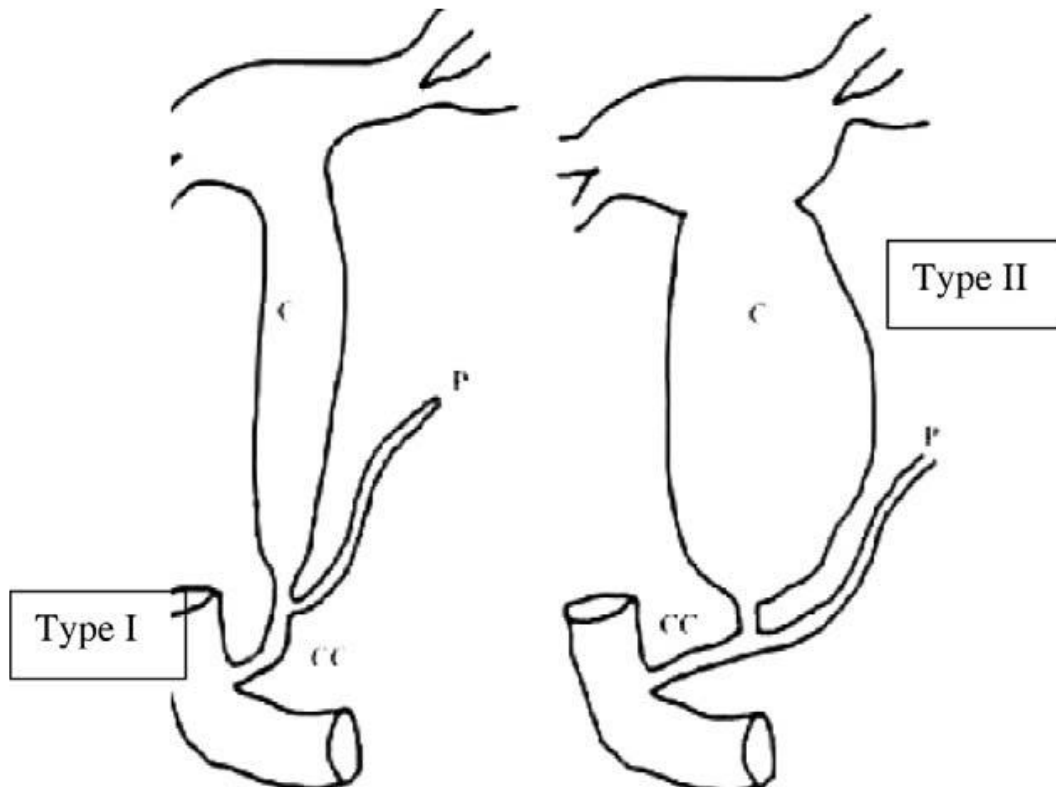


Figure 7 : Classification de Kimura de l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique [2].

Cet auteur admet que cette anomalie empêche le développement du mécanisme sphinctérien qui existe normalement à la jonction entre le cholédoque et le canal pancréatique.

Le suc pancréatique s'écoulant donc librement dans la voie principale, va engendrer des poussées récidivantes d'angiocholite du fait de la présence de taux élevés d'amylase et de trypsinogène qui va être activé en trypsine par la présence d'entérokinase. Ce dernier est sécrété anormalement par l'épithélium biliaire dysplasique. La trypsine à son tour va activer la phospholipase A2 entraînant l'hydrolyse de la lécithine épithéliale à la lysolécithine responsable de l'inflammation et de la défaillance de la paroi biliaire. La pression élevée du suc pancréatique entraîne également une dilatation de la voie biliaire principale, tandis que la répétition des poussées d'angiocholite aboutit à un épaissement et une fibrose des parois du cholédoque.

Cette théorie est étayée donc par ces arguments :

- Biologique : un taux élevé des amylases dans la bile.
- Manométrique : un gradient de pression pancréatico-biliaire est élevé.
- Anatomique : l'existence d'érosions, d'ulcérations de la muqueuse endokystique avec fibrose.

Cette malformation de fusion entre les canaux biliaire et pancréatique est à l'origine de la classification de KIMURA

Kato en 1981 a décrit une lésion précoce des jonctions intercellulaires de l'épithélium biliaire exposé au suc pancréatique avec secondairement une inflammation pariétale, une raréfaction des fibres élastiques, une prolifération du tissu collagène puis une métaplasie et enfin décapage de l'épithélium biliaire.

3. Théorie de l'achalasie du segment inférieur cholédocien [23] :

L'innervation pariétale des kystes du cholédoque a été étudiée par Shimotake en 1995.

Pour vérifier si la distribution des cellules ganglionnaires nerveuses pouvait être utilisée comme indicateur possible des lésions et des mécanismes de la dilatation du cholédoque.

A partir de 32 patients âgés de 1 mois à 12 ans une étude fut engagée par la méthode immunoperoxidase avec anticorps tissulaires spécifiques nerveux combinés avec le comptage des cellules nerveuses ganglionnaires dont le nombre fut corrélé avec la sévérité clinique de l'affection, l'âge du patient au moment de la chirurgie et les résultats de la cholangiographie peropératoire et/ou cholangiographie rétrograde.

Dans la dilatation kystique, le nombre total des cellules ganglionnaires situées dans la paroi cholédocienne était significativement abaissé par rapport au spécimen de contrôle, sans tenir compte du diamètre du kyste cholédocien, de l'âge au moment de

la chirurgie et de l'évolution clinique.

- Dans la dilatation fusiforme, le nombre total des cellules ganglionnaires était variable selon la sévérité de la symptomatologie clinique et le diamètre de la dilatation fusiforme du cholédoque, qui augmentait en proportion de l'âge du patient au moment de la chirurgie. La distribution des cellules ganglionnaires nerveuses est cependant à corrélérer quantitativement avec les lésions et le processus de dilatation responsable du kyste cholédocien. Ces résultats peuvent accréditer l'hypothèse que la pathogénie de la dilatation kystique du cholédoque survient à titre anténatal ou tôt après la naissance alors que la dilatation fusiforme commence après la naissance.

PATIENTS ET METHODES

I. Présentation du travail :

Nous rapportons une étude rétrospective descriptive et analytique portant sur 15 cas de DCVB opéré au service de pédiatrie et de chirurgie pédiatrique I du Centre Hospitalo-Universitaire Hassan II de Fès, sur une période de 11 ans, allant du 01/01/2011 au 31/12/2021.

Nous avons recueilli et analysé les données sociodémographiques, cliniques et thérapeutiques des patients qui ont été surveillés avec un recul moyen de 4 ans.

II. Méthode d'étude :

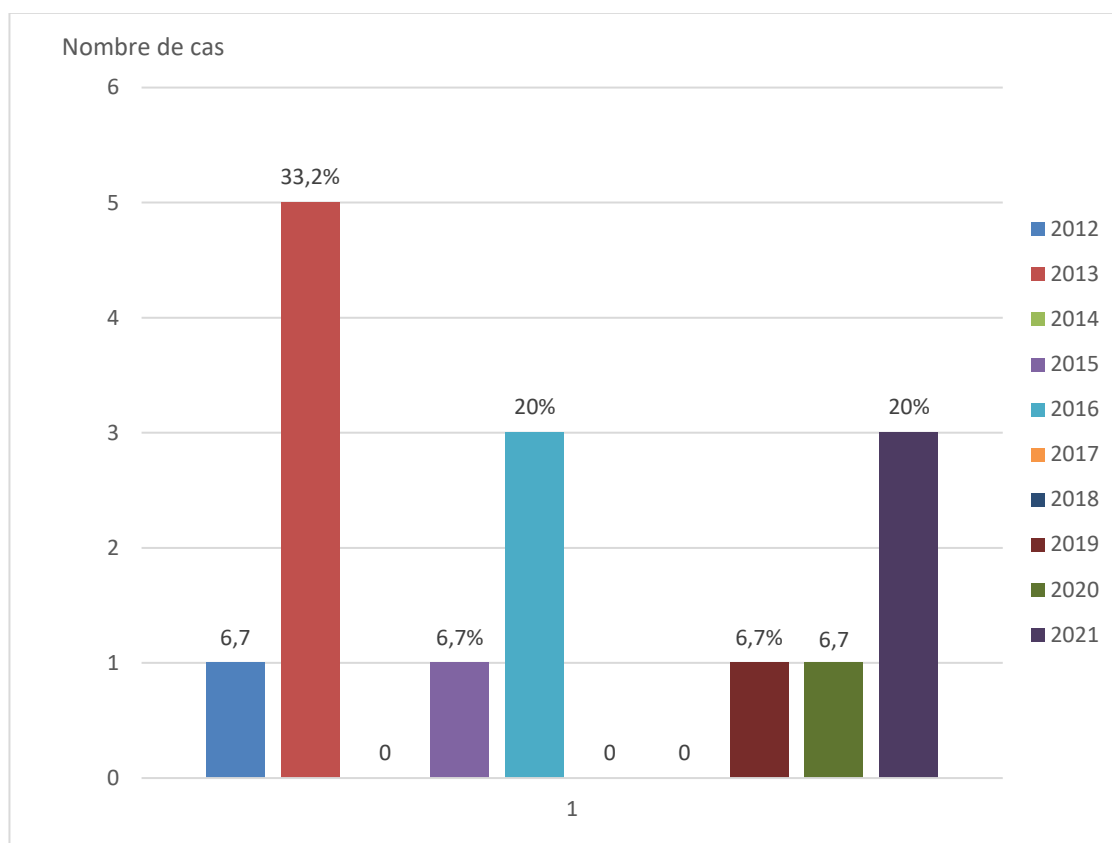
Nous avons recueilli et analysé les caractères épidémiologiques, cliniques, para-cliniques, thérapeutiques et évolutifs de chaque patient, à travers l'étude des dossiers médicaux, les comptes rendus opératoires des malades, les fiches d'anesthésie ainsi que les fiches de surveillance.

RESULTATS

I. Données épidémiologiques :

1. Incidence annuelle :

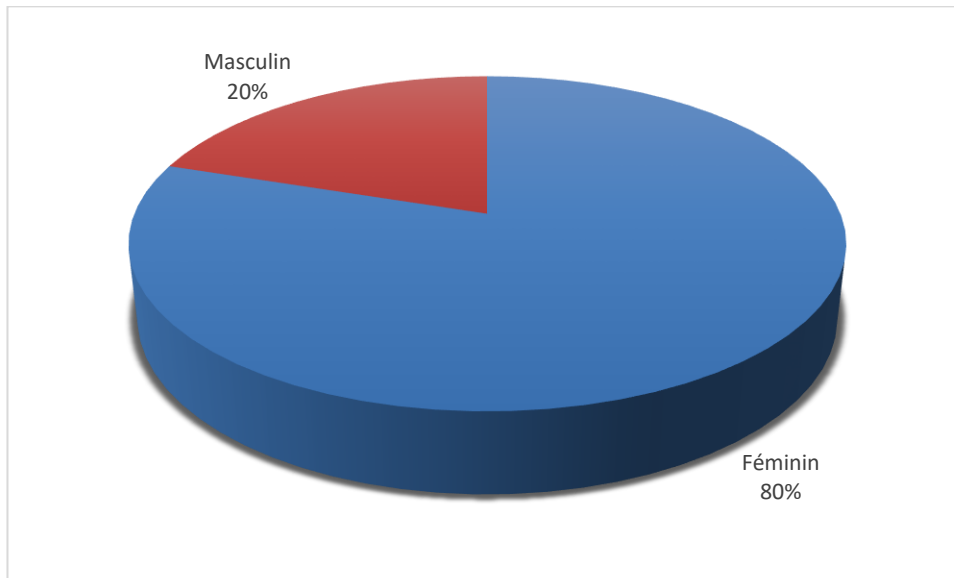
Durant la période de notre étude, l'incidence annuelle moyenne des DKCVBP chez les enfants colligés au sein de notre service a été de 1.3 cas par an. Il est à noter qu'on a objectivé un pic en 2013 de 33,2% soit 5 cas.



Graphique 1: L'incidence annuelle des DKCVBP.

2. Le sexe :

L'étude analytique de nos 15 cas a noté une nette prédominance féminine : 12 filles pour 3 garçons, soit un sex-ratio de 1 /4.



Graphique 2: Répartition des patients en fonction du sexe.

3. L'âge :

L'âge de découverte de la DKCVBP chez nos malades a varié entre 1 mois et demi et 15 ans. L'âge moyen de découverte était 4,4 ans. La tranche d'âge la plus touchée était celle comprise entre 1 an et 10 ans et elle représentait 73,33% des cas.

4. La répartition géographique :

Sur le plan géographique, presque tous nos malades appartenaient à la région nord du pays avec une prédominance au niveau des régions de FES Boulmane et du RIF (Nador).

5. Diagnostic anténatal :

Dans notre série aucun cas n'a bénéficié d'un diagnostic anténatal.

II. Données cliniques :

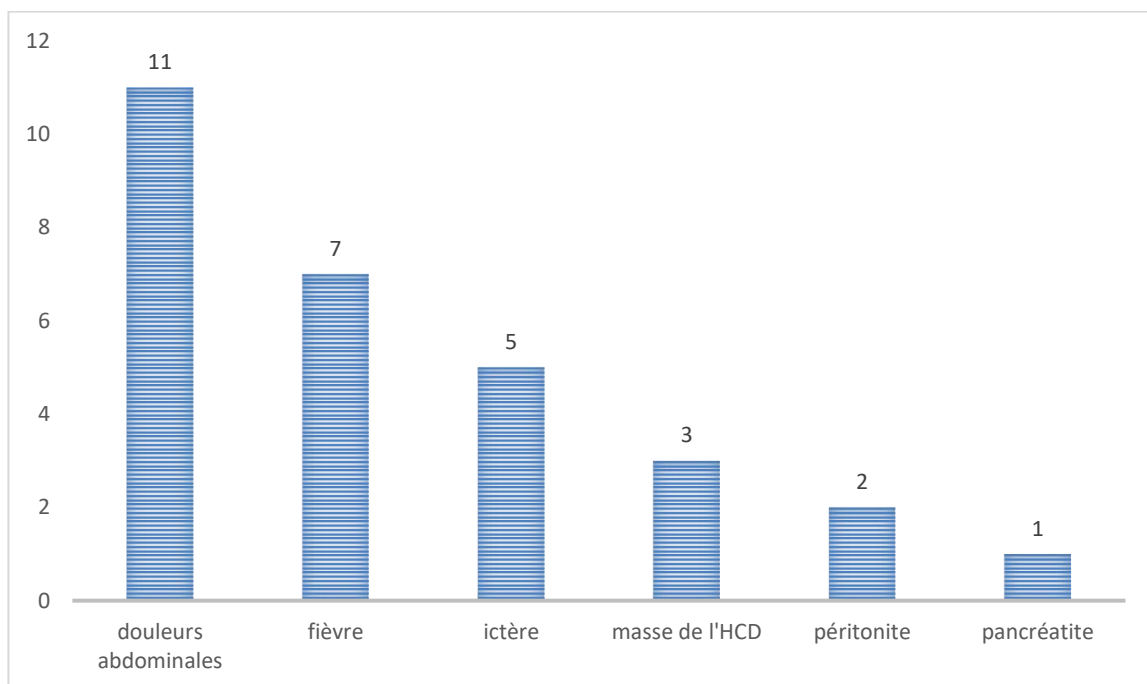
1. Signes fonctionnels et généraux :

Les douleurs abdominales de siège épigastrique ou à type de coliques hépatiques étaient présentes chez la quasi-totalité des malades, soit 73,3 % des cas.

La fièvre a été observée chez 7 patients soit 46,6%, elle variait entre 38,5 et 40°C.

L'ictère a révélé la maladie chez 5 patients (soit 33,3%), d'allure cholestatique chez seulement 3 cas.

Les autres signes fonctionnels observés étaient représentés par une distension abdominale trouvée chez 2 cas évoluant depuis la naissance, une altération de l'état général notée chez 3 cas, un patient était admis dans un tableau de péritonite aigue et un dans un tableau de pancréatite aigue.



Graphique 3: Les différents signes fonctionnels des DCVB.

2. Signes physiques

L'examen clinique à la palpation a noté la présence d'une sensibilité abdominale chez plus des 2/3 de nos malades soit 66.70%, une défense localisée au niveau de l'hypochondre droit chez 4 cas soit 26.6% et Une masse de l'hypochondre droit rénitente et indolore était présente chez 5 patients soit 33.3% des cas.

Un retentissement sur l'état général chez la moitié des malades.

Un patient a été admis dans un tableau de péritonite biliaire suite à la rupture spontanée du kyste, et un a été admis dans un tableau de pancréatite aigue.

La triade clinique classique (ictère, sensibilité abdominale et masse de l'hypochondre droit) était observée chez juste 3 de nos malades soit 20% des cas et elle était incomplète dans 80% des cas.

III. Données paracliniques :

1. Biologie :

1.1. Signes de cholestase :

- Une hyperbilirubinémie directe ($>3\text{mg/l}$) est observée chez 11 patients avec des chiffres variables entre 3 et 40 fois la normale.
- Une hyperbilirubinémie totale ($>10\text{mg/l}$) est observée chez 7 patients avec des chiffres variables entre 3 et 18 fois la normale.
- Une augmentation du taux de PAL ($>200\text{UI/l}$) est observée chez 9 patients avec des chiffres variables entre 1.5 et 8 fois la normale
- Une augmentation des GGT ($>27\text{UI/l}$) est observée chez 8 patients avec des chiffres variables entre 5 et 30 fois la normale.

1.2. 1.2. Signes de cytolyse :

- Une augmentation des transaminases est observée chez 7 patients avec un taux variable entre 3 et 8 fois la normale.

1.3. Signes d'insuffisance hépatocellulaire

a. Taux de prothrombine :

Tous les cas étudiés ont bénéficié d'un dosage du taux de prothrombine, il était inférieur à 70% chez seulement 3 patients.

b. Taux de TCA :

Réalisé chez tous les patients revenant normal.

c. Albuminémie :

Ce taux est précisé chez 3 enfants, soit 20% des cas qui ont présenté communément une hypoalbuminémie à 17, 20 et à 30 g/l.

