



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2025

Thèse N°319

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : Expérience de 16 cas

THÈSE

PRÉSENTÉE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 16/12/2025

PAR

Mlle. Maryam MARZAQ

Née le 21 octobre 2000 à Beni Mellal

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MÉDECINE

MOTS-CLÉS :

Dilatation kystique-douleurs abdominales- Bili IRM- Chirurgie

JURY

Mr. M. OULAD SAIAD

Professeur de chirurgie infantile

PRÉSIDENT

Mme. N. ABALLA

Professeure de chirurgie infantile

RAPPOTEUR

Mr. E. E. KAMILI

Professeur de chirurgie infantile

Mme. A. BOURRAHOAT

Professeure de pédiatrie

Mme. B. ZOUITA

Professeure de radiologie

JUGES

وَقَدْ كَرَّمْنَا شِدْقًا

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

رَبِّ أَوْزَعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ
الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَىٰ وَالِدَيَّ
وَأَنْ أَعْمَلَ صَالِحًا تَرْضَاهُ
وَأَدْخِلْنِي بِرَحْمَتِكَ فِي عِبَادِكَ الصَّالِحِينَ

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ



Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception. Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI
: Pr. Mohammed BOUSKRAOUI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Said ZOUHAIR
Vice-doyen de la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice-doyen des Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Vice-doyen Chargé de la Pharmacie : Pr. Oualid ZIRAOU
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

**Liste nominative du personnel enseignants chercheurs
permanant**

N°	Nom et Prénom	Cadre	Spécialités
01	ZOUHAIR Said (Doyen)	P.E.S	Microbiologie
02	CHOULLI Mohamed Khaled	P.E.S	Neuro pharmacologie
03	BOUSKRAOUI Mohammed	P.E.S	Pédiatrie
04	KHATOURI Ali	P.E.S	Cardiologie
05	NIAMANE Radouane	P.E.S	Rhumatologie
06	AIT BENALI Said	P.E.S	Neurochirurgie
07	KRATI Khadija	P.E.S	Gastro-entérologie
08	SOUMMANI Abderraouf	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
09	RAJI Abdelaziz	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
10	SARF Ismail	P.E.S	Urologie
11	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	P.E.S	Ophtalmologie
12	AMAL Said	P.E.S	Dermatologie

13	ESSAADOUNI Lamiaa	P.E.S	Médecine interne
14	MANSOURI Nadia	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
15	MOUTAJ Redouane	P.E.S	Parasitologie
16	AMMAR Haddou	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
17	CHAKOUR Mohammed	P.E.S	Hématologie biologique
18	EL FEZZAZI Redouane	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
19	YOUNOUS Said	P.E.S	Anesthésie-réanimation
20	BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	P.E.S	Chirurgie générale
21	ASMOUKI Hamid	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
22	BOUMZEBRA Drissi	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
23	CHELLAK Saliha	P.E.S	Biochimie-chimie
24	LOUZI Abdelouahed	P.E.S	Chirurgie-générale
25	AIT-SAB Imane	P.E.S	Pédiatrie
26	GHANNANE Houssine	P.E.S	Neurochirurgie
27	OULAD SAIAD Mohamed	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
28	DAHAMI Zakaria	P.E.S	Urologie
29	EL HATTAOUI Mustapha	P.E.S	Cardiologie
30	AMINE Mohamed	P.E.S	Epidémiologie clinique
31	EL ADIB Ahmed Rhassane	P.E.S	Anesthésie-réanimation
32	ELFIKRI Abdelghani	P.E.S	Radiologie
33	ARSALANE Lamiae	P.E.S	Microbiologie-virologie
34	KAMILI El Ouafi El Aouni	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
35	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	P.E.S	Pédiatrie (Néonatalogie)
36	MATRANE Aboubakr	P.E.S	Médecine nucléaire
37	ADMOU Brahim	P.E.S	Immunologie
38	CHERIF IDRISI EL GANOUNI Najat	P.E.S	Radiologie
39	MANOUDI Fatiha	P.E.S	Psychiatrie
40	BOURROUS Monir	P.E.S	Pédiatrie
41	TASSI Noura	P.E.S	Maladies infectieuses

42	NEJMI Hicham	P.E.S	Anesthésie-réanimation
43	LAOUAD Inass	P.E.S	Néphrologie
44	FOURAJI Karima	P.E.S	Chirurgie
45	BOUKHIRA Abderrahman	P.E.S	Biochimie-chimie
46	KHALLOUKI Mohammed	P.E.S	Anesthésie-réanimation
47	BSISS Mohammed Aziz	P.E.S	Biophysique
48	EL OMRANI Abdelhamid	P.E.S	Radiothérapie
49	SORAA Nabila	P.E.S	Microbiologie-virologie
50	KHOUCHANI Mouna	P.E.S	Radiothérapie
51	JALAL Hicham	P.E.S	Radiologie
52	EL ANSARI Nawal	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
53	AMRO Lamyae	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
54	OUALI IDRISSE Mariem	P.E.S	Radiologie
55	ZAHLANE Mouna	P.E.S	Médecine interne
56	BENJILALI Laila	P.E.S	Médecine interne
57	NARJIS Youssef	P.E.S	Chirurgie générale
58	RABBANI Khalid	P.E.S	Chirurgie générale
59	SAMLANI Zouhour	P.E.S	Gastro-entérologie
60	LAGHMARI Mehdi	P.E.S	Neurochirurgie
61	ABOUSSAIR Nisrine	P.E.S	Génétique
62	BENCHAMKHA Yassine	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
63	CHAFIK Rachid	P.E.S	Traumato-orthopédie
64	ABKARI Imad	P.E.S	Traumato-orthopédie
65	EL BOUIHI Mohamed	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
66	LAKMICHY Mohamed Amine	P.E.S	Urologie
67	AGHOUTANE El Mouhtadi	P.E.S	Chirurgie pédiatrique
68	HOCAR Ouafa	P.E.S	Dermatologie

69	EL KARIMI Saloua	P.E.S	Cardiologie
70	EL BOUCHTI Imane	P.E.S	Rhumatologie
71	QAMOUSS Youssef	P.E.S	Anesthésie réanimation
72	ZYANI Mohammad	P.E.S	Médecine interne
73	QACIF Hassan	P.E.S	Médecine interne
74	BEN DRISS Laila	P.E.S	Cardiologie
75	MOUFID Kamal	P.E.S	Urologie
76	EL BARNI Rachid	P.E.S	Chirurgie générale
77	KRIET Mohamed	P.E.S	Ophthalmologie
78	BOUCHENTOUF Rachid	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
79	ABOUCHADI Abdeljalil	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
80	BASRAOUI Dounia	P.E.S	Radiologie
81	RAIS Hanane	P.E.S	Anatomie Pathologique
82	BELKHOU Ahlam	P.E.S	Rhumatologie
83	ZAOUI Sanaa	P.E.S	Pharmacologie
84	MSOUGAR Yassine	P.E.S	Chirurgie thoracique
85	EL MGHARI TABIB Ghizlane	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
86	DRAISS Ghizlane	P.E.S	Pédiatrie
87	EL IDRISSE SLITINE Nadia	P.E.S	Pédiatrie
88	RADA Noureddine	P.E.S	Pédiatrie
89	BOURRAHOUE Aicha	P.E.S	Pédiatrie
90	MOUAFFAK Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
91	ZIADI Amra	P.E.S	Anesthésie-réanimation
92	ANIBA Khalid	P.E.S	Neurochirurgie
93	TAZI Mohamed Illias	P.E.S	Hématologie clinique
94	ROCHDI Youssef	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
95	FADILI Wafaa	P.E.S	Néphrologie

96	ADALI Imane	P.E.S	Psychiatrie
97	ZAHLANE Kawtar	P.E.S	Microbiologie- virologie
98	LOUHAB Nisrine	P.E.S	Neurologie
99	HAROU Karam	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
100	BOUKHANNI Lahcen	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
101	FAKHIR Bouchra	P.E.S	Gynécologie-obstétrique
102	BENHIMA Mohamed Amine	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
103	HACHIMI Abdelhamid	P.E.S	Réanimation médicale
104	EL KHAYARI Mina	P.E.S	Réanimation médicale
105	AISSAOUI Younes	P.E.S	Anesthésie-réanimation
106	BAIZRI Hicham	P.E.S	Endocrinologie et maladies métaboliques
107	ATMANE El Mehdi	P.E.S	Radiologie
108	EL AMRANI Moulay Driss	P.E.S	Anatomie
109	BELBARAKA Rhizlane	P.E.S	Oncologie médicale
110	ALJ Soumaya	P.E.S	Radiologie
111	OUBAHA Sofia	P.E.S	Physiologie
112	EL HAOUATI Rachid	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
113	BENALI Abdeslam	P.E.S	Psychiatrie
114	MLIHA TOUATI Mohammed	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
115	MARGAD Omar	P.E.S	Traumatologie-orthopédie
116	KADDOURI Said	P.E.S	Médecine interne
117	ZEMRAOUI Nadir	P.E.S	Néphrologie
118	EL KHADER Ahmed	P.E.S	Chirurgie générale
119	DAROUASSI Youssef	P.E. S	Oto-rhino-laryngologie
120	BENJELLOUN HARZIMI Amine	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
121	FAKHRI Anass	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
122	SALAMA Tarik	P.E.S	Chirurgie pédiatrique

123	CHRAA Mohamed	P.E.S	Physiologie
124	ZARROUKI Youssef	P.E.S	Anesthésie-réanimation
125	AIT BATAHAR Salma	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
126	ADARMOUCH Latifa	P.E.S	Médecine communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
127	BELBACHIR Anass	P.E.S	Anatomie pathologique
128	HAZMIRI Fatima Ezzahra	P.E.S	Histologie-embryologie cytogénétique
129	EL KAMOUNI Youssef	P.E.S	Microbiologie-virologie
130	EL MEZOUARI El Mostafa	P.E.S	Parasitologie mycologie
131	SERGHINI Issam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
132	ABIR Badreddine	P.E.S	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
133	GHAZI Mirieme	P.E.S	Rhumatologie
134	ZIDANE Moulay Abdelfettah	P.E.S	Chirurgie thoracique
135	LAHKIM Mohammed	P.E.S	Chirurgie générale
136	MOUHSINE Abdelilah	P.E.S	Radiologie
137	TOURABI Khalid	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
138	ARABI Hafid	P.E.S	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
139	BELHADJ Ayoub	P.E.S	Anesthésie-réanimation
140	BOUZERDA Abdelmajid	P.E.S	Cardiologie
141	ABDELFETTAH Youness	P.E.S	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle
142	REBAHI Houssam	P.E.S	Anesthésie-réanimation
143	BENNAOUI Fatiha	P.E.S	Pédiatrie
144	ZOUIZRA Zahira	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire
145	SEBBANI Majda	P.E.S	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
146	FENANE Hicham	Pr Ag	Chirurgie thoracique
147	ABDOU Abdessamad	P.E.S	Chirurgie Cardio-vasculaire

148	HAMMOUNE Nabil	P.E.S	Radiologie
149	ESSADI Ismail	P.E.S	Oncologie médicale
150	ALJALIL Abdelfattah	P.E.S	Oto-rhino-laryngologie
151	LAFFINTI Mahmoud Amine	P.E.S	Psychiatrie
152	RHARRASSI Issam	P.E.S	Anatomie-pathologique
153	ASSERRAJI Mohammed	P.E.S	Néphrologie
154	JANAH Hicham	P.E.S	Pneumo-phtisiologie
155	NASSIM SABAH Taoufik	P.E.S	Chirurgie réparatrice et plastique
156	ELBAZ Meriem	P.E.S	Pédiatrie
157	SEDDIKI Rachid	P.E.S	Anesthésie-réanimation
158	BELGHMAIDI Sarah	Pr Ag	Ophtalmologie
159	GEBRATI Lhoucine	MC Hab.	Chimie
160	FDIL Naima	MC Hab.	Chimie de coordination bio-organique
161	LOQMAN Souad	MC Hab.	Microbiologie et Toxicologie
162	BAALLAL Hassan	Pr Ag	Neurochirurgie
163	BELFQUIH Hatim	Pr Ag	Neurochirurgie
164	AKKA Rachid	Pr Ag	Gastro-entérologie
165	BABA Hicham	Pr Ag	Chirurgie générale
166	MAOUJOURD Omar	Pr Ag	Néphrologie
167	SIRBOU Rachid	Pr Ag	Médecine d'urgence et de catastrophe
168	DAMI Abdallah	Pr Ag	Médecine Légale
169	AZIZ Zakaria	Pr Ag	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
170	ELOUARDI Youssef	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
171	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Pr Ag	Hématologie clinique
172	NASSIH Houda	Pr Ag	Pédiatrie
173	LAHMINE Widad	Pr Ag	Pédiatrie
174	BENANTAR Lamia	Pr Ag	Neurochirurgie

175	EL FADLI Mohammed	Pr Ag	Oncologie médicale
176	AIT ERRAMI Adil	Pr Ag	Gastro-entérologie
177	CHETTATI Mariam	Pr Ag	Néphrologie
178	BOUTAKIOUTE Badr	Pr Ag	Radiologie
179	SAYAGH Sanae	Pr Ag	Hématologie
180	EL FAKIRI Karima	Pr Ag	Pédiatrie
181	EL FILALI Oualid	Pr Ag	Chirurgie Vasculaire périphérique
182	EL- AKHIRI Mohammed	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
183	HAJJI Fouad	Pr Ag	Urologie
184	JALLAL Hamid	Pr Ag	Cardiologie
185	ZBITOU Mohamed Anas	Pr Ag	Cardiologie
186	RAISSI Abderrahim	Pr Ag	Hématologie clinique
187	EL HAKKOUNI Awatif	Pr Ag	Parasitologie mycologie
188	ACHKOUN Abdessalam	Pr Ag	Anatomie
189	DARFAOUI Mouna	Pr Ag	Radiothérapie
190	EL-QADIRY Raby	Pr Ag	Pédiatrie
191	ELJAMILI Mohammed	Pr Ag	Cardiologie
192	HAMRI Asma	Pr Ag	Chirurgie Générale
193	ELATIQUI Oumkeltoum	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
194	BENZALIM Meriam	Pr Ag	Radiologie
195	ABOULMAKARIM Siham	Pr Ag	Biochimie
196	LAMRANI HANCHI Asmae	Pr Ag	Microbiologie-virologie
197	HAJHOUI Farouk	Pr Ag	Neurochirurgie
198	EL KHASSOUI Amine	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
199	CHAHBI Zakaria	Pr Ag	Maladies infectieuses
200	MEFTAH Azzelarab	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
201	BELLASRI Salah	Pr Ag	Radiologie
202	ATMANI Noureddine	Pr Ag	Chirurgie Cardio-vasculaire

203	AABBASSI Bouchra	Pr Ag	Pédopsychiatrie
204	DOUIREK Fouzia	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
205	SAHRAOUI Houssam Eddine	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
206	RHEZALI Manal	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
207	ABALLA Najoua	Pr Ag	Chirurgie pédiatrique
208	MOUGUI Ahmed	Pr Ag	Rhumatologie
209	ZOUITA Btissam	Pr Ag	Radiologie
210	HAZIME Raja	Pr Ag	Immunologie
211	SALLAHI Hicham	Pr Ag	Traumatologie-orthopédie
212	BENCHAFAI Ilias	Pr Ag	Oto-rhino-laryngologie
213	EL JADI Hamza	Pr Ag	Endocrinologie et maladies métaboliques
214	AZAMI Mohamed Amine	Pr Ag	Anatomie pathologique
215	FASSI Fihri Mohamed Jawad	Pr Ag	Chirurgie générale
216	AMINE Abdellah	Pr Ag	Cardiologie
217	CHETOUI Abdelkhalek	Pr Ag	Cardiologie
218	ROUKHSI Redouane	Pr Ag	Radiologie
219	ARROB Adil	Pr Ag	Chirurgie réparatrice et plastique
220	MOULINE Souhail	Pr Ag	Microbiologie-virologie
221	AZIZI Mounia	Pr Ag	Néphrologie
222	BOUHAMIDI Ahmed	Pr Ag	Dermatologie
223	YANISSE Siham	Pr Ag	Pharmacie galénique
224	KHALLIKANE Said	Pr Ag	Anesthésie-réanimation
225	ZIRAOUI Oualid	Pr Ag	Chimie thérapeutique
226	IDALENE Malika	Pr Ag	Maladies infectieuses
227	LACHHAB Zineb	Pr Ag	Pharmacognosie
228	ABOUDOURIB Maryem	Pr Ag	Dermatologie
229	AHBALA Tariq	Pr Ag	Chirurgie générale

230	EL AOUAME Amal	Pr Ag	Orthodontie et orthopédie dento-faciale
231	WARDA Karima	MC Hab.	Microbiologie
232	SBAI Asma	MC Hab.	Informatique
233	ABISSY Meriem	MC	Microbiologie
234	SLIOUI Badr	MC	Radiologie
235	CHEGGOUR Mouna	MC	Biochimie
236	BELARBI Marouane	MC	Néphrologie
237	EL AMIRI My Ahmed	MC	Chimie de Coordination bio-organique
238	LALAOUI Abdessamad	MC	Pédiatrie
239	ESSAFTI Meryem	MC	Anesthésie-réanimation
240	RACHIDI Hind	MC	Anatomie pathologique
241	FIKRI Oussama	MC	Pneumo-phtisiologie
242	EL HAMDAOUI Omar	MC	Toxicologie
243	EL HAJJAMI Ayoub	MC	Radiologie
244	BOUMEDIANE El Mehdi	MC	Traumato-orthopédie
245	RAFI Sana	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
246	JEBRANE Ilham	MC	Pharmacologie
247	LAKHDAR Youssef	MC	Oto-rhino-laryngologie
248	LGHABI Majida	MC	Médecine du Travail
249	AIT LHAJ El Houssaine	MC	Ophtalmologie
250	RAMRAOUI Mohammed-Es-said	MC	Chirurgie générale
251	EL MOUHAFID Faisal	MC	Chirurgie générale
252	AHMANNNA Hussein-choukri	MC	Radiologie
253	AIT M'BAREK Yassine	MC	Neurochirurgie
254	ELMASRIOUI Joumana	MC	Physiologie
255	FOURA Salma	MC	Chirurgie pédiatrique
256	LASRI Najat	MC	Hématologie clinique

257	BOUKTIB Youssef	MC	Radiologie
258	MOUROUTH Hanane	MC	Anesthésie-réanimation
259	BOUZID Fatima zahrae	MC	Génétique
260	MRHAR Soumia	MC	Pédiatrie
261	QUIDDI Wafa	MC	Hématologie
262	BEN HOUMICH Taoufik	MC	Microbiologie-virologie
263	FETOUI Imane	MC	Pédiatrie
264	FATH EL KHIR Yassine	MC	Traumato-orthopédie
265	NASSIRI Mohamed	MC	Traumato-orthopédie
266	AIT-DRISS Wiam	MC	Maladies infectieuses
267	AIT YAHYA Abdelkarim	MC	Cardiologie
268	DIANI Abdelwahed	MC	Radiologie
269	AIT BELAID Wafae	MC	Chirurgie générale
270	ZTATI Mohamed	MC	Cardiologie
271	HAMOUCHE Nabil	MC	Néphrologie
272	ELMARDOULI Mouhcine	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire
273	BENNIS Lamiae	MC	Anesthésie-réanimation
274	BENDAOUUD Layla	MC	Dermatologie
275	HABBAB Adil	MC	Chirurgie générale
276	CHATAR Achraf	MC	Urologie
277	OUMGHAR Nezha	MC	Biophysique
278	HOUMAID Hanane	MC	Gynécologie-obstétrique
279	YOUSFI Jaouad	MC	Gériatrie
280	NACIR Oussama	MC	Gastro-entérologie
281	BABACHEIKH Safia	MC	Gynécologie-obstétrique
282	ABDOURAFIQ Hasna	MC	Anatomie
283	TAMOUR Hicham	MC	Anatomie
284	IRAQI HOUSSAINI Kawtar	MC	Gynécologie-obstétrique
285	EL FAHIRI Fatima Zahrae	MC	Psychiatrie

286	BOUKIND Samira	MC	Anatomie
287	LOUKHNATI Mehdi	MC	Hématologie clinique
288	ZAHROU Farid	MC	Neurochirurgie
289	MAAROUFI Fathillah Elkarim	MC	Chirurgie générale
290	EL MOUSSAOUI Soufiane	MC	Pédiatrie
291	BARKICHE Samir	MC	Radiothérapie
292	ABI EL AALA Khalid	MC	Pédiatrie
293	AFANI Leila	MC	Oncologie médicale
294	EL MOULOUA Ahmed	MC	Chirurgie pédiatrique
295	LAGRINE Mariam	MC	Pédiatrie
296	DAFIR Kenza	MC	Génétique
297	CHERKAOUI RHAZOUANI Oussama	MC	Neurologie
298	ABAINOU Lahoussaine	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
299	BENCHANNA Rachid	MC	Pneumo-phtisiologie
300	EL GUAZZAR Ahmed (Militaire)	MC	Chirurgie générale
301	OULGHOUL Omar	MC	Oto-rhino-laryngologie
302	AMOCH Abdelaziz	MC	Urologie
303	ZAHLAN Safaa	MC	Neurologie
304	EL MAHFOUDI Aziz	MC	Gynécologie-obstétrique
305	CHEHBOUNI Mohamed	MC	Oto-rhino-laryngologie
306	LAIRANI Fatima ezzahra	MC	Gastro-entérologie
307	SAADI Khadija	MC	Pédiatrie
308	TITOU Hicham	MC	Dermatologie
309	EL GHOUL Naoufal	MC	Traumato-orthopédie
310	BAHI Mohammed	MC	Anesthésie-réanimation
311	RAITEB Mohammed	MC	Maladies infectieuses
312	DREF Maria	MC	Anatomie pathologique
313	ENNACIRI Zainab	MC	Psychiatrie

314	BOUSSAIDANE Mohammed	MC	Traumato-orthopédie
315	JENDOUCI Omar	MC	Urologie
316	MANSOURI Maria	MC	Génétique
317	ERRIFAIY Hayate	MC	Anesthésie-réanimation
318	BOUKOUB Naila	MC	Anesthésie-réanimation
319	OUACHAOU Jamal	MC	Anesthésie-réanimation
320	EL FARGANI Rania	MC	Maladies infectieuses
321	IJIM Mohamed	MC	Pneumo-phtisiologie
322	AKANOUR Adil	MC	Psychiatrie
323	ELHANAFI Fatima Ezzohra	MC	Pédiatrie
324	MERBOUH Manal	MC	Anesthésie-réanimation
325	BOUROUMANE Mohamed Rida	MC	Anatomie
326	IJDDA Sara	MC	Endocrinologie et maladies métaboliques
327	GHARBI Khalid	MC	Gastro-entérologie
328	ATBIB Yassine	MC	Pharmacie clinique
329	MOURAFIQ Omar	MC	Traumato-orthopédie
330	ZAIZI Abderrahim	MC	Traumato-orthopédie
331	HENDY Iliass	MC	Cardiologie
332	HATTAB Mohamed Salah Koussay	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
333	DEBBAGH Fayrouz	MC	Microbiologie-virologie
334	OUASSIL Sara	MC	Radiologie
335	KOUYED Aicha	MC	Pédopsychiatrie
336	DRIOUICH Aicha	MC	Anesthésie-réanimation
337	TOURAIF Mariem	MC	Chirurgie pédiatrique
338	BENNAOUI Yassine	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
339	SABIR Es-said	MC	Chimie bio organique clinique
340	LAATITIOUI Sana	MC	Radiothérapie

341	IBBA Mouhsin	MC	Chirurgie thoracique
342	SAADOUNE Mohamed	MC	Radiothérapie
343	TLEMCANI Younes	MC	Ophtalmologie
344	SOLEH Abdelwahed	MC	Traumato-orthopédie
345	OUALHADJ Hamza	MC	Immunologie
346	BERGHALOUT Mohamed	MC	Psychiatrie
347	EL BARAKA Soumaya	MC	Chimie analytique-bromatologie
348	KARROUMI Saadia	MC	Psychiatrie
349	EL-OUAKHOUMI Amal	MC	Médecine interne
350	AJMANI Fatima	MC	Médecine légale
351	ZOUITEN Othmane	MC	Oncologie médicale
352	MENJEL Imane	MC	Pédiatrie
353	BOUCHKARA Wafae	MC	Gynécologie-obstétrique
354	ASSEM Oualid	MC	Pédiatrie
355	ELHANAFI Asma	MC	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle
356	ABDELKHALKI Mohamed Hicham	MC	Gynécologie-obstétrique
357	ELKASSEH Mostapha	MC	Traumato-orthopédie
358	EL OUAZZANI Meryem	MC	Anatomie pathologique
359	HABBAB Mohamed	MC	Traumato-orthopédie
360	KHAMLIJ Aimad Ahmed	MC	Anesthésie-réanimation
361	EL KHADRAOUI Halima	MC	Histologie-embryologie-cyto-génétique
362	ELKHETTAB Fatima Zahra	MC	Anesthésie-réanimation
363	SIDAYNE Mohammed	MC	Anesthésie-réanimation
364	ZAKARIA Yasmina	MC	Neurologie
365	BOUKAIDI Yassine	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire
366	NABIL Mehdi	MC	Anesthésie-réanimation
367	KAAKOUA Mohamed	MC	Oncologie médicale

368	FIQHI Mohammed Kamal	MC	Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale
369	BEN ELHEND Salah	MC	Radiologie
370	KHERRAB Anass	MC	Rhumatologie
371	AWATI El Mehdi	MC	Hématologie
372	HAOUANE Mohamed Amine	MC	Anatomie pathologique
373	BOUABBADI Salah eddine	MC	Ophtalmologie
374	MOUNIR Reda	MC	Chirurgie Cardio-vasculaire
375	AHCHOUCH Siham	MC	Hématologie clinique
376	AZRIOUIL Ouhb	MC	Traumato-orthopédie
377	CHALOUAH Badr	MC	Traumato-orthopédie
378	EL BEJJAJ latimad	MC	Anatomie pathologique
379	BABA Zineb	MC	Rhumatologie
380	OUSSAYEH Imane	MC	Anesthésie-réanimation

LISTE ARRETÉE LE 25/11/2025



DÉDICACES

Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du bonheur ; elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries »

Marcel Proust.



Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec amour, respect et gratitude que

Je dédie cette thèse ... 



Tout d'abord à Allah,

اللهم لك الحمد حمداً كثيراً طيباً مباركاً فيه حمد خلقك ورضى نفسك ووزنة
عرشك ومداد كلماتك اللهم لك الحمد ولك الشكر حتى ترضى ولك الحمد ولك
الشكر عند الرضى ولك الحمد ولك الشكر دائماً وأبداً على نعمتك

Au bon Dieu tout puissant, qui m'a inspiré, qui m'a guidé dans le bon chemin, je vous dois ce que je suis devenu louanges et remerciements pour votre clémence et miséricorde « Qu'il nous couvre de sa bénédiction ». AMEN!

À mon cher papa Haj sidi Mohamed MARZAQ

Tu es bien plus qu'un modèle, tu es mon reflet. Chaque jour, je découvre un peu plus combien je te ressemble — dans ta façon de penser, d'aimer, de te battre en silence et de rester fort dans la douceur. Cette ressemblance, tous la voient, et moi je la chéris : elle est ma plus grande fierté. Comme toi, j'avance avec pudeur mais conviction, je donne sans rien attendre, je garde le sourire même lorsque le cœur est lourd. Je te vois aussi comme mon ami, avant même d'être mon père — celui à qui je peux tout confier, sans crainte d'être jugée. Celui qui m'écoute, me comprend, me fait rire et trouve toujours les mots justes pour apaiser mes doutes. Ta présence dans ma vie dépasse le rôle de père : tu es mon confident, mon soutien, et la plus belle amitié que la vie m'ait offerte.

Papa, tu es ma force tranquille, mon repère et mon plus grand amour. Rien ne pourra jamais exprimer la gratitude et l'attachement que je ressens pour toi. Chaque page de cette thèse porte ton empreinte et ton inspiration. Ce travail est un hommage à l'homme que tu es : un père exemplaire, un ami fidèle, et une part indélébile de moi.

À ma très chère maman Hajja Souad Mennane

Tu es le cœur de ma vie, la douceur derrière chacun de mes pas et la lumière qui a guidé mes jours les plus sombres. Ton amour inconditionnel, ta patience infinie et ta foi en moi ont été ma plus grande force. C'est dans ton regard que j'ai puisé le courage d'avancer, dans ton sourire que j'ai trouvé la paix, et dans ton étreinte que j'ai compris la signification du mot "amour". Tu as toujours fait de tes enfants ta priorité absolue, ton plus grand bonheur et ton plus beau combat. Chaque instant de ta vie a été consacré à notre bien-être, à nos rêves et à notre réussite, sans jamais penser à toi-même. Cette générosité sans limites, cette force tranquille et cette tendresse infinie font de toi une femme exceptionnelle.

Cette thèse est le fruit de ton amour, de tes sacrifices silencieux et de cette présence constante qui m'a portée depuis toujours.

Je te la dédie avec tout mon cœur, ma reconnaissance éternelle et un amour infini que les mots ne pourront jamais vraiment traduire.

شكرًا يا والديّ، نجاحي اليوم ثمرة دعائكم وحبكم، وفخري
بكم لا يوصف

وَقُلْ رَبِّ اِرْحَمْهُمَا
كَمَا رَبَّيْنِي صَغِيرًا

À Mon frère Moulay Ismaïl Marzaq :

Tu es mon complice silencieux, celui qui me comprend sans mots et m'encourage sans le dire.

Tu n'as jamais eu besoin de grandes phrases pour exprimer ton affection : tes gestes, ton regard et ta présence suffisent à tout traduire. Tu m'as toujours protégée, soutenue et gâtée à ta manière, avec une tendresse discrète mais sincère.

Derrière ton calme se cache un cœur immense, généreux et profondément bon, que j'admire chaque jour un peu plus.

Je suis fière et reconnaissante d'avoir un frère comme toi — vrai, attentif et irremplaçable. Ta petite sœur t'aime beaucoup et croit en toi, plus que tu ne pourrais l'imaginer. Mon amour pour toi est inconditionnel et infini, et cette thèse porte aussi une part de toi, de ton soutien et de ton amour silencieux. Always wishing you blue skies, keep flying, and happy landings.

A la mémoire de mes grands-parents

*Moulay Abderrahmane Marzaq , Lalla Fatima Alaoui
,Moussa Mennane,Lalla Zouhra Aboutofaïl*

Puisse vos âmes reposer en paix. Que Dieu, le tout puissant, vous couvre de sa sainte miséricorde et vous accueille au paradis.

