

## Maladie De Caroli localisé monolobaire gauche A Propos D'un Cas

Saad SLAIKI<sup>1,2</sup>, Ouadii MOUAQIT<sup>1</sup>, El Bachir BENJELLOUN<sup>1</sup>, Abdelmalek OUSADDEN<sup>1</sup>, Khalid AIT TALEB<sup>1</sup>, Hicham EL BOUHADDOUTI<sup>1</sup>

<sup>1</sup> service de chirurgie viscérale, CHU Hassan II, Faculté de Médecine, Fès Maroc

<sup>2</sup> l'auteur correspondant : SAAD SLAIKI, service de chirurgie viscérale, CHU Hassan II, Faculté de Médecine, Fès, Maroc

**Résumé:** La maladie de Caroli est une dilatation kystique segmentaire congénitale des voies biliaires intrahépatiques. C'est une cause rare de cholestase chronique et de lithiases intrahépatique. Nous rapportons un cas d'une patiente de 62 ans atteinte de maladie de Caroli localisé unilobaire gauche, révélé par un tableau d'angiocholite et confirmé par le couple echo-TDM. Traité par hépatectomie gauche avec des suites simples et une évolution favorable A propos de cette observation et d'une revue de la littérature, les auteurs commentent les données actuelles cliniques, paracliniques, évolutives, et thérapeutiques de cette maladie.

**Mots clés:** Caroli, unilobaire, gauche

Date of Submission: 18-11-2019

Date of acceptance: 04-12-2019

### I. Introduction :

La dilatation kystique segmentaire congénitale des voies biliaires intrahépatiques « syndrome ou maladie de caroli (M.C.) », décrite en 1958 par Jacques Caroli et coll, est une cause rare de cholestase chronique et de lithiases intrahépatiques [1]. C'est une maladie congénitale de transmission autosomique récessive se révélant en général chez le grand enfant et l'adulte jeune [2]. Nous rapportons une observation qui sera commentée à la lumière des données de la littérature.

### II. Observation :

Patiente de 62 ans, cholecystéctomisé 8 mois avant son admission. Le tableau clinique était fait de colique hépatique, accompagnées d'épisodes d'ictère d'allure cholestatique spontanément résolutifs. L'examen clinique à l'admission était normal. À l'échographie, la voie biliaire principale (VBP) fine. Par ailleurs, il existait une dilatation des voies biliaires intra hépatiques (VBIH) gauches, avec une dilatation kystique des segments II et III de 2 cm avec un foie gauche contenant de nombreuses lithiases. La tomographie confirmait les données de l'échographie (Figure 1). L'indication opératoire était retenue. Une hépatectomie gauche était réalisée (Figure 2). L'examen anatomopathologique est revenu en faveur de maladie de Caroli associé à des lésions d'hépatite chronique d'activité sévère avec fibrose septale et stéatose microvacuolaire estimée à 30% des cellules avec larges remaniements fibreux sans lésions tumorales. Les suites opératoires étaient simples avec une bonne évolution.

### III. Discussion :

La M.C. dans sa forme pure est très rare, Sa prévalence étant estimée à 1/1 000 000 cas avec un sex ratio de 1[2]. Seuls une centaine de cas ont été publiés [3]. Les lésions siègent électivement au niveau du lobe gauche et réalisent des dilatations moniliformes ou kystiques de taille variable, plus ou moins confluentes ou séparées par des zones où les voies biliaires sont de calibre normal. Dans sa forme mixte, elle s'associe à des dilatations des voies biliaires extra hépatiques, une hypoplasie de la V.B.P, une agénésie ou hypoplasie de la Vésicule biliaire, ou à une fibrose hépatique congénitale [4]. Notre cas était une forme pure localisé au lobe gauche. Malgré le fait que la M.C. survient de façon sporadique, elle est considérée comme une maladie congénitale et probablement héréditaire à transmission autosomique récessive [5,6]. Toutefois, certains auteurs ont décrit des cas à transmission autosomique dominante [7]. La pathogénie de la maladie s'expliquerait par une anomalie embryologique de remodelage qui correspond à une prolifération cellulaire hépatique excessive induite par une anomalie génétique aboutissant à des dilatations discontinues et irrégulières le long de l'arbre biliaire. Quand elle est précoce, durant la période embryonnaire, elle toucherait les canaux hépatiques droit et gauche ou les canaux segmentaires. Lorsqu'elle est tardive, elle entraînerait des lésions des canaux sous-segmentaires et des lésions de fibrose [8]. D'autres hypothèses ont été avancées, notamment des variations de pression dans le

système biliaire, une obstruction distale du cholédoque, un reflux biliopancréatique ou un défaut d'équipement neuroganglionnaire du bas cholédoque. Ces hypothèses expliquent la survenue des lésions kystiques de la voie biliaire principale mais n'expliquent pas de façon satisfaisant la pathogénie des lésions monolobaires hépatique [9].

