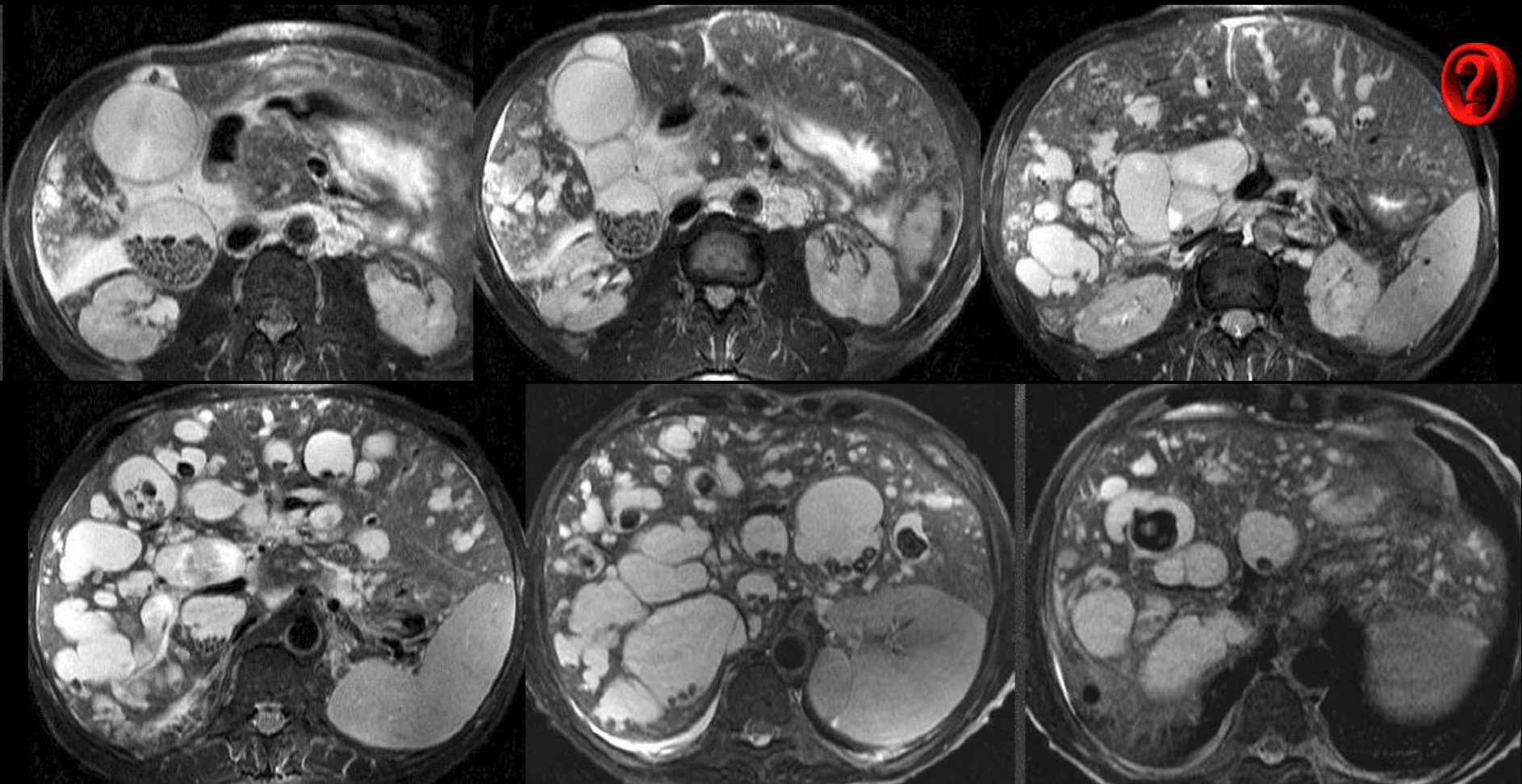


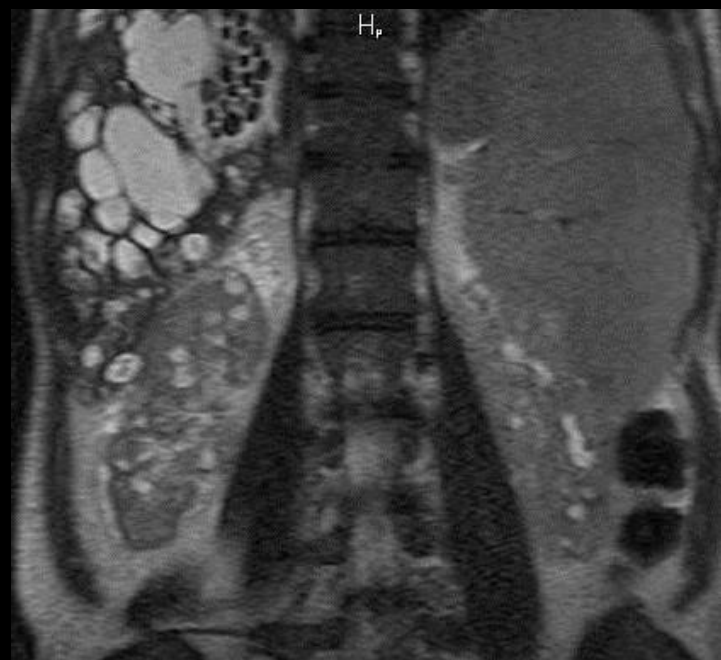
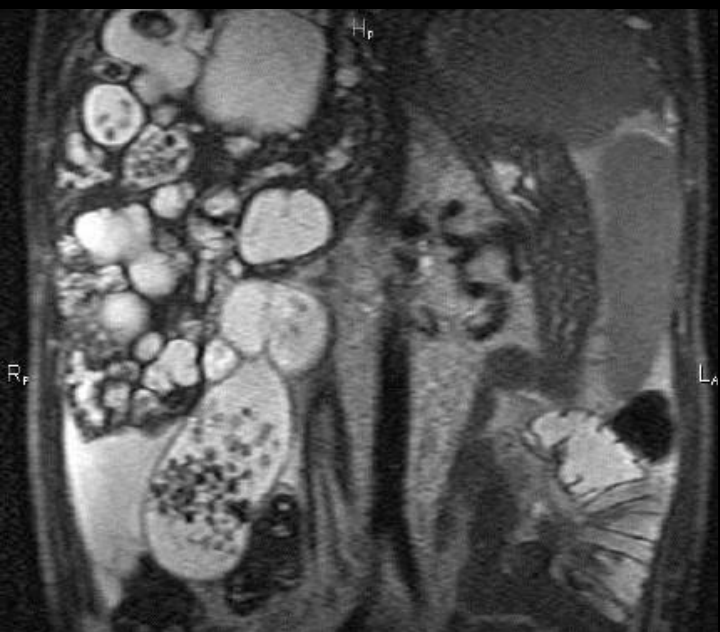
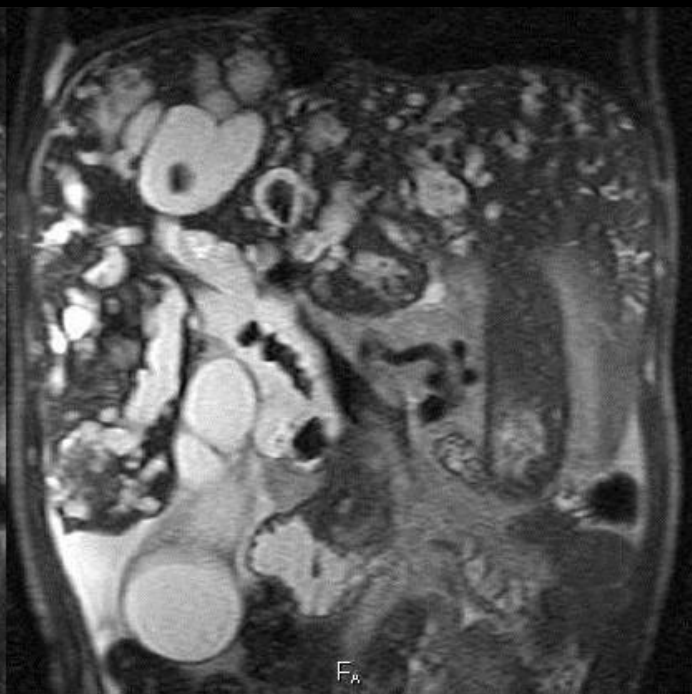