À mes trois tantes maternelles :

Lalla Khiti Najat, Tati Fatiha et Tata Fouzia,

Vous êtes pour moi bien plus que des tantes — vous êtes mes trois mamans. Trois femmes au grand cœur, trois présences bienveillantes qui ont toujours veillé sur moi avec amour, douceur et générosité. Chacune de vous a joué un rôle unique dans ma vie, m'offrant soutien, tendresse et sagesse à chaque étape de mon parcours. Votre affection sincère, vos attentions, vos prières et vos mots réconfortants ont été pour moi une source constante de force et de paix.

Vous incarnez la bienveillance, la force et l'amour maternel dans toute sa beauté. Je vous dédie cette thèse avec tout mon cœur, ma gratitude et mon amour infini.

Avoir trois tantes comme vous, c'est avoir trois mamans, trois piliers, trois âmes lumineuses qui font de ma vie un lieu d'amour et de sécurité.

A mes chers oncles :

Si Mohamed Mennane, Rachid Mennane.

Vous étiez toujours présents pour moi.

En témoignage de mon amour profond, je vous dédie cette thèse.

A mes tres chers cousins et cousines :

Mehdi, Fedoua, Asmaa, Yousra, chaïmaa, Youssef, Soumia, abdela ziz, ghita, Reda, Saad, Soundous, Salsabil, Younes, Salaheddine,

Vous êtes les sourires de mon enfance, les complices de mes secrets, et les témoins silencieux de chaque étape de ma vie. Entre nous, tout a toujours été simple : un lien fait de rires, de partage, de respect et d'un attachement sincère qui n'a jamais faibli. Merci pour votre présence, votre soutien, vos messages, vos encouragements et cette affection qui, même discrète, m'a toujours portée.

Chacun de vous, à sa manière, a laissé une empreinte dans mon cœur et dans mon parcours.

A toute la famille MARZAO,

A toute la famille MENNANE,

Merci pour votre amour, votre patience et votre soutien indéfectible. Cette réussite est autant la vôtre que la mienne.

À ma Imane Belkhir (Kobaïda),

Amie intime et médecin au cœur lumineux, je dédie ces pages avec toute mon admiration et ma tendresse. Complice de mes rires et gardienne de mes confidences, tu as su, par ta générosité et ta sagesse, rendre chaque instant plus léger, chaque épreuve plus supportable. Que notre amitié continue de danser entre les éclats de joie et les silences partagés, que nos rêves et nos pas, parfois éloignés, restent liés par cette lumière rare qui ne s'éteint jamais. Merci d'être, dans ce voyage qu'est la vie, celle qui rend tout plus beau, plus doux et infiniment précieux

À ma chère Oumaima Ziyadi,

*Merci d'être cette présence douce et solide à la fois,
celle qui sait soutenir sans demander, aimer sans compter
et éclairer mes jours par sa gentillesse infinie.*

*Je t'aime beaucoup, Oumaima — je t'aime beaucoup,
pour ton soutien qui ne faiblit jamais,
pour ton amour inconditionnel,
et pour tout ce que tu es —
une amie rare, précieuse, et profondément chère à mon cœur.*

À mon cher Dr Issam ,

*Qui, dès nos premières rencontres, a su apporter une présence
rassurante et bienveillante. Merci pour ton écoute attentive,
tes conseils précieux et cette manière discrète mais sincère de
rendre mes jours plus légers et mes efforts plus doux. Bien que
notre connaissance soit récente, la générosité de ton cœur, ta
constance et la délicatesse de ton soutien ont déjà laissé une
empreinte tendre et précieuse dans ce parcours. Que cette
réussite reflète, à sa manière, toute l'importance de ce lien
naissant, doux et unique, qui m'accompagne pas à pas*

*À mes amies : Hafsa Belouali, Aya Boudalaoui, Narjiss
Benchagra, Oumaima Ziyadi (Oumaimati),*

*Merci pour toutes les émotions que nous avons traversées
ensemble : les moments de stress apaisés par vos mots, les fous
rires qui allégeaient nos journées, les doutes partagés et les
petites victoires célébrées entre filles.*

*Votre présence a enveloppé ce parcours de douceur, de force
et de complicité. Je vous suis profondément reconnaissante
pour cette amitié si tendre et si lumineuse.*

*À mes amis et collègues Dr Samir Alaoui, Dr Oussama Qarafi
, Dr Nizar Içame, Dr Ayoub Hanane. Dr Mohamed Rida
Jakani, mon binôme Dr Mohamed Amine Mejd, Dr Younes
Atfani et À toutes les amitiés que j'ai eu la chance de tisser
durant mes études*

*Merci pour votre soutien constant, votre présence rassurante
et toutes les émotions que nous avons partagées tout au long
de ce parcours. Vous m'avez toujours soutenue, encouragée, et
surtout, vous m'avez traitée comme une sœur.*

*Votre bienveillance, votre respect et votre affection ont fait
de cette aventure un souvenir aussi précieux qu'inoubliable.
Je vous en suis profondément reconnaissante.*

*À tous ceux que je n'ai pas cités, mais qui comptent tout
autant*

*Merci d'avoir contribué, chacun à votre manière, à rendre
cette aventure plus belle et plus humaine.*



REMERCIEMENTS



À notre maître et président de thèse :
Professeur Mohamed OULAD SAIAD ,
Professeur et chef de service de chirurgie pédiatrique au
CHU Mohamed VI de Marrakech.

Je vous suis extrêmement reconnaissante d'avoir accepté de présider le jury de cette thèse. Nous vous offrons humblement notre gratitude, et le plus grand respect pour votre temps et votre considération. Veuillez trouver dans ce travail, cher maître, l'expression de ma profonde gratitude et mes sincères remerciements

À notre maître et rapporteur de thèse :
Professeur Najoua ABALLA ,
Professeur agrégée de chirurgie pédiatrique au Chu Mohamed
VI de Marrakech.

Je tiens à vous exprimer ma profonde reconnaissance pour votre encadrement bienveillant tout au long de la réalisation de ma thèse. Votre confiance, vos conseils avisés et votre disponibilité ont été des atouts majeurs qui ont grandement contribué à la réussite de ce travail. J'ai été honorée de pouvoir bénéficier de votre expertise et de votre mentorat. Malgré vos engagements professionnels, vous avez toujours fait preuve d'une grande ouverture et d'un accueil chaleureux. Votre savoir-faire a été pour moi une source précieuse d'inspiration, et vos orientations ont guidé mes réflexions de manière constructive. Merci infiniment pour cette collaboration enrichissante. Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur. Veuillez agréer, l'hommage de ma profonde et respectueuse reconnaissance.

À notre maître et juge de thèse :

Professeur KAMILI El Ouafi El Aouni

*Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique au CHU
Mohamed VI de Marrakech.*

C'est avec grande gentillesse que vous avez accepté de faire partie de notre jury. En acceptant d'évaluer notre travail, vous nous accordez un très grand honneur. Veuillez trouver ici, chère professeur, le témoignage de notre grande estime et de notre sincère reconnaissance.

À notre maître et juge de thèse

Professeur BOURRAHOUI Aïcha

Professeur de pédiatrie au CHU Mohamed VI de Marrakech

Je tiens à vous exprimer mes plus sincères remerciements d'avoir accepté de faire partie de notre noble jury. Je vous suis reconnaissante pour la grande bienveillance, la collaboration et l'amabilité avec lesquelles vous m'avez accueilli(e). Veuillez, Cher Maître, trouver dans ce travail l'expression de ma haute considération et de mon profond respect.

A Notre maître et juge de thèse :

Professeur ZOUIA Btissam

*Professeur agrégée de radiologie au CHU Mohamed VI
Marrakech*

C'est pour nous un très grand honneur que vous acceptiez de siéger parmi notre honorable jury. Vos compétences professionnelles et vos qualités humaines seront pour nous un exemple dans l'exercice de la profession. Qu'il soit permis de présenter à travers ce travail, le témoignage de mon grand respect et de ma profonde considération.



GRAPHIQUES



Liste des graphiques

- Graphique 1** : L'incidence annuelle des DKCVBP.
- Graphique 2** : Répartition des patients en fonction du sexe.
- Graphique 3** : Répartition des patients en fonction de leur origine géographique.
- Graphique 4** : Les différents signes fonctionnels des DKCVBP.
- Graphique 5** : Les différents signes physiques des DKCVBP.
- Graphique 6** : La fréquence de la Triade clinique classique des DKCVBP.
- Graphique 7** : Taux de Prothrombine en fonction du nombre de cas.
- Graphique 8** : Taux de TCA en fonction du nombre de cas.
- Graphique 9** : Répartition des données échographiques selon le nombre de cas étudiés.
- Graphique 10** : Distribution des anomalies anatomiques associées à la DKVBP mises en évidence par la bili-IRM dans notre série de six cas.
- Graphique 11** : La durée de séjour en jour au sein du service selon chaque patient.



FIGURES ET TABLEAUX

Liste des figures

- Figure 1** : Échographie abdominale montrant:
- Figure 2** : Images échographiques montrant une formation kystique hilare hépatique se continuant avec les voies biliaires : DKC de type I selon TODANI.
- Figure 3** : images échographiques montrant : dilatation des voies biliaires intrahépatiques et de la voie biliaire principale siège d'une structure endoluminale échogène et mobile intéressant sa portion hilare ainsi que le bas cholédoque chez une fille de 3 ans.
- Figure 4** : Échographie hépatobiliaire montrant une lésion kystique sous hépatique mesurant 10.38*10.04 cm étendue à la FID communiquant avec l'arbre biliaire compatible avec une DKCVBP chez un nourrisson de 11 mois.
- Figure 5** : Coupes axiales de TDM abdominale après injection de PDC au temps portal, chez un garçon âgé de 7 ans qui s'était présenté pour douleurs abdominales avec vomissements, montrant une dilatation kystique fusiforme du cholédoque (flèche jaune) et du canal hépatique gauche (flèche rouge), en rapport avec un kyste du cholédoque de type Ic selon Todani.
- Figure 6** : Reconstruction coronale (A) et coupes axiales (B, C) de TDM abdominale après injection de PDC au temps artériel, chez un garçon âgé de 10 ans qui s'était présenté pour douleurs abdominales avec vomissements, montrant une formation kystique (étoile) aux dépens du hile hépatique, oblongue, bien limitée, à paroi fine, de densité liquidienne homogène, comprimant la confluence des canaux hépatiques droit et gauche (flèche bleue), avec une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques (flèches jaunes), en rapport avec un kyste du cholédoque de type IVa selon Todani.
- Figure 7** : Reconstruction coronale (A) et coupes axiales (B,C) de TDM abdominale après injection de PDC au temps artériel, chez un garçon âgé de 10 ans qui se présente pour douleurs abdominales avec vomissements, montrant une formation kystique (étoile) aux dépens du hile hépatique, oblongue, bien limitée, à paroi fine, de densité liquidienne homogène, comprimant la confluence des canaux hépatiques droit et gauche (flèche bleue), avec une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques (flèches jaunes), en rapport avec un kyste du cholédoque de type IVa selon Todani.
- Figure 8** : Séquences axiales de bili-IRM pondérées en T2, chez une patiente âgée de 9 ans qui s'était présentée pour douleur de l'hypochondre droit avec vomissements, montrant un kyste du cholédoque de type IVa selon Todani, avec une hydrocholécystite compliquée d'une pancréatite stade E, une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques affectant les canaux droit et gauche (étoile), ainsi qu'une dilatation globale et fusiforme de la voie biliaire principale (flèche) avec hydrocholécystite d'amont (triangle).
- Figure 9** : séquence de bili-IRM 2D (A) et séquence coronale pondérée en T2 TRUFI (B), chez la même patiente que celle de la figure 8, montrant une dilatation globale et fusiforme de la voie biliaire principale (étoile rouge), avec une hydrocholécystite (triangle).

- Figure 10** : Séquence axiale pondérée en T1 (A) et séquence axiale pondérée en T2 (B), chez la même patiente que celles des figures 8 et 9, montrant un pancréas globalement tuméfié (flèche rouge), siège d'une importante infiltration œdémateuse, avec des épanchements au niveau des fascias pré-rénaux et de l'arrière-cavité des épiploons (étoiles jaunes).
- Figure 11** : Séquence de bili-IRM axiale T1 en phase et en opposition de phase, et séquence axiale de diffusion, chez une fille âgée de 7 ans qui s'était présentée pour un ictère cholestatique évoluant depuis 1 mois, sans autres signes associés, montrant : une sténose courte et serrée de l'anastomose bilio-digestive, étendue à la convergence, sans communication entre les canaux hépatiques droit et gauche, faisant suite à un kyste du cholédoque de type I selon Todani.
- Figure 12** : séquences axiale (A) et coronale (B) pondérées en T2 HASTE, avec reconstruction en 3D (C), chez un nourrisson âgé de 3 mois qui s'était présenté pour un ictère cutanéomuqueux généralisé, montrant une volumineuse formation kystique (flèches), de forme piriforme, continue, située dans le hile hépatique. Elle était en rapport avec un gros kyste du cholédoque de type I selon Todani.
- Figure 13** : Aspect peropératoire de la DKC [7].
- Figure 14** : Canal cholédoque mobilisé et isolé circonférentiellement [7].
- Figure 15** : VBP réséquée[7].
- Figure 16** : Image peropératoire d'un volumineux kyste de la voie biliaire principale.
- Figure 17** : Ébauches hépatobiliaires et pancréatiques (à environ 35 jours)
- Figure 18** : Le pancréas se développe à partir d'évaginations de l'épithélium intestinal primitif.
a | Représentation schématique du pancréas au jour embryonnaire (E)9, E10 et E12 d'un embryon de souris. b | Photographies des stades correspondants obtenues par analyse immunohistochimique anti-Ipf1/Pdx1 (gène 1 de l'homéoboîte pancréatique et duodénale) pour marquer le pancréas en développement[15]
- Figure 19** : Anatomie biliaire classique – © Centre Biliaire Interventionnel et Pancréatique Paris Sud
- Figure 20** : voies biliaires extra hépatiques[18]
- Figure 21** : Arbre biliaire extra-hépatique[19]
- Figure 22** : Les trois niveaux des voies biliaires extra-hépatiques[19]
- Figure 23** : Anatomie de la convergence biliaire
- Figure 24** : les voies biliaires extra-hépatiques et leurs rapports anatomiques[27]
- Figure 25** : La vascularisation artérielle et veineuse de la voie biliaire [33]
- Figure 26** : Drainage veineux des voies biliaires
- Figure 27** : Variations du nombre de canal cystique(A+B)
- Figure 28** : Les images de cholangio-IRM en rendu volumique 3D montrent les insertions du canal cystique : haute-latérale (a), médio-antérieure (b), médio-postérieure (c), médio-médiale (d), médio-latérale (e) et basse-médiale (f).[40]
- Figure 29** : Variations de la partie haute de la voie biliaire et de la convergence principale
- Figure 30** : Variations de forme du cholédoque .
- Figure 31** : Les anomalies numériques de la voie biliaire principale (26).

- Figure 32** : Vue antérieure du bloc duodéno–pancréatique
- Figure 33** : rapports anatomiques des voies biliaires avec le pancréas et leurs vascularisations
- Figure 34** : Abouchement anatomique des différents canaux
- Figure 35** : Classification de Millbourn reprise par Sigfusson
- Figure 36** : classification morphologique des canaux pancréatiques selon Dawson
- Figure 37** : pancréas annulaire[28]
- Figure 38** : pancréas divisum[23]
- Figure 39** : Histologie normale de la paroi des canaux biliaires extra–hépatiques
- Figure 40** : Échographie obstétricale à 23 semaines d'aménorrhée. Masse anéchogène de 17 X 18 mm compatible avec une DKCVBP [72].
- Figure 41** : Type I de la classification de Todani (A. Schéma; B. Cholangiographie peropératoire)[121,122].
- Figure 42** : Type II de la classification de Todani (A.schéma; B.CPRE) [5,122].
- Figure 43** : Type III de la classification de Todani/ Cholédocolocèle (A.schéma ; B. CPRE)
- Figure 44** : Type IV de la classification de Todani (A.schéma ; B.Cholangiographie peropératoire)[121,122]
- Figure 45** : Type V de la classification de Todani/Maladie de carolie (A.schéma ; B.Cholangiographie peropératoire)[121,122].
- Figure 46** : Pièce opératoire de maladie de Caroli: multiples dilatations biliaires intra–hépatiques [123]
- Figure 47** : Comparaison entre la maladie de Caroli et le syndrome de Caroli [123].
- Figure 48** : Schéma de la classification de Komi de l’AJBP[127].
- Figure 49** : Schéma de la classification de Kimura de l’AJBP [3].
- Figure 50** : Bili–IRM montrant une dilatation kystique de type I selon Todani associée à une AJBP type I selon Kimura [3].
- Figure 51** : Examen anatomopathologique confirmant le diagnostic d’un véritable kyste cholédochal, sans signe de transformation maligne (coloration H&E, ×100) [136].
- Figure 52** : Image échographique montrant une tumeur végétante aux dépens de la paroi du kyste de la VBP[143].
- Figure 53** : Schéma illustrant la technique d’hépatico–jéjunostomie en Y de Roux
- Figure 54** : DKCVBP (A. bili–IRM préopératoire identifiant une volumineuse dilatation de la VBP ; B. Excision du kyste au niveau de la paroi externe du plexus épicholédochal (flèches). D duodénum, GB vésicule biliaire ; C. vue macroscopique après ouverture du kyste de la VBP (flèche))(62).

Liste des tableaux

Tableau I	:	Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge.
Tableau II	:	Répartition des malades en fonction du délai de consultation.
Tableau III	:	Les paramètres biologiques de cholestase et de cytolyse.
Tableau IV	:	Les différents types histologiques des pièces opératoires.
Tableau V	:	Suivi clinique, biologique et échographique des patients.
Tableau VI	:	La répartition selon l'âge moyen de découverte de la DKCVBP entre les autres études et notre série.
Tableau VII	:	La répartition en pourcentage selon l'âge entre les autres études et notre série
Tableau VIII	:	Pourcentage du diagnostic posé en anténatal chez les auteurs et notre étude.
Tableau IX	:	Fréquence des éléments de la triade classique en fonction des séries des différents auteurs.
Tableau X	:	Le pourcentage du diagnostic par l'imagerie en préopératoire selon la littérature.
Tableau XI	:	Le pourcentage des types de la DKCVBP selon la classification de Todani en fonction des séries de différents auteurs.
Tableau XII	:	Le pourcentage de mortalité selon différentes études.

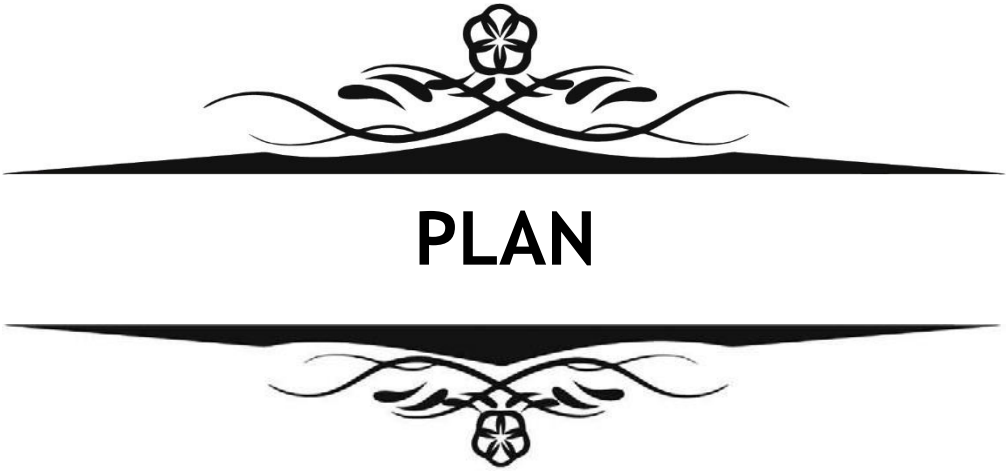


ABRÉVIATIONS



Liste des abréviations

AJBP	:	Anomalie de la jonction bilio-pancréatique
BD	:	Bilirubine directe
BT	:	Bilirubine totale
CPRE	:	Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique
CRP	:	Protéine C Réactive
DKC	:	Dilatation kystique du cholédoque
DKCVBP	:	Dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale
GGT	:	Gamma glutamyl transférase
GOT	:	Transaminase glutamino-oxalacétique
GPT	:	Transaminase glutamique pyruvique.
HCD	:	Hypochondre droit
HTP	:	Hypertension portale
IRM	:	Imagerie par résonance magnétique
JSCBD	:	Groupe japonais des études des dilatations congénitales de la voie biliaire.
PAL	:	Phosphatases alcalines
PNN	:	Polynucléaires neutrophiles
TDM	:	Tomodensitométrie
TH	:	Transplantation hépatique
VB	:	Vésicule biliaire
VBEH	:	Voies biliaires extra hépatiques
VBIH	:	Voies biliaires intra-hépatiques
VBP	:	Voie biliaire principale



INTRODUCTION	1
MATÉRIELS ET MÉTHODES	4
I. Type de l'étude :	5
II. L'objectif de l'étude :	5
III. Population étudiée :	5
1. Les critères d'inclusion :	5
2. Les critères d'exclusion :	5
IV. Échantillonnage :	5
V. Variables étudiées :	5
VI. La collecte des données :	7
VII. Analyse statistique :	7
RÉSULTATS	8
I. Données épidémiologiques :	9
1. Incidence annuelle :	9
2. Le sexe :	9
3. L'âge :	10
4. La répartition géographique :	10
5. Diagnostic anténatal :	11
II. Données cliniques :	11
1. Délai de consultation :	11
2. Signes fonctionnels et généraux :	11
3. Signes physiques :	12
III. Données para cliniques :	13
1. Biologie :	13
2. Imagerie :	17
IV. Données thérapeutiques :	31
1. Traitement médical	31
2. Traitement chirurgical	32
V. Données Anatomopathologiques :	37
VI. Les suites opératoires :	38
VII. La durée de séjour au sein de notre service :	41
VIII. Recul moyen :	42
DISCUSSION	43
I. Historique :	44
II. Rappels :	44
1. Embryologie :	44
2. Anatomie descriptive des voies biliaires :	49
3. Anatomie descriptive du pancréas et des canaux pancréatiques :	68

4. Histologie:.....	76
III. Étiopathogénie :	77
1. Théorie de YOTSUYANAGI(1936):.....	77
2. Théorie de BABITT: Anomalie de jonction du cholédoque et du Wirsung :.....	78
3. Théorie de l'achalasia du segment inférieur cholédocien :	79
IV. Étude épidémiologique :	80
1. L'incidence :.....	80
2. Sex-ratio :.....	80
3. Age :	80
4. Diagnostic anténatal :	81
V. Étude clinique :	83
1. La douleur :.....	83
2. L'ictère :.....	84
3. Masse abdominale :	84
4. Les autres manifestations cliniques :.....	86
VI. Étude paraclinique :	87
1. Biologie :.....	87
2. L'imagerie :	88
VII. Étude anatomo-pathologique :	97
1. Classification de Todani :	97
2. Classification de l'AJBP :	104
3. Discussion des données de la littérature	107
4. Étude anatomo-pathologique :	108
VIII. Évolution et complications :	111
1. Évolution :	111
2. Complications :	111
IX. Traitement :	116
1. Les buts du traitement :	116
2. Les méthodes thérapeutiques :	116
3. Les indications :	126
X. Surveillance et Pronostic :	130
1. Surveillance :.....	130
2. Pronostic.....	130
CONCLUSION.....	134
ANNEXES	136
RÉSUMÉ.....	142
BIBLIOGRAPHIE	147



INTRODUCTION



Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

La voie biliaire principale chez l'enfant désigne l'ensemble des conduits extra-hépatiques qui transportent la bile depuis le hile hépatique jusqu'au duodénum. Elle comprend le canal hépatique commun, le canal cholédoque et leur jonction avec le canal cystique. Son rôle est d'assurer l'écoulement physiologique de la bile, nécessaire à la digestion et à l'absorption des graisses [1].

La dilatation kystique de la voie biliaire principale constitue une malformation congénitale rare, estimée à 1 pour 200 000 naissances au Maroc. Elle présente un caractère géographique et sexuel, avec une prédominance dans la population asiatique et chez le sexe féminin. Elle pose encore plus de problèmes diagnostiques que thérapeutiques. En Occident, l'incidence se réduit à 1 cas pour 2 000 000 de naissances par an [2].

De nombreuses théories sont proposées pour expliquer l'origine de ces malformations. La plus communément admise est celle avancée par Babbitt en 1969, incriminant une anomalie de la jonction biliopancréatique [3].

Bien que leur origine soit congénitale, souvent révélée lors d'échographies anténatales, les dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale demeurent des affections rares et difficiles à diagnostiquer. Elles se manifestent par une ectasie de la voie biliaire principale, le plus souvent de forme anévrysmale ou fusiforme, plus rarement sacciforme ou diverticulaire, avec une extension variable, parfois segmentaire, parfois intéressant l'ensemble de la voie biliaire, et dont la taille varie [4].

Le diagnostic reste délicat, et l'évolution peut être marquée par des complications graves engageant le pronostic vital. L'exploration radiologique repose principalement sur l'échographie abdominale, réalisée chez tous les patients, et est complétée selon les cas par une tomodensitométrie ou une bili-IRM [5].

La classification de Todani modifiée, fondée sur des critères anatomiques, constitue la classification de référence pour ces malformations [6].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

La prise en charge thérapeutique repose sur une stratégie individualisée selon le type de dilatation, avec comme traitement de référence une résection la plus complète possible [3].

Dans ce contexte, se pose la question centrale de notre étude : quel est le profil épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des patients inclus ?



MATÉRIELS ET MÉTHODES



I. Type de l'étude :

À partir de l'analyse rétrospective de 16 cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale (DKVBP) pris en charge dans le service de chirurgie viscérale infantile B du CHU Mohammed VI de Marrakech sur une période de 8 ans de 2017 jusqu'à 2025.

II. L'objectif de l'étude :

L'objectif de notre étude est d'établir le profil épidémiologique, diagnostique, thérapeutique et évolutif des patients opérés dans notre structure.

III. Population étudiée :

1. Les critères d'inclusion :

Tous les patients porteurs d'une dilatation congénitale de la VBP avec un diagnostic confirmé en peropératoire.

2. Les critères d'exclusion :

Les patients ayant quitté l'hôpital contre avis médical ainsi que ceux perdus de vu.

IV. Échantillonnage :

Un échantillon de 16 patients a été recensé au sein du service de chirurgie viscérale infantile du CHU Mohammed VI de Marrakech.

V. Variables étudiées :

Les données épidémiologiques : L'âge, le sexe et l'origine géographique

- Les données cliniques :
 - Les circonstances de la découverte, le délai avant consultation, ainsi que les antécédents personnels (médicaux et chirurgicaux) et familiaux.

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

- Les symptômes fonctionnels : douleur abdominale, nausées, vomissements, signes de cholestase, ictère et fièvre.
- Les signes cliniques : sensibilité abdominale, contracture abdominale, hépatomégalie et masse au niveau de l'HCD.
- Les données paracliniques :
 - Résultats de l'échographie abdominale, réalisée en tant qu'examen de première intention.
 - Résultats de la TDM ou de la Bili-IRM, utilisés comme examens radiologiques complémentaires.
 - Résultats du bilan biologique : tests hépatiques (GOT, GPT, bilirubine totale et conjuguée, PAL, GGT), lipasémie, amylasémie, bilan de l'hémostase (TP, TCA) et hémogramme
- Les données thérapeutiques :

Médicales, endoscopiques et chirurgicales.
- Les données évolutives :

Complications survenant en postopératoire immédiat et à long terme.
- Les données anatomopathologiques de la pièce opératoire.

VI. La collecte des données :

Une fiche d'exploitation spécialement conçue a permis de collecter les données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives à partir des dossiers des patients, des registres du bloc opératoire et des informations de suivi en consultation, afin d'obtenir un recul suffisant et d'évaluer au mieux les résultats (Annexe).

VII. Analyse statistique :

L'analyse statistique des données a été réalisée à l'aide du logiciel Microsoft Office Excel.

Les variables qualitatives ont été présentées sous forme de pourcentages, tandis que les variables quantitatives ont été exprimées en moyennes accompagnées de leurs extrêmes.



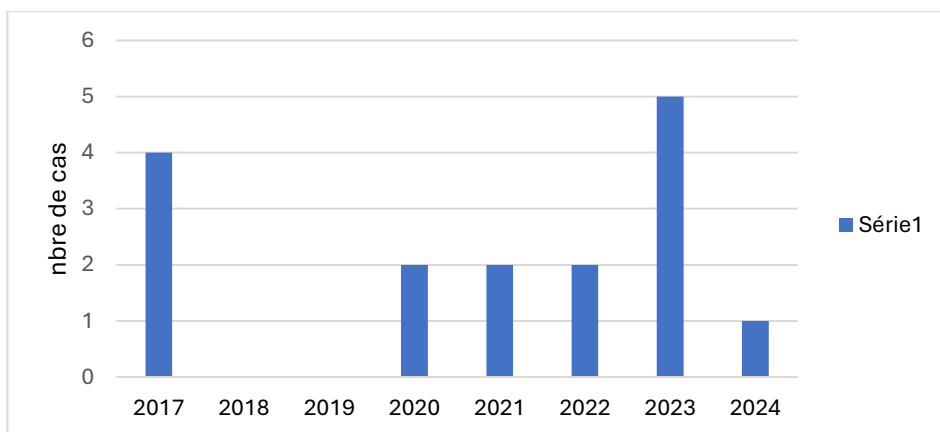
RÉSULTATS



I. Données épidémiologiques :

1. Incidence annuelle :

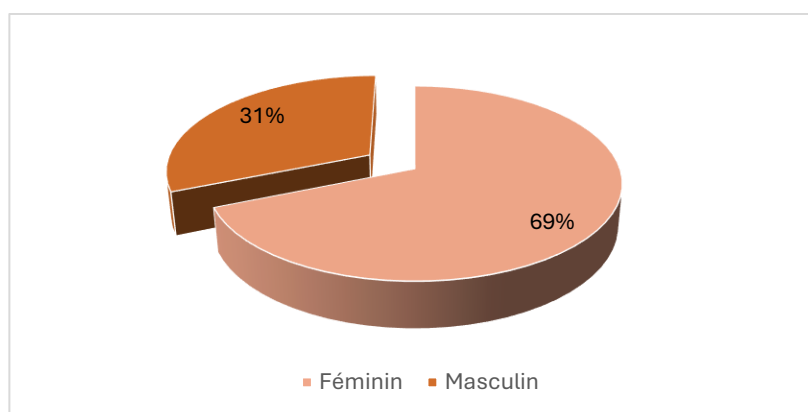
Durant la période de notre étude, nous avons recensé 16 cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale, avec une incidence annuelle moyenne de 2 cas par an. Il était à noter que nous avons objectivé un pic en 2023, représentant 31,25 %, soit 5 cas (Graphique 1).