1.4. Hémogramme :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une NFS, elle a objectivé :

- 6 patients ont présenté une anémie hypochrome microcytaire régénérative, soit 40%.
- Une hyperleucocytose à prédominance polynucléaire chez 6 patients soit 40%.
- Une thrombopénie à 51 000 éléments/mm³ chez un seul cas.
- Hémogramme normal chez 5 patients soit 33,33% des cas.

1.5. Enzymes pancréatiques :

- Un dosage des enzymes pancréatiques était fait chez 7 patients avec :
 - Une lipasémie revenue élevée chez 6 patients soit 40% des cas.
 - Une amylasémie revenue élevée chez 3 patients soit 20% des cas.

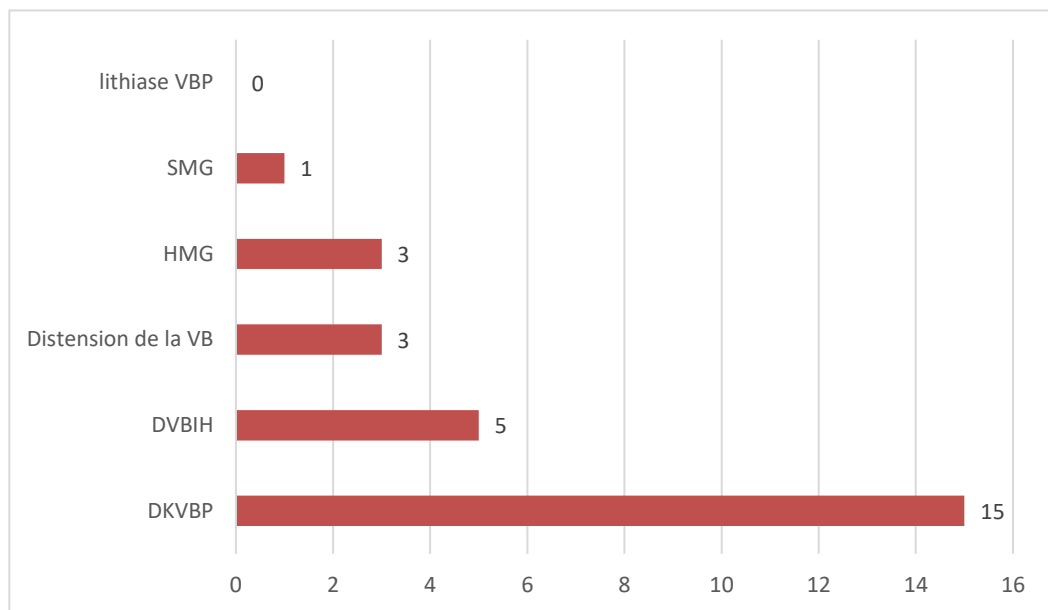
1.6. CRP :

Un syndrome inflammatoire biologique a été objectivé chez 4 patients soit 26,66% des cas avec une élévation de CRP qui varie entre 39 mg/l et 233 mg/l.

2. Radiologie :

2.1. Echographie abdominale :

Une échographie abdominale a été réalisée en première intention chez tous nos patients objectivant les anomalies suivantes :



Graphique 4 : Répartition des données échographiques selon le nombre de cas étudiés.

- Le diagnostic de DKVBP est posé chez tous nos patients.
- La DKVBP est associée à une DVBIH dans 33,3% des cas étudiés.
- Un épanchement intra péritonéale de grande abondance a été mis en évidence chez deux patients qui présentaient une péritonite biliaire.



Figure 8 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation de la VBP.

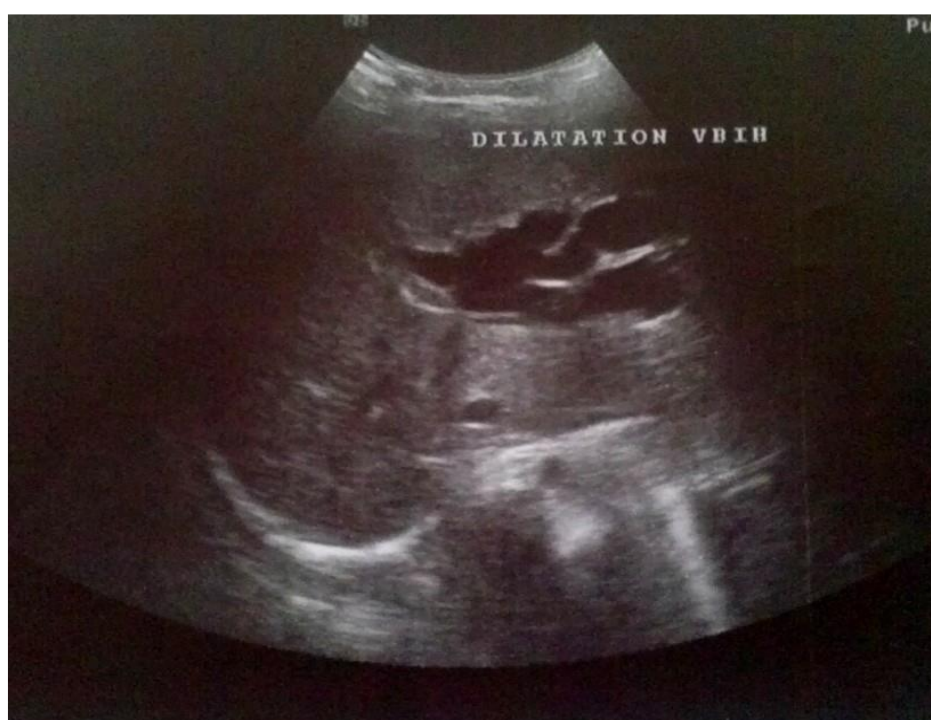


Figure 9 : Echographie hépatobiliaire montrant une dilatation des VBIH.

2.2. TDM abdominale :

Une TDM abdominale a été réalisée en complément à une échographie première chez 9 patients soit 60% des cas.

Elle a objectivé les anomalies suivantes :

- Une DVBIH associée chez 5 malades soit 33,3% des cas.
- Un kyste de Type I selon la classification de TODANI chez 8 malades soit 53.33%.
- Une pancréatite aigue stade C chez un seul patient.

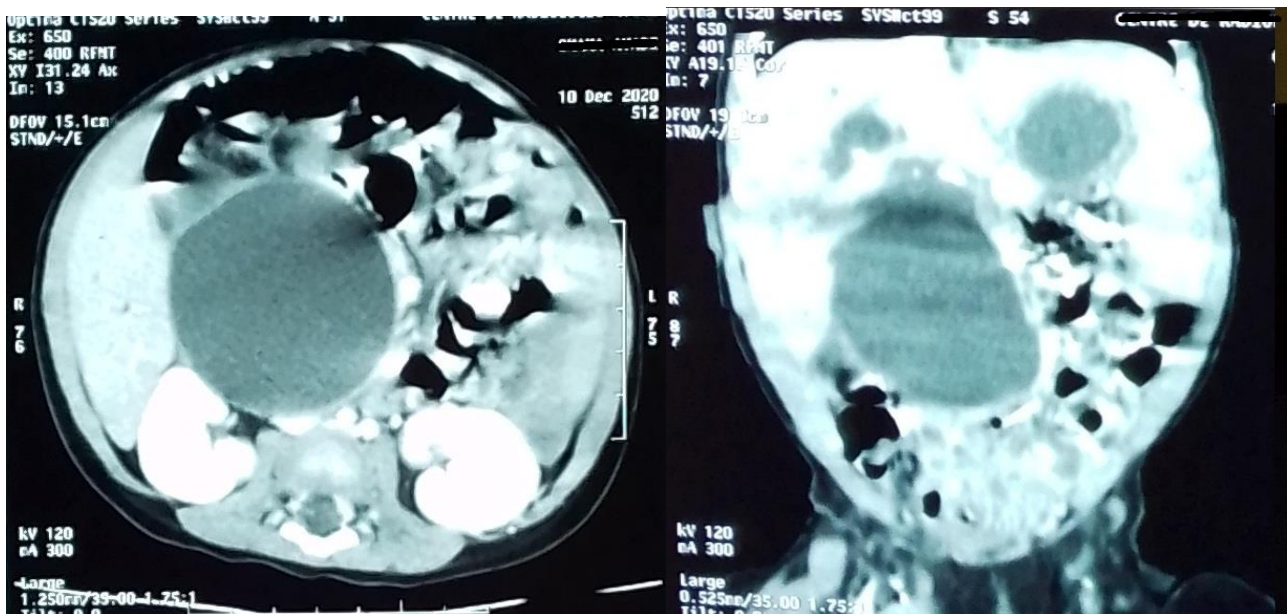


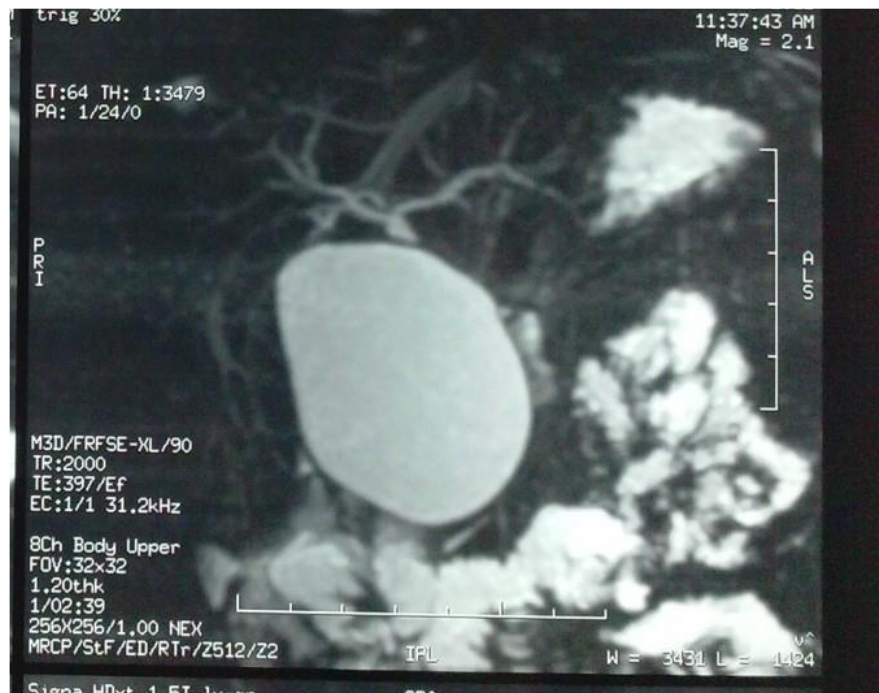
Figure 10 : TDM abdominale (Coupe axiale/ coronale) mettant en évidence une DCVBP étendue chez une fillette de 7ans.

2.3. Bili-IRM :

Réalisée chez la quasi totalité des malades, soit 13 / 15 patients (86,66 %), a permis de confirmer le diagnostic avec certitude et surtout de bien déterminer le type de la dilatation en se basant sur sa meilleure étude de l'arbre biliaire. Cet examen a révélé les anomalies suivantes :

- Une dilatation uniquement au niveau de la VBEH chez 9 cas (69,3%), classée type I selon la classification de TODANI, dont un kyste compressif chez un seul patient et un pancréas divisum incomplet chez un autre.
- Une dilatation des VBEH associées à une dilatation focalisée des VBIH chez 4 patients, soit 30,7% classée type IVa de TODANI. Alors que les types II, III et V n'ont pas été rapporté dans notre série.

Nous n'avons pas noté d'anomalie de la jonction bilio-pancréatique ni de lithiase du canal de Wirsung dans notre série.



A



B

Figure 11 : (A+B) Des coupes de Bili-IRM objectivant une dilatation de la VBP mesurant 58mm de grand axe.

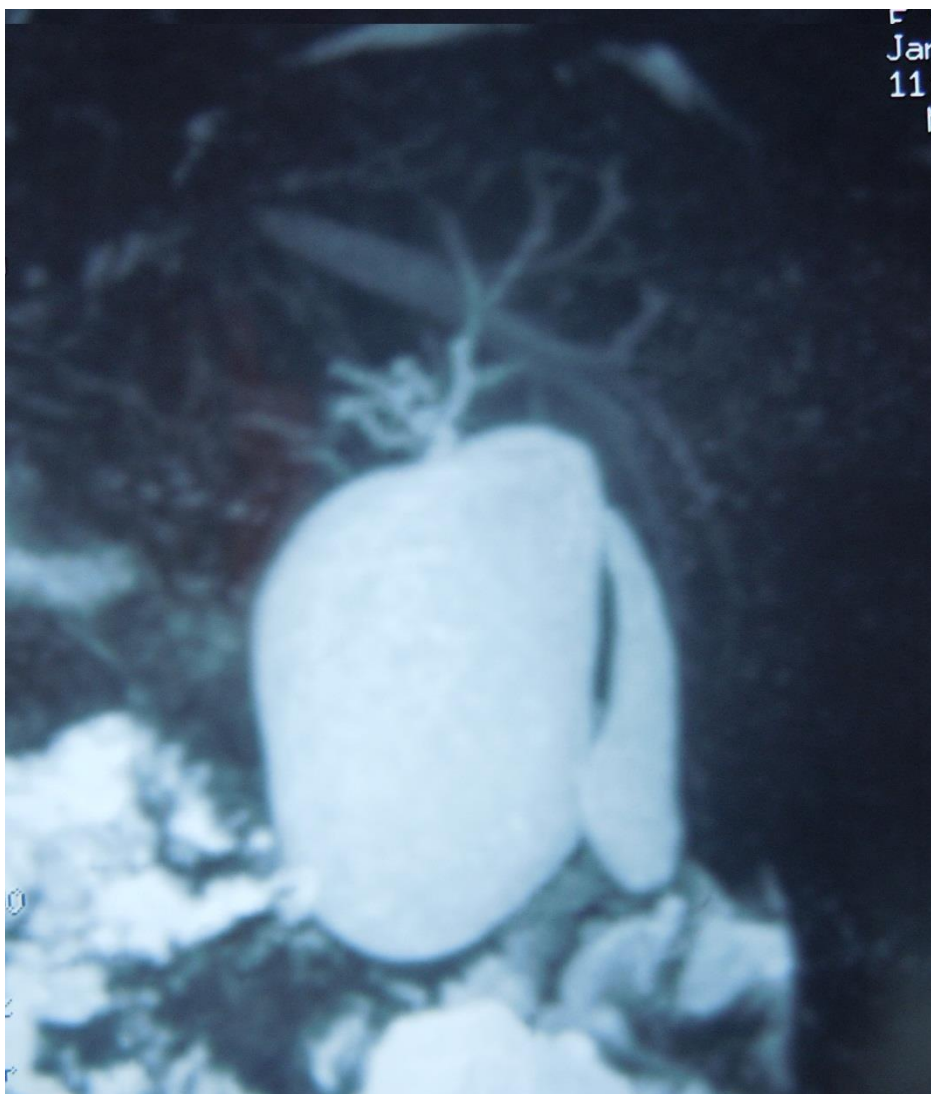


Figure 12 : coupe coronale de Bili-IRM objectivant une énorme dilatation de la VBP arrivant à 68mm de diamètre classée type Ia de TODANI.

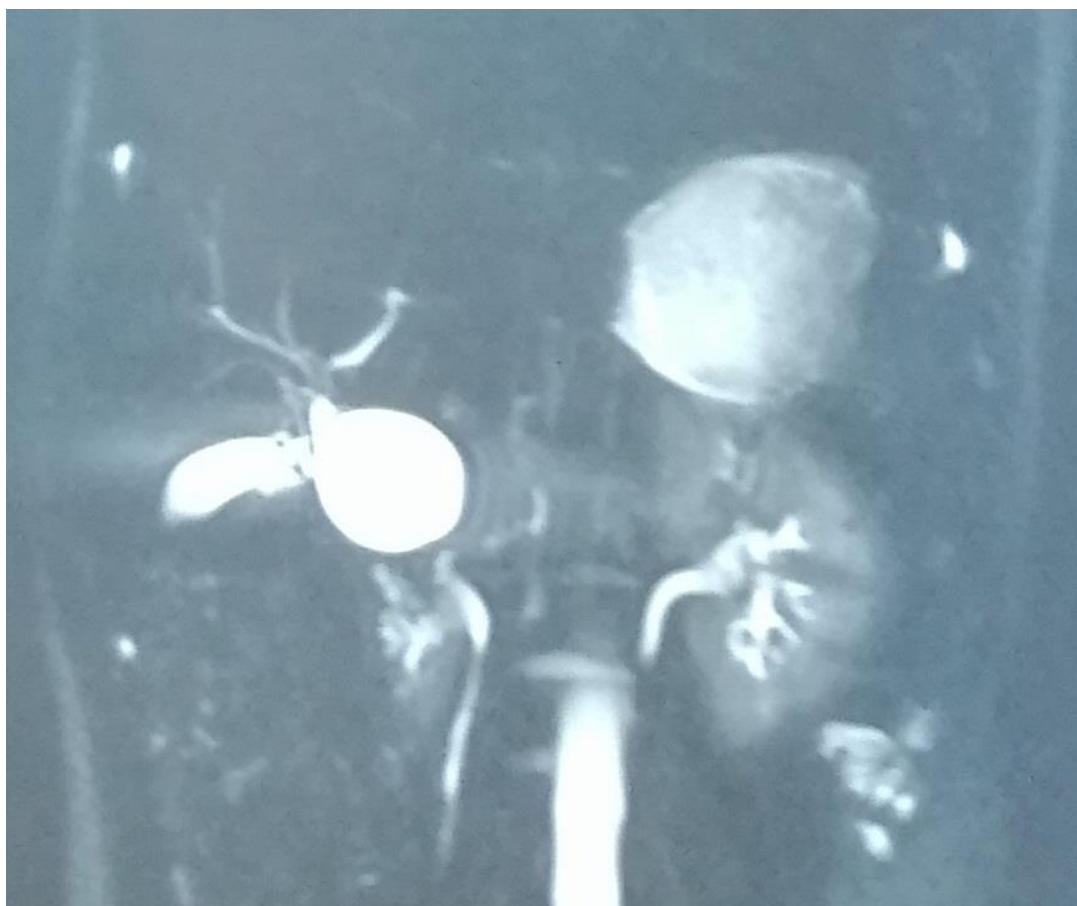


Figure 13 : Coupe coronale de Bili-IRM objectivant une dilatation entière de la VBEH classée type Ia de TODANI.