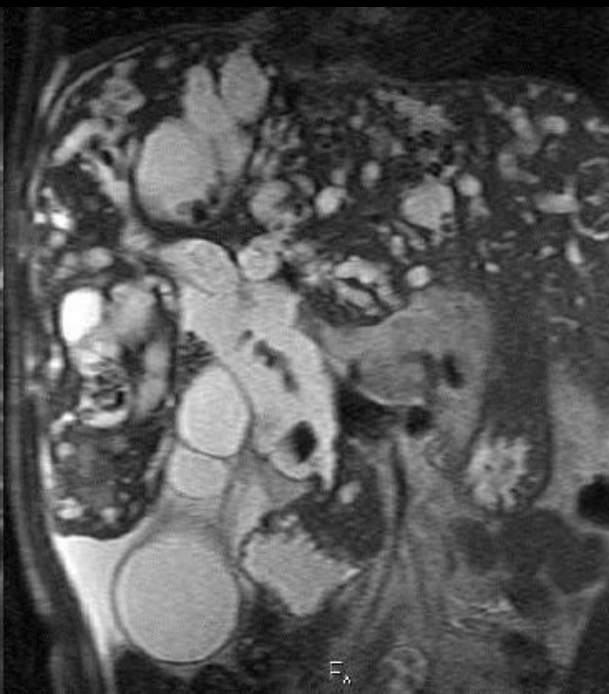
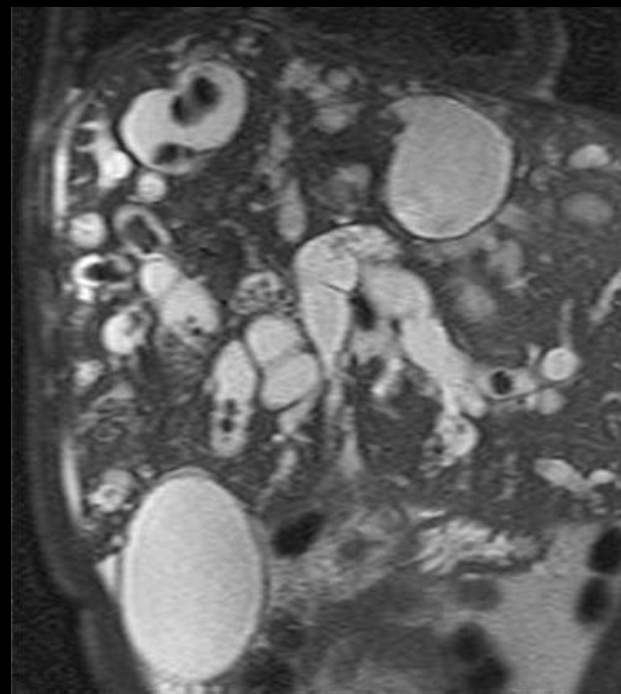
Jeune fille, 18 ans tableau clinique d'angiocholite • Fièvre • Ictère • Douleurs