Graphique1 : L'incidence annuelle des DKCVBP.

2. Le sexe :

L'étude analytique de nos 16 cas avait montré une nette prédominance féminine : 11 filles pour 5 garçons, soit un sex-ratio de 2,2 (Graphique 2).



Graphique 2: Répartition des patients en fonction du sexe.

3. L'âge :

L'âge de découverte de la DKCVBP chez nos malades avait varié entre 3 mois et 13 ans. L'âge moyen de découverte était de 6,45 ans.

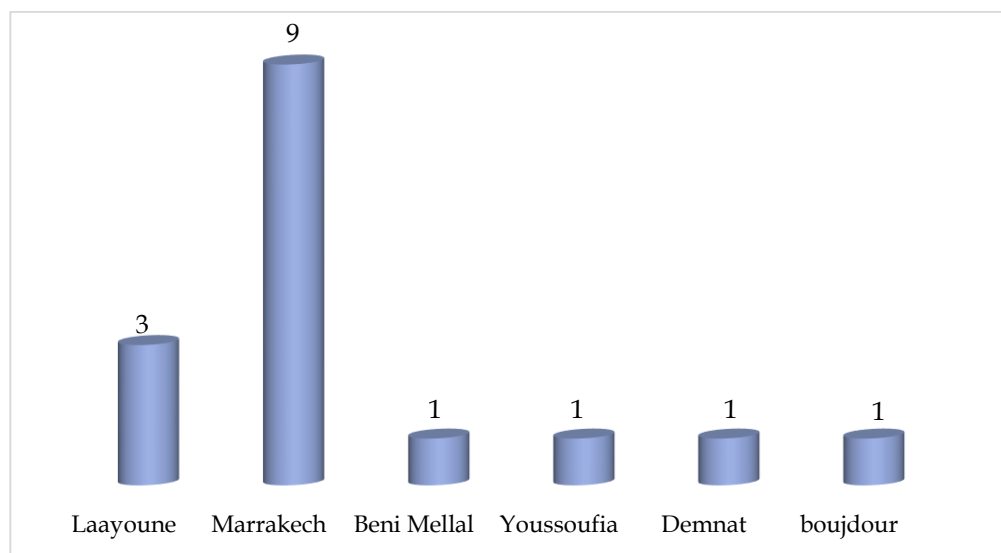
La tranche d'âge la plus touchée était celle comprise entre 1 an et 10 ans, et elle représentait 81 % des cas (Tableau I).

Tableau I : Répartition des malades en fonction de la tranche d'âge.

Âge	Nombre de cas	Pourcentage
< 1 an	1	6%
1 an < âge < 10 ans	13	81%
> 10 ans	2	13%
Total	16	100%

4. La répartition géographique :

Sur le plan géographique, la plupart de nos malades appartenait à la région de Marrakech (Graphique 3).



Graphique 3: Répartition des patients en fonction de leur origine géographique.

5. Diagnostic anténatal :

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

II. Données cliniques :

1. Délai de consultation :

Dans notre étude, le délai entre l'apparition des manifestations cliniques et la première consultation avait varié entre 1 jour et 1 an. Les patients qui avaient consulté en moins de deux mois représentaient plus de la moitié, soit environ 53 % (Tableau II).

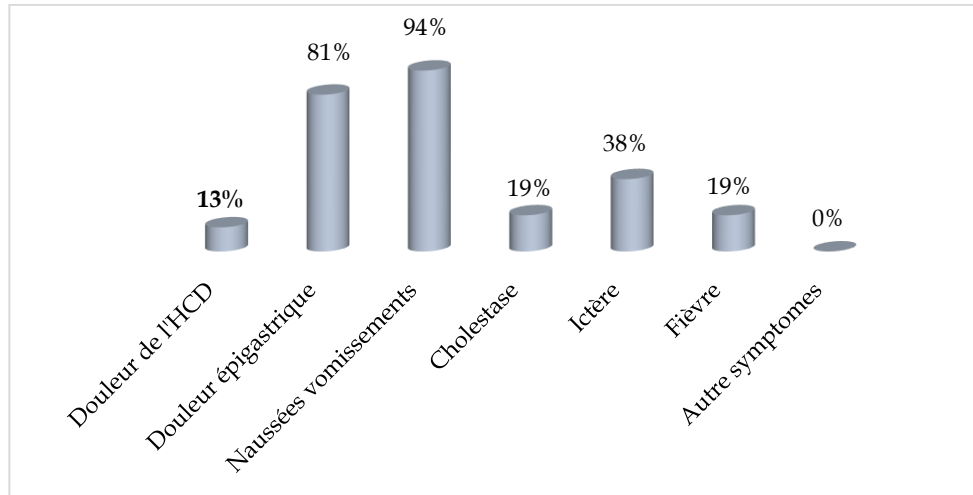
Tableau II : Répartition des malades en fonction du délai de consultation.

Délai de consultation	Nombre de patients	Fréquence en pourcentage
<2mois	8	53,3%
[2-4 mois]	2	13,3%
] 4-6mois]	2	6,7%
>6mois	4	26,7%
Total	16	100%

2. Signes fonctionnels et généraux :

Les nausées et vomissements avaient constitué le principal motif de consultation, retrouvés chez 15 patients, soit 93,75 % des cas.

L'ictère avait révélé la maladie chez 6 patients, soit 38 % des cas, et était de type cholestatique chez seulement 3 cas, soit 19 % des cas (Graphique 4).

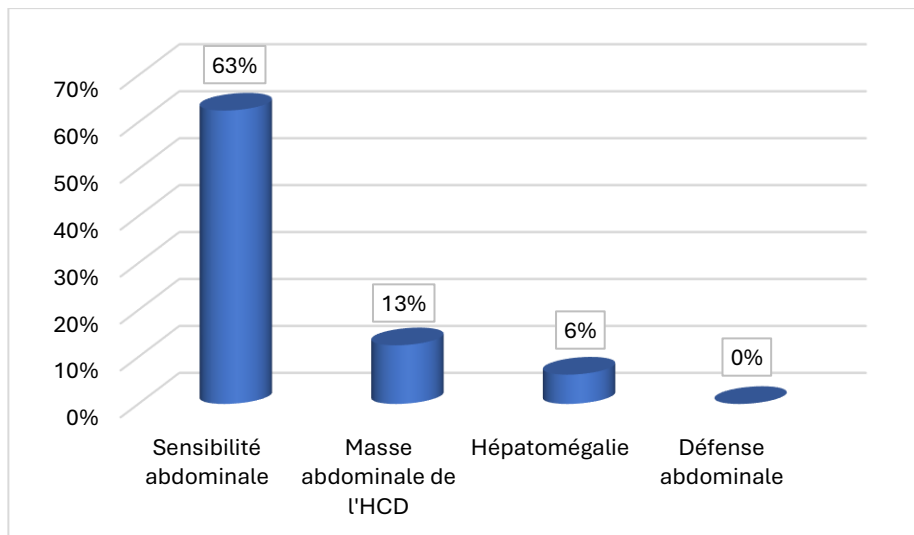


Graphique 4: Les différents signes fonctionnels des DKCVBP.

3. Signes physiques :

L'examen clinique avait noté :

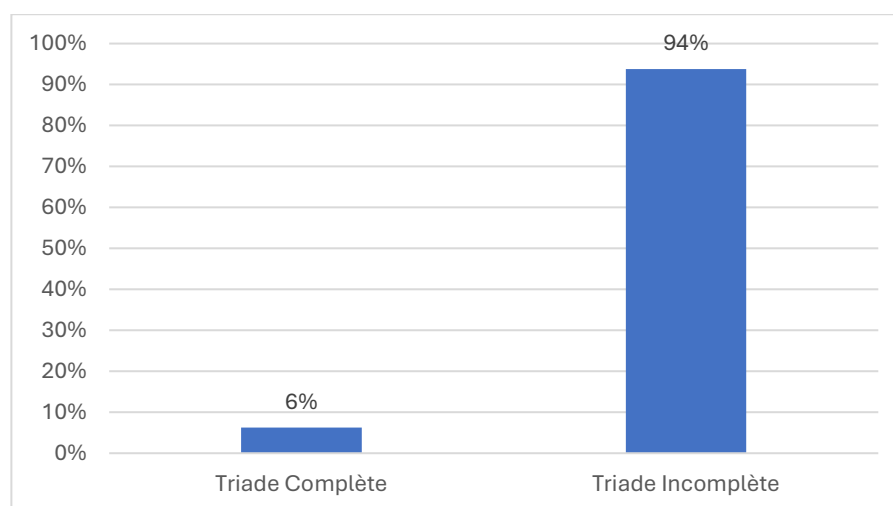
- La présence d'une sensibilité abdominale chez plus des deux tiers de nos malades, soit 63%
- Une masse de l'hypochondre droit rénitente et indolore chez 2 patients, soit 13 % des cas;
- Une hépatomégalie chez un seul malade, soit 6 % (graphique 5).



Graphique 5: Les différents signes physiques des DKCVBP.

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

La triade clinique classique (ictère, sensibilité abdominale et masse de l'hypochondre droit) avait été observée chez un seul de nos malades, soit 6 % des cas, et elle était incomplète dans 94 % des cas : bi-symptomatique chez 2 malades (12,5 %) et mono-symptomatique chez 12 malades, soit 75 % (Graphique 6).



Graphique 6: La fréquence de la Triade clinique classique des DKCVBP.

III. Données para cliniques:

1. Biologie :

1.1. Signes de cholestase: (Tableau III)

- Une hyperbilirubinémie directe (> 3 mg/l) avait été observée chez 11 patients, avec des valeurs variant entre 2 et 61 fois la normale.
- Une hyperbilirubinémie totale (> 10 mg/l) avait été observée chez 11 patients, avec des valeurs variant entre 2 et 43 fois la normale.
- Une augmentation du taux de PAL (> 200 UI/l) avait été observée chez 14 patients, avec des valeurs variant entre 2 et 9 fois la normale.
- Une augmentation des GGT (> 27 UI/l) avait été observée chez 10 patients, avec des valeurs variant entre 1,2 et 37 fois la normale.

Tableau III : Les paramètres biologiques de cholestase et de cytolyse.

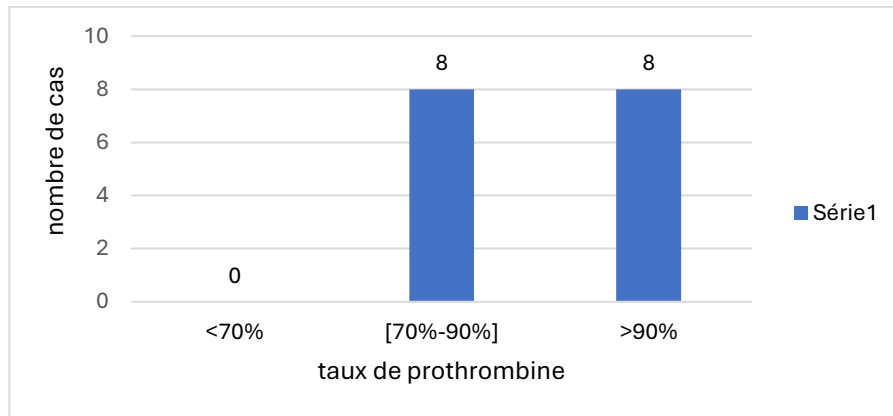
cas	BD(mg/l)	BT(mg/l)	PAL(UI/l)	GGT(UI/l)	GOT(UI/l)	GPT(UI/l)
1	4*N	5*N	2*N	N	N	N
2	6*N	10*N	3*N	N	N	N
3	43*N	61*N	3*N	25*N	13*N	5*N
4	N	2*N	2*N	N	N	N
5	6*N	3*N	2*N	4*N	N	N
6	8*N	5*N	6*N	1,2*N	N	N
7	8*N	3*N	9*N	37*N	N	N
8	20*N	8*N	2*N	N	N	N
9	N	N	2*N	4*N	N	N
10	N	N	2*N	4*N	N	N
11	5*N	3*N	N	1,5*N	N	N
12	30*N	10*N	3*N	16*N	7*N	6*N
13	3*N	N	2*N	7*N	N	N
14	N	N	3*N	5*N	N	1,6*N
15	N	N	2*N	N	N	N
16	15*N	26*N	N	N	N	N

- N : Un taux normal
- En rouge : Les extrêmes.

1.2. Signes d'insuffisance hépatocellulaire:

a. Taux de prothrombine

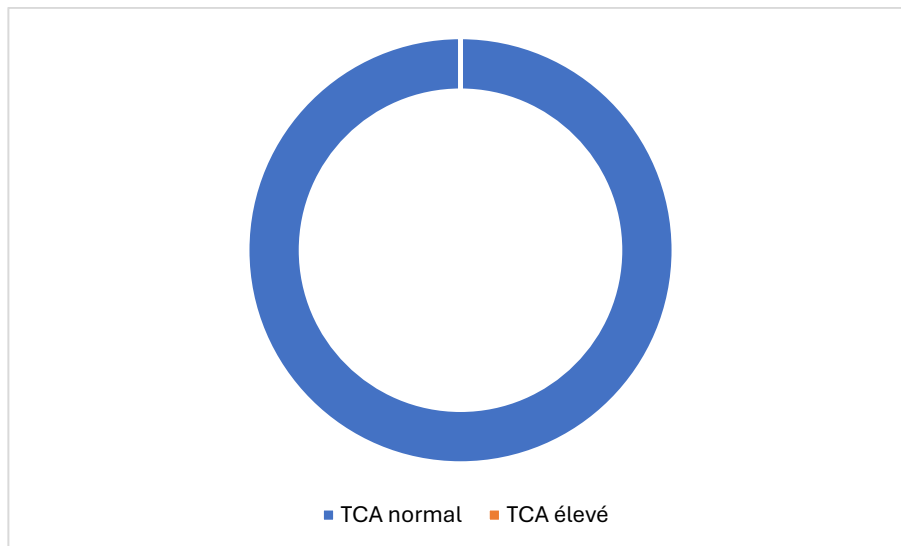
Tous les cas étudiés ont bénéficié d'un dosage du taux de prothrombine. Le taux de prothrombine était normal chez tous les patients (Graphique 7).



Graphique 7 : Taux de Prothrombine en fonction du nombre de cas.

b. Taux de TCA :

Tous les cas étudiés ont bénéficié d'un dosage du TCA ; il était normal chez tous les patients(Graphique8).



Graphique 8 : Taux de TCA en fonction du nombre de cas.

1.3. Hémogramme :

- Tous les patients de notre série avaient bénéficié d'une NFS-PQ. Elle avait objectivé :
 - Une anémie hypochrome microcytaire
(NNé : Hb < 13 g/dL, VGM < 95 fL ; Nourrisson : Hb < 10,5 g/dL, VGM < 75 fL ; Enfant : Hb < 12 g/dL, VGM < 78 fL), retrouvée chez 2 patients, soit 12,5 % des cas ;
 - Une hyperleucocytose à prédominance PNN
(NNé : GB > 30 000 ; Nourrisson : GB > 17 500 ; Enfant : GB > 13 500) chez 3 patients, soit 18,7 % des cas ;
 - Un taux de plaquettes revenu normal chez tous les malades (150 000 – 450 000 /mm³) ;
 - Un hémogramme normal avait été objectivé chez 12 malades, soit 75 % des cas.

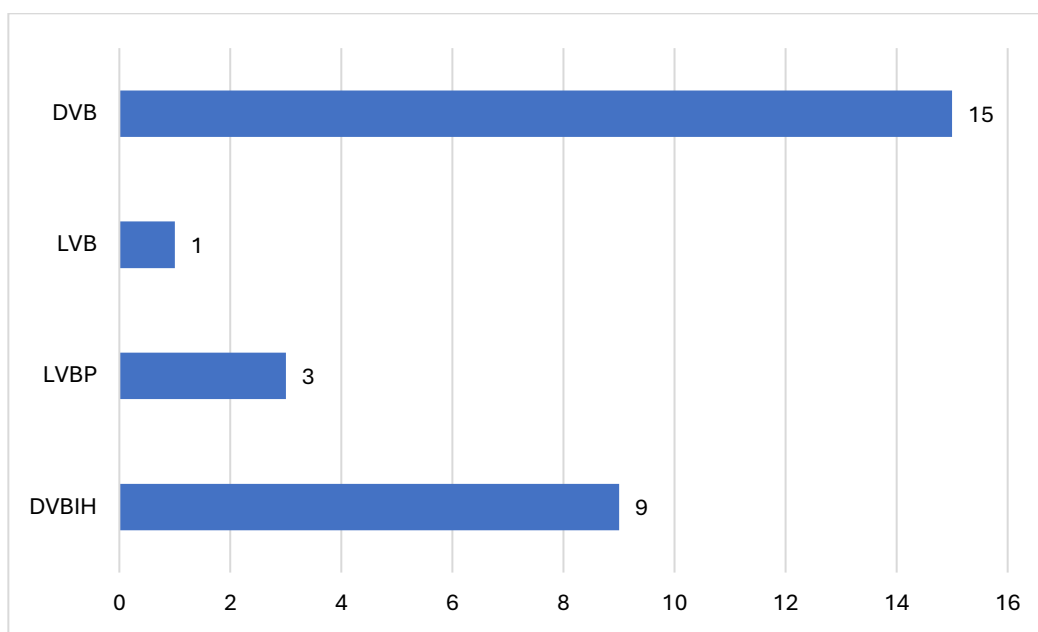
1.4. Enzymes pancréatiques :

- Un dosage des enzymes pancréatiques avait été réalisé chez tous nos patients, avec :
 - o une lipasémie retrouvée élevée chez 4 patients, soit 25 % des cas (> 60 U/L) ;
 - o une amylasémie retrouvée élevée chez 5 patients, soit 31,2 % des cas
(NNé : > 30 U/L ; Nourrisson : > 60 U/L ; Enfant : > 100 U/L).

2. Imagerie :

2.1. Échographie abdominale :

Une échographie abdominale avait été réalisée en première intention chez tous nos patients, objectivant les anomalies suivantes (Graphique 9).



Graphique 9 : Répartition des données échographiques selon le nombre de cas étudiés.

- La DKVBP était associée à une DVBIH faite d'une discrète ectasie homogène des radicules intra-hépatiques en amont de la dilatation kystique, sans dilatation segmentaire ni aspect kystique associé, dans 56 % des cas étudiés.
- Une volumineuse DKVBP, avec des mensurations de 11 cm × 10 cm, était observée chez un de nos malades.

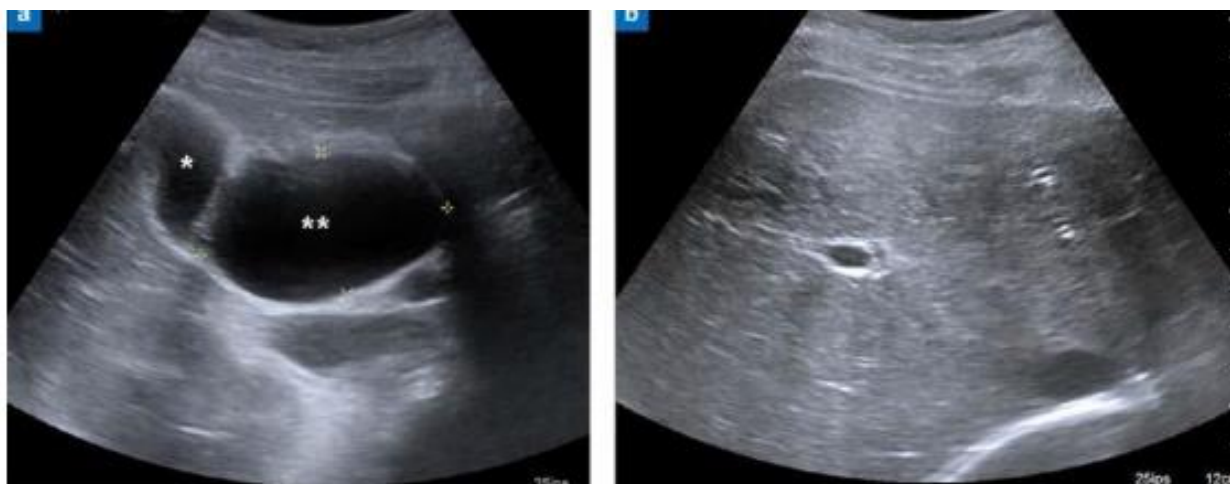


Figure 1 : Échographie abdominale montrant:

a : vésicule biliaire (*) et kyste du cholédoque (); b : parenchyme hépatique d'échogénicité normale sans dilatation des voies biliaires intra-hépatiques**

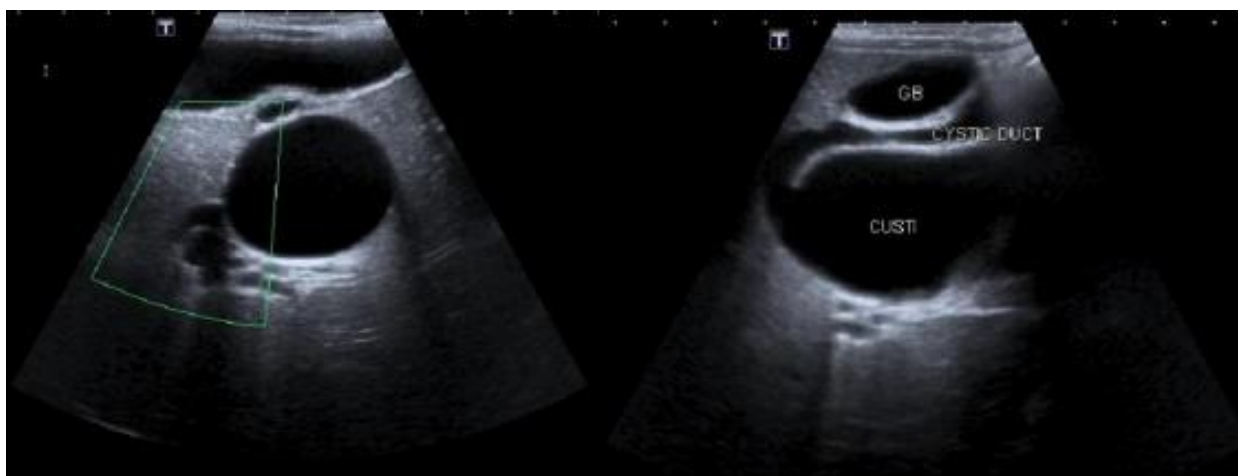


Figure 2 : Images échographiques montrant une formation kystique hilare hépatique se continuant avec les voies biliaires : DKC de type I selon TODANI.

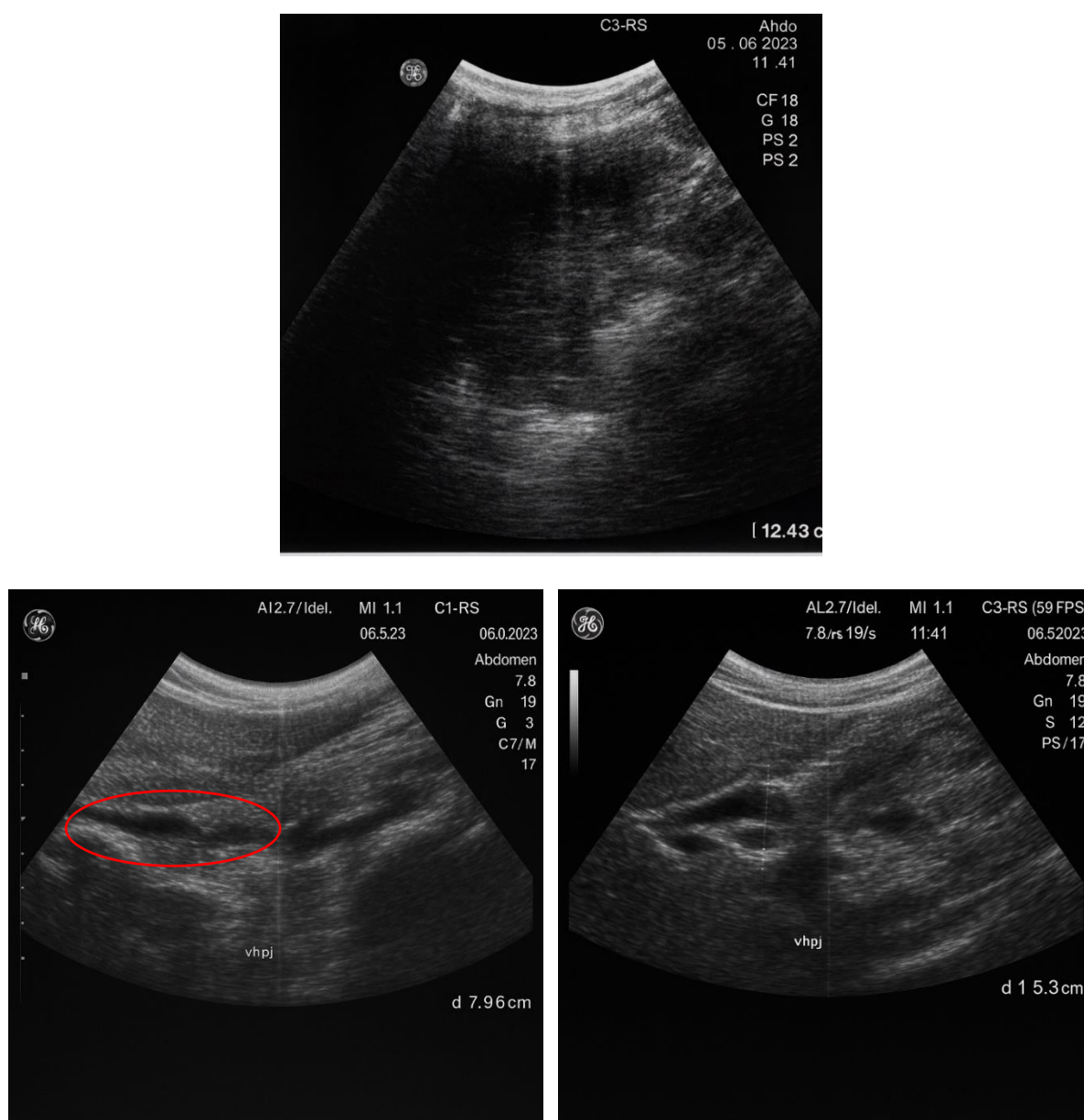


Figure 3 : Images échographiques montrant une dilatation des voies biliaires intrahépatiques et de la voie biliaire principale siège d'une structure endoluminale echogene (ellipse en rouge) et mobile intéressant sa portion hilare ainsi que le bas cholédoque chez une fille de 3 ans.

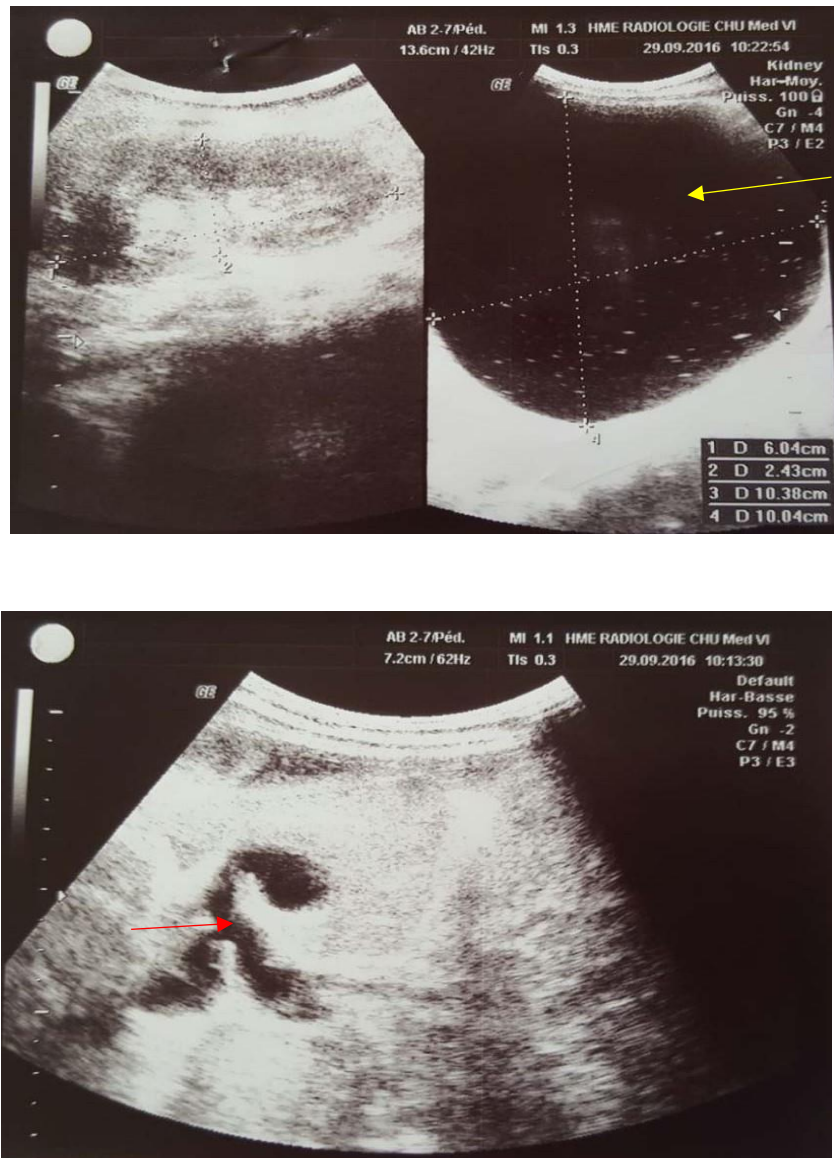


Figure 4 : Échographie hépatobiliaire montrant une lésion kystique(flèche jaune) sous hépatique mesurant 10.38*10.04 cm étendue à la FID communiquant avec l'arbre biliaire (flèche rouge) compatible avec une DKCVBP chez un nourrisson de 11 mois.

2.2. TDM abdominale :

Une TDM abdominale avait été réalisée en complément d'une échographie initiale chez 4 patients, soit 25 % des cas.

Elle avait objectivé les anomalies suivantes :

- 1 patient : une dilatation kystique du canal cholédoque et un kyste hépatique compressif ;
- 1 patient : un épanchement péritonéal de grande abondance, cloisonné par endroits, associé à des adénopathies, une infiltration mésentérique, une dilatation de quelques canaux biliaires intrahépatiques, ainsi qu'un appendice ayant un trajet rétrocaecal, de mensuration limite (6 mm d'épaisseur) ;
- 1 patient : une volumineuse masse kystique épigastrique évoquant un kyste du cholédoque, responsable d'une dilatation modérée des voies biliaires en amont, avec ascite de moyenne abondance ;
- 1 patient : un aspect scannographique évoquant une pancréatite stade B et une malformation kystique de la VBP.