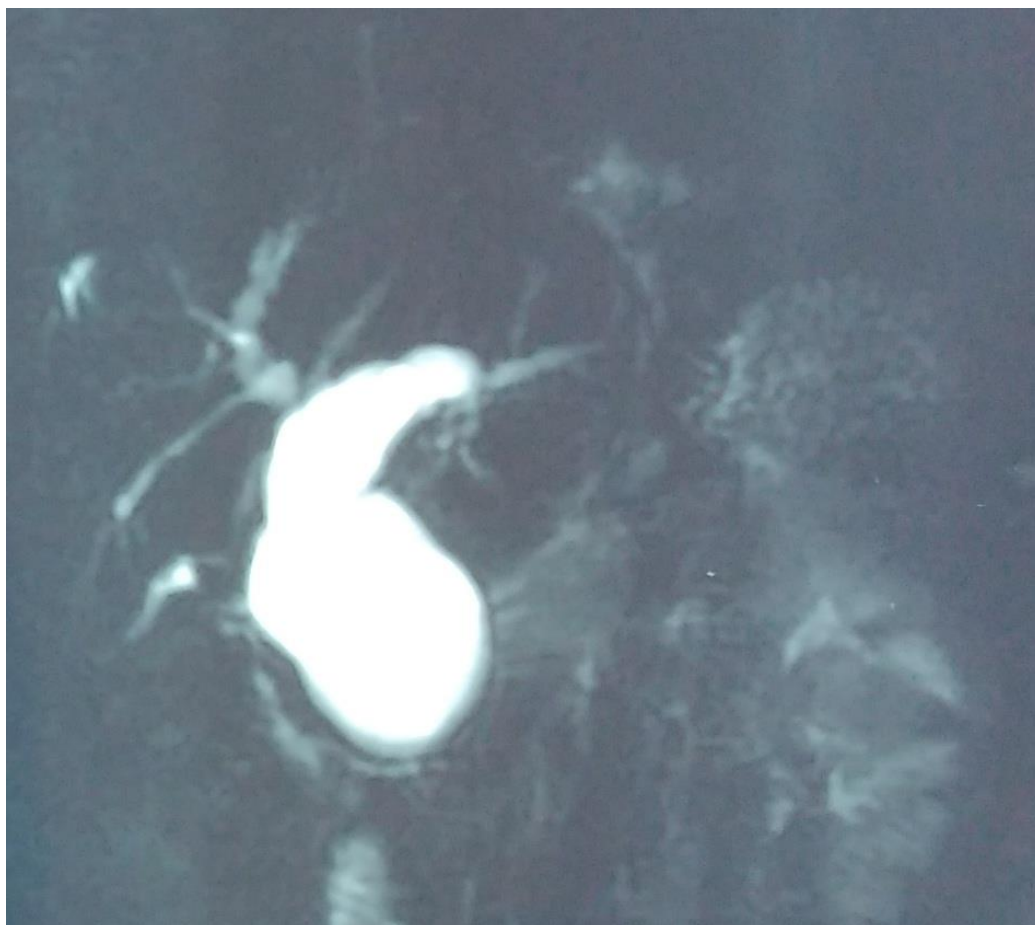


Figure 14 : Coupe coronale de Bili-IRM objectivant une dilatation fusiforme de la VBEH classée type Ic de TODANI.

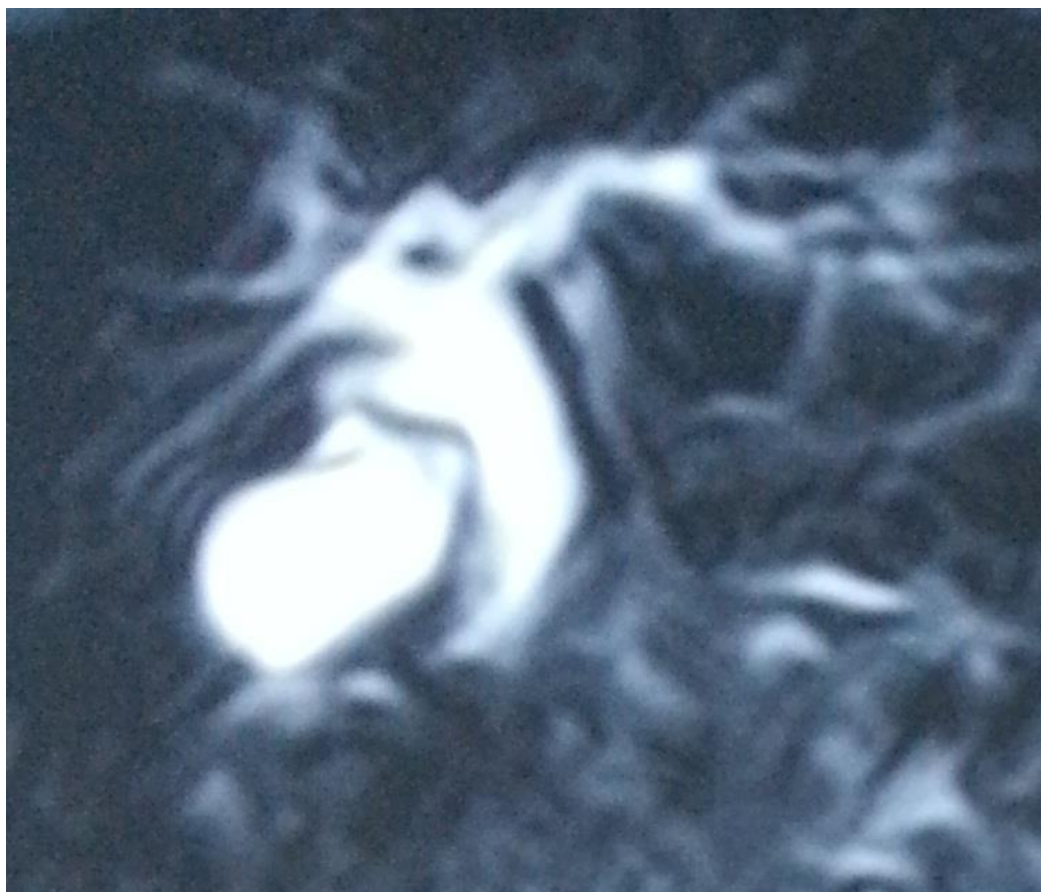


Figure 15 : Coupe coronale de Bili-IRM objectivant une dilatation des VBEH qui s'étend en intra-hépatique classée Vla de TODANI.

2.4. Cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) :

N'est réalisée chez aucun de nos malades.

2.5. Cholangiographie per-opératoire :

Non réalisée.

IV. Données thérapeutiques :

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une excision complète de la dilatation kystique avec une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y à la Roux trans-mésocolique.

> La conduite de l'intervention :

▪ Bilan pré-thérapeutique :

Une antibiothérapie bien adaptée est instituée avant l'intervention.

Un traitement des perturbations métaboliques est entrepris avant chaque intervention.

Une consultation préanesthésique est faite chez tous nos malades.

▪ Technique chirurgicale :

Réalisée sous anesthésie générale

L'enfant est mis en décubitus dorsal. Une couverture chauffante est nécessaire chez les nourrissons.

Un billot est utilisé pour soulever légèrement la base du thorax et la région épigastrique.

La voie d'abord est une incision transversale sus ombilicale latéralisée à droite (Figure 16) [1].

▪ Exploration :

L'exposition de la région sous hépatique est obtenue après soulèvement du foie par une lame malléable.

La dilatation se présente sous forme d'une poche sous tension (Figure 17).

Il faut apprécier l'aspect du foie et l'état du pancréas à la recherche d'une pancréatite chronique ou aigue récente.

- Exérèse de la poche dilatée : (Figure 18)

La méthode la plus simple et la plus prudente est de sectionner la poche à sa partie moyenne et de disséquer son pôle supérieur de bas en haut : en progressant on doit surveiller la section afin de respecter la zone de convergence qui doit être conservée pour confectionner une seule anastomose (Figure 19).

Par la suite, la dissection du pôle inférieur se fait de proche en proche. Quand la poche s'arrête au bord supérieur du pancréas l'exérèse totale est simple, ainsi la section inférieure va intéresser la voie biliaire normale dont la fermeture se fait par ligature ou suture au fil résorbable (Figure 20).

- La réparation : (Figure 21–22)

Il s'agit de faire une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y.

Après section de l'arcade vasculaire, le jéjunum est sectionné au niveau de la deuxième ou la troisième anse, l'anse exclue est montée en transmésocolique au-devant du 2ème duodénum et fermée à son extrémité par agrafage mécanique ou par suture.

L'anastomose bilio-jéjunale est effectuée sur la convexité anté-mésentérique de l'anse montée, près du cul de sac avec un fil à résorption lente et en un seul plan (figure 21). La continuité jéjunale est rétablie par une anastomose termino-latérale. La dissection, qui doit être délicate, en plein pédicule hépatique rend l'intervention difficile à réaliser et le temps opératoire plus long.

Chez un nourrisson de 2 mois qui était admis dans un tableau de péritonite biliaire, suite à la rupture spontanée du kyste, nous avons réalisé une anastomose

cholédoco-duodénale, vu l'état inflammatoire des anses grêles (figure22).

L'intervention se termine par un drainage sous hépatique.

> **Les gestes associés :**

- Une cholécystectomie est réalisée chez tous les cas étudiés (figure 23).
- Une biopsie hépatique est réalisée chez 13 patients soit 86.6% des cas opérés.
- Une étude anatomo-pathologique est réalisée chez tous les patients.



Figure 16 : Schéma de la position et la voie d'abord chirurgicale du patient [1]

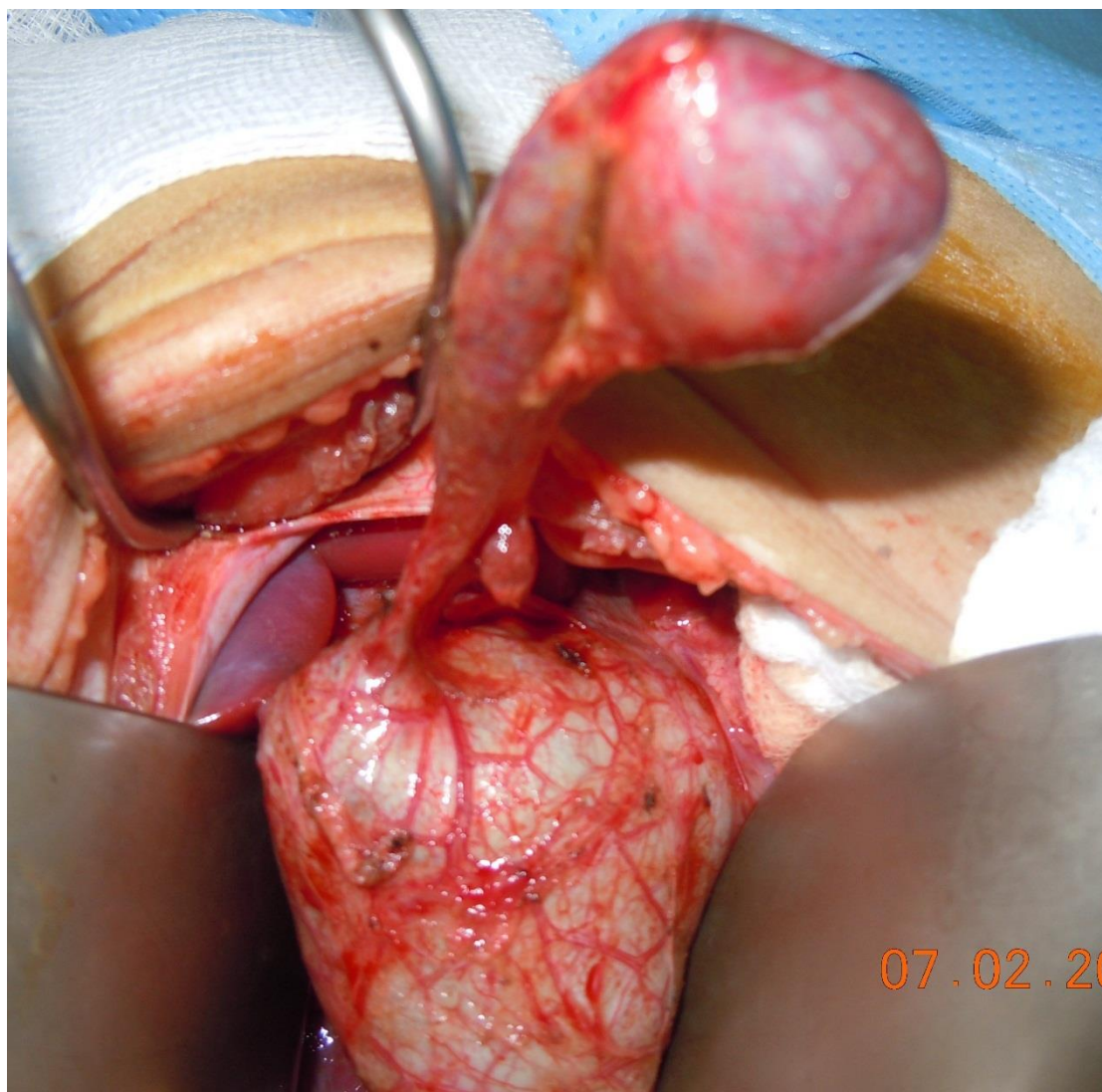


Figure 17 : dilatation kystique de la voie biliaire principale sous forme d'une poche distendue.

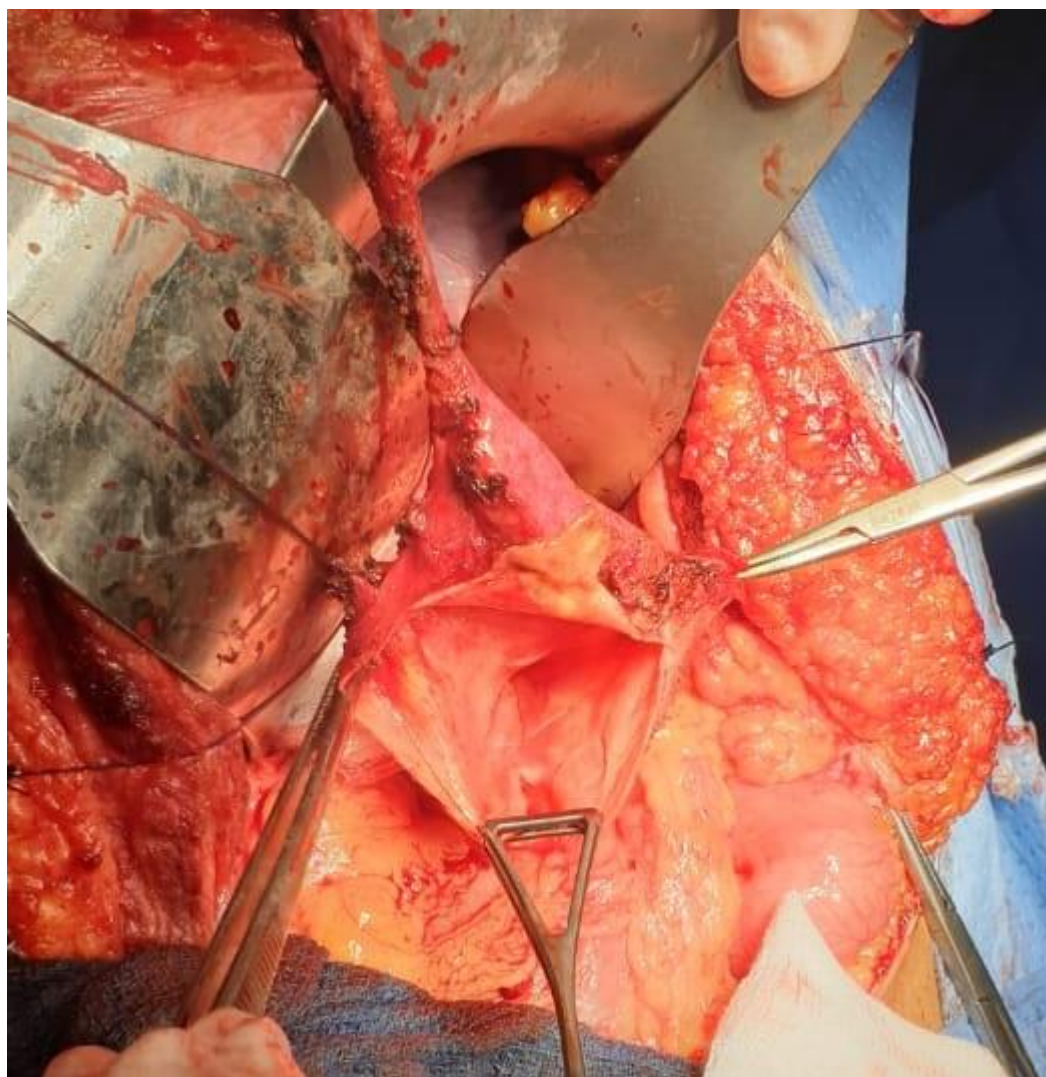


Figure 18 ; section de la poche dilatée à sa partie moyenne pour faciliter sa disséction.