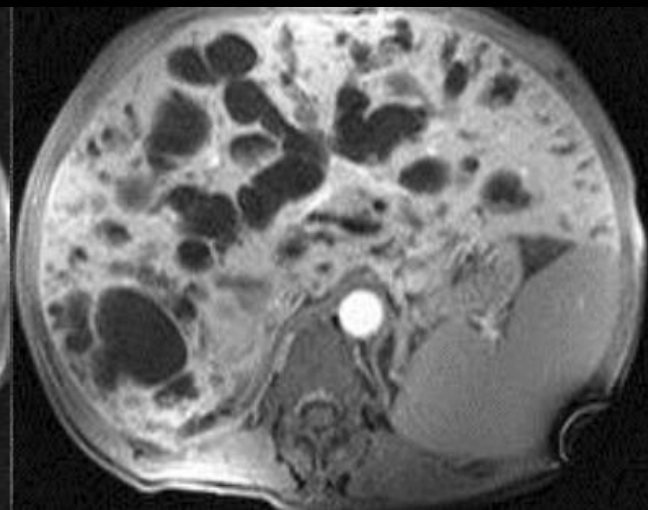
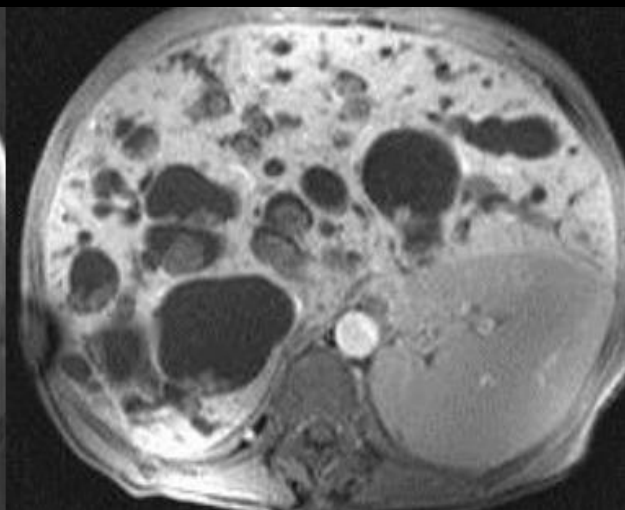
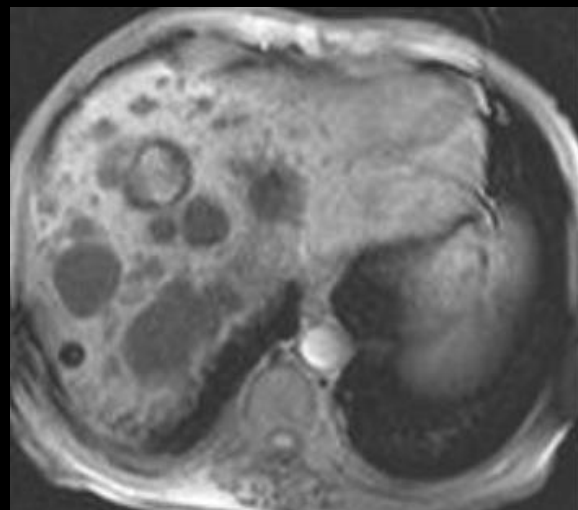
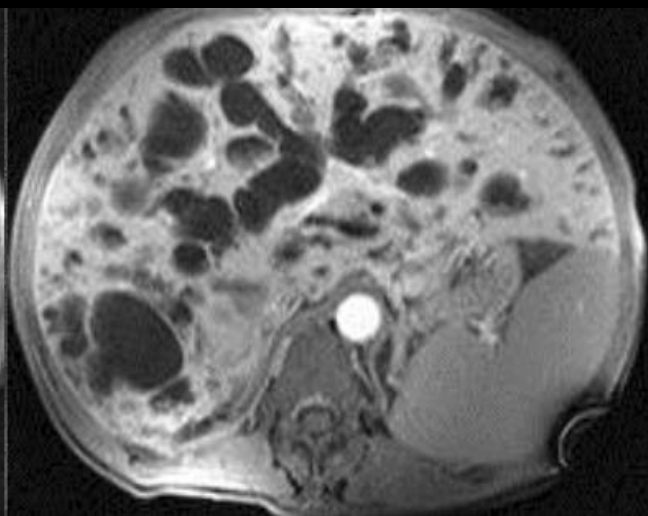
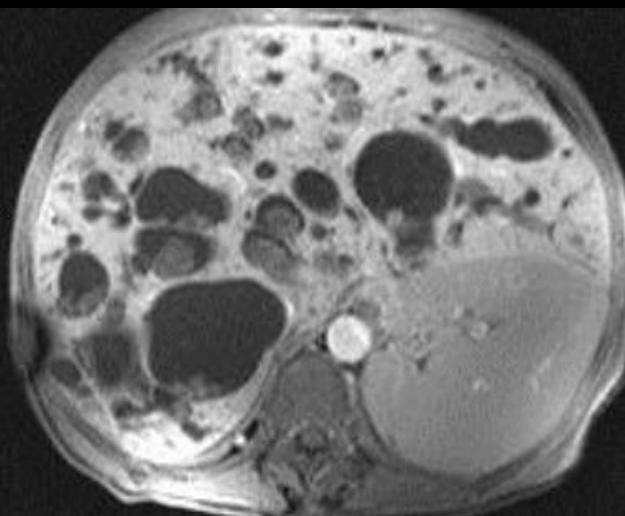
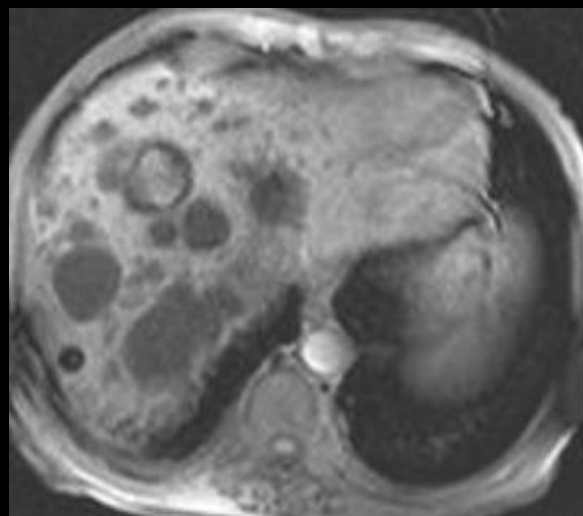
HCD • Anomalies biologiques hépatobiliaires • Amylase normale