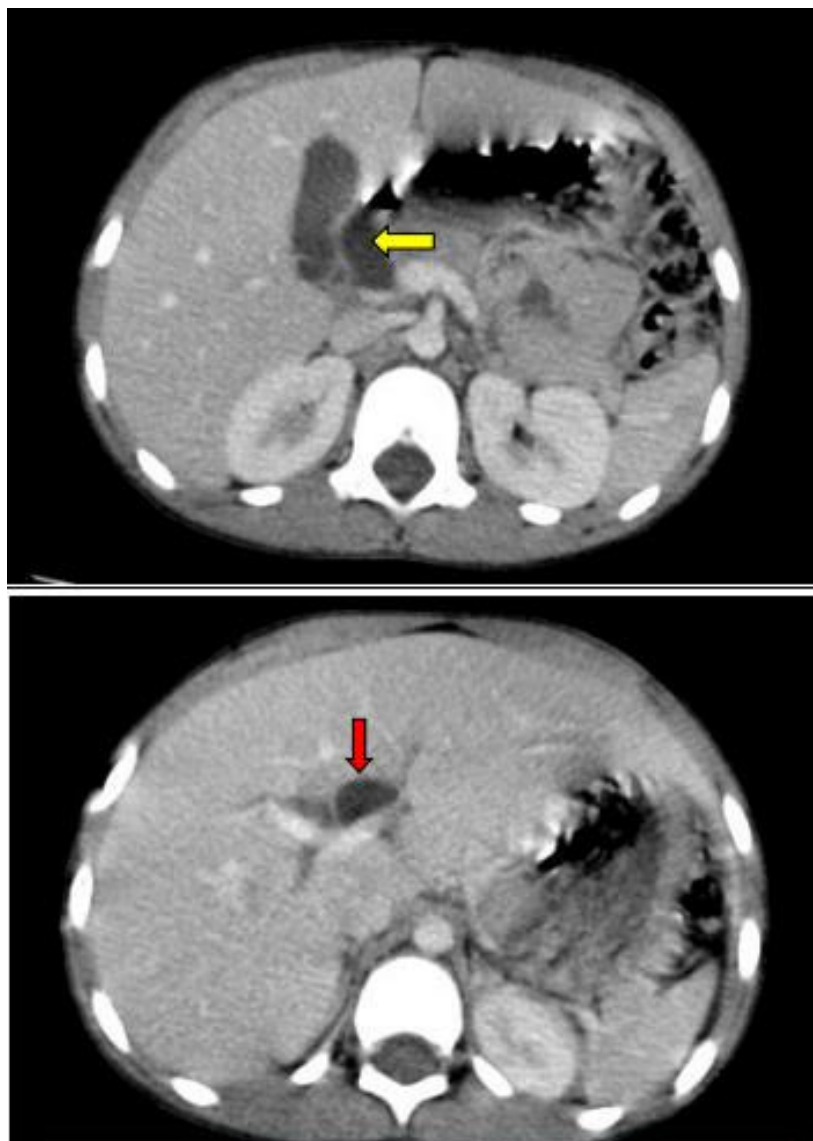


Figure 5 : Coupes axiales de TDM abdominale après injection de PDC au temps portal, chez un garçon âgé de 7 ans qui s'était présenté pour douleurs abdominales avec vomissements, montrant une dilatation kystique fusiforme du cholédoque (flèche jaune) et du canal hépatique gauche (flèche rouge), en rapport avec un kyste du cholédoque de type Ic selon Todani.



Figure 6 : Reconstructions coronale (A) et sagittale (B) de TDM abdominale, après injection de PDC, au temps portal, chez le même patient de la figure 5, montrant une dilatation kystique fusiforme du cholédoque (flèche jaune), du canal hépatique commun et le canal hépatique gauche (étoile) en rapport avec un kyste du cholédoque de type Ic selon Todani.

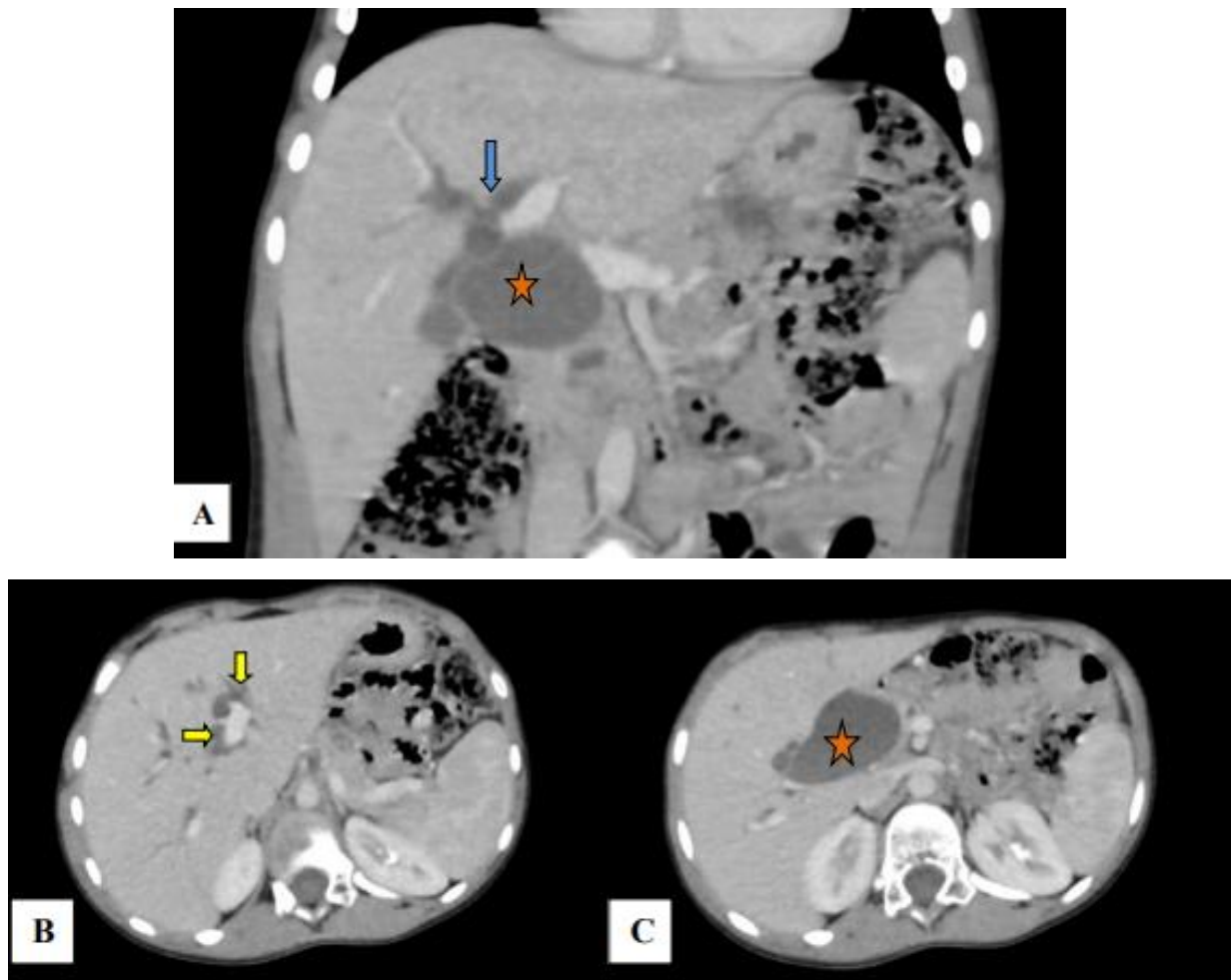
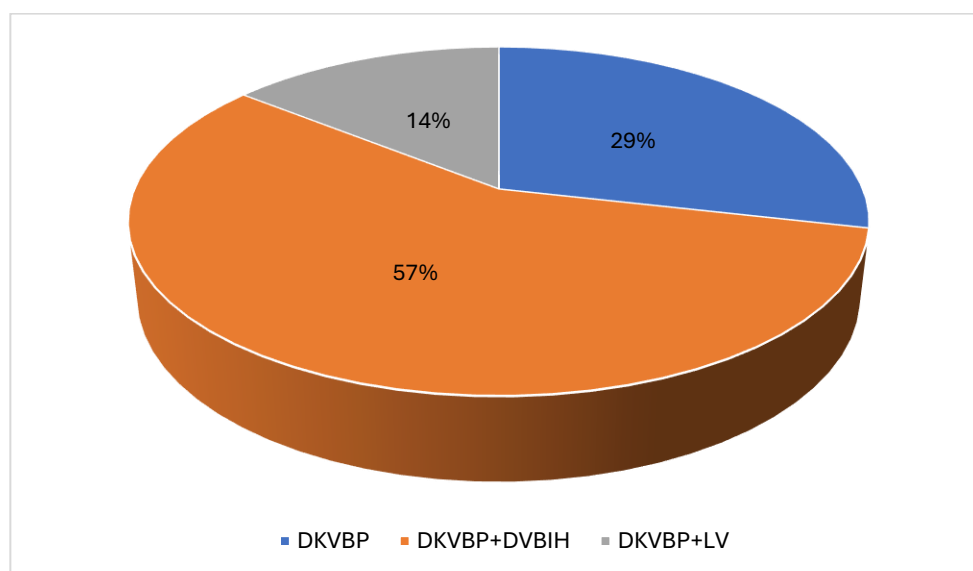


Figure6 : Reconstruction coronale (A) et coupes axiales (B, C) de TDM abdominale après injection de PDC au temps artériel, chez un garçon âgé de 10 ans qui s'était présenté pour douleurs abdominales avec vomissements, montrant une formation kystique (étoile) aux dépens du hile hépatique, oblongue, bien limitée, à paroi fine, de densité liquidienne homogène, comprimant la confluence des canaux hépatiques droit et gauche (flèche bleue), avec une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques (flèches jaunes), en rapport avec un kyste du cholédoque de type IVa selon Todani.

2.3. BILI-IRM :

Une bili-IRM avait été réalisée chez 6 malades, soit 37,5 % des cas, et avait posé le diagnostic avec certitude (Graphique 10).

- Un kyste du cholédoque de type I selon Todani avait été retrouvé chez 2 malades, soit 33,33 %, avec une vésicule biliaire multilobotomée chez l'un d'eux.
- Un kyste du cholédoque de type III selon Todani avait été retrouvé chez un seul malade, soit 16,6 %.
- Un kyste du cholédoque de type IVa selon Todani avait été retrouvé chez 3 malades, soit 50 %, avec :
 - Une dilatation du canal cystique et une hydrocholécystite en amont chez l'un de ces patients ;
 - Une anomalie de la jonction biliopancréatique de type i selon kimura chez un autre ;
 - Une hydrocholécystite compliquée de pancréatite stade e chez un patient hospitalisé en réanimation pour une prise en charge adaptée, avec une évolution favorable par la suite.



Graphique 10 : Distribution des anomalies anatomiques associées à la DKVBP mises en évidence par la bili-IRM dans notre série de six cas.

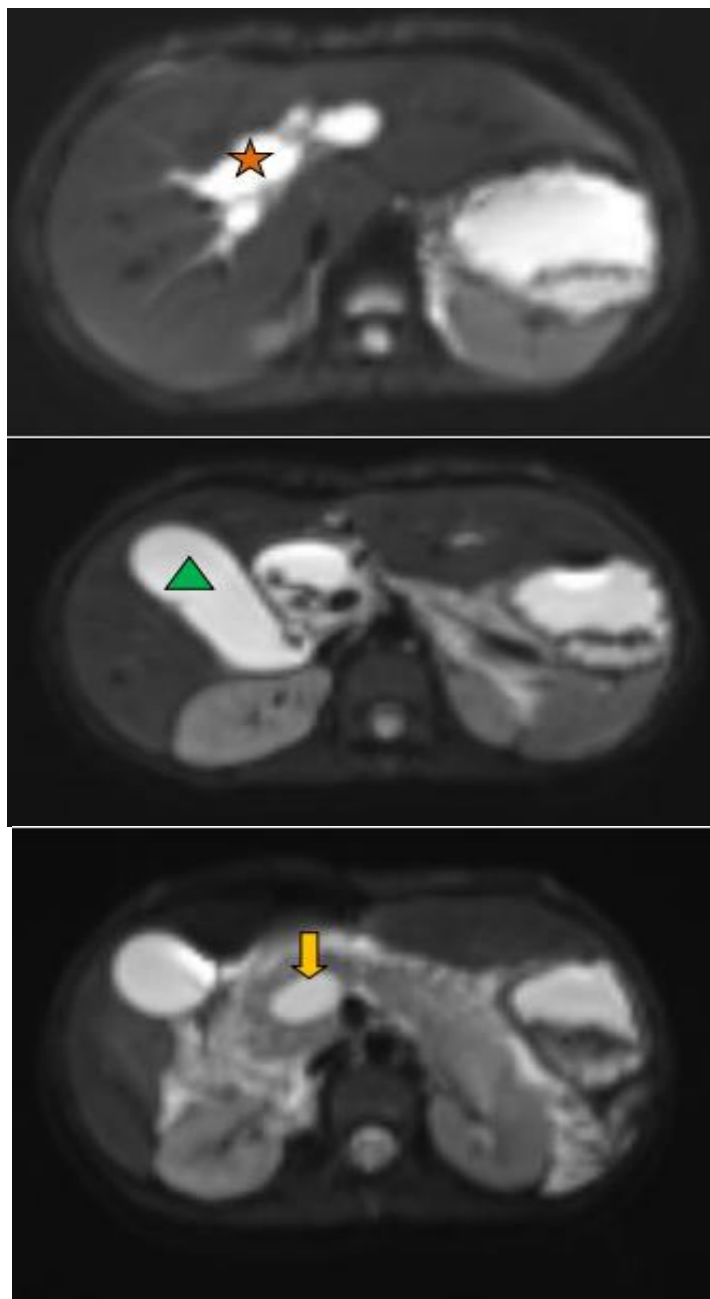


Figure 8 : Séquences axiales de bili-IRM pondérées en T2, chez une patiente âgée de 9 ans qui s'était présentée pour douleur de l'hypochondre droit avec vomissements, montrant un kyste du cholédoque de type IVa selon Todani, avec une hydrocholécystite compliquée d'une pancréatite stade E, une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques affectant les canaux droit et gauche (étoile), ainsi qu'une dilatation globale et fusiforme de la voie biliaire principale (flèche) avec hydrocholécystite d'amont (triangle).

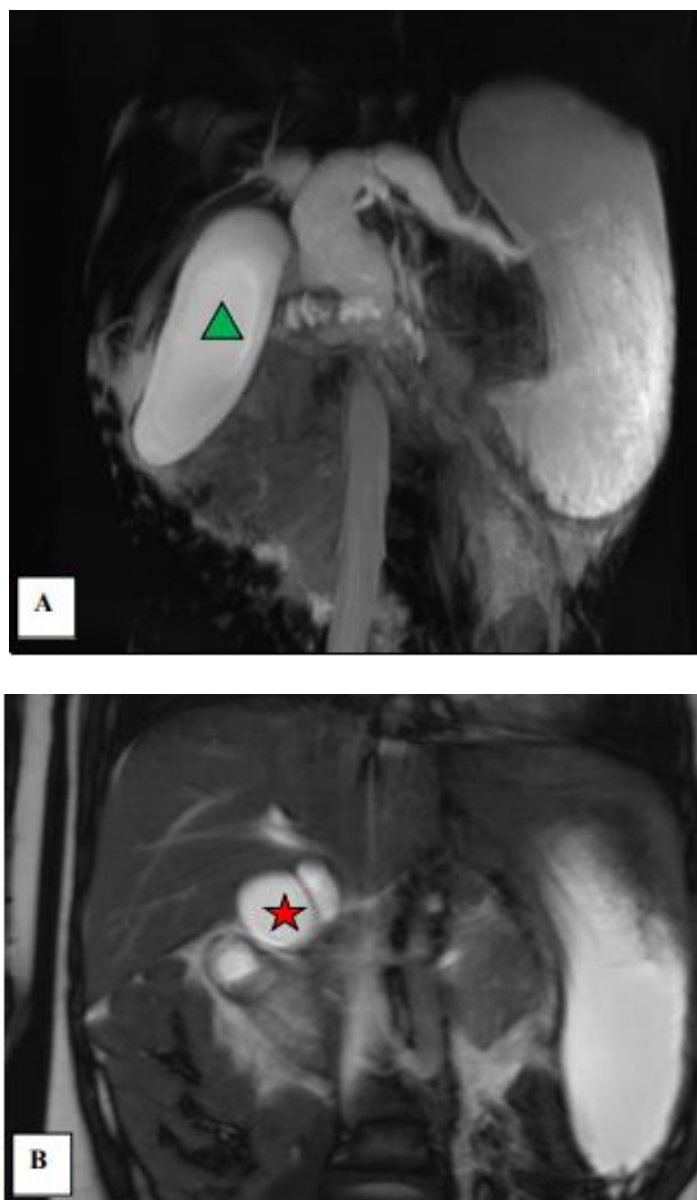


Figure 9 : séquence de bili-IRM 2D (A) et séquence coronale pondérée en T2 TRUFI (B), chez la même patiente que celle de la figure 8, montrant une dilatation globale et fusiforme de la voie biliaire principale (étoile rouge), avec une hydrocholécystite (triangle).



Figure 10 : Séquence axiale pondérée en T1 (A) et séquence axiale pondérée en T2 (B), chez la même patiente que celles des figures 8 et 9, montrant un pancréas globalement tuméfié (flèche rouge), siège d'une importante infiltration œdémateuse, avec des épanchements au niveau des fascias pré-rénaux et de l'arrière-cavité des épiploons (étoiles jaunes).

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

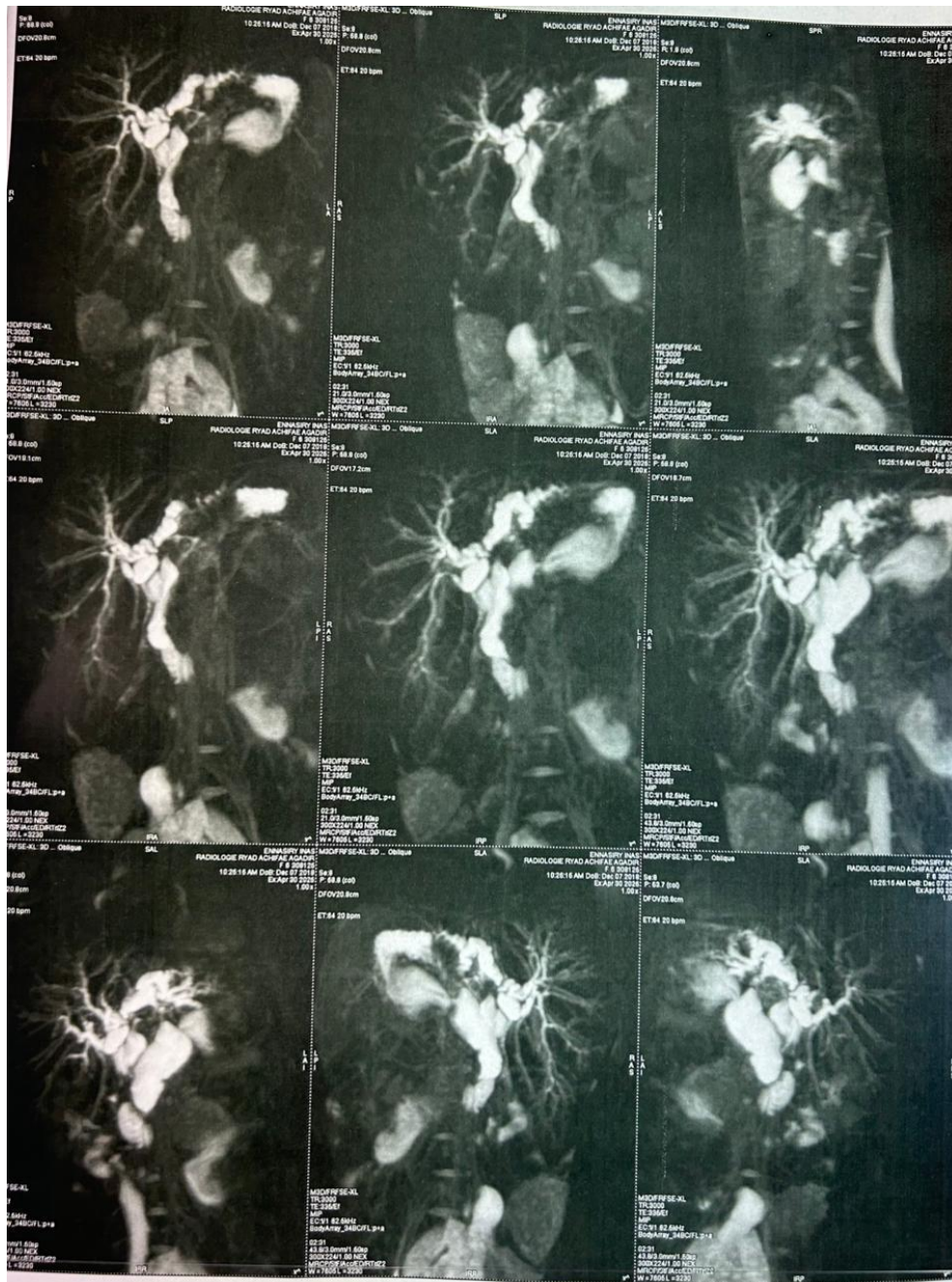


Figure 11: Séquence de bili-IRM axiale T1 en phase et en opposition de phase, et séquence axiale de diffusion, chez une fille âgée de 7 ans qui s'était présentée pour un ictère cholestatique évoluant depuis 1 mois, sans autres signes associés, montrant: une sténose courte et serrée de l'anastomose bilio-digestive, étendue à la convergence, sans communication entre les canaux hépatiques droit et gauche, faisant suite à un kyste du cholédoque de type I selon Todani.

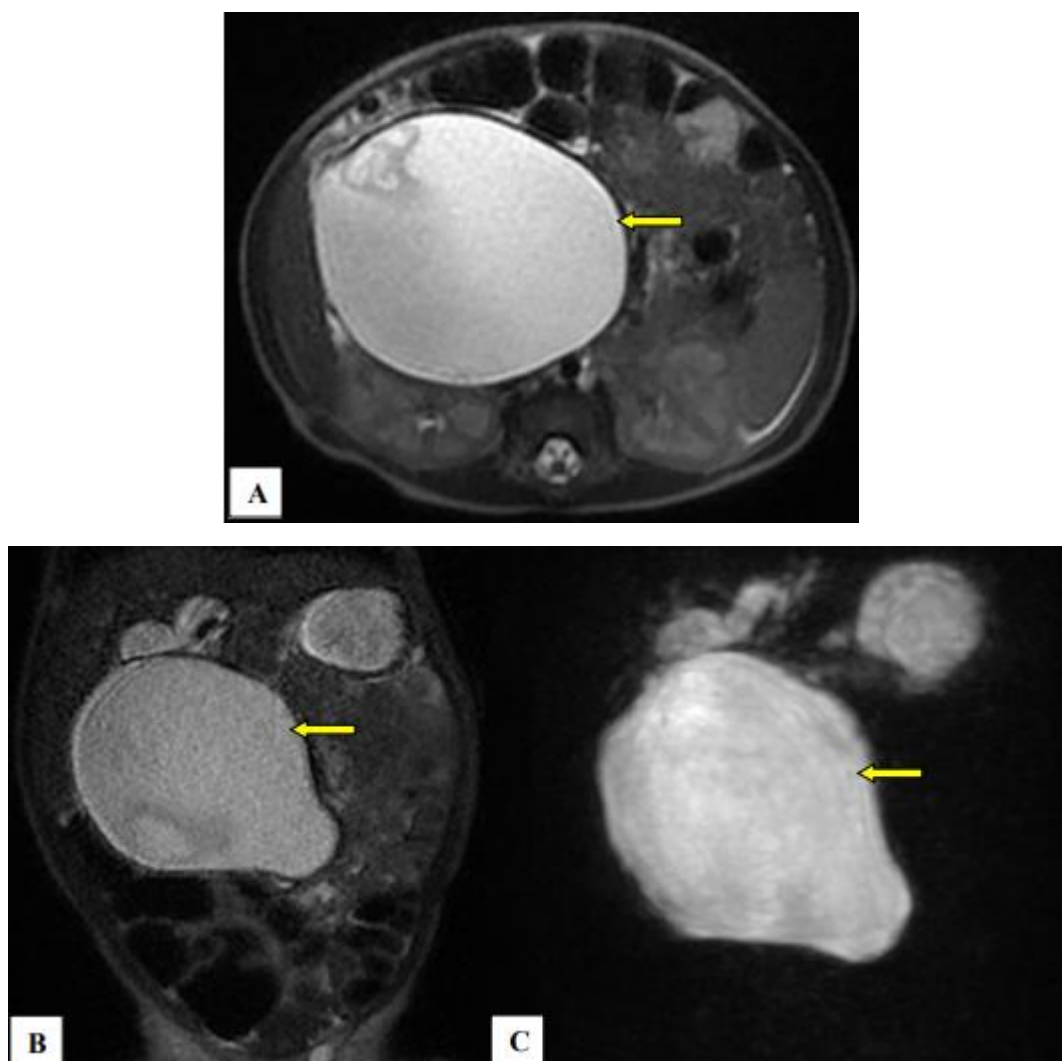


Figure 12 : séquences axiale (A) et coronale (B) pondérées en T2 HASTE, avec reconstruction en 3D (C), chez un nourrisson âgé de 3 mois qui s'était présenté pour un ictère cutanéomuqueux généralisé, montrant une volumineuse formation kystique (flèches), de forme piriforme, continue, située dans le hile hépatique. Elle était en rapport avec un gros kyste du cholédoque de type I selon Todani.

2.4. CPRE :

N'avait été réalisée chez aucun de nos malades.

2.5. Répartition des malades selon la classification de TODANI d'après les données de l'imagerie :

Dans notre série, nous avons recensé 16 cas de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale.

La répartition des patients selon la classification de Todani avait mis en évidence :

- Une prédominance du type I, observé chez huit malades, correspondant à 50 % de l'effectif total ;
- Le type IVa avait été identifié chez 6 patients, soit 37,5 % ;
- Le type III avait été retrouvé chez 2 malades, représentant 12,5 % des cas.

Ainsi, les formes de type I et IVa regroupaient la majorité des cas rencontrés dans notre série.

La cholangio-IRM avait permis une classification précise des différents types de DKVB.

IV. Données thérapeutiques :

1. Traitement médical :

Le traitement médical instauré dans notre série avait consisté principalement :

- En une prise en charge symptomatique de la douleur chez les patients algiques, faite d'antispasmodiques et d'antalgiques adaptés ;
- Chez la patiente qui présentait une pancréatite aiguë, une hospitalisation en service de pédiatrie b avait été nécessaire pour assurer une surveillance clinique et biologique rapprochée. La prise en charge avait reposé sur un repos digestif strict, une réhydratation adaptée et un traitement symptomatique jusqu'à la normalisation de la lipasémie. L'intervention chirurgicale n'avait été programmée qu'après stabilisation de l'état général et normalisation des paramètres biologiques.

2. Traitement chirurgical :

13 patients de notre série, soit 81 %, avaient bénéficié d'une exérèse complète de la dilatation kystique, suivie de la réalisation d'une anastomose bilio-digestive. 3 patients, soit 19 %, avaient bénéficié d'une exérèse partielle.

Le traitement chirurgical avait reposé essentiellement sur l'exérèse du segment dilaté de la voie biliaire principale, suivie d'une anastomose bilio-digestive de type bilio-jéjunostomie en Y de Roux.

2.1. Conduite de l'intervention :

- **Bilan préopératoire :**

Une consultation préanesthésique avait été réalisée pour tous les patients.

Une antibioprophylaxie à base de céphalosporine de 3^e génération (50 mg/kg) et de métronidazole (15 mg/kg) adaptée avait été systématiquement instaurée avant l'acte chirurgical.

- **Technique chirurgicale :**

L'intervention avait été effectuée sous anesthésie générale.

- Les nourrissons avaient bénéficié d'une couverture chauffante.
- Le patient était installé en décubitus dorsal.
- Un coussin ferme était placé sous la base du thorax et la région épigastrique afin de faciliter l'exposition.
- La voie d'abord utilisée était une incision sous-costale droite, parallèle au gril costal.

- **Exploration :**

L'exposition de la région sous-hépatique était obtenue après soulèvement du foie et, si nécessaire, après sa libération, en le maintenant à l'aide d'un écarteur

- La dilatation kystique apparaissait alors comme une poche tendue.
- Au cours de l'intervention, plusieurs éléments devaient être systématiquement appréciés :
- L'identification de la lésion kystique ;
- La dissection soigneuse de celle-ci par rapport aux éléments du pédicule hépatique ;
- La préservation des structures vasculaires principales : l'artère hépatique propre et la veine porte ;
- La limite d'exérèse complète ou partielle, réalisée en laissant en place un fond de Kocher ;
- La limite supérieure était située sous la convergence biliaire ;
- La limite inférieure dépendait de l'étendue de la lésion.

- **L'aspect du foie :**

- L'aspect peropératoire du foie était normal chez 12 malades.
- Chez 4 patients, des modifications réactionnelles avaient été observées :
- Un foie légèrement congestif et tuméfié, évoquant une réaction inflammatoire ;
- Un foie jaunâtre et friable, suggérant une stéatose ;
- Un foie induré, orientant vers une atteinte fibrosante ;
- Un foie congestif sans anomalies de surface visibles.

- **Un examen histologique** : avait été réalisé secondairement pour confirmer les observations peropératoires (Tableau IV).

- **La présence d'anomalies biliaires** : notamment un canal hépatique accessoire, observé chez un de nos patients.

- **L'état du pancréas** n'avait objectivé aucune anomalie.

- **Exérèse de la poche dilatée :**

La prise en charge chirurgicale des dilatations kystiques de la voie biliaire principale reposait sur l'exérèse complète du kyste, suivie d'une reconstruction bilio-digestive.