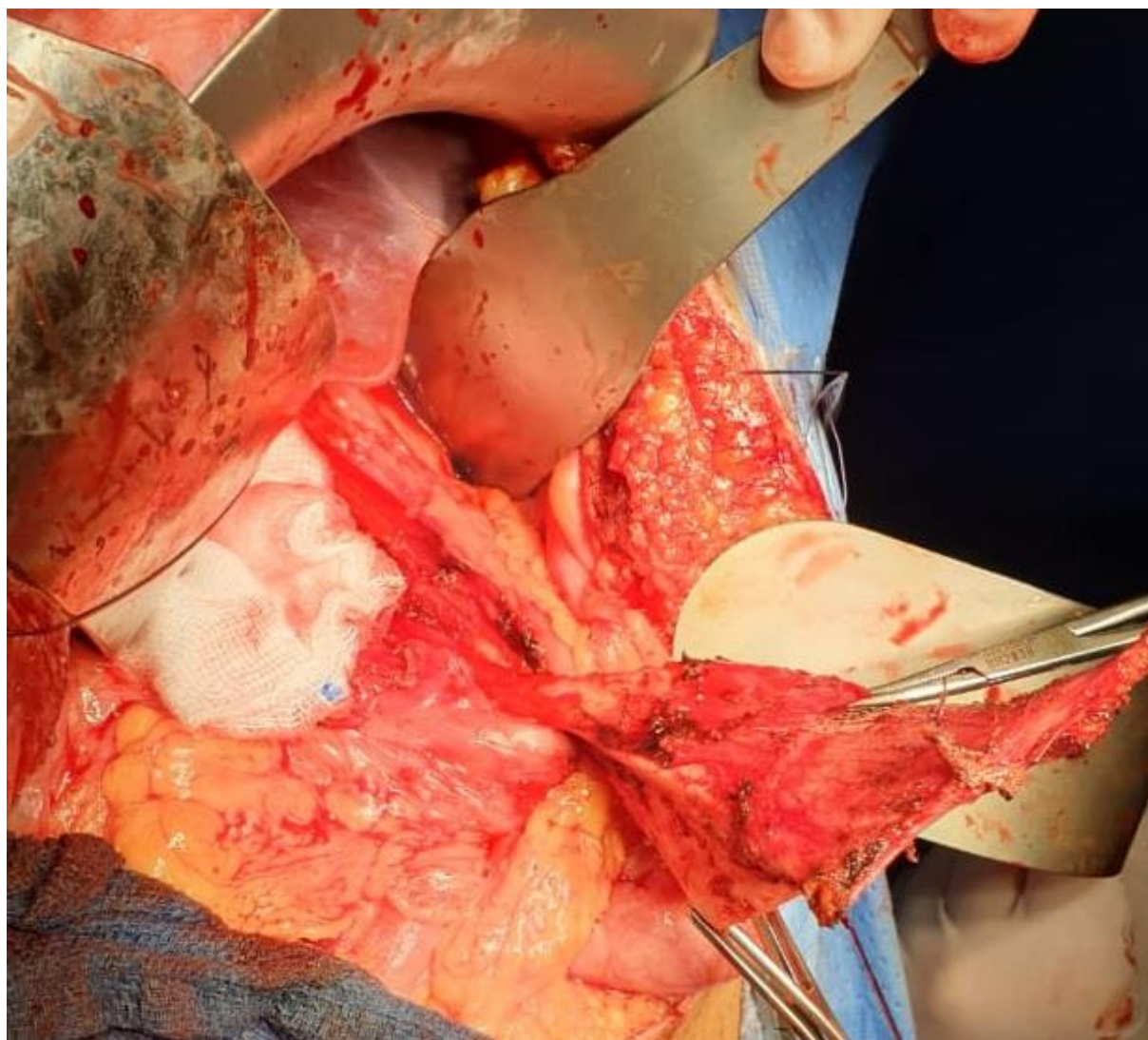
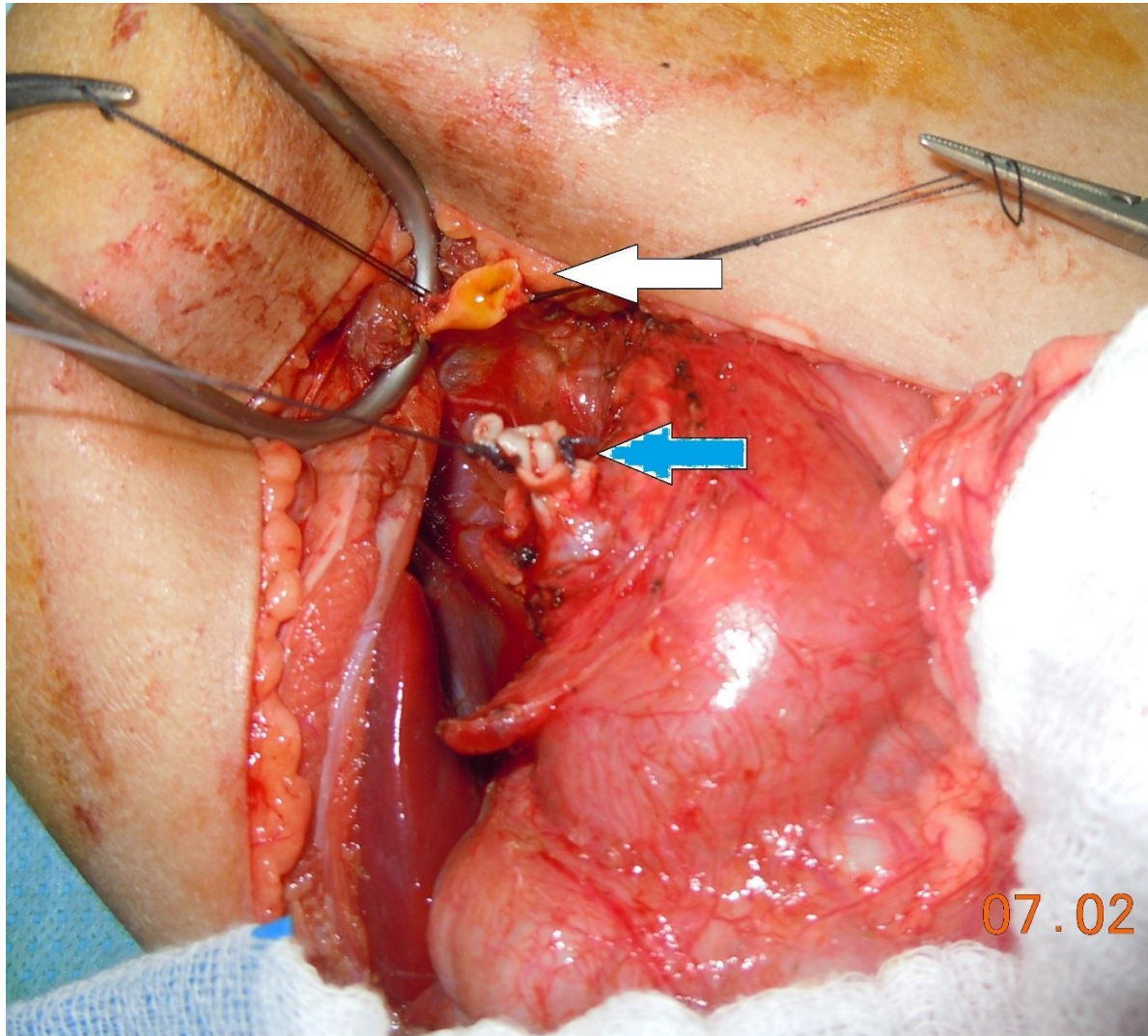


Figure 19 ; dissection proximale du kyste jusqu'à la convergence des deux canaux hépatiques droit et gauche.



**Figure 20 : flèche blanche : limite de résection proximale au niveau du cholédoque /
flèche bleue : section ligature de la voie biliaire en distal à la limite du pancréas .**

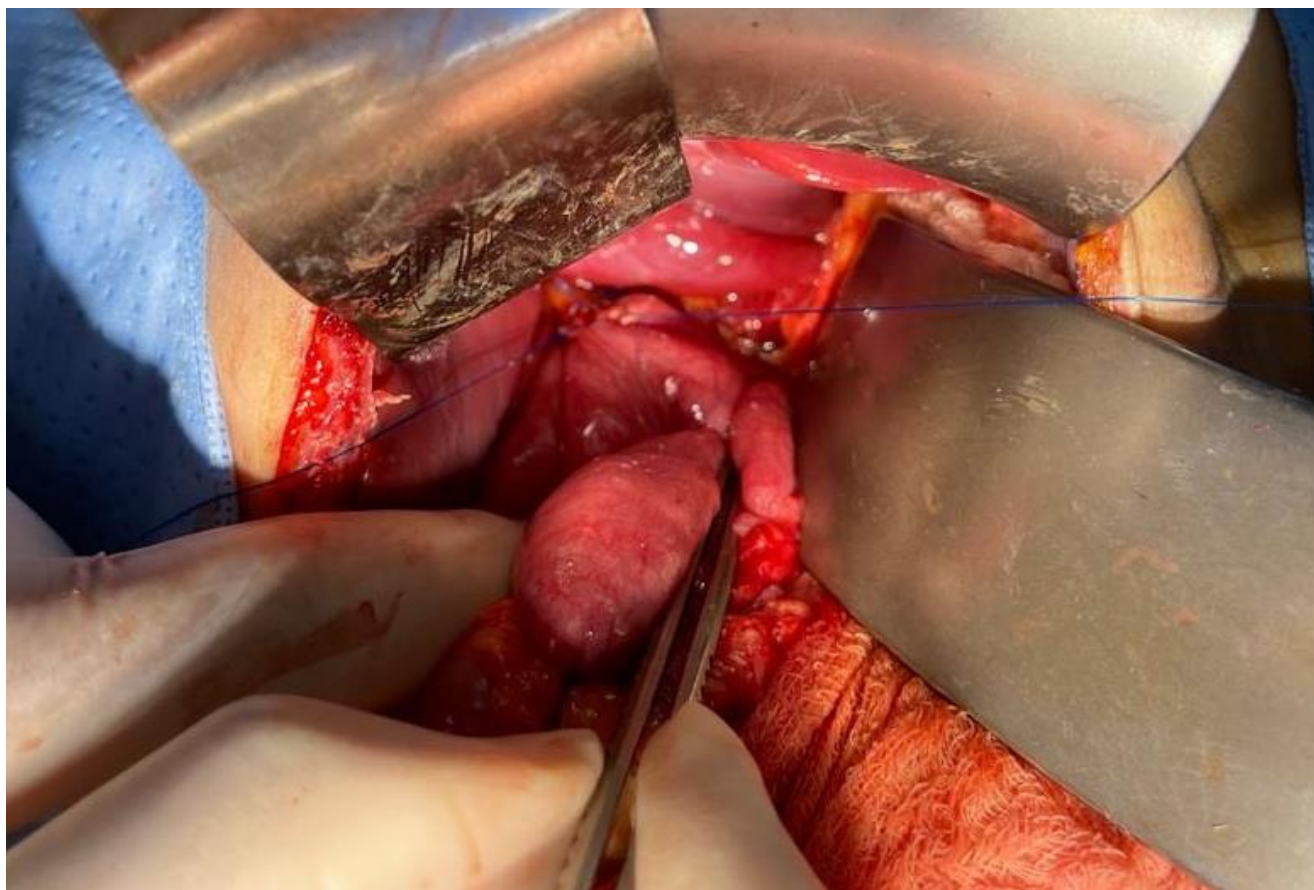


Figure 21 : anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y à la Roux en trans
mésocologie.

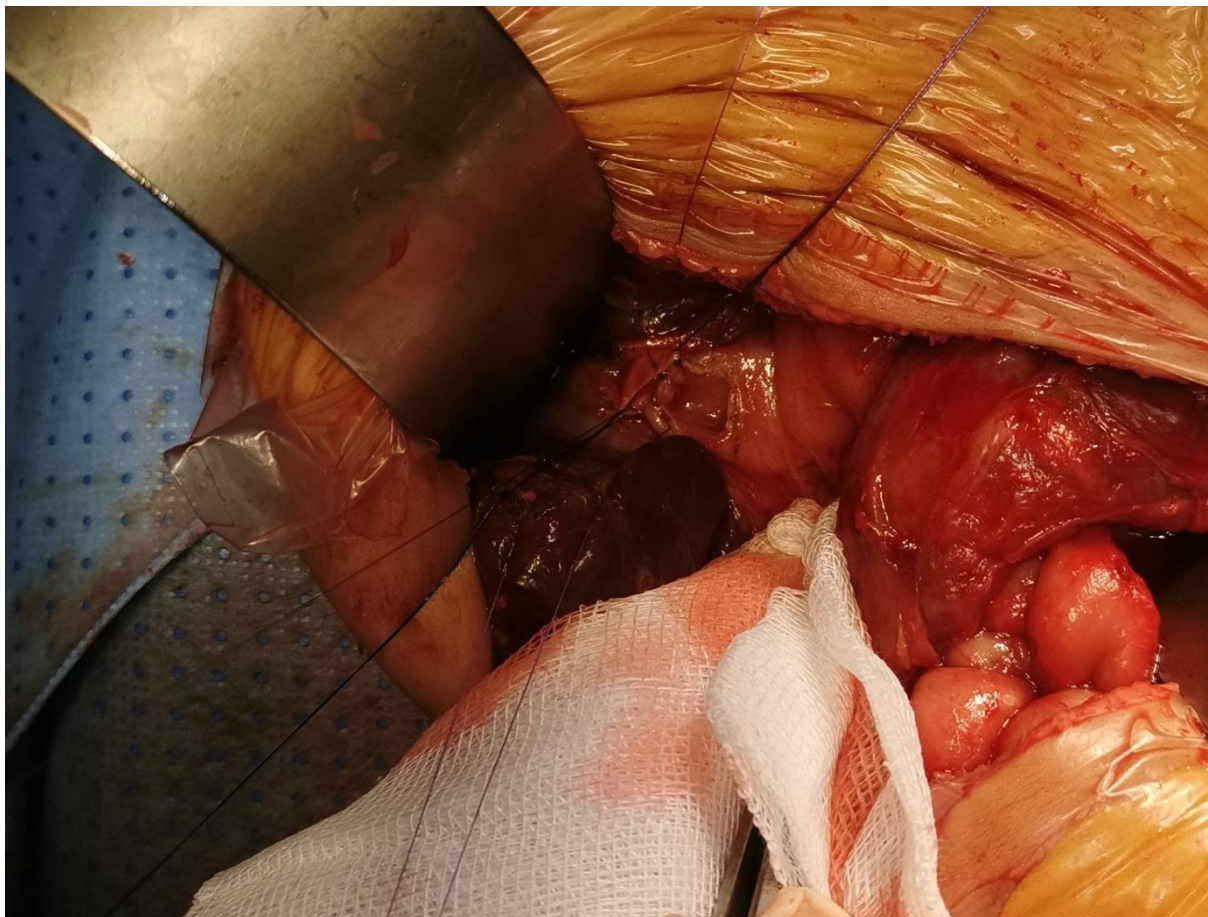


Figure 22 : anastomose cholédoco-duodénale.



Figure 23 : pièce opératoire d'une cholécystectomie avec résection du kyste du cholédoque.

V. Données anatomo-pathologiques :

L'étude anatomopathologique a été faite pour tous nos patients opérés, elle a objectivé :

- Une dilatation kystique du cholédoque avec des lésions de cholécystite chronique chez 2 patients.
- Une cholestase avec cirrhose hépatique chez une patiente.
- Dilatation kystique du cholédoque avec remaniement fibreux de la paroi chez 13 patients.

Aucun cas de dégénérescence maligne n'a été rapporté dans notre série.

VI. Les suites opératoires

Les suites opératoires immédiates ont été bonnes pour 13 enfants soit 86% des patients opérés et qui étaient marquées par l'apyrexie et la reprise de transit.

Un seul patient a présenté une fuite anastomotique responsable d'un bilome qu'on a drainé chirurgicalement à deux reprises avec une bonne évolution à long terme.

Les suites opératoires lointaines ont été bonnes pour les 15 patients.

DISCUSSION

I. Etude épidémiologique :

La DCVB est une entité anatomo-clinique rare. Son incidence est estimée à 1 /13500 naissances aux USA et 1 /1000 naissance en Asie [24,25].

Les DCVB occupent en fréquence la 2ème place après l'atrésie congénitale des voies biliaires. Les données épidémiologiques de nos patients rejoignent ceux de la littérature notamment sur l'âge moyen et la nette prédominance féminine [2,26,27].

II. Etude clinique :

La triade symptomatique classique révélatrice d'une DKCVBP est faite de douleurs abdominales, d'un ictère et d'une masse abdominale droite. Cependant cette triade ne serait présente que dans moins d'un tiers soit 15 à 25% des cas et dans près des deux tiers des cas les patients présentent un ou deux des trois symptômes [22,28,29].

1.La douleur :

Elle représente le signe majeur, C'est le principal motif de consultation, quasi-constante chez l'enfant, elle est en rapport avec l'hyperpression régnant dans les voies biliaires, du fait de l'obstacle latent.

Son siège habituel est l'hypochondre droit, parfois elle est diffuse dans tout l'abdomen et plus rarement elle peut siéger au niveau de l'épigastre ou de la région péri-ombilicale. L'irradiation se fait vers la base du thorax et l'épaule droit, sans avoir cependant de caractère pathognomonique [29,30,31].

En concordance avec la littérature, dans notre étude la douleur abdominale était présente chez 73,3% des patients, sous forme de coliques hépatiques, représentant ainsi le principal motif de consultation.

2. L'ictère :

C'est un signe cardinal orientant vers une affection hépatobiliaire, En général c'est un ictère rétionnel avec des urines foncées et des selles décolorées pouvant s'accompagner de prurit. Son intensité est variable.

Dans notre série, uniquement cinq patients ont présenté un ictère, dont trois étaient de type rétionnel.

3. Masse abdominale :

Il s'agit d'une masse arrondie de l'hypochondre droit, bien limitée, régulière, lisse et mobile latéralement. Elle est habituellement indolore [32].

Dans notre étude 5 patients soit 33,3% des cas ont présenté une masse abdominale à l'examen clinique. Une volumineuse masse arrivant jusqu'à la FID a été notée chez un de nos patients.

Tableau I : Fréquence des éléments de la triade classique en fonction des séries des différents auteurs.

Etude	Douleur	Ictère	Masse	Triade classique
R. KHMEKHEM (Tunis 2012) [28]	31,2%	43,8%	18,7%	18,7%
J. SINGHAM (Canada 2007) [23]	79%	31,5%	15,8%	10,5%
S. FOURA (Marrakech 2017)[33]	86,7%	33,3%	40%	20%
Notre étude	73,3%	33,3%	33,3%	20%

Nos résultats cliniques rejoignent parfaitement ceux rapportés dans les différentes autres études.