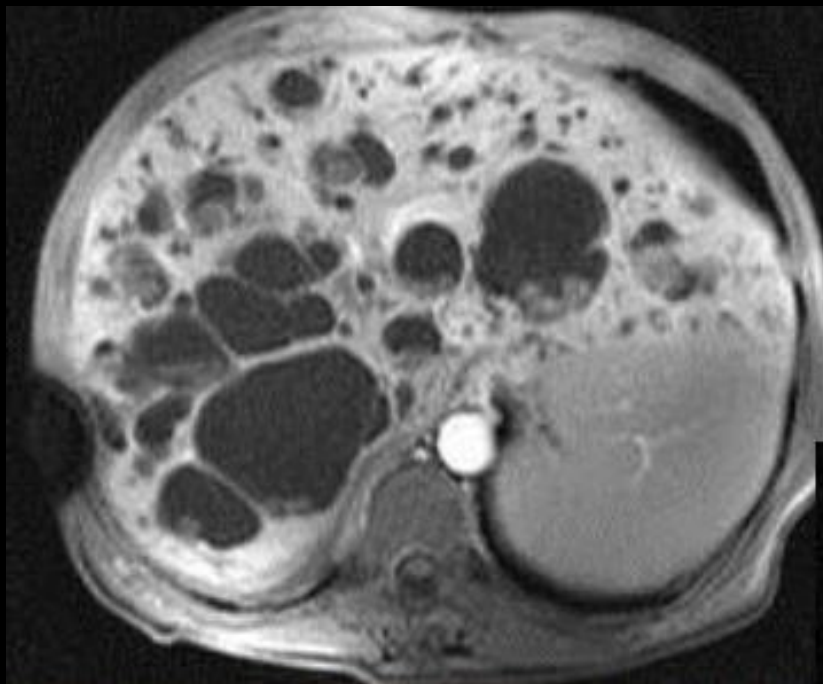
Echographie • Multiples kystes hépatiques et rénaux • Calcifications ou calculs ? •