- Après exposition du hile hépatique, le cholédoque était disséqué de manière circonférentielle jusqu'à sa portion intrapancréatique, puis sectionné en zone saine.
- Le canal hépatique commun était ensuite préparé pour l'anastomose, parfois élargi par une incision antérieure ou latérale.
- Une anse jéjunale était prélevée à environ 40 cm de l'angle duodéno-jéjunal pour confectionner une anse en Y de Roux de 20 à 30 cm, puis montée rétrocolique vers le hile.
- La bilio-jéjunostomie était réalisée en terminolatéral avec des points séparés, suivie d'une jéjuno-jéjunostomie et de la fermeture des fenêtrures mésentériques. Un lavage abondant était effectué, puis un drain sous-hépatique était mis en place.

- **Les gestes associés :**

Une cholécystectomie était réalisée chez tous les cas étudiés.

Une biopsie hépatique avait été réalisée chez tous les patients.

- Parmi les 16 cas étudiés, le résultat de l'étude histologique hépatique avait montré
- un cas d'hépatite réactionnelle associée à une portite et à une dilatation sinusale
- importante ;
- un cas de foie stéatosique réactionnel avec architecture hépatique conservée ;
- un cas présentant une fibrose hépatique modérée sans signe de cirrhose ;
- un cas d'hépatite réactionnelle sans cirrhose.

Les 12 autres cas présentaient un foie d'aspect histologique normal.

Une étude anatomo-pathologique avait été réalisée chez tous les patients (Tableau IV).

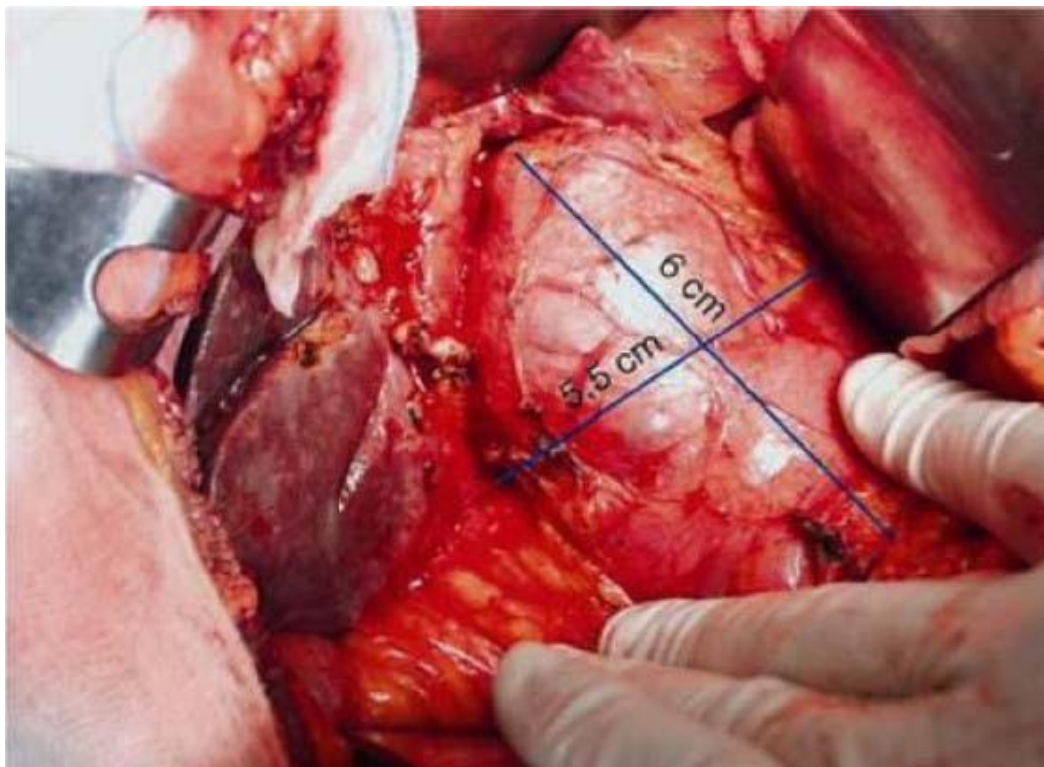


Figure13 : Aspect peropératoire de la DKC [7].

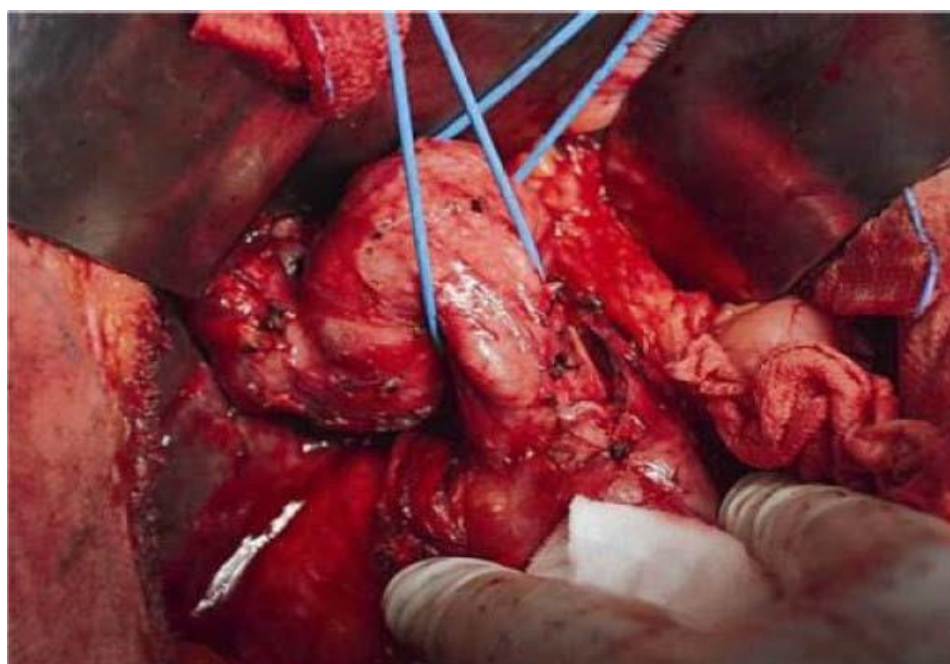


Figure 14 : Canal cholédoque mobilisé et isolé circonférentiellement [7].



Figure 15 : VBP réséquée[7].

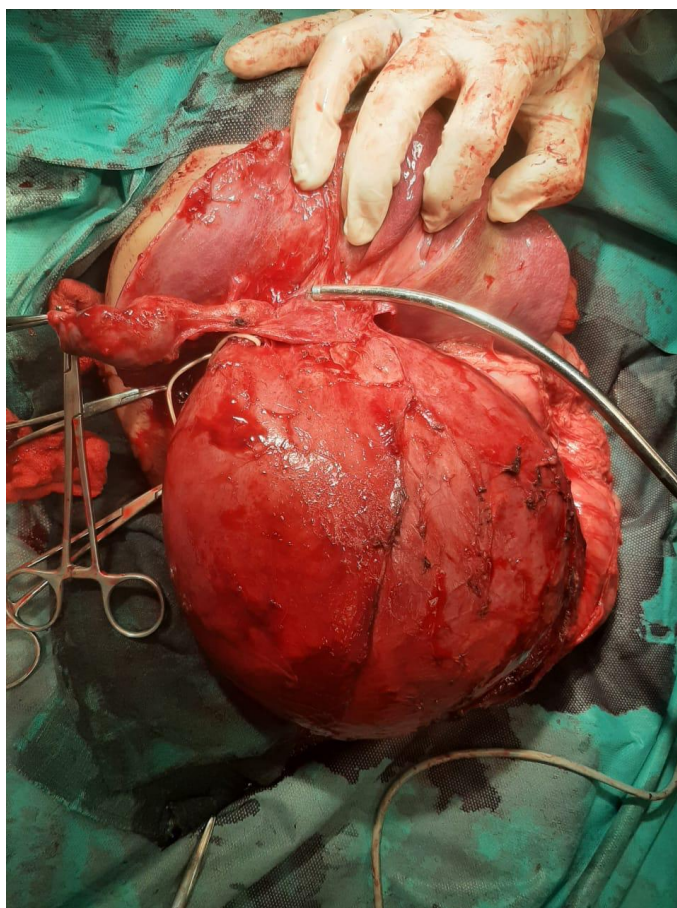


Figure 16 : Image peropératoire d'un volumineux kyste de la voie biliaire principale.

V. Données Anatomopathologiques :

L'examen anatomopathologique avait été réalisé pour l'ensemble des patients opérés, mais n'avait pas pu être récupéré chez 6 d'entre eux en raison d'un défaut d'acheminement des pièces opératoires (Tableau IV).

Tableau IV : Les différents types histologiques des pièces opératoires.

	Résultat de l'étude histologique
cas 1	Non récupéré
cas2	Hépatite réactionnelle avec portite et dilatation sinusale importante. Adénite réactionnelle. Dilatation kystique de la voie biliaire principale extra-hépatique, avec vésicule biliaire d'histologie normale.
cas3	Voie biliaire dilatée avec vésicule subnormale. Parenchyme hépatique sous-capsulaire d'aspect normal.
cas4	Vésicule biliaire œdémateuse. Foie stéatosique réactionnel d'architecture conservée. Absence de signes de malignité.
cas5	Non récupéré
cas6	Kyste du cholédoque sans signe histologique évident de malignité.
cas7	Cholédoque dystrophique. Vésicule biliaire subnormale. Absence de signes de malignité ou de spécificité.
cas8	Voie biliaire dilatée et kystique. Cholécystite chronique. Fibrose hépatique modérée sans cirrhose, avec discrète portite chronique (A1, F2).
cas9	Non récupéré
cas10	Kyste de la voie biliaire principale. Cholécystite non spécifique. Hépatite réactionnelle sans cirrhose.
cas11	Kyste biliaire du canal biliaire. Cholécystite chronique non spécifique. Absence de signes de malignité.
cas12	Dilatation kystique de la voie biliaire principale avec cholécystite chronique non spécifique. Cholestase intrahépatique avec thrombi biliaires et portite discrète réactionnelle. Absence de cirrhose ou de prolifération ductulaire..
cas13	Non récupéré
cas14	Remaniements fibro-inflammatoires de la VBP et de la vésicule biliaire. Absence de malignité ou de spécificité.
cas15	Non récupéré
cas16	Non récupéré

VI. Les suites opératoires :

1. Suites opératoires immédiates :

L'évolution postopératoire avait été favorable chez 14 malades, soit 87,5 % de la série, marquée par l'absence de fièvre, la reprise rapide du transit intestinal et une bonne cicatrisation des plaies opératoires. Deux patients, soit 12,5 %, avaient présenté des complications :

La première patiente :

Âgée de 5 ans, ayant eu des antécédents de chirurgie biliaire à l'âge de 4 mois pour ascite biliaire sur dilatation du cholédoque.

- L'intervention initiale avait consisté en une exérèse de la vésicule biliaire et de la voie biliaire principale dilatée, suivie de la confection d'une anse en Y selon la technique de Roux, avec anastomose porto-digestive.
- La patiente s'était présentée 4 ans plus tard avec un ictère évoluant dans un contexte de cholestase biologique (BT : 2,7 mg/dL, BC : 1,9 mg/dL, PAL : 1020 UI/L, GGT : 260 UI/L), sans signes associés de pancréatite.
- L'exploration par bili-IRM avait mis en évidence une sténose de la dérivation bilio-digestive
- La prise en charge avait débuté par une cure médicale comprenant un arrêt des traitements toxiques, un traitement symptomatique et une réhydratation.
- Devant la persistance de la cholestase et la sténose objectivée à la bili-IRM, une reprise chirurgicale avait été indiquée.

Le second patient :

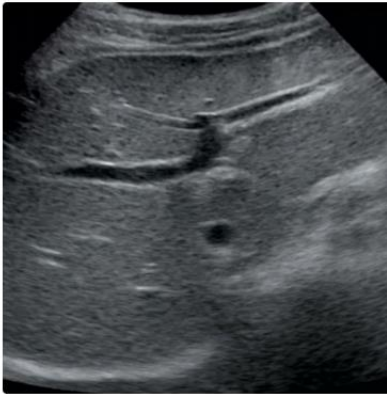

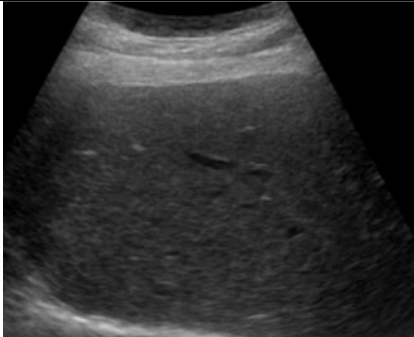
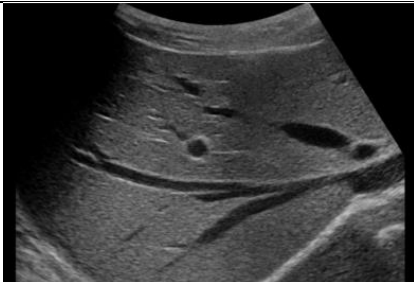
- Avait présenté une pancréatite aiguë postopératoire, complication décrite après chirurgie des dilatations kystiques du cholédoque.
- Cette complication survenait notamment lorsque le canal pancréatique était intimement lié à la portion distale du kyste.
- Le mécanisme évoqué était un œdème inflammatoire ou une stase pancréatique transitoire secondaire à la manipulation chirurgicale du cholédoque intrapancréatique.
- Le tableau clinique était marqué par des douleurs abdominales intenses, une élévation des enzymes pancréatiques et un syndrome inflammatoire biologique.
- La prise en charge avait consisté en une hospitalisation en réanimation pédiatrique, un repos pancréatique strict, une réhydratation adaptée et un traitement symptomatique.

L'évolution avait été favorable après quelques jours de surveillance, avec amélioration clinique et normalisation des paramètres biologiques, sans séquelles ultérieures.

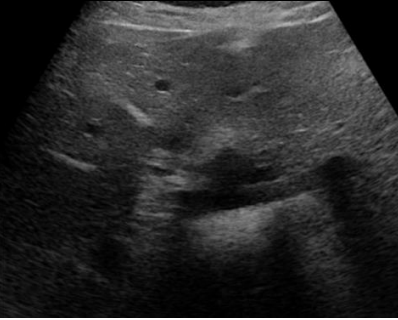
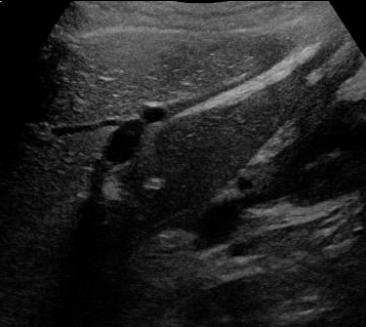
Suites opératoires lointaines :

À distance de l'intervention, l'évolution avait été satisfaisante chez l'ensemble des patients suivis, sans récurrence ni complication biliaire ou pancréatique secondaire. Le suivi clinique, biologique et échographique avait confirmé une bonne fonction biliaire (Tableau V).

Tableau V : Suivi clinique, biologique et échographique des patients.

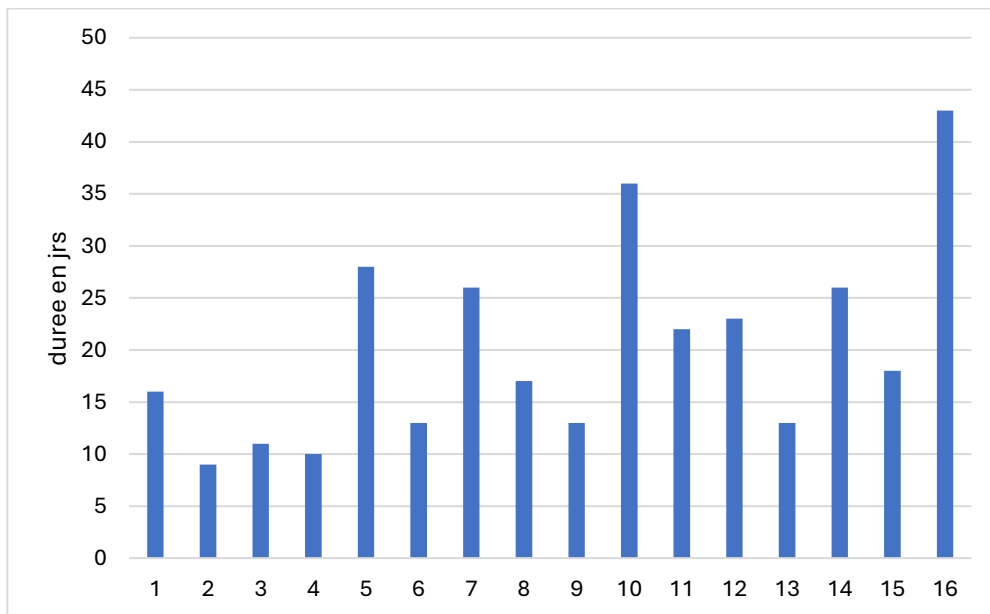
cas	La clinique	Bilan	échographie hépatobiliaire
1	RAS	ASAT: 24 ALAT: 21 BT: 3,9 mg/l GGT: 10 lipasémie: 31	RAS : 
2	RAS	ASAT :31 ALAT :17 BT :6,2 GGT :15 lipasémie :50	RAS : 
3	RAS	ASAT :31 ALAT :14 BT :3.0 GGT :9 lipasémie :24	RAS : 
4	RAS	ASAT :34 ALAT :36 BT :3,0 GGT :17 lipasémie :32	RAS : 

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

5	RAS	ASAT :26 ALAT :18 BT :4,1 GGT :10 lipasémie :21	RAS : 
6	RAS	ASAT : 31 ALAT :18 BT : 2,3 GGT :6 lipasémie :46	RAS : 

VII. La durée de séjour au sein de notre service :

Le séjour hospitalier en chirurgie pédiatrique avait présenté une durée variant de 9 à 43 jours, avec une durée moyenne estimée à 20 jours (Graphique 11).



Graphique 11 : La durée de séjour en jour au sein du service selon chaque patient.

VIII. Recul moyen :

Dans notre étude, la durée du suivi postopératoire s'étendait de 3 à 69 mois, avec une médiane de 12 mois.

Le recul moyen s'élevait à 21 ± 20 mois, témoignant d'un suivi globalement satisfaisant malgré quelques variations interindividuelles.

Ces données permettaient d'appréhender l'évolution clinique et les complications éventuelles sur un recul significatif.



DISCUSSION



I. Historique :

Un kyste du cholédoque avait été observé pour la première fois par l'anatomiste allemand Abraham Vater en 1723, puis décrit par Douglas en 1852 [8].

Judd et Greene avaient passé en revue la littérature en 1928 et n'avaient pu trouver que 64 cas avant cette date. Parmi eux, 52 concernaient des patientes [9].

Depuis 1920, de nombreuses publications s'étaient focalisées sur ce sujet afin de proposer des concepts étiopathogéniques ou thérapeutiques. Il s'agissait notamment des travaux de Terrada et Yogi en 1931 ; en 1932, Zininger et Cash avaient analysé 82 cas [9] ; Yotuyanagi en 1936 ; Poate en 1936 ; Tsardakas et Robnett en 1956 [10].

Les nouvelles séquences de cholangio-pancréato-IRM avaient permis de réaliser le bilan anatomique complet de la dilatation congénitale de la voie biliaire principale, de rechercher une anomalie de la jonction cholédocopancréatique, ainsi que l'existence de calculs intrakystiques [11].

La bili-IRM avait permis d'adapter efficacement la prise en charge thérapeutique en évitant, dans plus d'un cas sur deux, la réalisation d'une exploration endoscopique invasive, sans augmentation de la morbidité [12].

II. Rappels :

1. Embryologie :

1.1. Embryogenèse des voies biliaires :

Le développement de l'ébauche hépatobiliaire débute dès la 3^e semaine de vie embryonnaire. Trois structures principales contribuent à la formation du foie : l'entoderme, le mésoderme splanchnique et le mésoderme cœlomique.

La différenciation des hépatocytes est stimulée par leur contact avec les plexus capillaires ainsi que par les cellules issues des feuilletts ectodermique et mésodermique, tandis que la genèse des canalicules et des conduits biliaires dépend de leurs interactions avec le tissu conjonctif collagène.

Le système biliaire extra-hépatique apparaît d'abord comme un tube creux, qui s'obstrue transitoirement sous l'effet d'une prolifération épithéliale, avant de retrouver sa perméabilité grâce à la reperméabilisation et à la revascularisation.

Les conduits biliaires se forment progressivement par transformation séquentielle des hépatocytes en cellules plus petites, disposées autour d'une lumière étroite. Leur croissance suit le trajet des branches des veines afférentes hépatiques, parallèlement au développement de la gaine conjonctive mésenchymateuse [13].

1.2. Embryogenèse du pancréas et des canaux pancréatiques (figure2)

Le pancréas provient de l'endoderme : il se forme lors de la gastrulation, puis cette couche se différencie pour donner les organes viscéraux.

Pendant la formation de l'endoderme, la blastula subit une série de mouvements morphogénétiques :

- L'invagination : enfoncement de la couche externe vers l'intérieur de la blastula.
- L'involution : la couche externe invaginée se replie, formant une couche interne et une couche externe.
- L'ingression : des cellules épithéliales se détachent et migrent pour devenir des cellules mésenchymateuses.
- L'épibolie : mouvement morphogénétique terminal aboutissant à la formation de l'endoderme par réorganisation et redistribution des cellules au sein du blastocyste.

La différenciation de l'endoderme conduit à la formation de dérivés endodermiques tels que le foie, le pancréas, les poumons et l'intestin. Plusieurs voies de signalisation régulent la formation de l'endoderme et sa différenciation en ces différents organes [14].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

Deux bourgeons pancréatiques, dorsal et ventral, émergent du tube digestif primitif ; ils croissent, se ramifient, puis fusionnent pour former le pancréas définitif.

Le compartiment exocrine est constitué d'acini qui produisent et sécrètent des enzymes digestives (protéases, lipases, nucléases), ainsi que d'un réseau canalaire très ramifié assurant le transport des enzymes et du bicarbonate vers l'intestin.

Le compartiment endocrine, minoritaire, comprend quatre types cellulaires — α , β , δ et cellules à polypeptide pancréatique — produisant respectivement glucagon, insuline, somatostatine et polypeptide pancréatique ; ces cellules forment des amas (îlots) avec un noyau central de cellules β entouré des autres types [15].

EMBRYOLOGIE DIGESTIVE.
FOIE : COMPOSANTE ENTOBLASTIQUE

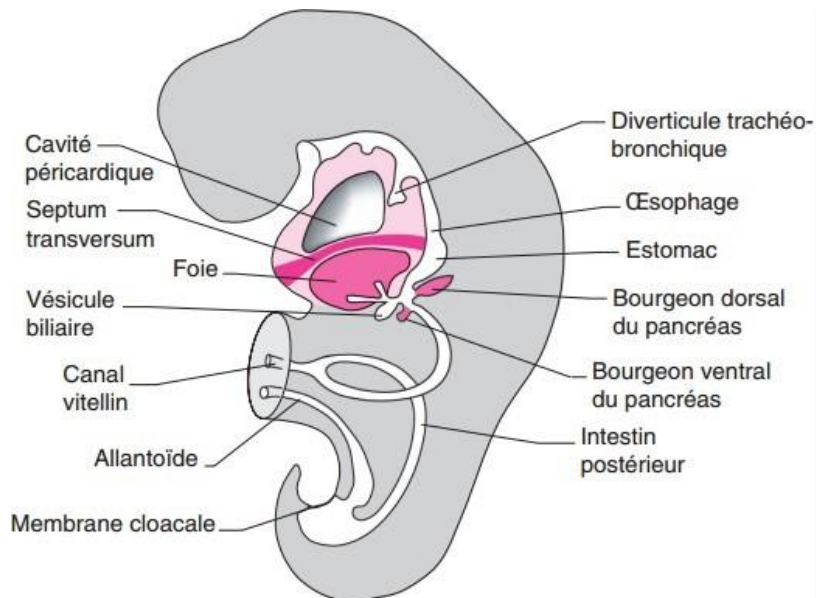
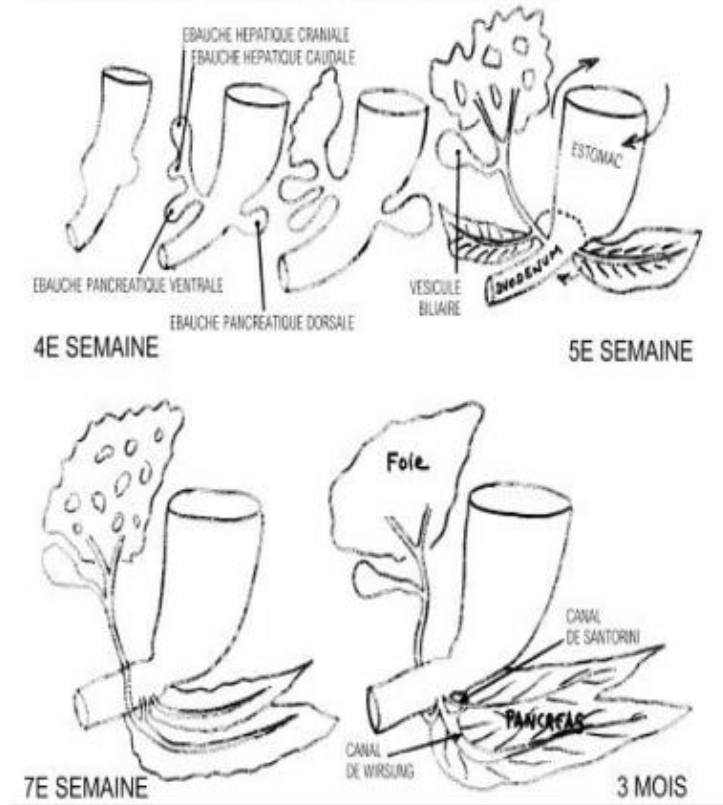


Figure 17 : Ébauches hépatobiliaires et pancréatiques (à environ 35 jours)

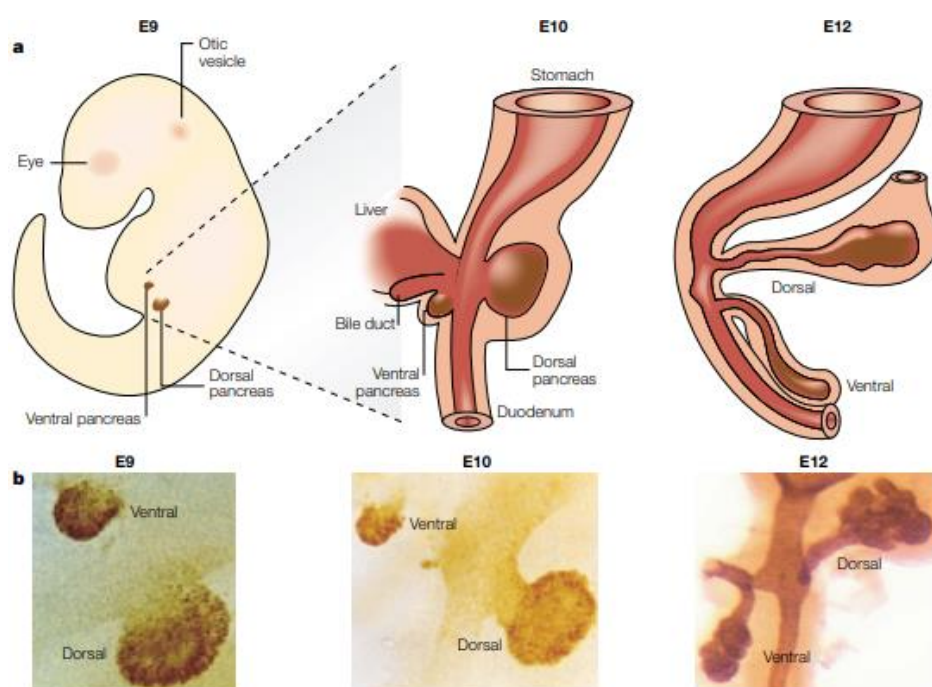


Figure 18 : Le pancréas se développe à partir d'évaginations de l'épithélium intestinal primitif.

a | Représentation schématique du pancréas au jour embryonnaire (E)9, E10 et E12 d'un embryon de souris. b | Photographies des stades correspondants obtenues par analyse immunohistochimique anti-Ipf1 /Pdx1 (gène 1 de l'homéoboîte pancréatique et duodénale) pour marquer le pancréas en développement[15]

2. Anatomie descriptive des voies biliaires (figure 19) :

Le foie est un organe segmenté dont la distribution biliovasculaire suit une organisation bien définie.

Toutefois, ses pédicules présentent fréquemment des variations anatomiques. Il est essentiel de les connaître lors de toute intervention chirurgicale hépatobiliaire, afin de prévenir des complications opératoires parfois graves. Certaines configurations diffèrent nettement du schéma habituel ; il convient donc de distinguer ces variations anatomiques des anomalies congénitales, beaucoup plus rares.

L'imagerie radiographique des voies biliaires offre une analyse précise de l'arborisation biliaire [16].

2.1. Les voies biliaires intrahépatiques (figure19)

L'étude des voies biliaires intrahépatiques trouve son fondement dans la compréhension de la segmentation hépatique. La sécurité des cholécystectomies repose sur la maîtrise précise de l'anatomie de la terminaison des voies biliaires accessoires et de leurs variations, condition essentielle pour prévenir les traumatismes de la voie biliaire principale [17].

Les voies biliaires intrahépatiques sont constituées de canaux sous-segmentaires, segmentaires et sectoriels. Ces différents canaux convergent pour former les canaux hépatiques droit et gauche.

Le canal hépatique droit, relativement court (environ 1 cm), suit un trajet essentiellement intraparenchymateux, tandis que le canal hépatique gauche, plus long (1 à 3 cm), se situe principalement en dehors du parenchyme hépatique.

Les deux canaux se localisent dans le plan de la plaque hilare, à laquelle ils sont solidement adhérents et qui assure leur vascularisation [17].