La maladie de Caroli, asymptomatique pendant les premières années de la vie, s'exprime le plus souvent par un tableau d'angiocholite, d'ictère ou de douleurs. Ces symptômes conduisent alors à des gestes souvent itératifs sur les voies biliaires (cholécystectomie, Cholédotomie, drainage de Kehr, cholangiographie peropératoire ou rétrograde endoscopique, sphinctérotomie, anastomose biliodigestive) qui sont suivis d'une aggravation de l'infection et parfois du décès dans un tableau de septicémie. La notion d'une lithiase choledocienne isolée en l'absence de lithiase de la vésicule doit faire rechercher un foyer lithogène intrahépatique, et par conséquent une maladie de Caroli [9]. L'échographie hépatique démontre aisément la dilatation des V. B.I.H. sous forme d'images d'allure kystiques convergentes vers le hile ; l'I.R.M. et la T.D.M. couplées à la cholangiographie précisent la topographie des voies biliaires dilatées et font le bilan des lésions associées. Elles permettent en outre d'éliminer une polykystose hépatique, où il n'y a pas de communication avec les voies biliaires. Ce même diagnostic différentiel peut être éliminé par la scintigraphie au Tc99m [10]. La cholangiographie transcutanée ou rétrograde permet une bonne opacification qui montre la communication des cavités avec les voies biliaires. Cependant, ces techniques sont grevées d'un certain nombre de complications, en particulier infectieuses [11]. Certains auteurs ont montré que le Doppler couleur peut être d'une aide diagnostique [12,13]. Dans tous les cas, la cartographie exacte, qui définit la tactique chirurgicale, est obtenue par la cholangiographie per opératoire [11].

Le traitement de la maladie de Caroli monolobaire consiste en une résection complète de régions lésées. Les patients atteints de maladie de Caroli monolobaire gauche relèvent d'une lobectomie gauche parfois étendue à la résection du segment IV en cas de lésions du canal biliaire de ce segment. En cas de localisation des lésions à droite, l'importance de la région hépatique dépend de la répartition anatomique segmentaire des ectasies biliaires. La dérivation biliodigestive sur anse jéjunale en Y est indiquée en cas d'extension des lésions jusqu'à la convergence biliaire, en cas de réinsertion nécessaire d'un canal biliaire segmentaire ouvert dans la tranche de section hépatique ou après résection d'une dilatation kystique de la voie biliaire principale [9]. Par contre, le traitement des formes diffuses bilobaires est difficile. Les techniques de drainage de la bile peuvent être proposées en attente de résection étendue voire une greffe hépatique qui constitue le traitement définitif [14].

#### **IV. Conclusion :**

La maladie de Caroli est une pathologie rare, doit être suspecté en cas de lithiase choledocienne isolée avec vésicule biliaire alithiasique, le diagnostic repose sur l'échographie, TDM et IRM et le traitement reste chirurgical reposant sur l'hépatectomie.

#### **Conflits d'intérêts**

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts

#### **Contributions des auteurs**

Tous les auteurs ont contribué à la prise en charge du patient et à la rédaction de manuscrit. Les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

#### **Figures**

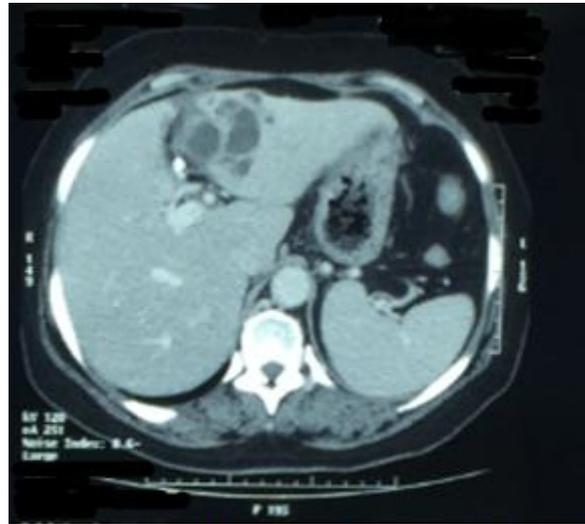
**Figure 1 :** TDM coupe axiale montrant dilatations kystique des VBIH gauches