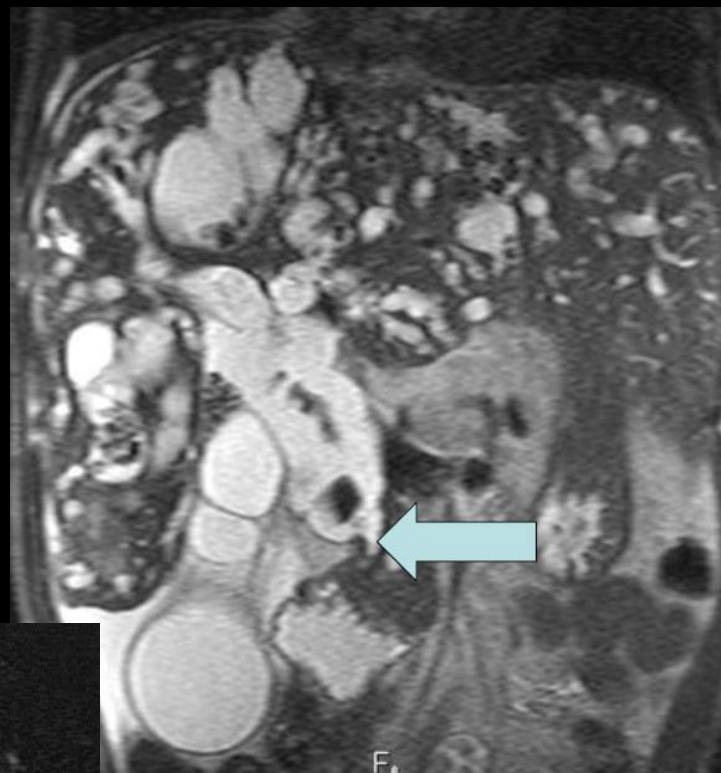
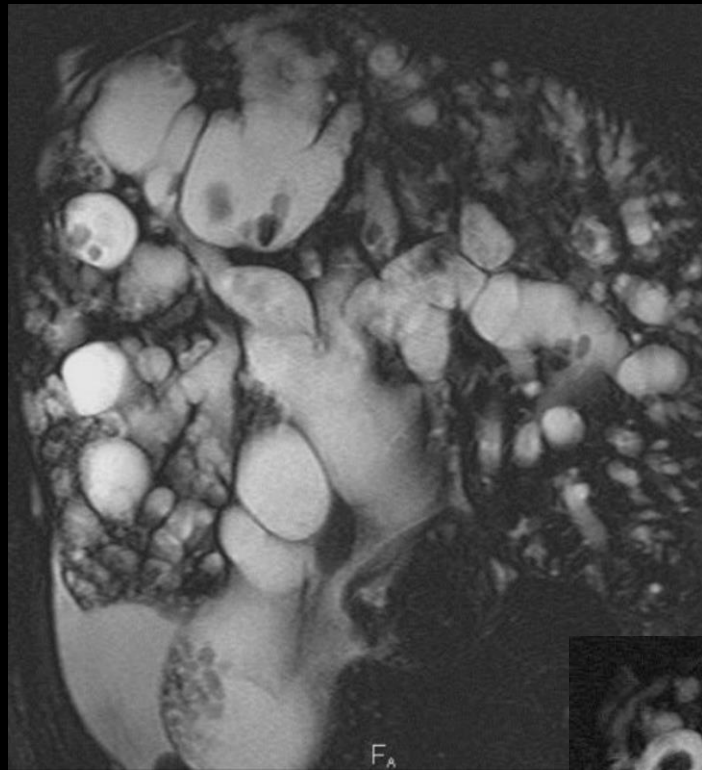
Polykystose hépato-rénale ? **l'IRM T2 et le contexte font le diagnostic;**











jeune âge

kystes hépatiques de grande taille, disséminés dans les 2 lobes et

dilatation kystique fusiforme du cholédoque (type IV de la classification
de Todani)

images typiques de "dot sign" dans certains kystes hépatiques

polykystose rénale autosomale récessive constituée de petits kystes corticaux

centimétriques

importante splénomégalie

vésicule lithiasique

on doit donc conclure à une anomalie
de résorption de la plaque
ductale:

maladie ou syndrome de Caroli

Les kystes du cholédoque

Classification de Todani

Type I (80 %) : Dilatation kystique de la voie biliaire principale.