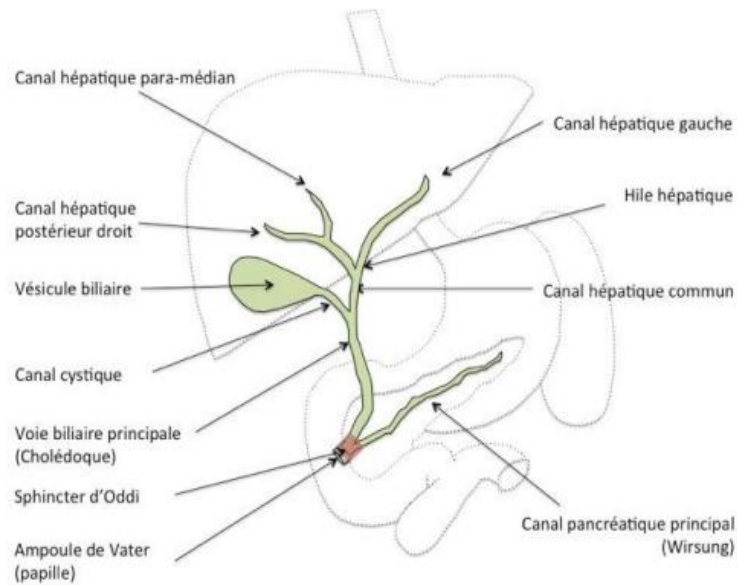


Figure 19 : Anatomie biliaire classique – © Centre Biliaire Interventionnel et Pancréatique Paris

Sud

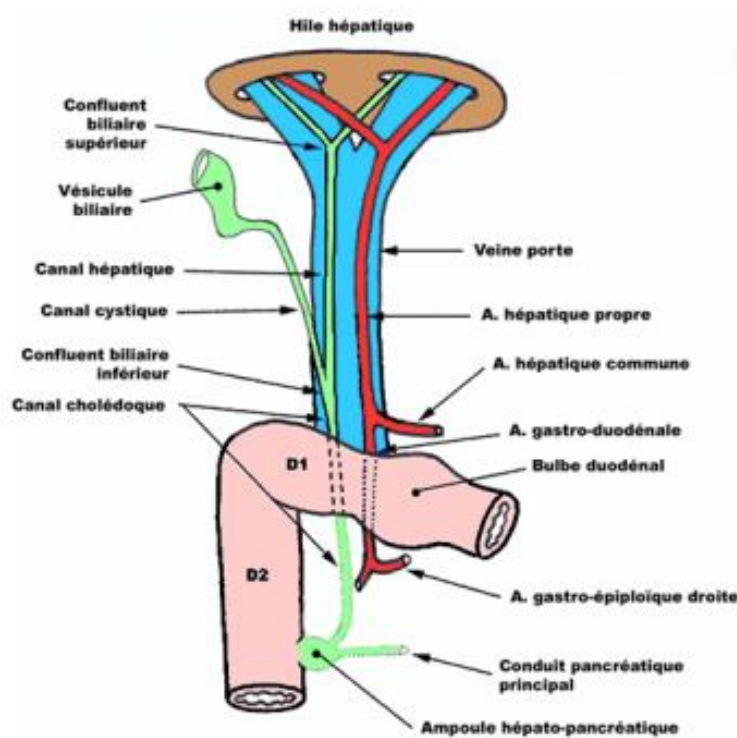


Figure 20 : voies biliaires extra hépatiques[18]

2.2. Les voies biliaires extra hépatiques :(figure20, 21) :

Les voies biliaires extra-hépatiques (VBEH) se répartissent en trois niveaux distincts, disposés selon un axe crânio-caudal en position opératoire, ce qui facilite considérablement leur exploration et leur abord chirurgical. On distingue ainsi (Figure 22) :

- Niveau supérieur : situé à la hauteur de la plaque hilaire, où se trouvent les canaux hépatiques droit et gauche ainsi que leur convergence en canal hépatique commun.
- Niveau moyen : péritonéal et pédiculaire, correspondant au trajet du canal cholédoque à travers le pédicule hépatique et à proximité des structures vasculaires.
- Niveau inférieur : situé dans la loge duodéno-pancréatique, où le canal cholédoque chemine vers la papille duodénale majeure, en relation étroite avec le pancréas et la tête duodénumale.

Cette organisation en trois niveaux constitue un repère fondamental pour le chirurgien lors des interventions biliaires, permettant de limiter les risques de lésions iatrogènes et d'optimiser l'efficacité de l'abord opératoire [19].

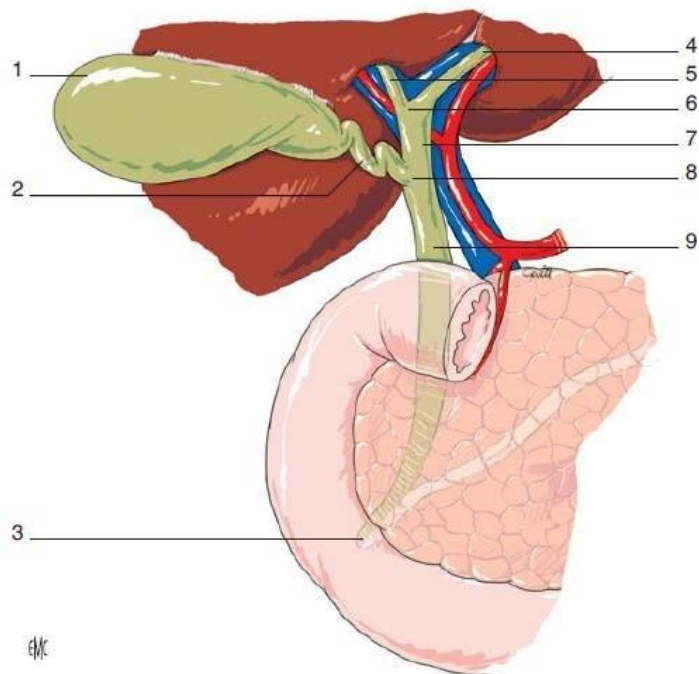


Figure21 : Arbre biliaire extra-hépatique[19]

(1-2). La voie biliaire accessoire :

(1). Vésicule biliaire.

(2). Canal cystique.

(3). La zone terminale cholédo-oddienne

(4-5- 6-7-8-9). La voie biliaire principale :

(4) Le conduit hépatique gauche

(5). Le conduit hépatique droit

(6). Confluent biliaire supérieur

(7). Le conduit hépatique commun

(8). Confluent biliaire inférieur

(9). Conduit cholédoque

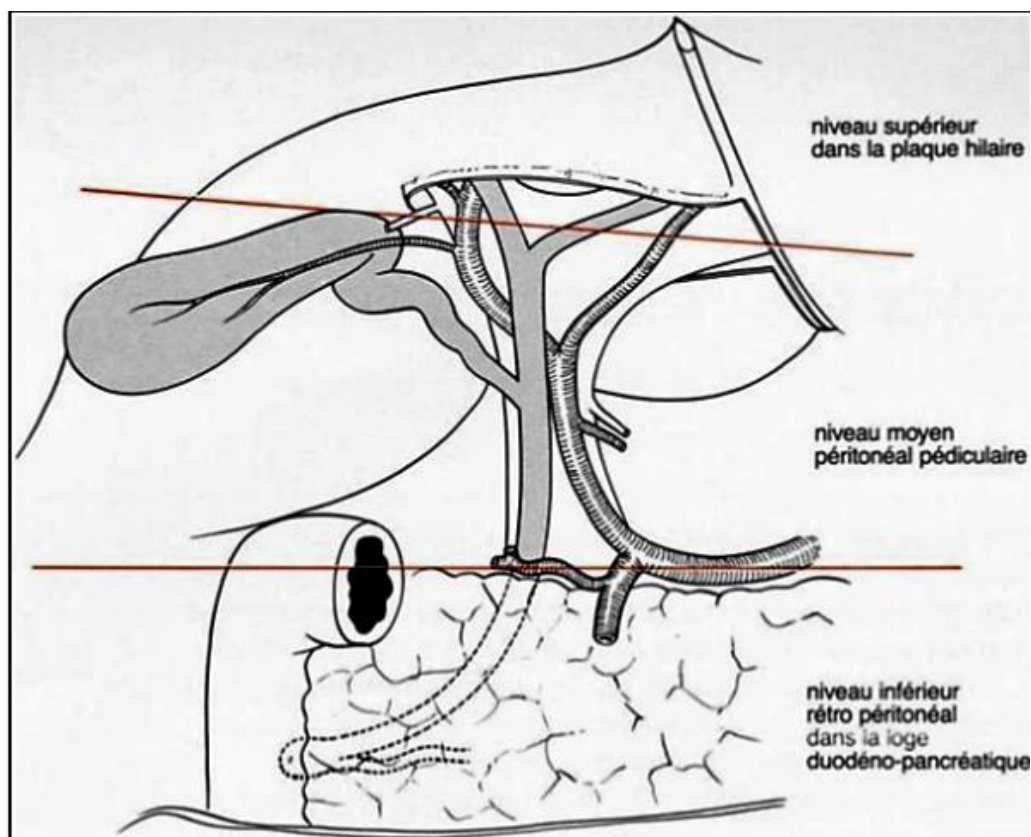


Figure22 : : Les trois niveaux des voies biliaires extra-hépatiques[19]

a. Le niveau supérieur : Convergence biliaire dans la plaque hilaire (figure22)

La voie biliaire principale est constituée par l'union des canaux hépatiques droit et gauche, donnant naissance au canal hépatique commun. Celui-ci s'unit au canal cystique, issu de la vésicule biliaire, pour former le canal cholédoque [20].

b. Le niveau moyen, péritonéal, pédiculaire (figure 22)

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

➤ **La voie biliaire principale :**

Elle est constituée de deux segments canaux :

Le canal cholédoque résulte de la réunion du canal cystique et du canal hépatique commun. Il mesure en moyenne 7,5 cm de longueur, pour un calibre d'environ 6 mm, avec des variations individuelles liées à la morphologie des canaux d'origine.

Son trajet est classiquement divisé en quatre segments anatomiques : supra-duodéal, rétro-duodéal, pancréatique et intra-duodéal.

Le segment supra duodéal, long d'environ 2,5 cm, est situé dans le bord droit du ligament hépato-duodéal. Il se projette en avant de la veine porte et en position latérale droite par rapport à l'artère hépatique commune.

Cette configuration anatomique permet la réalisation de la manœuvre de Pringle, qui consiste à comprimer la triade porte (artère hépatique, veine porte, canal biliaire) entre l'index placé dans le foramen de Winslow et le pouce appliqué sur le ligament hépato-duodéal, afin de contrôler une hémorragie hépatique massive.

Le segment rétro duodéal, mesurant 2,5 à 4 cm, est situé en arrière de la première portion du duodénum, immédiatement voisin de l'artère gastroduodénale, et est fixé de manière lâche au duodénum par du tissu conjonctif.

Cette proximité explique sa vulnérabilité lors de phénomènes inflammatoires secondaires à un ulcère postérieur ou lors de gestes chirurgicaux tels qu'une antrectomie.

Le segment pancréatique, se prolonge jusqu'à la paroi postéro-médiale de la deuxième portion du duodénum. Selon les cas, il est totalement rétropancréatique ou enchâssé dans le parenchyme céphalique pancréatique.

Les cancers de la tête du pancréas sont fréquemment responsables d'une obstruction de ce segment, se traduisant par un ictère cholestatique indolore.

Enfin, le segment intra duodénel, d'environ 2 cm, d'environ 2 cm, traverse la paroi duodénale obliquement en association avec le canal pancréatique principal.

Les deux conduits peuvent fusionner avant leur pénétration ou former un canal commun intramural, s'ouvrant dans les deux cas au niveau de la grande ampoule de Vater, située à 7-10 cm du pylore.

Dans près d'un tiers des cas, un septum persistant sépare les deux canaux, qui s'abouchent alors par des orifices distincts au niveau de la papille majeure [21].

➤ **La voie biliaire accessoire :**

Comporte la vésicule biliaire et le canal cystique.

➤ **La vésicule biliaire :**

La vésicule biliaire est un organe creux, accessoire du système biliaire, dont la fonction principale est de stocker et de concentrer la bile produite par le foie avant sa libération dans le duodénum. Sa capacité moyenne est d'environ 50 ml, et elle est située sur la face inférieure du foie, son axe longitudinal étant aligné avec la bissection des hémifoies droit et gauche, approximativement le long de la limite entre les segments IVb et V.

Corps de la vésicule biliaire : Constituant la portion principale de l'organe, le corps est majoritairement extra-hépatique. Il repose sur le canal cystique fibreux et se situe au-dessus du duodénum et du côlon transverse, dans la fosse séparant les lobes droit et carré du foie.

Fundus (fond de la vésicule biliaire) : Le fundus correspond à l'extrémité distale de la vésicule biliaire. Il peut légèrement dépasser la surface hépatique et constitue un repère utile à la fois en palpation et en imagerie.

Col de la vésicule biliaire : Le col est la portion terminale de l'organe et s'abouche dans le canal cystique, lequel rejoint ensuite le canal hépatique commun pour former le canal cholédoque. Cette portion est essentielle pour le passage de la bile vers le duodénum et participe à la régulation de son écoulement, notamment via la contraction ou la relaxation du sphincter ampullaire [22].

➤ **Le canal cystique :**

Le canal cystique est un conduit biliaire court, mesurant en moyenne 2 à 4 cm de longueur pour un diamètre de 2 à 3 mm, reliant le col vésiculaire au canal hépatique commun afin de former le canal cholédoque [23,24].

Son trajet est généralement oblique en bas, en arrière et à gauche, mais il existe de nombreuses variations morphologiques, notamment un trajet parallèle au canal hépatique commun ou une implantation haute, basse ou latérale [25,26].

Sa lumière est parcourue par des replis muqueux en spirale, appelés valvules de Heister, qui contribuent à maintenir son ouverture [23,25].

Le canal cystique est situé dans le triangle de Calot, espace anatomique délimité par le canal hépatique commun, le canal cystique et l'artère cystique, zone de repérage chirurgical fondamental lors des cholécystectomies [23,25].

Sa grande variabilité anatomique expose à un risque de lésion iatrogène des voies biliaires, ce qui justifie l'importance d'une connaissance précise de ses variations pour la pratique chirurgicale et radiologique [25,26].

c. Le niveau inférieur : rétro péritonéal (figure22)

Le conduit hépatique cholédoque, plus connu sous le nom de canal cholédoque, est formé par la réunion du canal cystique et du canal hépatique commun [27]. Sa longueur moyenne est de 6 à 8 cm, avec un calibre de 6 mm chez l'adulte [28]. Il se divise classiquement en quatre portions anatomiques ayant chacune des rapports cliniquement importants.

➤ **Portion supra duodénale**

Elle est située dans le ligament hépato-duodéna1, en avant de la veine porte et à droite de l'artère hépatique propre. Elle s'étend verticalement depuis la jonction cystico-hépatique jusqu'au bord supérieur de la première portion du duodénum [23]. Cette portion est chirurgicalement accessible et constitue un repère majeur lors de la dissection des voies biliaires.

➤ **Portion rétro duodénale**

Elle passe en arrière de la première portion du duodénum, croisée par l'artère gastroduodénale. En arrière, elle est en rapport avec la face antérieure de la veine porte [28]. Sa proximité avec le duodénum explique certaines compressions pathologiques observées dans les affections pancréatico–duodénales.

➤ **Portion pancréatique**

Le cholédoque s'engage ensuite dans une gouttière située sur la face postérieure de la tête du pancréas, ou parfois totalement incluse dans le parenchyme pancréatique [27]. Cette étroite relation anatomique explique la fréquence des complications bilio–pancréatiques, notamment les pancréatites obstructives sur lithiase cholédocienne.

➤ **Portion intramurale (ou terminale)**

La dernière portion traverse la paroi de la deuxième portion du duodénum et rejoint le canal pancréatique principal pour former l'ampoule hépato–pancréatique de Vater. Cette ampoule s'ouvre dans la lumière digestive par la papille majeure duodénale, dont le fonctionnement est régulé par le sphincter d'Oddi [23]. Ce dispositif sphinctérien contrôle le passage de la bile et du suc pancréatique dans le duodénum.

Le conduit hépato–cholédoque est une structure anatomique clé du système biliaire, divisée en quatre segments distincts (supraduodénal, rétroduodénal, pancréatique et intramural). La connaissance précise de ses rapports anatomiques est essentielle pour la compréhension des pathologies biliaires et pour la pratique chirurgicale.

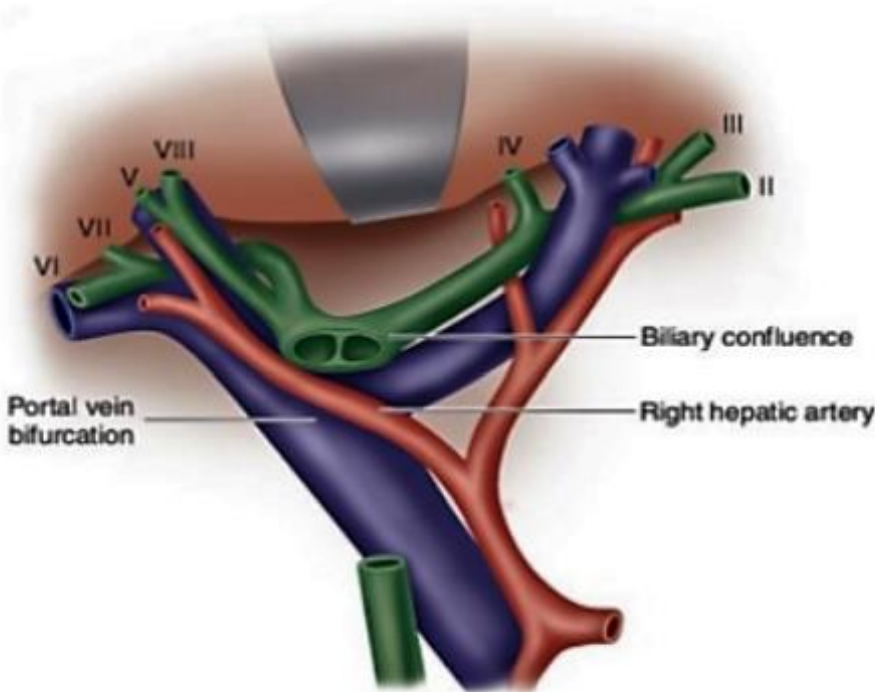


Figure 23 : Anatomie de la convergence biliaire

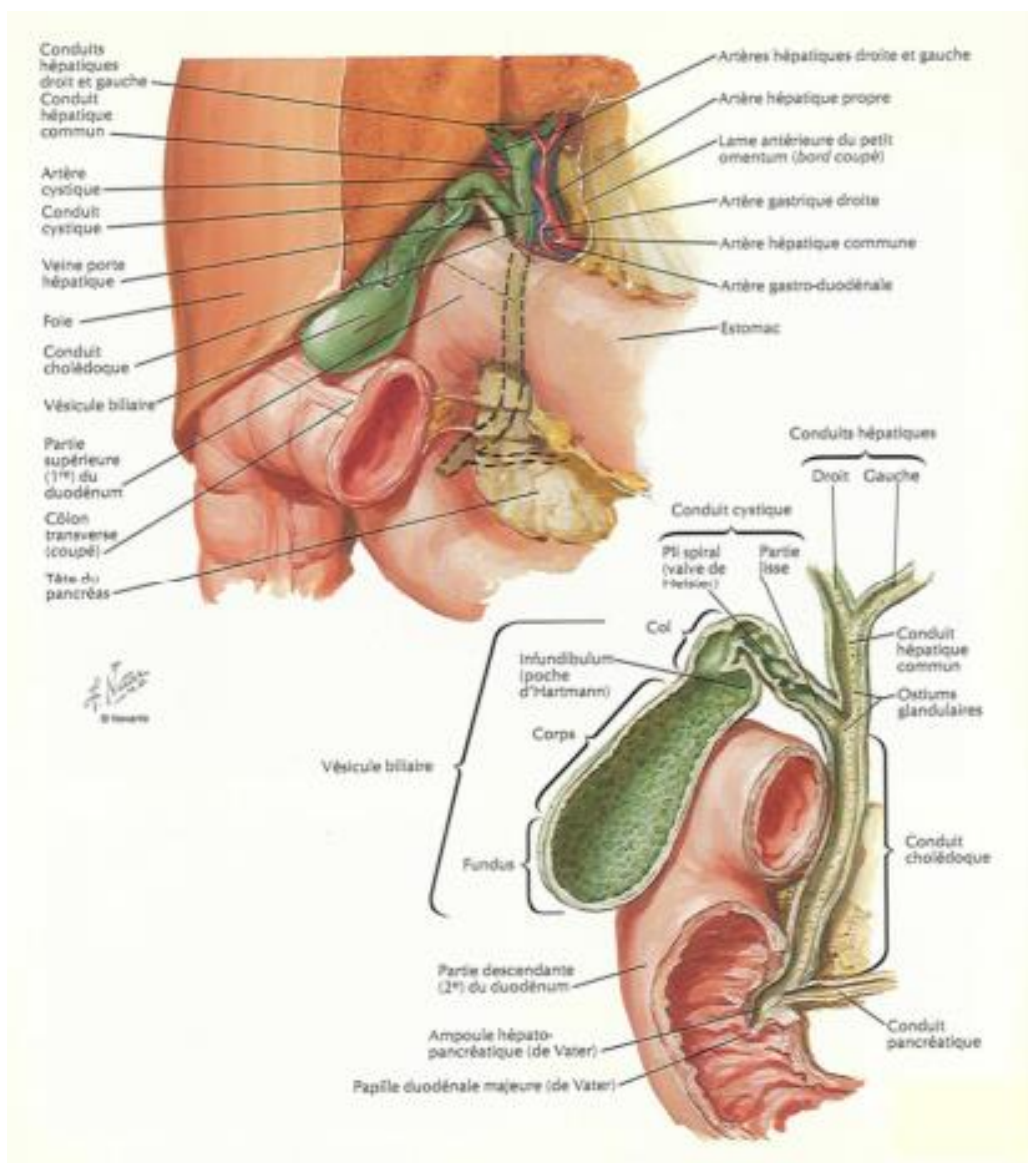


Figure24: les voies biliaires extra-hépatiques et leurs rapports anatomiques[27]

2.3. Vascularisation des voies biliaires (figure 25) :

a. Vascularisation artérielle :

La vascularisation artérielle des voies biliaires présente une organisation particulière selon qu'il s'agisse de la voie biliaire principale ou des voies biliaires accessoires.

La voie biliaire principale (canal hépatique commun et cholédoque) reçoit son apport sanguin de branches issues principalement de l'artère hépatique propre et de l'artère gastroduodénale. Ces branches s'anastomosent pour constituer deux réseaux longitudinaux, antérieur et postérieur, formant un plexus péricholédocien. Ce système vasculaire permet de maintenir une irrigation efficace même en cas de ligature partielle, mais reste vulnérable lors de dissections chirurgicales trop agressives [29,30].

Les voies biliaires accessoires, incluant le canal cystique et la vésicule biliaire, dépendent essentiellement de l'artère cystique. Cette dernière, le plus souvent issue de l'artère hépatique droite, vascularise le canal cystique ainsi que la vésicule biliaire par un réseau sous-séreux richement anastomosé. Des variations anatomiques sont fréquentes, notamment concernant l'origine de l'artère cystique, ce qui explique l'importance de son repérage en chirurgie laparoscopique [31,32].

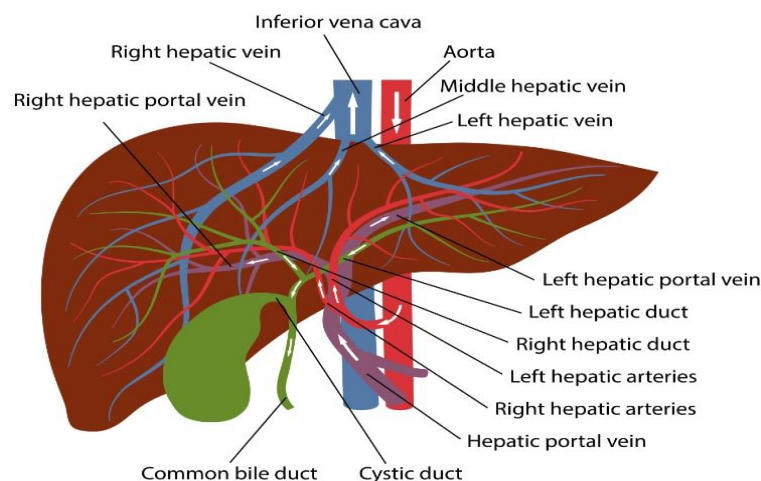


Figure 25 : La vascularisation artérielle et veineuse de la voie biliaire [33]

b. Vascularisation veineuse :(figure25)

La voie biliaire (canaux biliaires intra- et extra-hépatiques) est drainée par un réseau veineux constitué principalement de deux plexus : un plexus épicholédochal (ou réticulaire, situé à la surface de la paroi du canal biliaire) et un plexus paracholédochal (ou marginal, longeant les bords du canal). Le plexus épicholédochal se draine dans le plexus paracholédochal [34].

Ce dernier est relié à plusieurs affluents, notamment les veines pancréaticoduodénales postérieures supérieures, la veine gastrique droite, le tronc gastrocolique, ainsi que les branches intra-hépatiques du système porte par l'intermédiaire des plexus hilaires [35].

Par ailleurs, les veines cystiques assurant le drainage de la vésicule biliaire rejoignent fréquemment le plexus marginal droit, qui communique avec le plexus paracholédochal [36].

En cas de thrombose portale, ce réseau veineux péri-biliaire peut se dilater et constituer des collatérales porto-portales, participant à la formation du cavernome porte et aux lésions biliaires associées (cholangiopathie du cavernome porte) [34].

c. Drainage lymphatique :

Le drainage lymphatique de la vésicule biliaire s'effectue via des lymphatiques sous-séreux et sous-muqueux qui rejoignent les ganglions cystiques (ou ganglions de Lund) situés dans le triangle de Calot. De là, la lymphe transite vers les ganglions hépatiques/hilaires, puis vers les ganglions cœliaques [37].

d. L'innervation :

L'innervation de l'arbre biliaire (intra- et extra-hépatique) est assurée par des fibres nerveuses autonomes (sympathiques et parasympathiques) provenant principalement du plexus cœliaque (via le plexus hépatique) et du nerf vague. Ces fibres pénètrent dans le foie via le hile et longent les voies biliaires en s'associant aux pédicules vasculaires.

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

Les cholangiocytes expriment des récepteurs cholinergiques, adrénergiques ainsi que des récepteurs aux neuropeptides (VIP, NPY, CGRP, substance P), modulant leur sécrétion et leur prolifération [38].

Plus récemment, il a été montré que l'innervation cholinergique est accrue dans les vestiges biliaires des patients atteints d'atrésie biliaire, ce qui pourrait jouer un rôle protecteur en limitant l'inflammation et en favorisant une meilleure clairance postopératoire de la jaunisse [39].

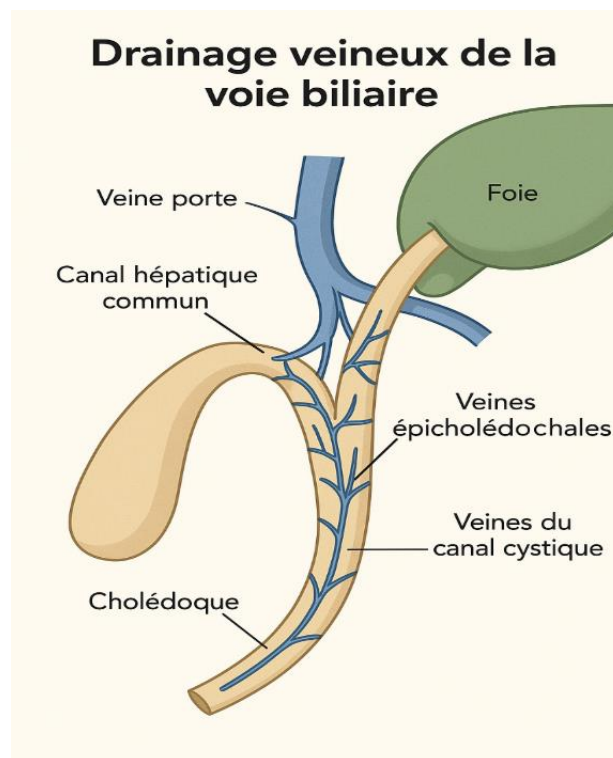


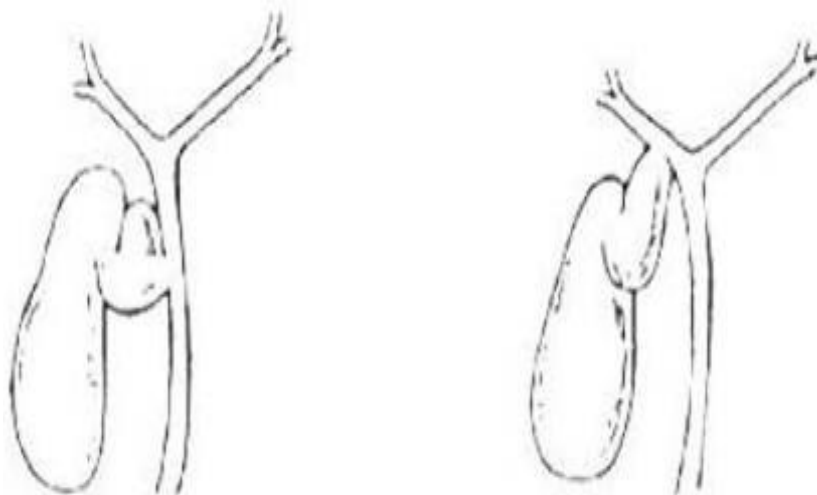
Figure 26 : Drainage veineux des voies biliaires

2.4. Variations anatomiques des voies biliaires extra-hépatiques :

a. Anomalies du canal cystique

➤ **Variation du nombre (figure 27)**

A - Absence du canal cystique



B - Canal cystique double



Figure 27 : Variations du nombre de canal cystique (A+B)

➤ Variation du trajet et d'abouchement :



Figure28 : Les images de cholangio-IRM en rendu volumique 3D montrent les insertions du canal cystique : haute-latérale (a), médio-antérieure (b), médio-postérieure (c), médio-médiale (d), médio-latérale (e) et basse-médiale (f).[40]

b. Anomalies de la voie biliaire principale :

➤ Variations de la partie haute de la voie biliaire principale et de la convergence : (figure29)