4. Les autres manifestations cliniques :

- Syndrome fébrile : symptôme fréquent mais non spécifique, il a pour origine l'infection biliaire, rapporté par plusieurs auteurs [2,4,33].
- 7 de nos patients représentaient une fièvre à l'admission.
- L'hépatomégalie est retrouvée dans 35.5% des cas selon L.LE [34] .Dans notre série elle était de 26.7% des cas.
- Signes généraux : amaigrissement et altération de l'état général, retrouvés dans 40% des cas de notre série.
- Signes fonctionnels : nausées/vomissements présents dans 53,3% des cas, et signes de cholestase présents dans 60% des cas de notre série.
- Trois de nos patients ont été admis dans un tableau de complication, soit 20% ; deux avaient une péritonite, secondaire à la perforation spontanée d'une DCVB , et un présentaient une péritonite aigue stade C , ces complications sont rapporté dans la littérature à des fréquences variées [35, 36, 37].

III. Etude paraclinique :

A. Biologie :

Elle est sans intérêt diagnostique puisqu'elle n'a aucune spécificité. Elle apprécie la fonction hépatique ainsi elle peut montrer des signes de cholestase, de souffrance hépatique, de syndrome infectieux, ou d'atteinte pancréatique en fonction de la présentation de la clinique.

Dans notre étude les signes biologiques de cholestase et de cytolyse ont été retrouvés chez 53,3% des cas. Le dosage des enzymes pancréatiques est revenu élevé dans 20% et 40% des cas respectivement pour l'amylasémie et la lipasémie.

B. Imagerie :

1. Echographie abdominale

L'échographie est l'examen de première intention réalisé chez la quasi-totalité des patients dans les différentes études.

Le kyste apparaît sous forme d'une masse ovale, anéchogène à renforcement postérieur et d'allure liquidienne pouvant contenir des calculs. La mise en évidence d'une communication entre la voie biliaire principale et ce kyste est indispensable pour affirmer le diagnostic.

Elle permet également l'étude du reste de l'arbre biliaire et du foie.

Aux États-Unis la sensibilité de l'échographie à la détection de la DKCVBP était d'environ 71–97% [30], 100% au Vietnam [34] et à Tunis [28]. Elle a permis d'évoquer le diagnostic en anténatal chez 15.7% des cas et en post-natal chez 94.7% des cas chez l'étude de J. SINGHAM [38], et dans notre étude elle l'avait évoquée en post-natal chez tous les malades soit 100% des cas.

2. TDM abdominale

La TDM réalisée selon la technique standard est peu informative pour l'exploration des voies biliaires et surtout pour la voie biliaire principale. Dans le cas des DKCVBP, elle met en évidence une tumeur liquidienne bien limitée, étendue entre la confluence portale et le duodénum, la présence éventuelle de lithiases, et informe sur l'état des voies biliaires intra-hépatiques ; une cartographie de l'arbre biliaire et une délimitation précise de la lésion sont ainsi obtenues [39].

Elle intervient dans le diagnostic différentiel entre maladie de Caroli et maladie polykystique du foie [30].

Le cholangioscanner est une technique spécifique pour la visualisation des voies biliaires par l'injection d'un produit de contraste intraveineux d'excrétion biliaire

(comme la biliscopine ou acide iodoxamique) avec reconstruction coronale sagittale ou en 3D. Comme les effets secondaires des produits de contraste biliaire intraveineux sont plus fréquents que ceux des produits à l'excrétion rénale et comme une bonne fonction excrétrice est requise pour un résultat adéquat, l'indication pour cholangioscanner connaît ses limites [1,40].

3. Cholangio-IRM ou la Bili-IRM :

C'est l'examen de référence permettant une exploration multi-plans des voies bilio-pancréatiques. C'est une technique non invasive, atraumatique, non opérateur dépendante, ne nécessitant ni anesthésie ou injection de produit de contraste.

Elle montre l'ensemble des malformations de l'arbre biliaire permettant le diagnostic différentiel avec une pathologie obstructive [33].

Les performances de la cholangio-IRM dans le diagnostic des variantes de la normale des voies biliaires et pancréatiques ont été évaluées comme très élevées avoisinant 98% [41,42]. De ce fait, les anomalies de la jonction bilio-pancréatique pouvant rentrer dans ce cadre de variantes, pourraient être diagnostiquées également par cholangio-IRM.

Dans la littérature l'anomalie de la jonction bilio pancréatique qui a un rôle essentiel dans la genèse de l'anomalie est rapportée avec une prévalence variable d'un auteur à l'autre allant de 30% à 70% [2,36].

Dans notre série nous n'avons pas objectivé d'anomalie de la jonction bilio-pancréatique sur les différentes Bili-IRM réalisées.

4. La cholangiographie intraveineuse :

C'est un moyen radiologique qui permet le diagnostic préopératoire précis. Rarement utilisée de nos jours car conditionné par l'absence d'ictère et par un fonctionnement hépatique satisfaisant, qui est le plus souvent absent chez les malades

ayant une DKCVBP [43].

Elle permet l'opacification de la voie biliaire principale par injection intraveineuse d'un produit iodé. L'anomalie apparaît sous forme d'une opacité arrondie, généralement de faible tonalité, qui dépend de la voie biliaire principale et qui s'opacifie en même temps que cette dernière.

5. La cholangiographie transhépatique percutanée :

Peut être réalisée en préopératoire même en présence d'ictère. Cet examen permet l'opacification des dilatations dans la majorité des cas.

La ponction est habituellement pratiquée dans les voies biliaires intra-hépatiques à l'aiguille fine par voie latérale droite intercostale qui peut être guidée par échographie [44]. Cependant, les VBIH sont difficilement cathétérisables, ce qui rend cet examen peu rentable. L'instauration d'une antibiothérapie parentale est nécessaire pour éviter le risque infectieux.

6. La cholangiographie peropératoire :

Elle montre parfaitement l'anatomie complète des systèmes pancréatiques et biliaires, mais dans certains cas, le cholédoque distal n'est pas opacifié. Sa sensibilité varie de 92% à 96% et sa spécificité est environ 100%. Elle peut se faire soit par l'intermédiaire de la vésicule ou par la ponction directe de la dilatation kystique. Une principale et unique complication décrite est un état de choc à l'iode [45,46].

7. Cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) : [47]

C'est une technique de référence dans le diagnostic et le traitement des affections bilio-pancréatiques. Ses indications se sont modifiées : la CPRE est maintenant moins utilisée pour ses applications diagnostiques en raison des performances obtenues par les autres méthodes diagnostiques : le scanner, l'IRM et l'écho-endoscopie. Elle précède, le plus souvent, un geste thérapeutique

endoscopique.

Cependant, une cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) est indispensable pour mieux s'affirmer sur les anomalies du carrefour bilio pancréatique.

Dans la série A. Tannuri et al. [27] sur 7 CPRE, 5 patients avaient une anomalie de la jonction. S. Mannai et al. [2] Sur 11 patients, 6 avaient une anomalie de la jonction.

La CPRE n'a été réalisé chez aucun malade de notre série.

8. Echo endoscopie biliopancréatique :

Son apport n'a été que rarement évalué. Certaines études ont confirmé l'excellente sensibilité de cette technique pour le diagnostic de kyste cholédocien, pour la recherche et l'analyse de la variété d'une AJBP ainsi que pour la recherche d'éventuels arguments en faveur d'une lésion tumorale associée, notamment vésiculaire [47,48].

IV. Etude anatomo-pathologique :

1. Classification de Todani :

La 1^{ère} classification qui a été proposée par Alonso-Lej et ses collègues en 1959 [49], qui a décrit 3 types de DKCVBP. En 1977, Todani et ses collègues ont élargi cette classification, qui est typiquement morphologique, en introduisant les dilatations intra hépatiques et les kystes multiples extra-hépatiques. Actuellement c'est la classification la plus utilisée [50]. Elle distingue 5 types ;

- **Type I :** (Figure 24)

Il représente près de 90% des DKCVBP. L'anomalie se développe sur la voie biliaire extra hépatique au-dessous des voies biliaires hépatiques et au-dessus de la portion pancréatique du canal biliaire. Le volume de la poche est variable ; il peut contenir jusqu'à plusieurs litres de bile. Ce type comprend 3 sous groupes :

- Le type Ia : dilatation sacciforme.
- Le type Ib : dilatation segmentaire.

- Le type Ic : dilatation fusiforme.

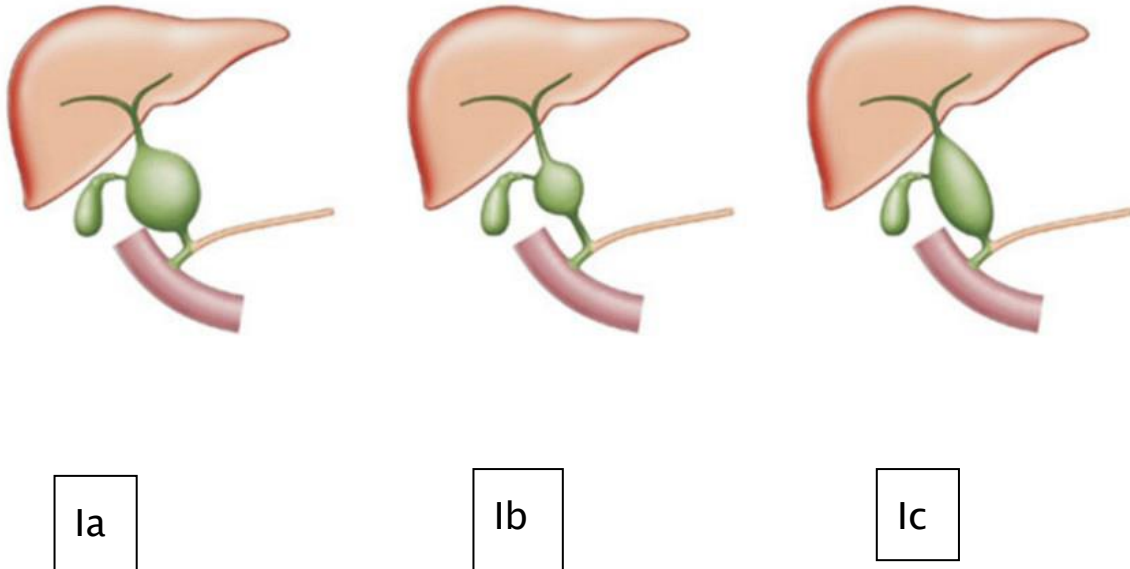


Figure 24 : Schéma de type I de la classification de Todani [51].

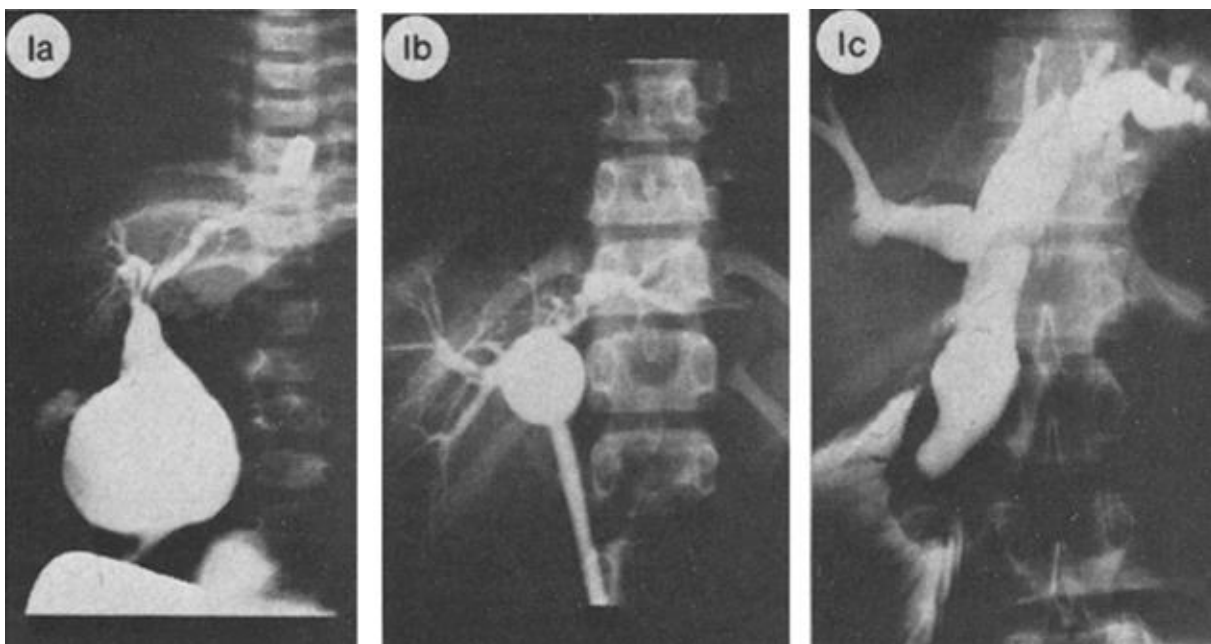


Figure 25 : Type I de la classification de Todani sur une cholangiographie peropératoire [50].

- **Type II** : est un diverticule de la voie biliaire principale, rattaché par un pédicule habituellement court et étroit à une voie biliaire principale non

kystique (Figure 26).

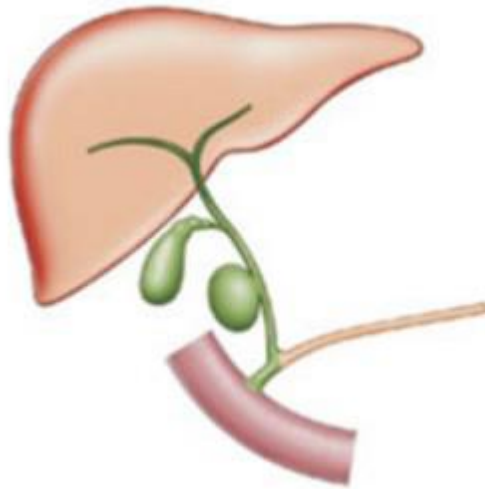


Figure 26 : Schéma de type II de la classification de Todani [51].



Figure 27 : Vue antérieure d'une cholangiographie rétrograde endoscopique de type II de Todani [28].

- **Type III :** (Figure 28)

Correspond au cholédococèle, qui est une dilatation kystique de la portion

terminale du canal cholédoque faisant saillie dans la lumière duodénale : la voie biliaire principale sus-jacente est le plus souvent normale ou dilatée mais non kystique.

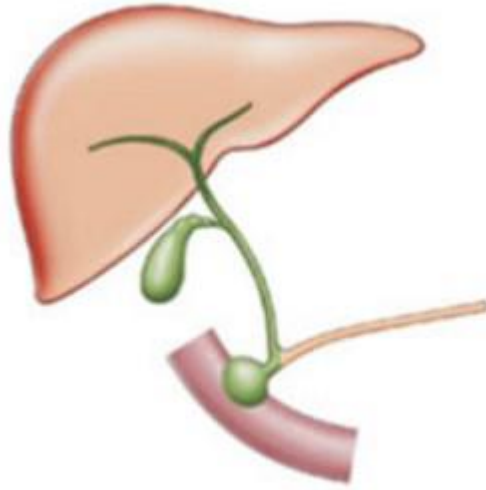


Figure 28 : Schéma de type III de la classification de Todani [51].



Figure 29 : Type III de la classification de Todani sur une CPRE [28].

- **Type IV :** (Figure30)

Comprend deux formes différentes :

- IVa : est une dilatation kystique de la voie biliaire principale, quelque soit son

type, associée à des dilatations kystiques intra hépatiques.

- IVb : est une dilatation kystique multiple des voies biliaires uniquement extra hépatiques pouvant regrouper plusieurs des types précédents.

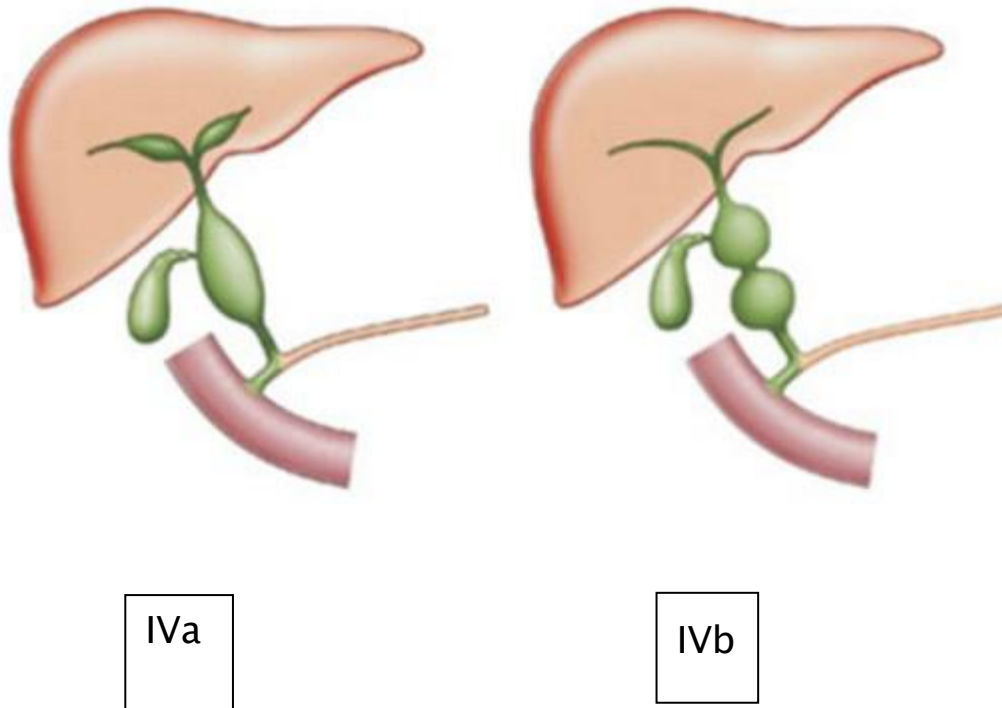


Figure 30 : Schéma de type IV de la classification de Todani [51].