Type II (10 %) : Diverticule supraduodénal du cholédoque.

Type III (4 %) : Cholédococèle.

Type IV (11 %).

a : dilatation des voies biliaires intra- et extrahépatiques.

b : dilatation plurisegmentaire de la voie biliaire principale.

Type V (< 1 %) : Dilatation isolée des voies biliaires intrahépatiques

1a

1b

1c

Type II

a

b

Type III

Type IV

IVa

IVb

Type V

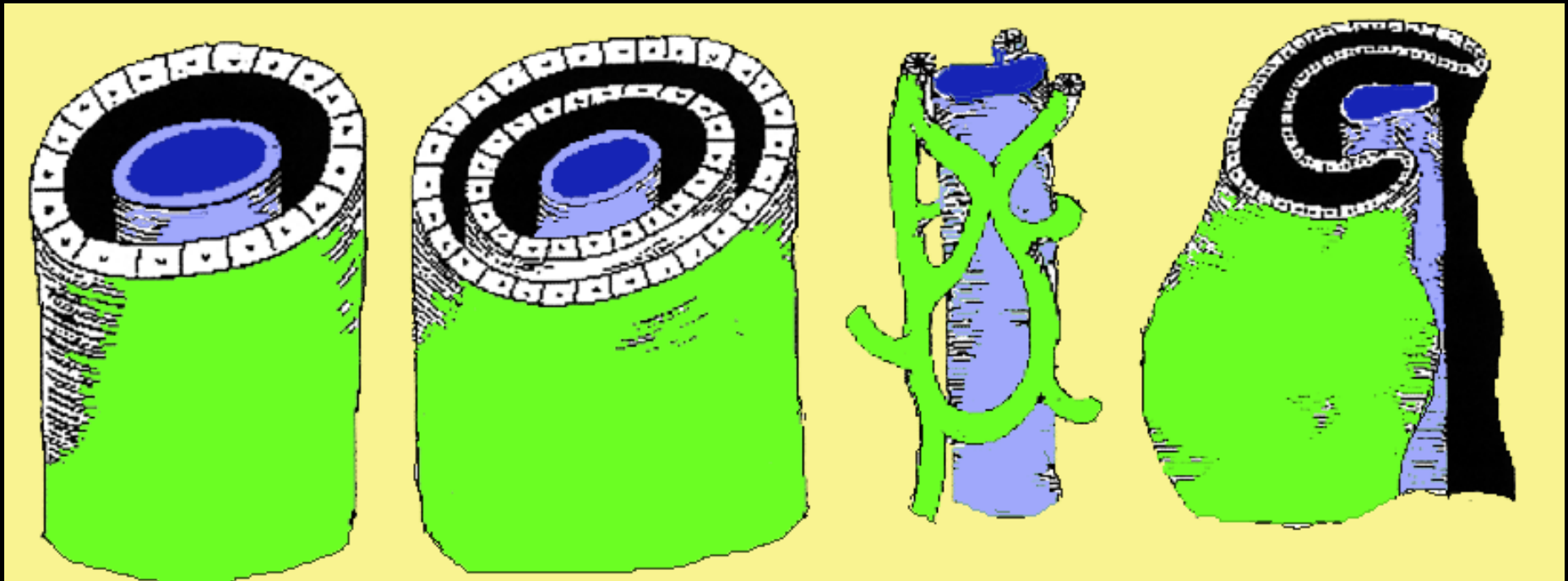
maladie et syndrome de Caroli

Maladie de Caroli	Syndrome de Caroli
Pas de fibrose hépatique congénitale (par définition)	Fibrose hépatique congénitale (par définition)
Début à l'âge adulte jeune < 30 ans	Début dans l'enfance Forme familiale++
Manifestations : angiocholite	Manifestations : angiocholite, hypertension portale
Kyste du cholédoque fréquent	Kyste du cholédoque peu fréquent
Anomalies rénales rares	Anomalies rénales fréquentes (85%)

maladie de Caroli

- Maladie fibropolykystique du foie
- Maladie **congénitale non héréditaire**
- Rare < 1/ 1 000 000 dans la population générale
- **Anomalie embryologique dans le développement de la plaque ductale**
- Dilatation non obstructive des voies biliaires intra-hépatiques
- **Diffuse (75%)** ou localisée (lobe gauche)
- **Kyste du cholédoque** parfois associé
- Peut s'associer à une fibrose hépatique congénitale : **Syndrome de Caroli**