**Figure 2 :** Pièce opératoire d'hépatectomie gauche

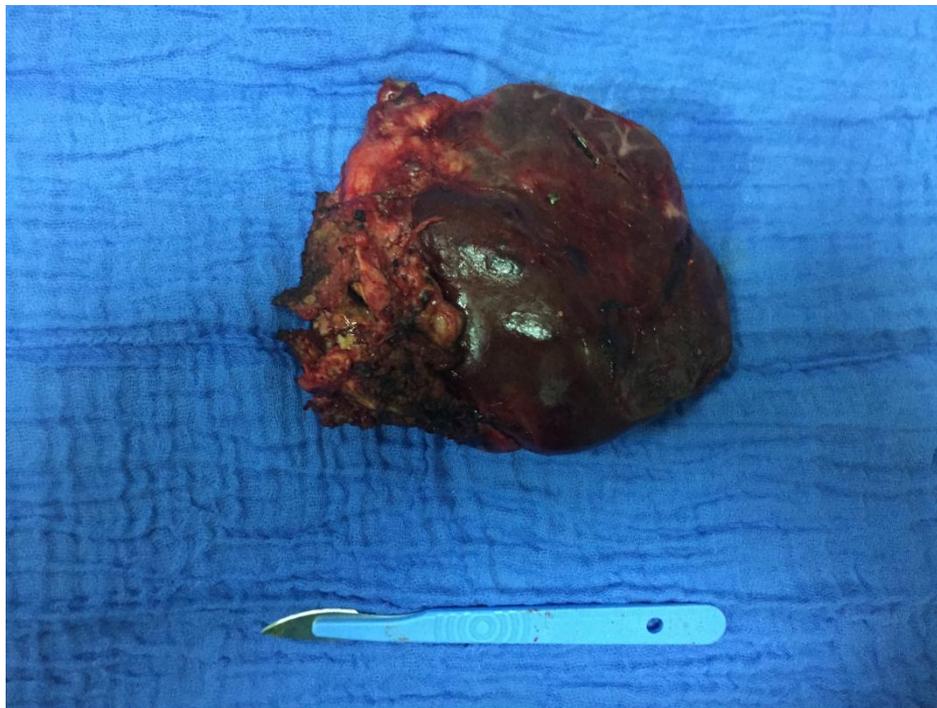
#### **Reference**

- [1]. J. CAROLI, R. SOUPAULT, J. KOSSAKOWSKI. La dilatation polykystique congénitale des voies biliaires intrahépatiques. Sem. Hop. Paris 1958, 34 : 488 - 95.
- [2]. JARRY J, LEBLANC F, SARIC J. Maladie de Caroli monolobaire. Presse Med. 2010 ; 39 : 847-848
- [3]. PH. GUNTZ, B. COPPO, G. LORIMER. La maladie de Caroli monolobaire, aspect anatomo-clinique, démarche diagnostique et thérapeutique à propos de trois observations personnelles et de 101 observations de la littérature. J. Chir. (Paris), 1991, 129 : 167 - 81.
- [4]. JP. BENHAMOU, S. ERLINGER. Maladies du foie et des voies biliaires. Édition Flammarion Ed. 1986.
- [5]. A.M.D. ESPINOSA and all. Caroli's syndrome : a variable entity. Rev. Esp. Enferm. Dig. 1994 Nov, 86 (5) : 849 - 52.
- [6]. W.J. MILLER, A.G. SECHTIN and all. Imaging finding in Caroli's disease. A.J.R.A. J. Roentgenol. 1995 Aug, 165 (2) : 333 - 7.
- [7]. Y. TSUCHIDA, T. SATO, K. SANJO, T. ETOH, K. HATA, K. TERAW. Evaluation of long results of Caroli's disease : 21 years' observation of a family with autosomal «dominant» inheritance, and review of the literature. Hepatogastroenterology. 1995 Apr, 42 (2) : 175 - 81.
- [8]. DESMET VJ Embryologie du foie et des voies biliaires intra-hépatique, vue d'ensemble des malformations de la voie biliaire. In : Benamou JP, B. Bircher J, McIntyre N, Rizetto M, Rodes J, ed. Hépatologie Clinique. Paris: Flammarion; 1993. p.497-504
- [9]. GILLET M, FAVRE S, FONTOLLIET C, et al. Maladie de Caroli monolobaire. A propos de 12 cas. Chirurgie 1999 ; 124 : 13-9
- [10]. T. PINOS and all. Caroli's disease versus polycystic hepatic disease. Differential diagnosis with Tc 99m DISIDA scintigraphy. Clin. Nucl. Med. 1993 Aug, 18 (8) : 664 - 7.

- [11]. A. TAGHY, A. BELMAHI, M. UAKASS. Ectasie des voies biliaires intrahépatiques à propos de deux cas .Maroc Médical Tome XIV N°1 et 2 Mars - Juin 1992 p 61 - 67.
- [12]. H. KUMAKURA, S. ICHIKAWA, S. TANGE. A case of Caroli 's disease : usefulness of color Doppler sonography for evaluating the malformation of the intrahepatic bile ducts. Radiat. Med. 1994 Mar-Apr, 12 (2): 75 - 7.
- [13]. A. LOPEZ CANO, B.A. MUNOZ. Diagnosis of Caroli's disease with conventional ultrasonography and echo-Doppler. Rev. Esp. Enferm. Dig. 1994 May, 85 (5): 387 - 9.
- [14]. S.YILMAZ, H. KIRIMLIOGLU, V. KIRIMLIOGLU, B. ISIK, S. COBAN, B.YILDIRIM, C.ARA, G.SOGUTLU, M. YILMAZ. Partial hepatectomy is curative for the localized type of Caroli's disease: a case report and review of the literature. The surgeon, volume 4, Issue 2, April 2006, Pages 101-105



**Figure 1** TDM coupe axiale montrant dilatations kystique des VBIH gauches



**Figure 2** pièce opératoire d'hépatectomie gauche