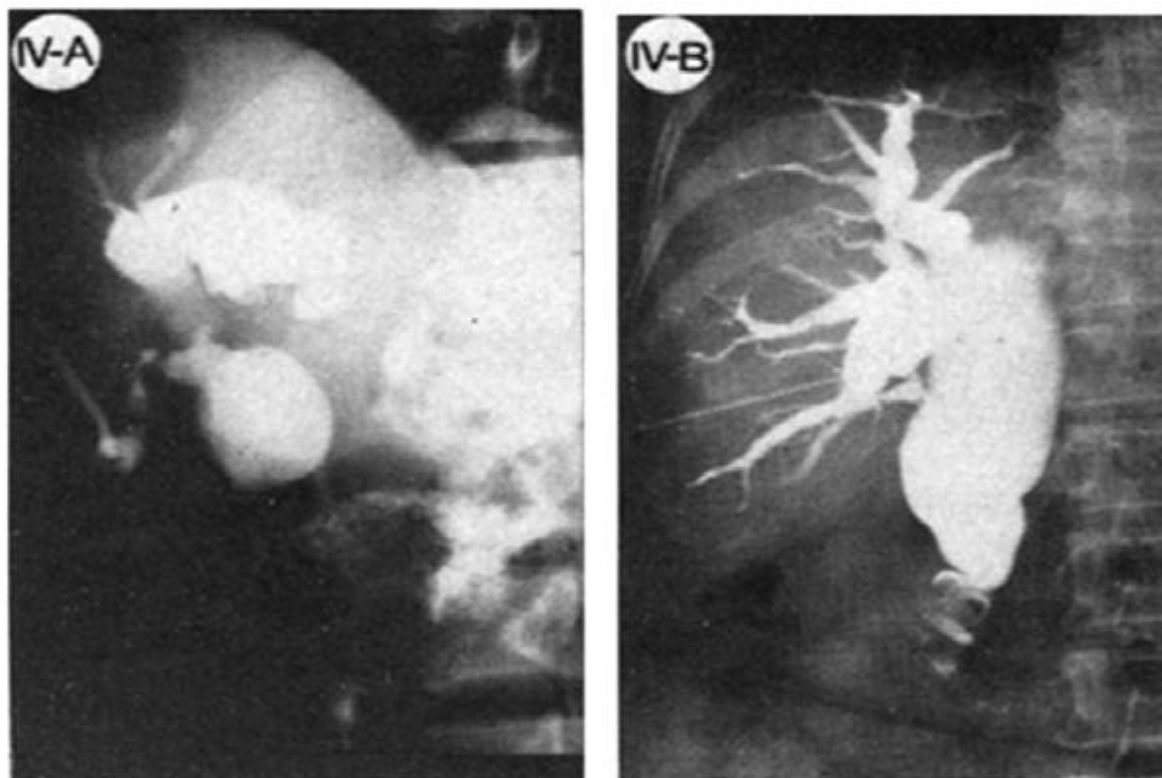


Figure 31 : Type IV de la classification de Todani sur une cholangiographie peropératoire [50].

- **Type V** : la maladie de Caroli [52] (Figure 32)

C'est une dilatation congénitale non obstructive qui intéresse uniquement les voies biliaires intra hépatiques. C'est une maladie autosomique récessive rare, dont la prévalence ne dépasse pas 1/1000000 de la population. Jusqu'à 1984, juste 162 cas qui sont rapportés.

Il existe 2 formes de la maladie :

- Forme pure, l'aspect externe du foie est normal, pas de fibrose hépatique congénitale, se manifeste le plus souvent par une angiocholite. Cette forme apparaît à l'âge adulte jeune <30ans.
- Forme mixte (syndrome de Caroli) : le foie est volumineux, dur et siège d'une fibrose congénitale. Les cavités intra hépatiques sont de siège et de morphologie variables.

Ce sont des dilatations séparées de zones saines réalisant un aspect en chapelet de l'arbre biliaire. Elles peuvent être diffuses ou localisées et sont plus fréquentes au niveau du lobe gauche (selon Borda F. et ses collaborateurs, 1982). Les voies biliaires extra hépatiques peuvent être normales ou pathologiques. L'atteinte rénale est fréquente, c'est une ectasie canaliculaire péricalicielle.

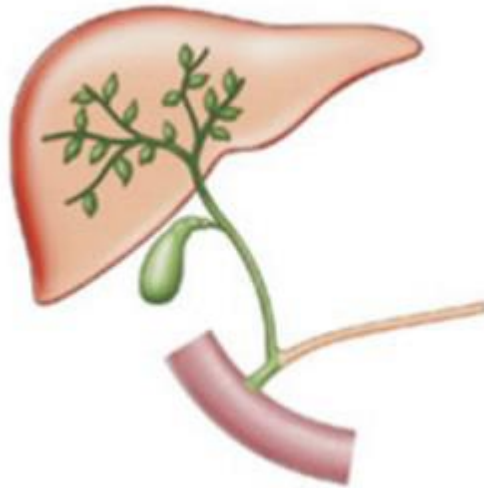


Figure 32 : Schéma de type V de la classification de Todani [51].



Figure 33 : Cholangiographie montrant une maladie de Caroli avec une :

- Dilatations tubulaires sans obstacle, absence de dilatation kystique.
- Noter les bords rectilignes des dilatations sans signe d'obstacle.
- Empièchement d'une voie biliaire (flèches) [52].

2. Classification de l'AJPB :

2.1. Classification de Komi : (Figure 34) [53]

C'est une classification qui prend en considération l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique et qui a intérêt aussi bien thérapeutique que pronostique.

Type I : Wirsung dans le cholédoque

Ia : AJPB sans DKVBP.

Ib : AJPB avec DKVBP.

Type II : cholédoque dans le wirsung

Ila : AJPB sans DKVBP.

IIb : AJBP avec DKVBP.

Type III : l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique est associée à la présence d'un canal pancréatique accessoire, relié ou non aux canaux biliaire et pancréatique.

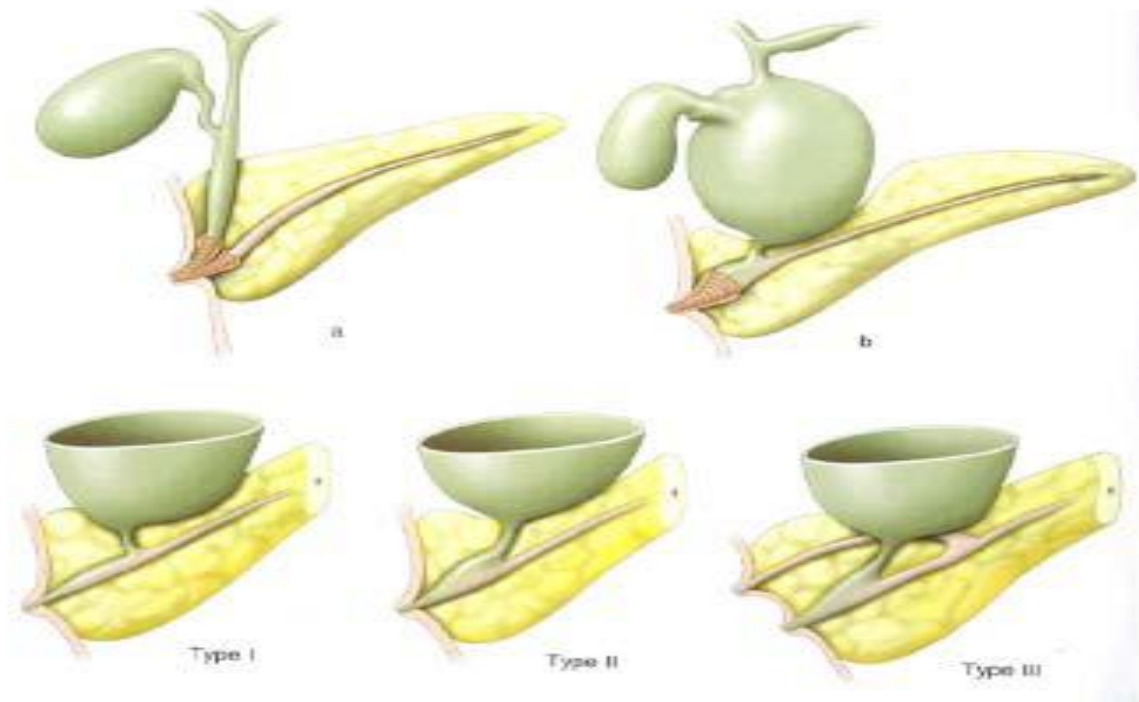


Figure 34 : Schéma montrant la classification de Komi avec ses différents types.

2.2. Classification de Kimura [2] :

Les anomalies anatomiques de jonction biliopancréatique ont été classées par Kimura et al en deux variétés :

Type I est celui où le canal excréteur du semble se jeter dans le cholédoque réalisant l'union pancréatico-cholédocienne.

Type II qui prédomine, est celui de l'union cholédoco-pancréatique, où le cholédoque semble se jeter dans le canal de Wirsung.

3. Discussion des données de la littérature:

Selon une étude récente publié par ACA. Tannuri en 2020, les pourcentages des types de DKCVBP selon Todani s'estiment à :[27]

- 82,7% représentait un kyste de type I

La dilatation congénitale des voies biliaires chez l'enfant

- 1.2% représentait un kyste de type III
- 16% représentait un kyste de IV
- Les types II et V n'ont pas été rapporté dans sa série de 81 patients.

Tableau II : Le pourcentage des types de la DKCVBP selon la classification de Todani en fonction des séries des différents auteurs.

ETUDE	I	II	III	IV	V
J. SINGHAM (CANADA 2009) [23]	68%	0%	0%	31%	0%
R. KHMEKHEM (TUNISIE 2012) [28]	81%	0%	7%	12%	0%
S. FOURA (MARRAKECH 2017) [33]	73%	0%	0%	27%	0%
ACA. TANNURI (BRESIL 2020) [27]	82,7%	0%	1,2%	16%	0%

Ainsi nos résultats conforment parfaitement aux données de la littérature.

L'AJPB n'a été observée chez aucun de nos 13 malades qui ont fait la Bili-IRM.

4. Etude anatomo-pathologique :

La paroi du kyste est formée d'un tissu conjonctif scléreux au sein duquel on trouve quelques rares fibres élastiques et cellules musculaires. Le plus souvent, il n'y a pas de couverture épithéliale, surtout, les anatomistes insistent sur l'agénésie neuro-ganglionnaire au niveau de la paroi kystique, qui serait la lésion causale primitive.

Des calcifications pariétales et des calculs endo-kystiques se rencontrent dans 20% des cas environ.

La bile contenue dans la dilatation est souvent surinfectée par des germes gram

négatifs.

La dégénérescence en adénocarcinome est possible et a été observée surtout au Japon [54,55].

Dans notre étude les résultats histologiques observés ont confirmé notre diagnostic de DKCVBP, ils étaient principalement des lésions de cholécystite chronique, aucun signe de malignité n'a été noté.

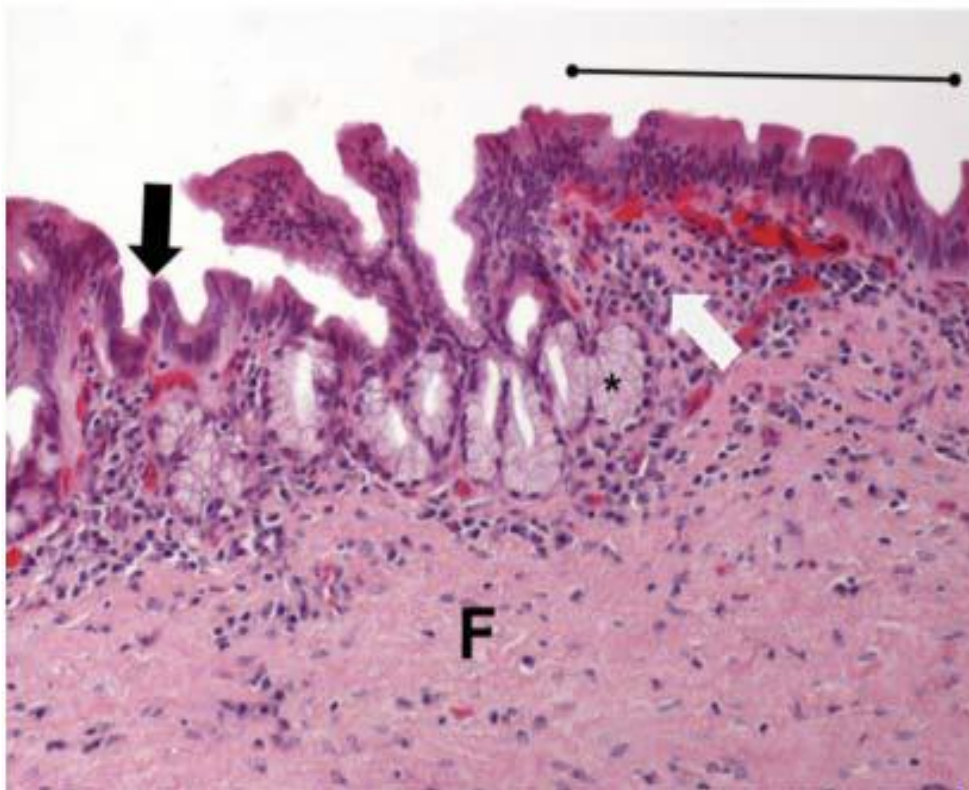


Figure 35 : Vue microscopique d'une lame prise d'une DKCVBP constituée d'un épithélium relativement plat (segment de ligne) ou de type papillaire sur la paroi fibreuse (F). une inflammation chronique (flèche blanche), une métaplasie pylorique (*) et un épithélium réactionnel atypique (flèche noire) aussi sont observés [5].

V. Evolution et complications :

1. Evolution :

L'évolution spontanée des DKC est le plus souvent défavorable : la cholestase chronique et l'infection pouvant aboutir dans des délais plus ou moins rapides à une cholangite ascendante et à une cirrhose biliaire secondaire avec hypertension portale. Certaines complications émaillent, en l'absence du traitement, leur histoire naturelle, il s'agit de complications mécaniques et infectieuses et surtout le risque du cancer.

2. Complications :

Sont dues principalement à la stase biliaire. Il s'agit essentiellement de la lithiase qui peut bloquer le bas cholédoque, la poussée de cholangite ou d'angiocholite, la perforation du kyste ou le cholepéritoine (94), la surinfection et la cirrhose secondaire et l'HTP. Cependant la complication la plus grave et la plus tardive, reste la cancérisation de la paroi du kyste.

2.1. Les complications infectieuses : [55,56]

Peuvent se manifester par une infection du contenu du kyste, une angiocholite, la cholécystite reste rare.

Par contre la pancréatite aigue est fréquente, se signalant d'ailleurs par l'importance de la symptomatologie douloureuse, et confirmée par la biologie dans de nombreux cas. Ces douleurs font parfois penser à tort au diagnostic d'invagination intestinale lorsqu'elles surviennent chez le jeune enfant. Le scanner est utile pour préciser l'état du pancréas, en cas de doute [57,58].

2.2. Les complications mécaniques :

a. Lithiase intra kystique :[28]

La stase biliaire favorise la formation de lithiase, qui peut bloquer le bas cholédoque.

b. La rupture :

La rupture spontanée est rare. Son incidence varie entre 3 à 7%, dans la majorité des cas elle survient chez les enfants âgés de moins de 4ans [28]. Son site habituel est la jonction du canal cystique avec la voie hépatique commune dans 50% des cas, elle peut survenir au niveau du kyste distal (25% des cas), ou au niveau de sa jonction avec le canal hépatique gauche. La cause de cette complication n'est pas bien élucidée. Le tableau clinique est habituellement une distension abdominale progressive, vomissements, et état de choc avec ou sans ictère.

Dans notre série, deux patients ont développé une péritonite biliaire, qui a constitué le mode révélateur de leur DKCVP.

c. La compression :

Le kyste de la VBP peut refouler les organes de voisinage mais sans retentissement fonctionnel important. En cas de kyste géant, il peut y avoir une compression de l'uretère avec hydronéphrose.

d. La cirrhose biliaire secondaire 15 à 32% : [28]

Si, dans certains cas, il peut apparaître normal macroscopiquement et à l'histologie, il arrive fréquemment que des lésions du parenchyme hépatique témoignant de la stase et de la fibrose soient déjà très marquées. Il faut d'ailleurs noter que ces lésions peuvent très bien être retrouvées chez le jeune nourrisson, où elles ont une signification encore plus grave et où leur régression totale est aléatoire.

Elle s'accompagne des signes d'hypertension portale avec ascite, SMG et varices oesophagiennes.

L'obstruction et la stase d'une part, l'infection d'autre part, entraînant un cycle lésionnel autoentretenu aboutissant à l'installation de la fibrose. Il faut donc faire une biopsie hépatique lors de l'intervention.

2.3. La dégénérescence maligne [45,59]

C'est la principale complication qui peut survenir sur n'importe quelle partie du kyste. Dans environ trois quarts des cas il s'agit d'un adénocarcinome.

Le risque de survenue de Cholangiocarcinome est 20 fois plus élevé chez les malades porteurs de DKCVBP que dans la population générale. Une récente expérience japonaise rapporte une prévalence de 35% chez les patients présentant une dilatation kystique congénitale associé à une anomalie de la jonction bilio-pancréatique, cette dernière est considérée comme un facteur de risque de la carcinogénèse biliaire. En outre des concentrations importantes de substances cancérigènes ont été identifiées dans le contenu biliaire en présence de l'anomalie de la jonction bilio-pancréatique.

Le pourcentage de dégénérescence augmente lorsque la découverte du kyste est plus tardive, il atteint 0.7% des cas chez les moins de 10ans, 6.8% entre 11 et 20ans et 50% des cas lorsque le kyste est découvert au-delà de 50ans [28].

La cancérisation est habituellement située dans la zone dilatée, mais la convergence biliaire, la partie basse du cholédoque, les voies biliaires intrahépatiques, et plus rarement la vésicule biliaire peuvent être atteints.

Tous les types de dilatation sont concernés, mais les types I et IV le sont plus souvent.