embryologie des voie biliaires



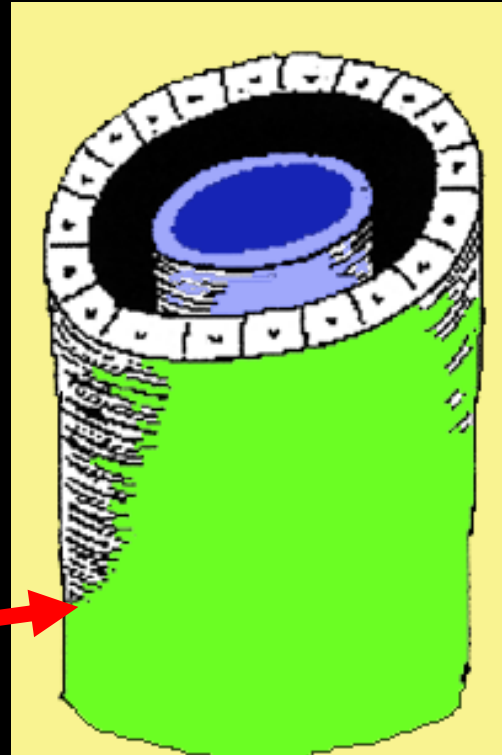
anomalies du remodelage de la plaque ductale : Dot sign :

Dilatation du canal biliaire primitif autour d'un élément vasculaire

Pathognomonique des anomalies de la plaque ductale

Le foie primitif est composé de **cellules embryonnaires bi-potentielles** qui peuvent se développer, soit en cellules parenchymateuses, soit en cellules biliaires.

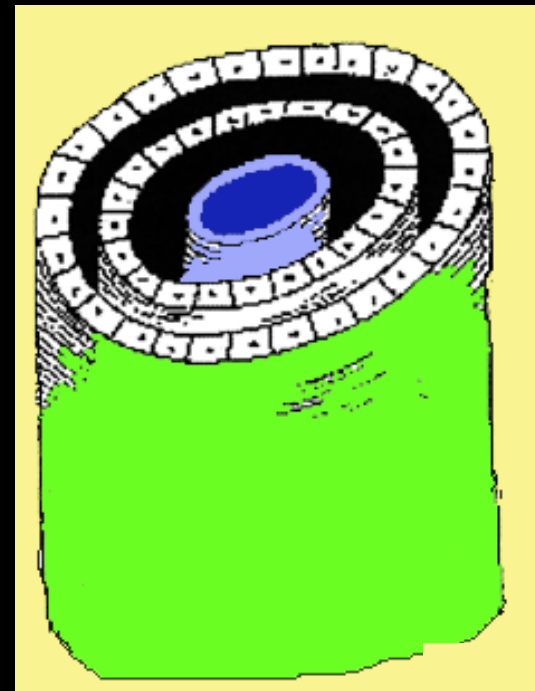
La **différenciation biliaire** se produit à partir des cellules embryonnaires en contact avec le mésenchyme qui entoure les ramifications de la veine porte. Cette couche de cellules, doublée sur certains segments aboutit à la création d'un **cylindre épithélial**, appelé **plaque ductale**



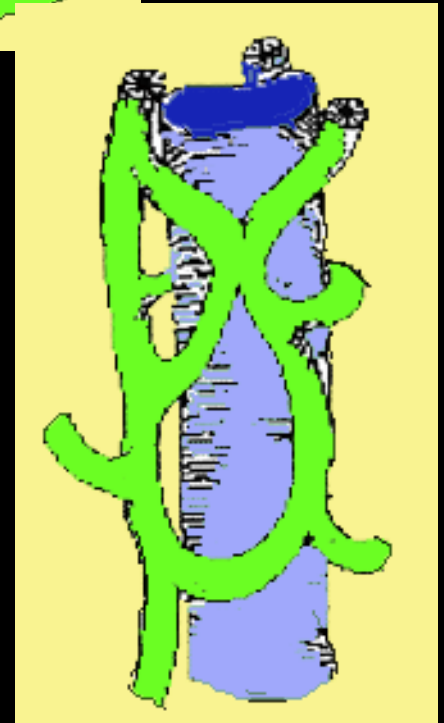
La plaque ductale, structure transitoire est rapidement remodelée.

Des segments de la lumière cylindrique se dilatent et forment des structures tubulaires progressivement incorporées dans le mésenchyme portal.

Les parties non tubulaires disparaissent.



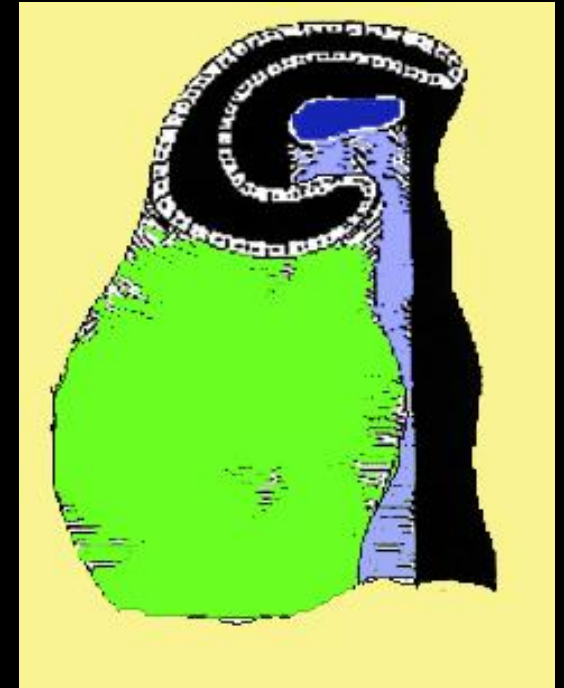
De cette façon, " l'espace porte " acquiert un canal biliaire de structure tubulaire, enrobé dans le conjonctif portal.