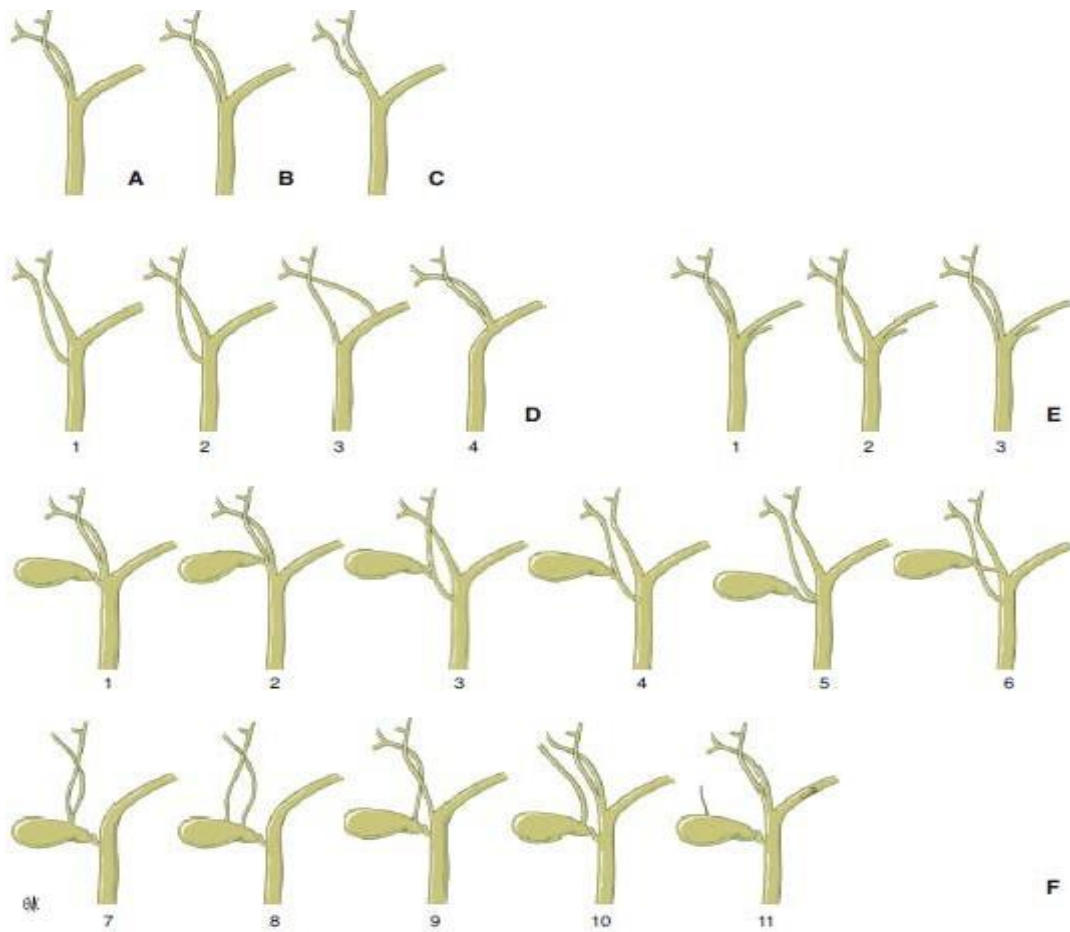


Figure 29 : Variations de la partie haute de la voie biliaire et de la convergence principale

- A. Absence du conduit droit (confluent à trois branches)
- B. Canal droit postérieur en position hypoportale
- C. Convergences étagées (glissement)
- D. variation du conduit gauche E+F. conduits hépatocystique

➤ Variations de la partie moyenne et inférieure de la voie biliaire principale : (figure 30)

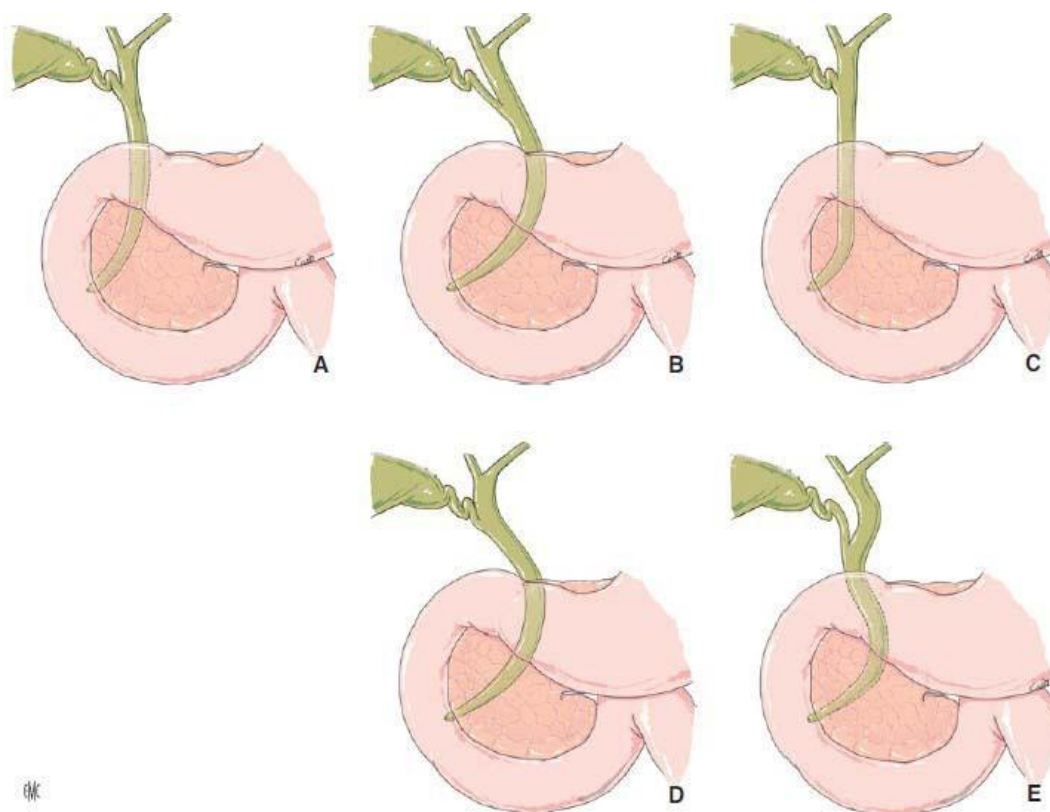


Figure 30 : Variations de forme du cholédoque .

- A. Disposition modale
- B. En crochet
- C. Rectiligne
- D. A deux courbes.
- E. A trois courbes

➤ Les anomalies numériques de la voie biliaire principale (figure31)

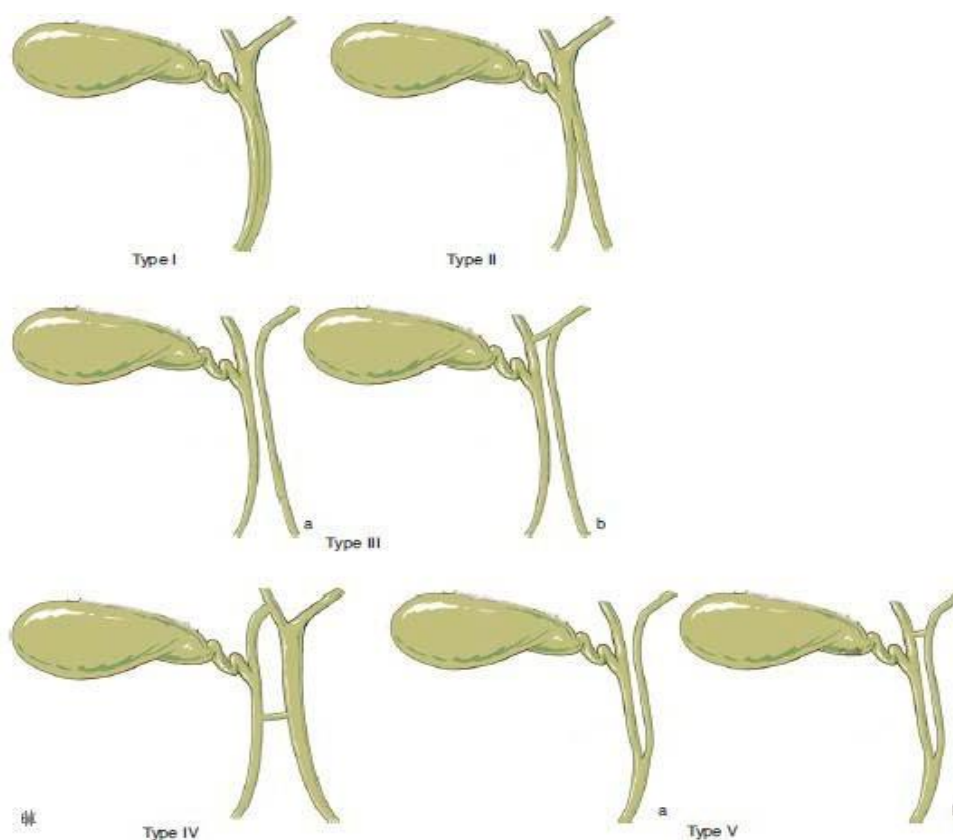


Figure 31 : Les anomalies numériques de la voie biliaire principale (26).

- Type I** : Voie biliaire principale avec un septum intraluminal.
- Type II** : Bifurcation terminale avec abouchements indépendants.
- Type III** : Duplication complète de la voie biliaire principale sans communication extra hépatique, sans (type IIIa) ou avec (type III b) communication intrahépatique.
- Type IV** : Duplication complète de la voie biliaire principale avec un ou plusieurs canaux de communications extra hépatiques.
- Type V** : Duplication de la voie biliaire principale avec drainage terminal simple, sans (type Va) ou avec (type Vb) canaux de communication.

3. Anatomie descriptive du pancréas et des canaux pancréatiques :

3.1. Le pancréas (figure 32,33)

Le pancréas est une glande rétro-péritonéale, allongée et aplatie transversalement, mesurant environ 15 à 20 cm de long et pesant 70 à 110 g chez l'adulte [1]. Il s'étend obliquement de droite à gauche, depuis la concavité du duodénum jusqu'au hile splénique, en regard des vertèbres L1-L2. L'organe est classiquement divisé en quatre parties : la tête, la portion unciforme, le col (ou isthme), le corps et la queue [41,42].

La tête du pancréas est enchâssée dans l'anse duodénale, avec laquelle elle entretient des rapports étroits, et elle recouvre partiellement la veine cave inférieure et la veine rénale gauche. Sa portion unciforme s'enroule en arrière des vaisseaux mésentériques supérieurs. Le col est situé en avant de la veine porte et des vaisseaux mésentériques supérieurs, reliant la tête au corps. Le corps, triangulaire à la coupe, croise l'aorte abdominale et repose sur la veine splénique ; il constitue la portion la plus volumineuse. Enfin, la queue, fine et mobile, atteint le hile de la rate en traversant le ligament spléno-rénal, au contact des vaisseaux spléniques [41,42].

Le système canalaire est dominé par le canal pancréatique principal (Wirsung), qui chemine de la queue vers la tête en suivant l'axe du parenchyme. Dans la majorité des cas, il s'unit au cholédoque pour former l'ampoule hépato-pancréatique de Vater, s'ouvrant dans le duodénum au niveau de la papille majeure. Un canal accessoire (Santorini), vestige embryologique du bourgeon pancréatique dorsal, peut persister et s'ouvrir au niveau de la papille mineure [41].

La vascularisation artérielle est double : elle provient du tronc cœliaque (via l'artère splénique, qui donne de nombreuses branches pancréatiques irriguant le corps et la queue) et de l'artère mésentérique supérieure (via les artères pancréaticoduodénales supérieure et inférieure, vascularisant la tête et l'unciforme) [43]. Le drainage veineux suit un trajet parallèle et aboutit principalement à la veine porte, par l'intermédiaire des veines splénique et mésentérique supérieure [43].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

Le drainage lymphatique se fait vers les ganglions pancréaticoduodénaux, pyloropancréatiques et spléniques, puis rejoint les chaînes coéliquales et mésentériques supérieures [41]. Enfin, l'innervation repose sur le plexus pancréatique, issu du plexus coélique, recevant des fibres sympathiques (nerfs splanchniques) et parasympathiques (nerf vague). Ce réseau neurovégétatif régule finement la sécrétion exocrine (enzymes digestives) et endocrine (hormones des îlots de Langerhans) [41].

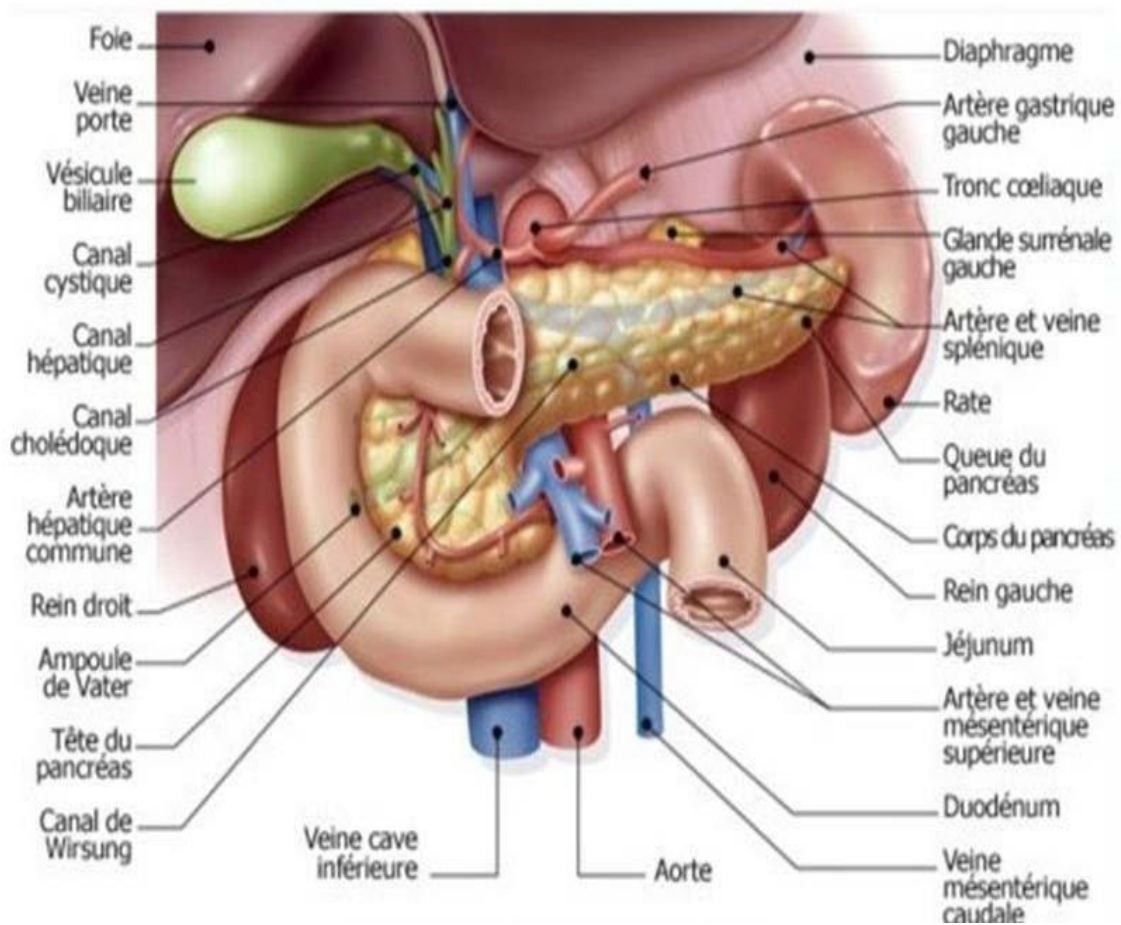


Figure 32 : Vue antérieure du bloc duodéno-pancréatique

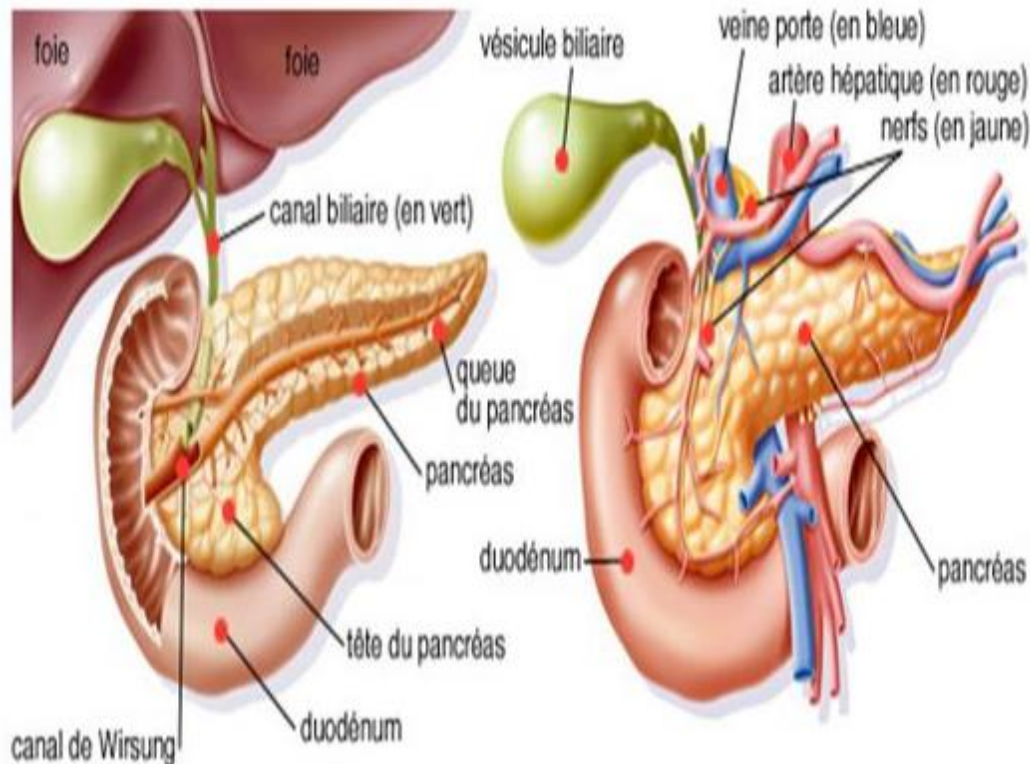


Figure 33 : rapports anatomiques des voies biliaires avec le pancréas et leurs vascularisations

3.2. Les canaux pancréatiques (figure34)

Le canal de Wirsung est le conduit principal de drainage du suc pancréatique. Il traverse longitudinalement le pancréas, depuis la queue, à travers le corps et le col, jusqu'à la tête, où il se dirige vers l'ampoule de Vater dans le duodénum. Il résulte de la fusion des conduits issus des bourgeons dorsal et ventral au cours du développement embryologique, permettant une voie unique de drainage de la majeure partie de la glande pancréatique (Kleitsch et al., 1955) [44].

Sa portion distale est entourée par le sphincter d'Oddi avant de s'aboucher dans le duodénum, seul ou conjointement avec le canal cholédoque. La connaissance de ce trajet est primordiale en imagerie et en intervention (ERCP/CPRE) afin d'identifier des sténoses, des dilatations ou des variations anatomiques, telles que le pancréas divisum (Dimitriou et al., 2018) [45].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

Le canal de Santorini est un conduit accessoire, résiduel du bourgeon dorsal pancréatique, qui draine souvent une partie antérieure de la tête du pancréas vers la papille duodénale mineure, située en amont de la papille majeure. Dans de nombreux cas, il communique avec le canal principal de Wirsung, assurant une voie secondaire de drainage (Adibelli et al., 2016) [46].

En cas de pancréas divisum, la fusion entre les systèmes dorsal et ventral est incomplète, ce qui fait du canal de Santorini la voie principale de drainage du pancréas dorsal via la papille mineure (Bang et al., 2006) [47]. Le calibre du canal de Santorini est généralement plus petit que celui de Wirsung, ce qui peut rendre le drainage moins efficace en cas d'obstruction.

Des variantes anatomiques, telles que l'ansa pancreatica (branche de communication sinieuse entre les deux canaux), ont également été décrites (Exploring the Variations, 2024) [48].

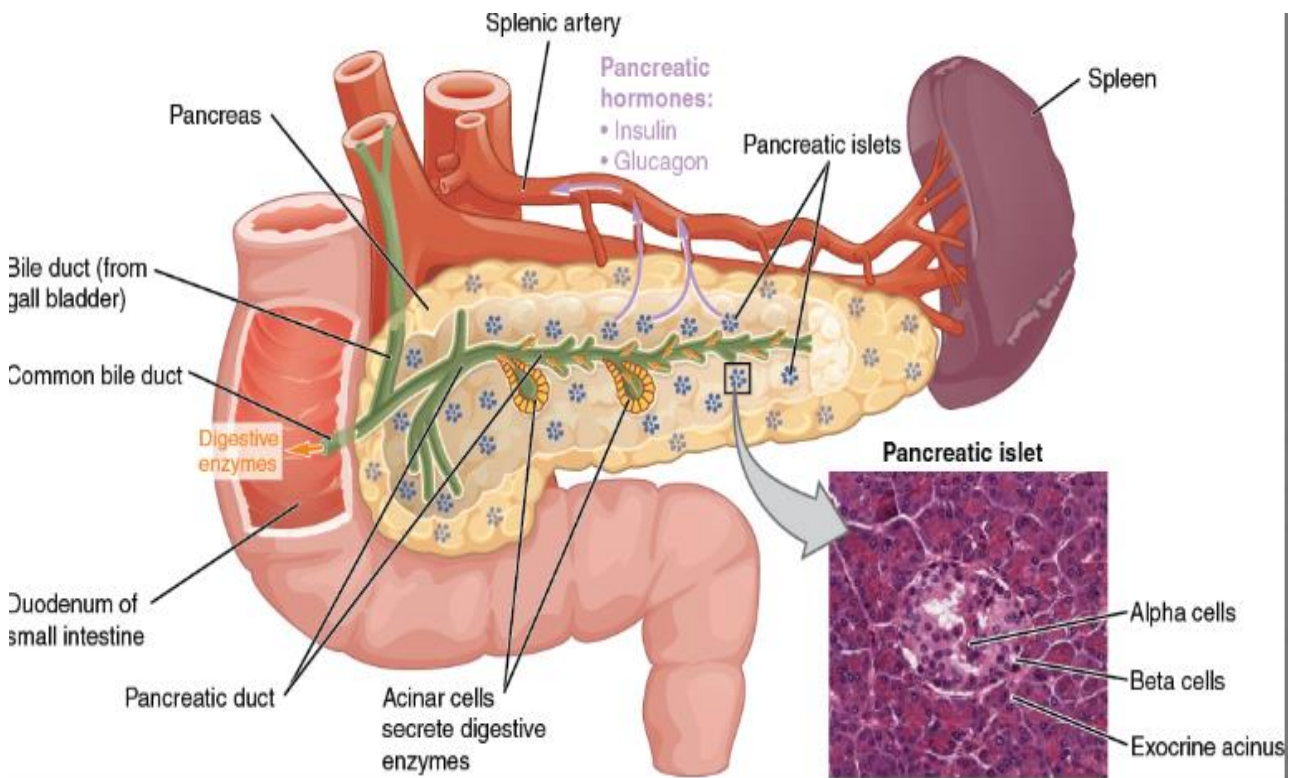


Figure 34 : Abouchement anatomique des différents canaux

De nombreux auteurs ont tenté d'établir une classification morphologique des canaux pancréatiques en se basant à la fois sur les relations existant entre le canal principal et le canal accessoire, ainsi que sur la jonction bilio-pancréatique.

La disposition des canaux excréteurs du pancréas a été décrite de manière détaillée par Millbourn (1950), qui a proposé une classification morphologique reposant sur les rapports du canal principal (canal de Wirsung), du canal accessoire (canal de Santorini) et de leurs abouchements avec la voie biliaire principale et le duodénum. Il distingue plusieurs types anatomiques (figure 35) :

- **Type I** (canal principal prédominant) : le canal de Wirsung draine la quasi-totalité du parenchyme pancréatique et s'abouche à la papille majeure, en conjonction avec le cholédoque. Le canal accessoire est absent ou rudimentaire.
- **Type II** (canal accessoire prédominant) : le canal de Santorini assure le drainage principal en s'abouchant à la papille mineure, tandis que le canal de Wirsung est réduit ou non fonctionnel.
- **Type III** (abouchement double) : coexistence d'un Wirsung et d'un Santorini bien développés, chacun s'abouchant séparément au duodénum (respectivement à la papille majeure et à la papille mineure).
- **Type IV** (variantes de communication) : présence d'anastomoses et de communications entre les deux canaux, avec une variabilité du calibre et de la dominance.

Cette classification, qui demeure une référence historique, met en évidence la grande variabilité anatomique du système canaliculaire pancréatique et explique certaines particularités cliniques et radiologiques, notamment dans les cas de pancréas divisum ou d'anomalies de l'abouchement [49].

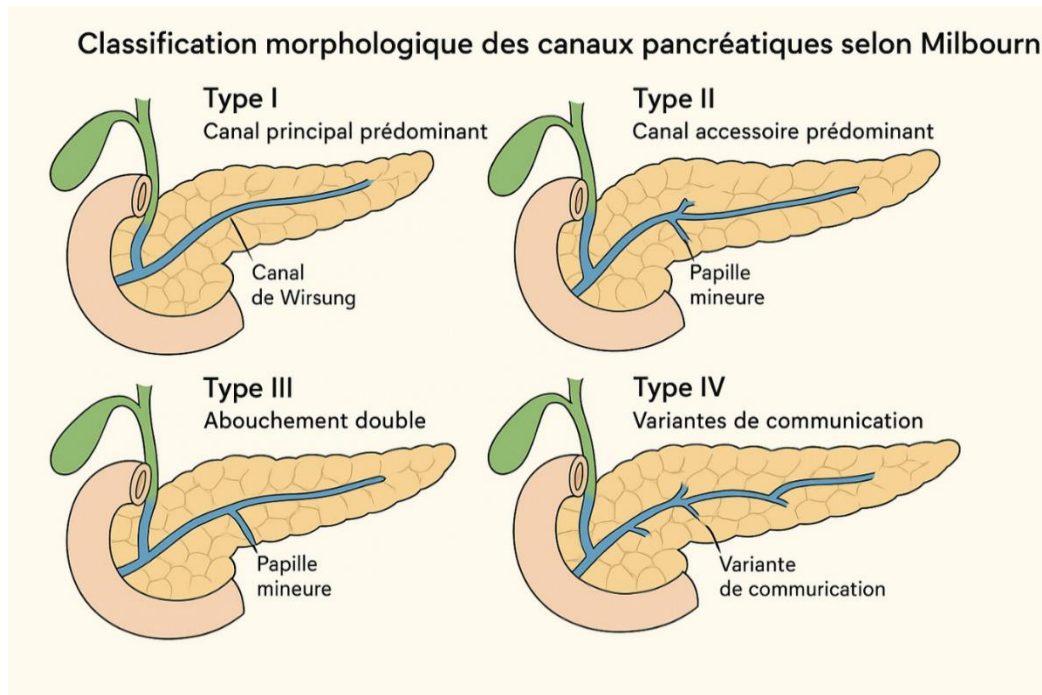


Figure 35 : Classification de Millbourn reprise par Sigfusson

La classification morphologique de Dawson décrit les principales variantes anatomiques de l'abouchement des canaux pancréatiques dans le duodénum. Elle distingue quatre types fondamentaux selon les rapports entre le canal principal (de Wirsung) et le canal accessoire (de Santorini) (figure 36).

Le type I correspond à la disposition dite « classique », où le canal de Wirsung se draine dans l'ampoule de Vater avec le cholédoque, tandis que le canal de Santorini est présent mais peu fonctionnel.

Le type II est caractérisé par l'absence du canal de Wirsung, le drainage pancréatique se faisant exclusivement par le canal de Santorini vers la papille mineure.

Le type III correspond à une duplication ou à une disposition anormale où les deux canaux persistent et se drainent séparément dans le duodénum, réalisant ainsi un double orifice pancréatique.

Enfin, le **type IV** regroupe les variantes complexes ou mixtes, incluant notamment le pancréas divisum incomplet. Cette classification met en évidence la variabilité des voies excrétrices pancréatiques et souligne leur importance pratique, notamment en imagerie et en chirurgie, car elles conditionnent la compréhension des mécanismes obstructifs et le risque de pancréatopathies.

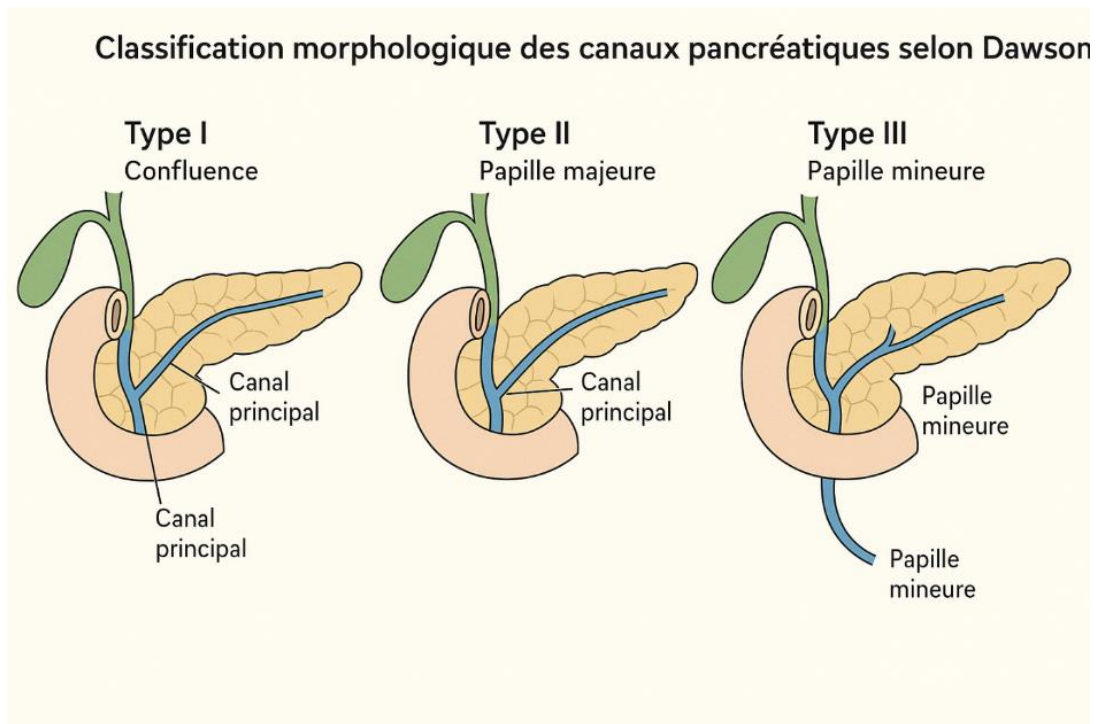


Figure 36 : classification morphologique des canaux pancréatiques selon Dawson

D'autres auteurs, tels que Michels et, plus récemment, Skandalakis et Flati dans les années 1990, se sont attachés à décrire en détail la morphologie de l'ampoule hépatopancréatique. Ils ont notamment identifié des abouchements en « Y » ou en « V » selon la longueur du conduit commun, ainsi qu'en « U » ou en « II » lorsque les conduits pancréatique et cholédoque s'abouchent de manière disjointe.