Le diagnostic radiologique de la dégénérescence du kyste repose sur la recherche d'un épaissement localisé ou diffus de la paroi kystique.

Le carcinome peut également survenir après dérivation biliaire sans excision de la dilatation kystique, sur la poche kystique laissée en place.

VI. Traitement :

1. Le but du traitement :

Le traitement des DKCVBP est exclusivement chirurgical, son objectif principal est de rétablir le cours normal de la bile vers le tube digestif, d'éviter les complications et la dégénérescence [28,29,30].

2. Les moyens thérapeutiques [29,30]

2.1. Traitement médical

L'abstention thérapeutique aboutit au décès du malade.

Le traitement médical de l'angiocholite :

a. Traitement des perturbations métaboliques :

Il est essentiel au cours d'une septicémie avec ou sans insuffisance rénale.

Perfusion intraveineuse permettant de rétablir un équilibre hydro-électrolytique et nutritionnel.

Traitement du choc septique, hypovolémique ; par un remplissage vasculaire sous contrôle de la pression veineuse centrale et de la diurèse ; lutter contre l'acidose métabolique et un apport suffisant en vitamine K si le taux de prothrombine est diminué.

b. Antibiothérapie curative de l'infection aigue :

Elle est toujours nécessaire, doit être entreprise d'emblée.

But : contrôler la dissémination bactérienne locale, hématogène en stérilisant les lésions tissulaires.

La choléstase associée n'empêche pas une concentration tissulaire hépatique normale ou élevée des ATB diffusibles, alors qu'elle diminue l'éventuelle excrétion dans la bile.

Avant l'identification des germes :

ATB à large spectre, actifs sur les BGN et les anaérobies :

Aminoside+Ampicilline +nitromidazole.

2.2. Traitement endoscopique : [60]

Il se fait par une sphinctérotomie endoscopique : qui a pour but d'assurer un drainage biliaire efficace. Elle permet l'évacuation spontanée ou instrumentale de calculs biliaires. En cas d'obstacle bilio-pancréatique inextirpable la sphinctérotomie biliaire autorise le passage de drains ou de prothèses.

Une sphinctérotomie courte est une source d'échec d'évacuation de calculs, trop longue: elle est la source d'hémorragie ou de perforation. La longueur de la coupe dépend de la pathologie à traiter et de l'aspect macroscopique de l'ampoule.

Il existe 2 types de prothèses :

- Les prothèses en plastique : sont rapidement obstruées, leur remplacement est facile. Leur calibre important les rend difficiles à manipuler par voie transhépatique.
- Les prothèses métalliques : auto-expansibles, sont moins déformables et elles sont moins obstruées, elles adhèrent mieux à la paroi canalaire et leur technique de mise en place est plus facile du moment qu'elles peuvent être introduites à travers un drain de petit calibre et dilatées par la suite. Elles ont l'inconvénient d'être plus couteuses.

2.3. Traitement radiologique :[61]

Le traitement radiologique ou le drainage par voie percutanée est de plus en plus utilisé en première intention comme traitement palliatif dans les ictères néoplasiques, mais aussi après échec de la chirurgie ou de la voie endoscopique.

Le drainage biliaire percutané consiste à ponctionner les voies biliaires par voie transhépatique sous costale sous contrôle scopique et /ou échographique avec mise en place d'un drain. Le taux de succès est voisin de 100% lorsque les voies biliaires sont dilatées.

La ponction, se fait à l'aide d'une aiguille fine, est habituellement réalisée sur les voies biliaires droites par un abord intercostal, rarement au niveau de l'épigastre.

Il existe trois types de ce drainage :

- Le drainage externe : où le cathéter est placé en amont de l'obstacle, il permet de drainer la bile vers l'extérieur. Ce type de drainage est indiqué lorsqu'il s'agit d'un contexte d'urgence avec une angiocholite, où on préfère limiter les manipulations et drainer vers l'extérieur la bile infectée.
- Le drainage interne-externe : où le cathéter est placé à travers la zone d'obstruction, communiquant ainsi les voies biliaires en aval de l'obstacle avec les voies biliaires en amont de celui-ci et avec le milieu extérieur.
- Le drainage interne ou l'endoprothèse consiste en la mise en place au niveau du site d'obstruction d'un stent métallique ou une prothèse en plastique assurant la béance canalaire et ainsi l'écoulement de la bile.

Les complications du drainage percutané surviennent dans moins de 5% des cas, elles sont le plus souvent bénignes. Les plus fréquentes sont les complications infectieuses et les complications obstructives.

2.4. Traitement chirurgical :

Les différents types de traitement chirurgical des DKCVBP :

a. Le drainage externe :

Il peut être réalisé par cholédotomie et mise en place d'un drain de Kher.

Actuellement cette technique est abandonnée.

b. Les drainages internes :

b.1. La cholédocorraphie :

Réalisée par résection subtotal de la vésicule, cette technique n'assure pas un passage normal de la bile vers l'intestin ce qui rend la réintervention nécessaire.

b.2. La sphinctérotomie chirurgicale : [62]

C'est une technique consistant à sectionner le sphincter d'Oddi pour ouvrir largement la voie biliaire, permettant ainsi un drainage adéquat de la bile. Mais les complications de cette méthode sont graves, à savoir :

- La pancréatite aiguë
- La stase et l'infection du contenu de la poche kystique laissée en place augmentent.
- La sténose cicatricielle de la sphinctérotomie.

Cette technique pratiquée la première fois par Roux en 1958, est actuellement abandonnée.

b.3. Les Anastomoses kysto-digestives : [34,63,64]

C'est une technique qui peut donner un bon drainage biliaire dans l'immédiat, mais peut exposer aux complications vues que la possibilité de la stase biliaire est là.

Elles Peuvent se faire avec le duodénum, jéjunum ou l'estomac.

Actuellement abandonnée, les chirurgiens ont constaté que laisser le kyste intact est un risque majeur de transformation maligne. Le taux de réussite globale du drainage interne est de 30%, alors que le risque de malignité post opératoire est de 30%, le taux de mortalité est de 11% et plus de la moitié qui subit cette technique nécessite une réintervention.

C'est un traitement incomplet de la DCVB et dangereux.

c. Exérèse totale du kyste avec anastomose bilio-digestive :

c.1. Principes :

Proposée la première fois par Mac-Werther (1924) et défendue par les auteurs anglo-saxons (Alonso-Lej) et asiatique (Kasai, Ishida).

Actuellement, la résection totale du kyste suivie d'une anastomose hépato-jéjunale sur anse en Y est le traitement de choix, car elle réduit le risque de stase biliaire et de la dégénérescence néoplasique, ainsi qu'elle assure la meilleure dérivation biliaire.

L'exérèse peut être totale ou partielle :

Exérèse totale : Déjà décrite dans le chapitre des résultats.

Exérèse partielle :

Elle est préconisée dans le cas où la dilatation s'enfonce dans l'épaisseur du pancréas, dans ce cas l'extrémité inférieure de la partie dilatée du cholédoque est abandonnée sur place comme << un fond de coquetier >>.

c.2. Gestes associés :

- Biopsie hépatique

Demandée en cas de suspicion de malignité hépatobiliaire ou en cas d'importantes adhérences inflammatoires.

- La cholécystectomie :

Elle a été décrite par certains auteurs, et recommandée par d'autres.

L'intérêt de la cholécystectomie est la facilité qu'elle offre dans les interventions d'exérèse. C'est un geste accessoire que les auteurs ne jugent pas toujours utile de signaler dans leurs travaux.

- Réparation : rétablissement

Deux montages sont possibles, mais le plus utilisé c'est l'anastomose hépaticojéjunale sur une anse en Y :

- Réparation par une anse jéjunale en Y : Déjà décrite dans le chapitre des résultats.
- Réparation par une anse jéjunale isolée :

On isole une anse jéjunale, qui reste vascularisée par les artères jéjunales correspondantes alors que l'arcade anastomotique est sectionnée pour assurer une mobilisation suffisante du segment isolé. Ce dernier est passé en transmésocolique au-devant du deuxième duodénum. La continuité jéjunale se fait par une anastomose hépatico-jéjunale termino-terminale. On fait une anastomose hépatico-jéjunale termino-latérale et on ferme l'extrémité supérieure de l'anse par agrafage ou par suture. Au niveau de son extrémité inférieure on réalise une anastomose jéjuno-duodénale termino-latérale en un plan à la soie avec la partie basse du deuxième duodénum. La brèche mésocolique est fermée autour du mésentère de l'anse jéjunale montée.

Plusieurs arguments théoriques plaident en faveur de ce montage ; il ramène la bile dans le duodénum, ce qui rapproche de la physiologie normale ; il éviterait le reflux duodénal ; il réduirait la possibilité de créer ou d'entretenir une maladie ulcéreuse ; il faciliterait l'exploration endoscopique de l'anastomose et des voies biliaires intra hépatiques.

L'intervention se termine habituellement par un drainage sous hépatique.

Cette technique peut être effectuée par voie conventionnelle ou par voie laparoscopique chez les grands enfants [30,34,65].

d. Les résections hépatiques segmentaires :[30]

Chacun des huit segments du foie peut être réséqué de façon séparée ou associée aux segments adjacents. Les hépatectomies sont indiquées dans : les tumeurs hépatiques, la pathologie infectieuse et les dilatations localisées des VBIH.

Il existe deux types d'hépatectomie : anatomique ou typique et non anatomique ou atypique.

e. La transplantation hépatique :[66]

La cholestase clinique et l'infection chronique sont responsables d'une cirrhose biliaire secondaire et par conséquent une détérioration de la fonction hépatique et la survenue de l'insuffisance hépatique terminale, d'où l'indication d'une TH. Cette dernière est indiquée également en cas de maladie de Caroli diffuse même non compliquée.

3. Les indications :

3.1. Les indications du traitement chirurgical : [2,5,30,53]

Les indications chirurgicales diffèrent selon le type de la malformation, mais doivent respecter certains critères : l'âge du malade, son état général, la disponibilité des moyens de réanimation et la possibilité de réalisation d'une cholangiographie peropératoire.

Selon le type :

- Type I : Exérèse complète de la vésicule biliaire de la VBP dilatée en ne laissant vers le haut que le toit de la convergence biliaire et vers le bas une portion millimétrique du cholédoque intrapancréatique. En cas d'urgence (angiocholite ou autre urgence chirurgicale abdominale) on doit réaliser un drainage biliaire externe provisoire qui peut être réalisé sans difficulté majeure par cholécystostomie ou cholédocostomie, puis de réintervenir dès

que l'état du patient le permet. La résection coelioscopique de ce type de dilatation est décrite.

- Type II : l'exérèse de la totalité du diverticule associée à une cholécystectomie et à une anastomose hépatico-jéjunale est l'intervention de choix.
- Type III : une sphinctérotomie endoscopique est suffisante devant une cholédochocèle. la cholécystéctomie est indiquée.
- Type IV :
 - ❖ IVa : la prise en charge dépend de la distribution des lésions intrahépatiques. Dans les cas où l'atteinte hépatique est localisée, le traitement rejoint celui du type I associé à une hépatectomie emportant les voies biliaires malades. Le traitement de l'atteinte hépatique diffuse rejoint celui du type V.
 - ❖ IVb : le traitement est le même traitement que celui du type I.
- Type V : Dans ce type, il n'est pas nécessaire de réséquer la voie biliaire principale. Une maladie de Caroli type V localisée ne pose pas de problème thérapeutique. La résection hépatique permet une guérison définitive de la maladie. Le problème se pose lorsque l'atteinte des voies biliaires est diffuse. La transplantation est l'intervention de choix.

Elle est discutée en fonction de l'âge du patient, de la durée d'évolution de la maladie, de la fréquence des angiocholites et de l'existence d'une hypertension portale associée.

Cette greffe hépatique doit être réalisée avant l'apparition d'un cholangiocarcinome. Pour Tanaka et son équipe a greffé une femme jeune ayant une maladie de Caroli diffuse dégénérée à partir d'un donneur vivant. A 2.5 ans de l'intervention, elle va bien sans récurrence. Pour cette équipe, la greffe hépatique est

l'intervention de choix pour la maladie de Caroli diffuse, même en présence d'une dégénérescence localisée au foie.

La présence d'une anomalie de la jonction biliopancréatique devrait conduire à une cholécystectomie préventive même en l'absence de dilatation des voies biliaires et de lithiase vésiculaire.

3.2. Les indications du traitement endoscopique : [47]

La sphinctérotomie endoscopique est indiquée en cas de cholédococèle surtout pour les kystes de petite taille. L'indication se pose également quand il s'agit d'une DKC avec une lithiase de la VBP responsable d'angiocholite sévère, et elle reste une solution d'attente réalisée chez les sujets fragiles et à haut risque opératoire.

- Enfin, la découverte d'une anomalie de la jonction bilio-pancréatique devrait conduire, même en l'absence d'une DKC et d'une lithiase vésiculaire, à une cholécystectomie préventive.

Dans notre d'étude tous les patients ont bénéficié d'une excision complète de la dilatation avec une anastomose bilio-jéjunale sur anse en Y à la Roux.

3.3. Cas particuliers :

Même si le principe de l'intervention doit rester identique, visant à l'exérèse de la voie biliaire avec rétablissement de la continuité par une anastomose bilio-jéjunale, certaines circonstances dues à l'anatomie particulière ou à une complication peuvent rendre l'exploration et la réparation plus délicates.

Nous avons eu deux cas particuliers de découverte fortuite d'une DCVB sur perforation spontanée du kyste réalisant un tableau de péritonite biliaire.

L'un a été opéré en un seul temps avec anastomose hepatico-duodénale, et le 2^{ème} a été opéré en deux temps ; initialement nous avons réalisé une toilette péritonéale avec dérivation externe puis une cure radicale différée de 6 semaines consistait à une

anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y. Les avis sur ce cas sont différents selon les séries et parfois dans la même série.

T. Ngoc et al. [67] dans sa série de 27 cas, 4 patients ont été opérés en deux temps avec une cure radicale différée de 2 à 4 semaines ; les 23 patients en un seul temps et il rapporte une bonne évolution chez tous ses patients.

VII. Surveillance et Pronostic

1. Surveillance

Dans les suites de l'intervention, la reprise de l'alimentation doit pouvoir se faire vers le cinquième jour, après ablation de la sonde gastrique. Le liquide recueilli par la lame de drainage doit être analysé pour dosage de l'amylase, sachant qu'un « fond de coquetier » peut encore laisser passer un peu de liquide pancréatique pendant quelques jours. La lame est enlevée vers le cinquième jour. Ultérieurement, la surveillance en consultation doit comporter :

- Un bilan clinique, où il s'agit surtout de s'enquérir de signes fonctionnels, tels que des douleurs abdominales, ou une décoloration épisodique des selles.
- Un bilan biologique qui doit apprécier l'existence éventuelle de signes de rétention biliaire ou de réaction pancréatique.
- Un bilan morphologique comportant échographie et radiographie abdominale en position debout, à la recherche d'une aérobilie ou d'une dilatation des VBIH.

2. Pronostic [28,53,55,68]

2.1. La morbidité :

a. Les complications post opératoires précoces

- Infection de la paroi.
- Fistule biliaire :

C'est un écoulement bilieux extériorisé par un drain ou un orifice de drainage après une chirurgie des VBEH.

- La fuite biliaire réalise trois types de situation :
 - Une collection bilieuse localisée ou bilome
 - Biliopéritonite
 - Extériorisation par drainage

Devant toute fistule biliaire simple si : pas de calcul résiduel ni sténose, on réalise une ablation progressive du drain après 12–15 jours. La guérison spontanée presque toujours en moins de huit jours, sinon l'alternative est la réintervention précoce qui permet la ligature de la fuite.

Notre patiente a présenté un bilome ayant nécessité un drainage avec une bonne évolution, cette complication est rapportée dans la littérature à des fréquences variables [27,33].

- La pancréatite aigue :[58]

S'observe lorsqu'il y a eu un traumatisme de la papille ou du pancréas lui même.

- L'abcès :

Il faut toujours chercher une fuite anastomotique biliaire. De nombreuses localisations, néanmoins 4 topographies sont ubiquitaires :

- Abscès de paroi,
 - Le cul-de-sac de Douglas, en raison du caractère déclive de cette zone.
 - L'espace sous phrénique à cause de pression plus faible due à la proximité du thorax.
 - La zone de résection chirurgicale.
 - Le choc septique : à la suite de la dissémination d'une infection locale.

Dans notre étude les suites opératoires immédiates ont été bonnes chez 14 malades soit 93,3% des cas, une fistule anastomotique responsable d'un bilome a été observé chacune chez un seul cas.

b. Les complications tardives :[53]

La revue de la littérature publiée par Longmire, rapporte des cas ayant une surveillance postopératoire de plus de 5 ans, et permet d'individualiser les complications les plus fréquentes:

- La sténose ou l'oblitération de l'anastomose :

Se voit essentiellement en cas de traitement par sphinctérotomie, suite à la section du sphincter d'Oddi, qui accroît ainsi le risque de reflux, de stase, et donc de surinfection et par conséquent être responsable d'ictère récidivant, de douleurs abdominales ou d'accès angiocholitiques, impose en règle la réintervention.

- La lithiase intra kystique ou vésiculaire :

Est plus fréquente en cas de persistance de la poche kystique, se manifeste par la réapparition de douleurs abdominales associées le plus souvent à un ictère variable et paroxystique. Elle conduit également à une réintervention.

- La récurrence quand il n'y a eu qu'un drainage interne, ou surtout en cas de persistance d'un canal commun long. KASAL présente un cas de récurrence survenue 10 ans après la première intervention.

- Les cholangites secondaires :

Elles constituent une complication fréquente des montages réalisés selon les anciennes méthodes, comme la kysto-jéjunostomie latéro-terminale, avec persistance d'une dilatation même discrète des voies biliaires intra hépatiques.

Sans oublier le risque réel de dégénérescence maligne favorisé par la persistance de l'inflammation de la paroi du kyste.

Dans notre série, Nos patients ont été vus en consultation après 3 mois, 6mois et un an du post opératoire, aucun d'entre eux n'a présenté une complication tardive.