En cas d'anomalie du développement, il y a un arrêt partiel ou complet du remodelage, avec persistance, plus ou moins complète de l'excès de structures biliaires embryonnaires, représentées par la plaque ductale elle-même .

la **branche portale** peut ainsi être "invaginée" dans l'**ectasie biliaire** , se traduisant par le "dot sign" sur les images en coupes

Les anomalies du développement de la plaque ductale peuvent toucher tous les étages de ramification de l'arbre biliaire, expliquant ainsi non seulement la diversité, mais en même temps le chevauchement des tableaux cliniques caractérisant les atteintes des voies biliaires.



<http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2008/1/c084fe2e-57dd-47ac-949c-35d3d674800a.pdf>

Schématiquement, les **malformations de la plaque ductale** sont caractérisées par différents types d'anomalies :

- les dilatations excessives des voies biliaires
- la fibrose
- la persistance de certaines structures embryonnaires
- les anomalies de division

<http://pe.sfrnet.org/Data/ModuleConsultationPoster/pdf/2008/1/c084fe2e-57dd-47ac-949c-35d3d674800a.pdf>

Imagerie

- Echographie :

- Dilatation des VBIH sans obstacle
- Fibrose hépatique congénitale : dysmorphie hépatique et HTP

- **Dot sign :**

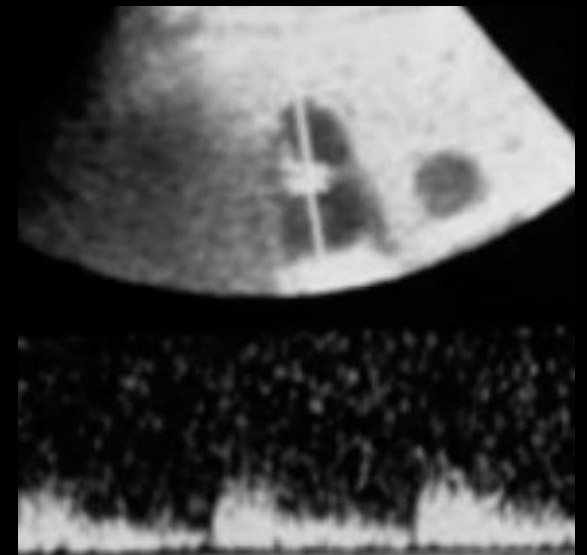
Dilatation du canal biliaire primitif autour d'un élément vasculaire

Pathognomonique des anomalies de la plaque ductale

Plus fréquent dans les syndromes que dans les formes isolées



Fig 3 a



Imagerie

- **TDM - IRM :**
 - Dilatation des VBIH sans obstacle
 - Lésions kystiques intra hépatiques communiquant avec les VBIH
 - Fibrose hépatique congénitale : dysmorphie hépatique et HTP
- **Dot sign (50%)**
- Complications : abcès, lithiase, cholangiocarcinome



Tubulaire



Kystique

complications

- Maladie et syndrome de Caroli :

- Lithiase des voies biliaires intra-hépatiques (>90%)
- Infection : angiocholite, abcès hépatique...
- Dégénérescence en cholangiocarcinome (7-10%)

- Pour le syndrome de Caroli :

- Complications de l'hypertension portale : épisodes d'hémorragie digestive
- Complications des maladies associées : insuffisance rénale chronique (secondaires aux polykystoses rénales autosomiques...)

Protocole IRM adapté

- **Produit de contraste spécifique à élimination biliaire** : confirme la communication avec les voies biliaires

Multihance , à défaut de Teslascan (commercialisation abandonnée)

Eovist Primovist (gadolinium BOPTA) , non commercialisé en France

"grâce aux" exigences de la Loi Huriet.....

- Diagnostic des pathologies hépatiques associées

Take home message

- Diagnostic radiologique :
importantes dilatations communicantes non obstructives des voies biliaires
- Histologie:
distingue maladie de Caroli (foie normal) et
syndrome de Caroli (fibrose hépatique congénitale)
- Toutes les associations pathologiques existent et doivent être
recherchées

TSVP

maladie et syndrome de Caroli : Penser aux " 6 C " !

- Central dot sign
- Cholelithiasis
- Congenital hepatic fibrosis
- Calculi
- Cacci-Ricci, Calculi, cyst (reins)
- Cholangiocarcinoma