2.2. La mortalité :[5]

Le pronostic de la DKCVBP ne cesse de s'améliorer au cours des années, grâce : aux progrès des moyens d'imagerie permettant un diagnostic précis et précoce, la meilleure connaissance de la malformation ainsi que l'évolution des techniques chirurgicales. La morbidité post opératoire a significativement diminué en chutant de 42,5% à 9% au terme d'un suivi de plus de 10 ans.

Le taux de mortalité a également diminué pour tous les types d'intervention mais la résection totale avec anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y montée à la Roux, reste la technique de choix. Concernant la maladie de Caroli, l'option thérapeutique logique est représentée par la résection hépatique dans les formes localisées, et la transplantation hépatique reste le traitement idéal dans les formes diffuses.

CONCLUSION

La dilatation kystique congénitale de la VBP est une malformation rare. Dans notre série, la symptomatologie était dominée par une douleur de l'hypochondre droit, un ictère, une masse et des nausées vomissements. Le diagnostic anténatal n'a pas été fait dans notre série et doit être développé par la généralisation de la surveillance échographique des grossesses.

Le diagnostic est largement facilité par les moyens d'imagerie modernes, essentiellement l'échographie, la TDM et la Bili-IRM.

Le traitement repose sur l'exérèse complète de la portion dilatée de la voie biliaire suivie d'une anastomose biliodigestive sur anse en Y à la Roux. Il doit être proposé dès que le diagnostic établi avant la survenue des complications, et en cas de diagnostic anténatal, ce traitement doit être proposé dans les deux premiers mois.

Les complications postopératoires précoces qui peuvent survenir sont essentiellement d'ordre infectieux et doivent être prévenues par une technique opératoire rigoureuse et le respect de l'asepsie des soins. Une surveillance échographique et biologique prolongée est nécessaire afin de guetter la survenue d'une sténose de l'anastomose biliodigestive ou une évolution vers la cirrhose hépatique.

RESUME

Les dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale anciennement appelées kyste du cholédoque sont définies par une dilatation communicante de la VBEH associée ou non à une dilatation de la VBIH. Elles représentent une malformation congénitale rare plus fréquente en Asie, elles posent encore plus de problèmes diagnostiques que thérapeutiques. Notre travail est une étude rétrospective portant sur 15 cas de dilatations kystiques congénitales de la VBP colligés au service de chirurgie pédiatrique I du CHU HASSAN II de Fès, durant une période de 11 ans, allant du 01/01/2011 au 31/12/2021.

Il a pour objectif d'établir le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif des DKCVBP.

L'âge moyen de nos patients était de 4,4 ans [18 mois et 15 ans]. Le sex-ratio a noté 4 fois plus de filles que de garçons. La symptomatologie clinique était généralement une douleur de l'hypochondre droit chez 11 patients (73.3%), ictère cholestatique chez 3 patients (20%), masse abdominale chez 5 patients (33.3%). Cette triade clinique classique était complète uniquement dans 20% des cas. L'échographie abdominale, la TDM et la bili-IRM ont permis de poser le diagnostic dans la majorité des cas, en précisant le type de la dilatation kystique selon la classification de TODANI, il y avait 11 cas de type I (73%) et 4 cas de type IVa (27%). Le traitement chirurgical a consisté en une résection totale du kyste avec une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y de type Roux pour 14 patients et une anastomose hépatico-duodénale chez un. Les suites opératoires immédiates étaient simples pour 14 patients. Nous avons noté un cas de fuite anastomotique responsable d'un bilome.

Notre série ne déroge pas à la règle : Prédominance féminine, présentation clinique et technique opératoire résection quasitotale de la VBEH. L'évolution est bonne pour tous les patients.

BIBLIOGRAPHIE

- [1]. S. Branchereau et J.Valayer. Malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Traitement chirurgical. Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. 2002;(1) : 40-976.
- [2]. S. Mannai, T. Kraïem, L. Gharbi, N. Haoues, H. Mestiri, M.-T. Khalfallah. Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. Annales de chirurgie 131 (2006) 369-374.
- [3]. L. Harper, F. Lavrand, P. Pietrera, M. Loot, P. Vergnes. Rupture spontanée d'un kyste du cholédoque chez une enfant de 11 mois. Archives de pédiatrie .2006.13 156-158
- [4]. M. Chang, T. Wang, C. Chen, W. Hung. Congenital Bile Duct Dilatation in Children Journal of Pediatric Surgery, 1986, Vol 21(2), p 112-117
- [5]. KC. Soares, DJ. Arnaoutakis, I.Kamel, N.Rastegar, R.Anders, S.Maithel. Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. American College of Surgeons 2014, Vol. 219 (6) 1167-1180.
- [6]. R.Zhao et al. Embryonic development of the liver. Hepatology, 2005;41(5):956-67.
- [7]. CE. Tan et al. The developing human biliary system at the porta hepatis level between 11 and 25 weeks of gestation: a way to understanding biliary atresia. Part 2. Pathology International. 1994;44(8):600-10.
- [8]. N. Shiojiri et al. Secondary Joining of the Bile Ducts During the Hepatogenesis of the Mouse. Anatomy Embryo – Journals. 1987;177 (2):153-63. P. Vijayaraghavan, R. Lal, SS. Sikora,U. Poddar, SK. Yachha. Experience with choledochal cysts in infants. Pediatric Surgery International. 2006;22(10):803-7.
- [9]. T. Roskams, et al. Embryology of extra- and intrahepatic bile ducts, the ductal plate. Anatomical Record. 2008; 291(6):628-35.

- [10]. F. Schmitt. Les canaux pancréatiques et leurs variations. Université Rene–Decartes Paris V. mémoire. 2006 :8–29.
- [11]. Motifolio Inc. Development of the pancreas and duct system 4 – 6 weeks. 2016, p 119–121.
- [12]. CDU–HGE/Editions Elsevier–Masson. Les fondamentaux de la pathologie digestive. Chapitre 6 : foie – voies biliaires. EMC .2014 ;(10) :1–39.
- [13]. Y. Renard, D. Sommacale, C. Avisse, J.P. Palot, R. Kianmanesh. Anatomie chirurgicale des voies biliaires extra hépatiques et de la jonction bilio–pancréatique. EMC techniques chirurgicales appareil digestif 2014, 9 (3) : 1–21.
- [14]. M. Lafortune, A. Denys, A. Sauvanet, S. Schmidt. Anatomie du foie : ce qu'il faut savoir. Journal de radiologie. 2007 ; 88 :1020–35.
- [15]. Y. Bouchet, JG. Passagia, J. Lopez. Techniques chirurgicales – Appareil digestif. EMC. 1990 :147–54.
- [16]. CDU–HGE/Editions Elsevier–Masson. Les fondamentaux de Pathologie digestive. Chapitre 7– Pancréas. EMC. 2014, 10 :1–17.
- [17]. P. Kbaier, S. Agostini, S. Embryologie et anatomie des canaux pancréatiques. EMC – Radiologie et Imagerie Médicale ; Abdominale – Digestive, 2007. 2(1), 1–6.
- [18]. J. BOULJROUF. Dilatation kystique du cholédoque à propos de 12 cas. Thèse de doctorat en médecine N° 114 année 2012. Université Mohammed V, faculté de médecine et de pharmacie– Rabat.
- [19]. N. MOUSSAID. Choledococèle un diagnostic difficile à propos d'une observation privilégiée. Thèse de doctorat en médecine N° 69 année 2014. Université Mohammed V, Souissi– Rabat.
- [20]. J. Singham, E.M. Yoshida, C.H. Scudamore, Choledochal cysts: Part 1 of 3: Classification and pathogenesis, Canadian journal of surgery. 2009; 52(5): 434–

440.

- [21]. DP. Babbitt, Congenital choledochal cysts: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb, *Annals of radiology (Paris)*. 1969;12(3):231–40.
- [22]. F. Altıntoprak, M Y. Uzunoğlu, E. Dikicier, I. Zengin, Choledochal cysts– Classification, physiopathology, and clinical course, *Integrative Cancer Science and Therapeutics*. 2016;3(5):588–92.
- [23]. J. Singham, E.M. Yoshida, C.H. Scudamore, Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis, *Canadian journal of Surgery*. 2009;52(6):506–11.
- [24]. Howard ER. Choledochal cysts. In: Howard ER, ed. *Surgery of liver disease in children*. Oxford: Butterworth–Heinemann. 1991.p 78–90.
- [25]. J .Gigot , D .Nagorney , M. Farnell et al. Bile duct cysts: a changing spectrum of disease. *J .Hepatobiliary Pancreat Surg* 1996;3:405–11.
- [26]. Fei Fan, Da–Peng Xu, Zheng–Xiang Xiong, Hai–Jia Li, Hai–Bei Xin, Huan Zhao. Clinical significance of intrapancreatic choledochal cyst excision in surgical management of type I choledochal cyst. *Journal of International Medical Research* 2018, Vol. 46(3) 1221–1229
- [27]. A.C.A. Tannuri, L. Arjona de Andrade Hara, G. de Freitas Paganoti, W. de Castro Andrade, U. Tannuri. Choledochal cysts in children: How to Diagnose and Operate on. *Clinics*. 2020;75:1539.
- [28]. R. Khmekhem, H. Zitouni, Y. Ben Ahmed, S. Jlidi, F. Nouria, A. Charieg. Traitement chirurgical des dilatations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant. *Journal de pédiatrie et de puériculture*. 2012;25(4):199–205.
- [29]. H. Ishibashi, M. Shimada, T. Kamisawa, H. Fujii, Y. Hamada, M. Kubota, et al. Japanese clinical practice guidelines for congenital biliary dilatation.

- Journal of Hepatobiliary Pancreatic Sciences. 2017;1-16.
- [30]. MS. Bhavsar, VH. Vora, VH. Giriappa. Choledochal cysts: a review of literature. Saudi journal of Gastroenterology association. 2012;18(4):230-6.
- [31]. J. Singham, EM. Yoshida, CH. Scudamore. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. Canadian journal of Surgery. 2009;52(6):506-11.
- [32]. M. Vullierme. Anomalie de jonction bilio-pancréatique/Maladies kystiques des voies biliaires. Société française de radiologie. 2005;434-5.
- [33]. S. FOURA. Les dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale chez l'enfant. Thèse de doctorat en médecine N° 39 année 2017. Université CADI AYYAD, faculté de médecine et de pharmacie- Marrakech.
- [34]. L. Le, A.V Pham, A. Dessanti . Congenital dilatation of extrahepatic bile ducts in children. Journal of Pediatric Surgery. 2006;16(1):24-7.
- [35]. K. Ando, T. Miyano, S. Kohno, S. Takamizawa, G. Lane. Spontaneous Perforation of Choledochal Cyst : A Study of 13 Cases. European Journal of Pediatric Surgery 8 (1998) 23-25.
- [36]. K.C. Soares, Dean J Arnaoutakis, Ihab Kamel, Neda Rastegar, Robert Anders, Shishir Maithel. Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. American College of Surgeon. 2014;219(6):1167-80.
- [37]. L. Harper, F. Lavrand, P. Pietrera, M. Loot, P. Vergnes. Rupture spontanée d'un kyste du cholédoque chez une enfant de 11 mois. Archives de pédiatrie 13 (2006) 156-158.
- [38]. J. Singham, D. Schaeffer, E. Yoshida, C. Scudamore. Choledochal cysts: analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and paediatric patients. The official journal of the International Hepato Pancreato Biliary Association (Oxford). 2007;9(5):383-7.

- [39]. A. Persson , N. Dahlström N, O. Smedby, TB. Brismar . Volume rendering of three-dimensional drip infusion CT cholangiography in patients with suspected obstructive biliary disease: a retrospective study. *The British Journal of Radiology*. 2005;78(12):1078–85.
- [40]. E. Anglade, C. Caron, Cl. Aubk, Jl. Lebigot, V. Croquet, Dl. Loisel. Bilan préthérapeutique d'une dilatation congénitale de la voie biliaire principale par cholangio-pancreatographie-IRM. *Archives de pédiatrie*. 2000;(7):49–53.
- [41]. M. Sugiyama, M.Baba M, Y. Atomi, H. Hanaoka, Y. Mizutani, J. Hachiya. Diagnosis of anomalous pancreaticobiliary junction: value of magnetic resonance cholangiopancreatography. *Surgery*. 1998;123(4):391–7.
- [42]. Kim M-J, Han SJ, Yoon CS, Kim JH, Oh J-T, Chung KS. Using MR Cholangiopancreatography to Reveal Anomalous Pancreaticobiliary Ductal Union in Infants and Children with Choledochal Cysts. *American Journal of Roentgenology*. 2002 Jul;179(1):209–14.
- [43]. S. El Haddad, L. Chat, N. Allali. Imagerie des dilatations kystiques du cholédoque. *Radiopédiatrie Rabat Maroc*. 2011.
- [44]. JG. Blickman, BR. Parker, PD. Barnes. *Pediatric radiology: the requisites*. Mosby/Elsevier. 2009;(5) : 358 .
- [45]. N. Saikusa, S. Naito, Y. Iinuma, T. Ohtani, N. Yokoyama, K. Nitta. Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3-year-old boy. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009;44(11):2202–5.
- [46]. SK. Ahlawat, TM. Fishbien, NG Haddad. Cystic duct remnant mucocele in a liver transplant recipient. *Pediatric Radiology*. 2008;38(8):884–6.
- [47]. JR. Judah, PV. Draganov. Endoscopic therapy of benign biliary strictures. *World Journal of Gastroenterology*. 2007;13(7):3531–9.

- [48]. N. Alhayaf, E. Lalor, V. Bain, J. McKaigney, GS. Sandha. The Clinical Impact and Cost Implications of Endoscopic Ultrasound on the Use of Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography in a Canadian University Hospital. *Canadian Journal of Gastroenterology*. 2008;22(2):138–42.
- [49]. M. Kasai, Y. Asakura, Y. Taira. Surgical treatment of choledochal cyst. *Annals of Surgery*. 1970;172(5):844–51.
- [50]. T. Todani. Et al. Congenital Bile Duct Cysts Classification, Operative Procedures, and Review of Thirty–Seven Cases Including Cancer Arising from Choledochal Cyst. *The American Journal of Surgery*. 1977;134(8):263–9.
- [51]. H. Tadokoro, M. Takase. Recent advances in choledochal cysts. *Open Journal of Gastroenterology*. Vol. 2, No. 4 (2012), Article ID: 25037, 10 pages
- [52]. G. Brancatelli, P. Michael, Federle, V. Vilgrain, MP. Vullierme, D. Marin, D. Valla. Maladie et syndrome de Caroli : étude multicentrique clinique et de l'imagerie de 39 patients. *Radiographics*. 2005;25(1):659–70.
- [53]. B. Le Roy, J. Gagnière, L. Filaire, M. Fontarensky M, C. Hordonneau, E. Buc. Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: from embryogenesis to therapeutics aspects. *Surgical and Radiologic Anatomy*. 2016;38(9):1053–60.
- [54]. N. Saikusa, S. Naito, Y. Iinuma, T. Ohtani, N. Yokoyama, K. Nitta. Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3–year–old boy. *Journal of Pediatric Surgery*. 2009;44(11):2202–5.
- [55]. OJ. Shah, AH. Shera, SA. Zargar, P. Shah, I. Robbani, S. Dhar. Choledochal cysts in children and adults with contrasting profiles: 11–year experience at a tertiary care Center in Kashmir. *World Journal of Surgery*. 2009;33(11):2403–11.
- [56]. D. Savić, D. Milovanović, D. Jovanović. Congenital dilatation of the common bile duct (congenital choledochal cyst). *Srp Arh Celok Lek*. 2001; 129(5–6):47–50.

- [57]. G. Sabeh, W. Nini. Cholédochocèle révélé par une crise de pancréatite aigue. A propos d'un cas. La lettre chirurgicale.1989;72(2):7-11.
- [58]. J. Fujishiro, K. Masumoto, Y. Urita, T. Shinkai, C. Gotoh. Pancreatic complications in pediatric choledochal cysts. Journal of Pediatric Surgery. 2013;48(9):1897-902.
- [59]. T. Todani, Y. Watanabe Y, N. Urushihara ,Y. Morotomi, T. Maeba T. Choledochal cyst, pancreatobiliary malunion, and cancer. Journal of Hepatobiliary Pancreatic Surgery. 1994 ;1(3) :247-51.
- [60]. M. Mutignani, A. Tringali, G. Costamagna. Therapeutic Biliary Endoscopy. 2004; 36 (2): 147-59.
- [61]. L. Ben Farhat, A. Ben Aicha, A. Askri, L. Dridi. Drainage biliaire percutané : Efficacité et complications à court et à moyen à court et à moyen terme à travers une série de 50 cas. La tunisie Medicale. 2009 ; 87 (1) : 50-4.
- [62]. G. Sabeh, W. Nini. Cholédochocèle révélé par une crise de pancréatite aigue. A propos d'un cas. La lettre chirurgicale.1989;72(2):7-11.
- [63]. RR. Postema, FWJ. Hazebroek. Choledochal cysts in children: a review of 28 years of treatment in a dutch children's hospital. European journal of surgery. 1999; 165(12): 1159-61.
- [64]. Ohi R, Yaoita S, Kamiyama T, Ibrahim M, Hayashi Y, Chiba T. Surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct with special reference to late complications after total excisional operation. Journal of Pediatric Surgery. 1990;25(6):613-7.

- [65]. Tanaka M, Shimizu S, Mizumoto K, Yokohata K, Chijiwa K, Yamaguchi K. Laparoscopically assisted resection of choledochal cyst and Roux-en-Y reconstruction. *Surgical Endoscopy*. 2001;15(6):545-51.
- [66]. De Kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C, Mourad M, Sokal E, Goffette P. The place of liver transplantation in Caroli's disease and syndrome. *Transplant International*. 2006 ;19(5) :381-8.
- [67]. T. Ngoc Son, Nguyen Thanh Liem, Vu Manh Hoan. One-staged or two-staged surgery for perforated choledochal cyst with bile peritonitis in children? A single center experience with 27 cases. *Pediatr Surg Int* (2014) 30:287-290.
- [68]. Keplinger KM, Bloomston M. Anatomy and embryology of the biliary tract. *Surgical Clinics of North America*. 2014;94(2):203-17.