3.3. Variations anatomiques :

➤ Pancréas annulaire :

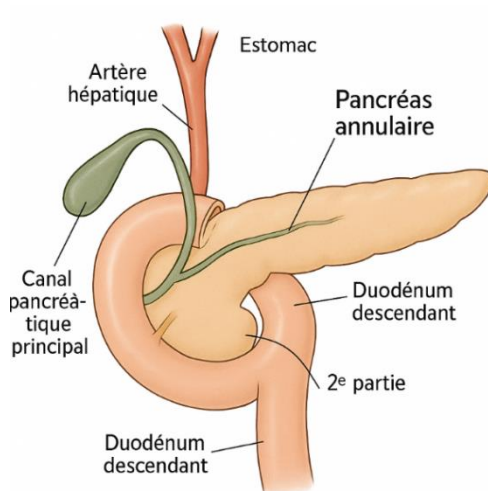


Figure 37 : pancréas annulaire[28]

➤ Pancréas divisum :

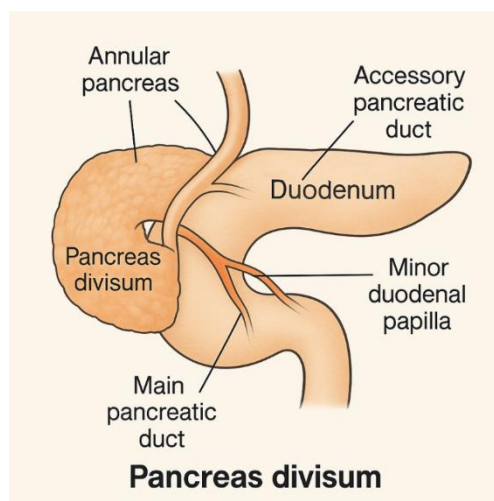


Figure 38 : pancréas divisum[23]

➤ Ansa pancréatica

➤ Agénésies pancréatiques

➤ Canaux bifides

4. Histologie:

La paroi des voies biliaires extra-hépatiques comprend trois tuniques (figure 39) : la muqueuse, la musculuse et l'adventice [12-13].

La VBP est bordée par :

- **Un épithélium simple prismatique**, formé de cellules à noyau ovalaire, présentant un pôle apical bombé recouvert de microvillosités. Leur cytoplasme est riche en vésicules de taille variable. Ces cellules sont unies entre elles par des interdigitations et par des complexes de jonction apicaux.
- **Le chorion**, constitué de tissu conjonctif lâche, fortement vascularisé, renfermant quelques glandes tubuleuses ramifiées, plus nombreuses à l'extrémité distale du canal cholédoque.
- **La tunique musculuse**, formée de faisceaux longitudinaux et obliques de cellules musculaires lisses. Au niveau de l'abouchement du canal cholédoque, cette tunique présente un renforcement circulaire constituant le sphincter d'Oddi.

Les voies biliaires extra-hépatiques sont revêtues, dans leurs portions non adhérentes au foie, d'une adventice contenant de très nombreux vaisseaux sanguins.

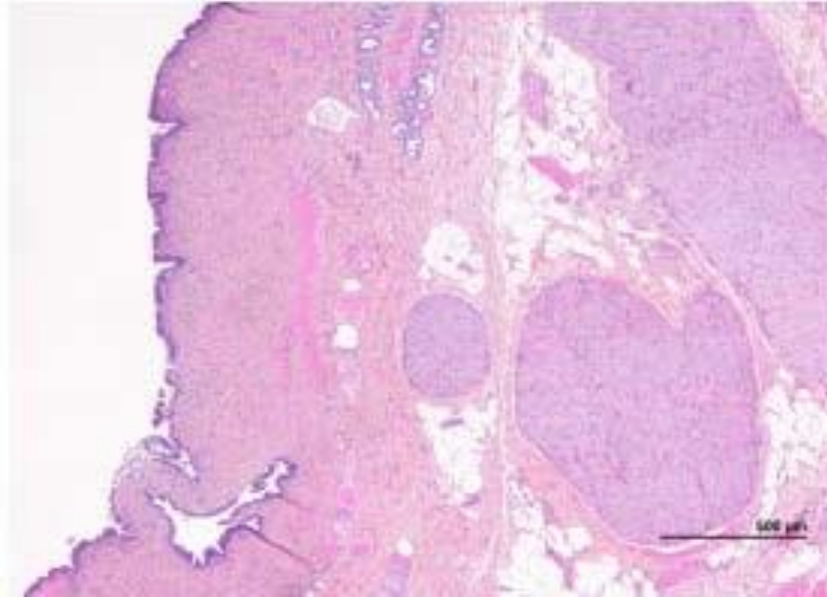


Figure 39 : Histologie normale de la paroi des canaux biliaires extra-hépatiques

La muqueuse est peu plissée et s'invagine ponctuellement dans la tunique fibro-musculaire pour former un saccule de Beale (en bas). La tunique fibro-musculaire contient également quelques glandes péri-biliaires (en haut). Les tissus péri-canalaires, situés à droite, sont adipeux et renferment de gros nerfs.

III. Etiopathogénie :

L'origine congénitale de la malformation a conduit à éliminer les théories soutenant un caractère acquis ou secondaire de la dilatation. Trois théories principales ont été avancées :

1. Théorie de YOTSUYANAGI(1936):

Se base sur le développement embryologique défectueux des voies biliaires [50], elle explique à la fois la dilatation et le rétrécissement sous-jacent ; cette théorie est la plus admise. Au stade de l'embryon de 5 mm, la VBP a l'aspect d'un cordon plein. Ce dernier se creuse d'une lumière par un processus de vacuolisation. Parfois, une anomalie de vacuolisation au cinquième mois de la vie embryonnaire entraînerait une faiblesse pariétale localisée et donc le caractère segmentaire de la dilatation, avec perméabilisation incomplète du bas cholédoque [51].

Cette hypothèse explique encore le calibre anormal, l'obstruction ou le dysfonctionnement du cholédoque sous-jacent à la dilatation. Cet obstacle congénital provoque l'augmentation de pression dans la voie biliaire qui se dilate car sa paroi est anormale [52]. En effet, le calibre de la portion sténotique est inversement proportionnel à la taille du kyste.

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

La théorie proposée par Babitt en 1969 [53] repose sur une anomalie de la jonction entre la voie biliaire principale et le canal pancréatique. Cette anomalie consiste en la réunion des deux canaux en amont de l'ampoule de Vater, aboutissant, d'une part, à une voie biliaire principale relativement courte s'abouchant à angle droit dans le canal de Wirsung, sur une distance de 2 à 3,5 cm de l'ampoule, et, d'autre part, à la formation d'un long canal commun favorisant le reflux du suc pancréatique dans la voie biliaire principale.

Selon Babitt, cette disposition anatomique empêche le développement normal du mécanisme sphinctérien à la jonction cholédocopancréatique. Le suc pancréatique s'écoule alors librement vers la voie biliaire, entraînant des épisodes récurrents d'angiocholite en raison de concentrations élevées d'amylase [54,55] et de trypsinogène [56,57]. Ce dernier est activé en trypsine sous l'action de l'entérokinase [55], sécrétée de façon anormale par un épithélium biliaire dysplasique.

La trypsine [56,58] active à son tour la phospholipase A2, responsable de l'hydrolyse de la lécithine en lysolécithine, molécule cytotoxique qui entraîne inflammation et fragilisation de la paroi biliaire.

Parallèlement, l'hyperpression du suc pancréatique contribue à la dilatation de la voie biliaire principale, tandis que la répétition des épisodes d'angiocholite aboutit à un épaissement et une fibrose de la paroi cholédoquienne.

Cette théorie est étayée par plusieurs arguments

- **Biologique** : un taux élevé d'amylases dans la bile ;
- **Manométrique** : un gradient de pression pancréatico-biliaire pathologiquement élevé ;
- **Anatomique** : la présence d'érosions et d'ulcérations de la muqueuse kystique, associées à une fibrose.

En 1981, Kato a décrit des lésions précoces touchant les jonctions intercellulaires de l'épithélium biliaire exposé au suc pancréatique. Ces lésions évoluent secondairement vers une inflammation pariétale, une raréfaction des fibres élastiques, une prolifération collagène, puis une métaplasie et, à un stade ultime, une desquamation de l'épithélium biliaire.

3. Théorie de l'achalasia du segment inférieur cholédocien : [59]

La théorie de l'achalasia du segment inférieur du cholédoque repose sur l'hypothèse d'un trouble fonctionnel ou anatomique de la portion distale de la voie biliaire principale, caractérisé par une absence ou une insuffisance de relaxation. Cette anomalie engendre un obstacle partiel chronique à l'écoulement biliaire, provoquant une stase et une augmentation progressive de la pression intracholédocienne. À long terme, cette hyperpression intraluminaire se traduit par une dilatation kystique en amont.

Sur le plan physiopathologique, plusieurs arguments soutiennent cette théorie :

- L'existence de cas de dilatations kystiques congénitales sans anomalie pancréatico-biliaire associée, mais avec une sténose fibreuse ou un défaut de relaxation du segment distal ;
- La similitude avec l'achalasia œsophagienne, où le défaut de relaxation sphinctérienne conduit également à une dilatation progressive de l'organe en amont ;
- Des observations histologiques montrant un épaissement pariétal fibreux et des altérations du tissu musculaire lisse au niveau du cholédoque terminal et des altérations du tissu musculaire lisse au niveau du cholédoque terminal.

Toutefois, cette théorie demeure incomplète car elle n'explique pas l'ensemble des observations cliniques, notamment la fréquence élevée des anomalies de la jonction pancréatico-biliaire retrouvées chez les patients atteints. Elle reste néanmoins une hypothèse importante dans la compréhension multifactorielle de la pathogenèse des kystes du cholédoque.

IV. Etude épidémiologique :

1. L'incidence :

Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires principales (DKCVBP), décrites initialement par Vater en 1723 [7,60], constituent une affection anatomo-clinique rare. Leur incidence est estimée à environ 1/13 500 naissances aux États-Unis, 1/15 000 en Australie et entre 1/100 000 et 1/150 000 dans les pays occidentaux [61]. En revanche, cette fréquence est nettement plus élevée dans les populations asiatiques, atteignant 1/1 000 naissances, dont près des deux tiers des cas sont rapportés au Japon. En Corée du Sud, une incidence d'environ 0,3 % a été rapportée [4,5,62]. Sur le plan de la pathologie congénitale biliaire, les DKCVBP représentent la deuxième anomalie en fréquence après l'atrésie congénitale des voies biliaires [5,63].

2. Sex-ratio :

Dans la littérature pédiatrique, une prédominance féminine est régulièrement rapportée dans les cas de dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale. Huang et al. [64] soulignent un sex-ratio féminin : masculin de 1,5 : 1 chez l'enfant, confirmant la fréquence plus élevée de cette malformation dans la population féminine.

3. Age : Tableau VI-VII

Dans les séries pédiatriques récentes, l'âge moyen au moment du diagnostic des dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale est généralement précoce. Les études récentes rapportent un âge moyen de découverte de 15 mois, avec des extrêmes allant de 14 jours à 16 ans. Cette distribution souligne que la majorité des cas sont diagnostiqués durant les premières années de vie, souvent à la faveur d'une symptomatologie évocatrice, ce qui confirme le caractère congénital de cette pathologie et l'importance d'un dépistage précoce [65].

Tableau VI : La répartition selon l'âge moyen de découverte de la DKCVBP entre les autres études et notre série.

étude	L'âge moyen de découverte (ans)
F.Z DEBARH (Rabat 2010)[2]	4,22
MABRUT JY (France 2012)[66]	4
EL ASRI SALMA (Fes 2016)[67]	5,52
Salma FOURA(2017)[68]	5,34
Notre série (2025)	6,45

Tableau VII : La répartition en pourcentage selon l'âge entre les autres études et notre série

Étude	<1 an	[1-10 ans [≥10 ans
F.Z DEBARH (Rabat 2010)[2]	36%	45%	19%
JANAKIE SINGHAM (Canada 2007)[69]	21%	60%	19%
EL ASRI SALMA (Fes 2016)[67]	25%	62,50%	12,50%
Salma FOURA(2017)[68]	13.33%	66.67%	20%
notre série(2025)	6%	81%	13%

Dans notre étude nos résultats conforment parfaitement aux données de la littérature.

4. **Diagnostic anténatal** : Tableau VIII

Le diagnostic anténatal des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires repose principalement sur l'échographie fœtale [66]. Ces anomalies peuvent être détectées dès la 20^e semaine d'aménorrhée, voire plus précocement, aux alentours de 11 à 12 SA, lorsqu'elles sont explorées par un opérateur expérimenté [70]

Tableau VIII : Pourcentage du diagnostic posé en anténatal chez les auteurs et notre étude.

Étude	Effectif	Diagnostic anténatal
JANAKIE SINGHAM (Canada 2007)[69]	19	15.7%
F.Z DEBARH (Rabat 2010)[2]	11	18.18%
MABRUT JY (France 2012)[66]	40	5%
EL ASRI SALMA (Fes 2016)[67]	8	0%
Salma FOURA (2017)[68]	15	0%
Notre étude	16	0%

La comparaison des différentes séries montre que le diagnostic anténatal des dilatations kystiques de la voie biliaire principale demeure rare, avec des taux variant de 0 à 18 % selon les auteurs. Comme dans les autres études marocaines récentes, notre série n'a révélé aucun cas diagnostiqué en anténatal, traduisant une détection prénatale encore limitée dans notre contexte.



Figure 40 : Échographie obstétricale à 23 semaines d'aménorrhée. Masse anéchogène de 17 X 18 mm compatible avec une DKCVBP [72].

V. Étude clinique : (Tableau IX)

La présentation clinique typique des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires repose sur une triade classique associant des douleurs abdominales, un ictère et la présence d'une masse de l'hypochondre droit. Toutefois, cette association complète n'est rapportée que dans une minorité de cas, représentant environ 15 à 25 % des patients. Dans près des deux tiers des observations, le tableau clinique se limite à un ou deux des éléments constitutifs de cette triade[5,61,72,73].

1. La douleur :

La douleur abdominale figure parmi les symptômes les plus fréquents dans les cas de kyste congénital du cholédoque (choledochal cyst, CC), et constitue souvent le motif principal de consultation.

Elle est typiquement localisée dans la région de l'hypochondre droit ou en région épigastrique, avec un caractère variable : crampiforme, aigu ou lancinant, souvent paroxystique, pouvant s'accompagner de nausées ou de vomissements[74].

Dans une étude multicentrique portant sur 394 patients opérés de kyste du cholédoque, 84,5 % présentaient une douleur abdominale à l'admission, ce symptôme étant plus fréquent chez les adultes que chez les enfants (71,8 % vs 40,7 %)[75]. L'irradiation de la douleur vers l'épaule droite ou la région dorsale peut survenir, en particulier si l'extension ou l'inflammation touche les voies biliaires intra-hépatiques ou le pancréas. Parfois, la douleur est intermittente et évolue par poussées (douleur aiguë suivie de périodes d'accalmie), rendant le diagnostic plus délicat.

Des cas pédiatriques récents mettent en évidence des présentations cliniques non spécifiques, où la douleur est isolée ou associée à des signes digestifs légers avant la révélation du kyste lors des explorations d'imagerie [76]. Enfin, bien que la triade classique douleur-ictère-masse soit souvent citée, elle n'est rapportée que dans une faible proportion des cas, ce qui renforce l'importance de considérer la douleur abdominale, même isolée, comme une manifestation possible de DKCVBP[74,76].

2. L'ictère :

L'ictère constitue un signe clinique majeur dans la présentation des kystes congénitaux du cholédoque chez l'enfant. Il traduit le plus souvent une obstruction biliaire secondaire à la stase, à une inflammation de la voie biliaire principale ou à un reflux pancréatico-biliaire. La fréquence de ce symptôme varie selon les séries : il est rapporté dans environ 40 à 60 % des cas pédiatriques, et tend à être plus marqué chez les nourrissons que chez les enfants plus âgés. Dans les formes compliquées, l'ictère s'accompagne fréquemment de douleurs abdominales et peut s'intégrer dans un tableau de cholangite fébrile. Certaines études rapportent également une corrélation entre la sévérité de la dilatation kystique et l'intensité de la jaunisse. Sur le plan évolutif, la persistance de l'ictère constitue un indicateur de gravité et un argument supplémentaire en faveur d'une intervention chirurgicale précoce. L'exérèse complète du kyste suivie d'une anastomose bilio-digestive est associée à une disparition rapide et durable de l'ictère, faisant de ce symptôme un critère de surveillance postopératoire pertinent[74-77]

3. Masse abdominale :

La présence d'une masse abdominale palpable constitue un signe clinique important dans certaines formes de kyste congénital du cholédoque, notamment chez l'enfant. Elle siège le plus souvent dans l'hypochondre droit ou en région épigastrique, et peut s'étendre vers la région para-ombilicale lorsque le kyste atteint un volume significatif. La masse est généralement de consistance kystique, molle, non mobile et indolore, bien que des épisodes de douleur ou de sensibilité locale puissent survenir en cas de complication telle qu'une cholangite ou une inflammation pariétale[78]. Dans les cas dits « géants », dépassant 10 à 15 cm de diamètre, la tuméfaction abdominale devient particulièrement évidente, entraînant parfois une distension visible de l'abdomen et une gêne mécanique ou compressive[78,79]. Samaddar et al. ont décrit une patiente adulte présentant une masse abdominale mesurant 25 × 30 cm, responsable d'un bombement abdominal diffus et d'un ictère obstructif, soulignant la possibilité d'une symptomatologie atypique dans les formes massives[78].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

Cette masse s'intègre souvent dans la triade classique décrite par Todani, associant douleur abdominale, ictère et masse abdominale, bien que cette présentation complète soit rare (moins de 20 % des cas selon les séries)[80]. Dans la majorité des situations, la masse abdominale est retrouvée isolément ou associée à un seul autre symptôme, ce qui peut retarder le diagnostic [80,81]. L'imagerie joue un rôle crucial dans la caractérisation de cette masse : l'échographie identifie une formation kystique anéchogène en continuité avec les voies biliaires, tandis que l'IRM et la cholangiopancreatographie par résonance magnétique (MRCP) précisent l'extension et les rapports anatomiques, permettant de différencier le kyste du cholédoque d'autres lésions kystiques abdominales [79].

Ainsi, la mise en évidence d'une masse abdominale dans ce contexte doit toujours faire envisager un kyste congénital du cholédoque dans le diagnostic différentiel, en particulier chez l'enfant ou le jeune adulte, et impose une évaluation morphologique complète afin de planifier une exérèse chirurgicale adaptée.

La variabilité de volume dans le temps est un caractère très évocateur de la dilatation kystique de la voie biliaire principale.

Dans notre étude, 2 patients, soit 13 % des cas, ont présenté une masse abdominale à l'examen clinique.

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

Étude	Douleur	Ictère	Masse	Triade classique
JANAKIE SINGHAM (Canada 2007)[69]	79%	31.5%	15.8%	10.5%
F.Z DEBARH (Rabat 2010)[2]	85%	44%	19%	19%
EL ASRI SALMA (Fes 2016)[67]	87.5%	37.5%	12.5%	12.5%
R.KHMEKHEM (Tunis 2012)[5]	31.2%	43.8%	18.7%	18.7%
Salma FOURA(2017) [68]	86.7%	33.3%	40%	20%
Notre ETUDE	81%	38%	13%	6%

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

4. Les autres manifestations cliniques :

Syndrome fébrile : symptôme fréquent mais non spécifique, a pour origine l'infection biliaire, il peut prendre plusieurs aspects :

- Fébricule à 38°C
- Fièvre de type angiocholitique 38°–39°C, accompagnée souvent de frissons, de vomissements bilieux et d'ictère.

Le syndrome fébrile, souvent lié à des épisodes de cholangite, est rapporté avec une fréquence variable dans la dilatation kystique congénitale du cholédoque chez l'enfant. Farooq et al. le retrouvent dans 32 % des cas [82], Wang et al. dans environ 22 % [83], tandis que Kim et al. rapportent une incidence plus élevée 57 % dans le sous-groupe des kystes perforés [84]. À l'inverse, une étude indienne récente signale une fréquence nettement plus faible, de l'ordre de 1% [85]. Cette variabilité traduit l'hétérogénéité des populations et la diversité des formes cliniques.

- Le syndrome fébrile a représenté 19% des cas dans notre série.
- L'hépatomégalie est retrouvée dans 6% des cas de notre série
- Signes généraux : amaigrissement et altération de l'état général, retrouvés dans 18% des cas de notre série.
- Signes fonctionnels : nausées/vomissements présents dans 94% des cas, et signes de cholestase présents dans 19% des cas de notre série.

VI. Etude paraclinique :

La triade symptomatique classiquement décrite dans la dilatation kystique congénitale des voies biliaires principales n'est retrouvée que dans une proportion limitée de cas, ce qui en limite la valeur diagnostique et explique les difficultés rencontrées dans l'identification précoce de cette affection.

1. Biologie :

Dépourvue de spécificité et donc sans valeur diagnostique propre, elle demeure utile pour l'évaluation de la fonction hépatique, en particulier par la mise en évidence de signes tels que :

1.1. Cholestase :

Lorsqu'elle existe, on note une élévation modérée de la bilirubinémie, de la cholestérolémie, du gamma-glutamyltransférase et des phosphatases alcalines.

1.2. Souffrance hépatique :

Variable allant d'une simple cytolyse (élévation de GOT, GPT), à l'insuffisance hépatique avec diminution des facteurs de coagulation, allongement du temps de Quick et une baisse du cholestérol sanguin.

1.3. Syndrome infectieux

La numération formule sanguine révèle généralement une hyperleucocytose à prédominance de polynucléaires neutrophiles, pouvant suggérer l'existence d'un processus infectieux associé.

1.4. Atteinte pancréatique

L'association entre dilatation kystique congénitale des voies biliaires principales (DKCVBP) et atteinte pancréatique est bien documentée dans la littérature. Elle se traduit fréquemment par une hyperamylasémie et une hyperamylasurie, plusieurs études récentes rapportant une concomitance avec une anomalie de la jonction bilio-pancréatique (AJBP) dans près de 90 à 100 % des cas.

Cette particularité anatomique expliquerait la concentration élevée d'enzymes pancréatiques retrouvée dans la bile. Lors d'un épisode d'angiocholite obstructive, l'élévation de la pression intracholédocienne favorise le passage des enzymes pancréatiques dans la circulation sanguine par reflux cholangio-veineux, entraînant une hyperamylasémie.

Dans notre série, des signes biologiques de cholestase et de cytolyse ont été objectivés chez 19 % des patients. Par ailleurs, le dosage des enzymes pancréatiques a montré une élévation de l'amylasémie dans 31,2 % des cas et de la lipasémie dans 25 % des cas.

2. L'imagerie :

2.1. Echographie abdominale :

L'échographie constitue l'examen de première intention dans l'exploration de la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale. Depuis sa première description dans ce contexte à la fin des années 1960, elle s'est imposée comme un outil incontournable en raison de sa simplicité, de son caractère non invasif, de l'absence d'irradiation et de sa large disponibilité [86].

L'aspect échographique typique est celui d'une formation kystique bien circonscrite, anéchogène, ovalaire ou arrondie, avec renforcement postérieur. Des images hyperéchogènes mobiles peuvent être observées en cas de lithiase intrakystique. La confirmation diagnostique repose sur la mise en évidence d'une communication directe entre la cavité kystique et la voie biliaire principale [87]. L'échographie permet également d'évaluer le reste de l'arbre biliaire, le parenchyme hépatique et parfois le pancréas, contribuant à la caractérisation de l'atteinte [45].

Selon les recommandations de la *Japanese Study Group on Congenital Biliary Dilatation* publiées en 2016, le diamètre interne maximal doit être mesuré au niveau le plus dilaté de la voie biliaire principale, avec une interprétation adaptée à l'âge de l'enfant, puisque le calibre biliaire présente une corrélation physiologique avec la croissance [73].

L'échographie n'est pas seulement un outil diagnostique, elle occupe aussi une place dans la surveillance, en permettant de dépister précocement les complications, notamment la dégénérescence en cholangiocarcinome [75]. Toutefois, certains diagnostics différentiels doivent être évoqués, notamment l'atrésie biliaire kystique en période néonatale, les dilatations secondaires à une lithiase du bas cholédoque chez l'enfant plus âgé ou l'adulte jeune, ainsi que certaines lésions kystiques pancréatiques [88].

La sensibilité de l'échographie varie selon les séries, allant de 71 à 97 % dans les cohortes nord-américaines, et atteignant près de 100 % dans certaines études asiatiques [75]. Elle peut également contribuer au diagnostic en période anténatale, permettant d'évoquer une dilatation kystique dès le troisième trimestre de grossesse[89].

2.2. TDM :

La TDM abdominale avec injection de contraste reste un examen complémentaire important dans l'évaluation des dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Bien qu'elle soit moins spécifique que l'IRM pour les voies biliaires, elle permet la visualisation d'une masse liquidienne bien délimitée entre la confluence portale et le duodénum, la recherche de lithiase intrakystique, et l'étude de l'extension aux voies biliaires intra-hépatiques. Elle offre ainsi une cartographie anatomique utile pour la planification chirurgicale [74,90].

Dans le cadre du diagnostic différentiel, la TDM permet de distinguer la DKCVBP d'autres pathologies kystiques comme la maladie de Caroli ou la polykystose hépatique, en appréciant la morphologie globale, les parois, les septations ou la présence de calculs [91].

Le cholangioscanner (CT cholangiography) consiste à utiliser des agents de contraste à excrétion biliaire pour obtenir une visualisation directe des voies biliaires avec des reconstructions multiplanaires (coronales, sagittales, 3D). Toutefois, cette technique est limitée par le risque d'effets secondaires liés aux produits de contraste biliaires et par la nécessité d'une fonction hépatique excrétrice normale pour que les images soient diagnostiques [92].

Dans un cas pédiatrique récent, l'imagerie TDM a confirmé une dilatation fusiforme du cholédoque et des voies intra-hépatiques, ce qui, combiné à l'IRM/MRCP, a permis une évaluation préopératoire complète [90].

2.3. Cholangio-IRM ou la Bili-IRM :

La cholangio-IRM, aussi appelée bili-IRM ou MRCP (Magnetic Resonance Cholangiopancreatography), constitue aujourd'hui l'examen de référence pour l'exploration non invasive et multiplanaire des voies biliaires et pancréatiques dans les dilatations kystiques congénitales du cholédoque. Elle combine une excellente caractérisation morphologique (cartographie complète de la VBP jusqu'à l'ampoule de Vater, des canaux hépatiques droit et gauche, du canal cystique et du canal pancréatique) avec l'absence d'irradiation et, le plus souvent, sans injection de produit de contraste, ce qui en fait un outil de premier plan en pédiatrie[93,94].

La technique repose sur des séquences fortement pondérées en T2, qui atténuent le signal des tissus parenchymateux ou des flux mobiles et mettent en évidence les liquides stagnants — conférant ainsi un hypersignal aux conduits biliaires et aux zones de stase, tandis que le parenchyme hépatique, les tissus ganglionnaires ou les vaisseaux apparaissent en hyposignal[91,93]. Ces propriétés permettent de distinguer avec précision les structures liquidiennes dans un contexte anatomique complexe. Grâce aux reconstructions multiplans et 3D (notamment avec la technique de Maximum Intensity Projection, ou MIP), l'IRM permet une reconstitution anatomique très précise, facilitant l'identification des morphologies atypiques et des rapports avec les structures avoisinantes[91].

En termes de performance diagnostique, plusieurs séries rapportent une sensibilité élevée pour la détection des kystes biliaires congénitaux, allant jusqu'à 97 %, avec une spécificité avoisinant 90 %[94]. Dans une cohorte pédiatrique plus récente, la MRCP préopératoire a montré une sensibilité de 96 % et une spécificité de 74 % pour le dépistage des sténoses hilaires associées à la dilatation congénitale des voies biliaires, soulignant son rôle clé dans la planification chirurgicale[93]. Les revues d'experts confirment que la MRCP surpasse l'échographie et la TDM pour la représentation ductale, tout en rappelant ses limites liées aux artefacts de mouvement, à la sous-distension ou à la détection de microcalculs[91,92].

En pratique pédiatrique récente, la MRCP occupe donc une place centrale grâce à sa précision diagnostique, à sa capacité de détection des anomalies de la jonction bilio-pancréatique et à son rôle déterminant dans la planification chirurgicale, parfois en association à la TDM lorsqu'une analyse vasculaire ou des rapports extrabiliaires doivent être précisés[90].

2.4. La cholangio-TDM (CT cholangiography):

La cholangio-TDM, parfois appelée *CT cholangiography*, reste une modalité radiologique historiquement employée pour l'opacification préopératoire des voies biliaires. Bien qu'elle soit peu utilisée actuellement, elle peut fournir un diagnostic précis lorsque la fonction hépatique est suffisante et en l'absence d'ictère — conditions souvent difficiles à réunir dans les formes de dilatation kystique congénitale du cholédoque (DKCVBP). La technique repose sur l'injection intraveineuse d'un agent de contraste de type iodé à excrétion hépatobiliaire, permettant l'opacification de la voie biliaire principale. L'anomalie apparaît sous forme d'une opacité arrondie, à faible densité (par rapport aux tissus solides), en continuité avec le conduit biliaire, qui se remplit en synchronie avec la voie biliaire. Le contraste accumulé dans le kyste ou dans l'extension biliaire peut ainsi aider à préciser la morphologie, l'étendue et les communications du kyste par TDM.

Par exemple, dans une publication récente rapportant un cas de kyste biliaire de type IV, la cholangio-TDM a permis de mieux évaluer l'étendue des composantes intra et extra-hépatiques et d'optimiser la stratégie chirurgicale planifiée [95]. Cette adaptation moderne donne une nouvelle pertinence diagnostique à une technique parfois considérée comme obsolète dans certains contextes.

2.5. La cholangiographie transhépatique percutanée :

La cholangiographie transhépatique percutanée (CTH) est une technique d'imagerie invasive qui consiste à opacifier directement les voies biliaires par ponction percutanée d'un canal biliaire intra-hépatique, généralement sous contrôle échographique ou fluoroscopique. Après introduction d'une fine aiguille dans un canal biliaire dilaté, un produit de contraste iodé est injecté, permettant une visualisation précise de l'arbre biliaire, de son calibre, ainsi que des éventuels obstacles, sténoses, calculs ou communications kystiques.

Dans le cadre des dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale, la CTH est rarement indiquée, car elle est invasive et réservée aux situations où les autres modalités non invasives, telles que l'échographie, la TDM ou la MRCP, sont insuffisantes ou non contributives. Elle peut cependant constituer une alternative utile pour préciser les rapports anatomiques ou en cas d'impossibilité d'obtenir une imagerie adéquate. La cholangiographie transhépatique permet également, si nécessaire, la mise en place d'un drainage biliaire percutané à visée préopératoire ou thérapeutique [74].

2.6. La cholangiographie peropératoire :

La cholangiographie peropératoire demeure une technique importante pour visualiser en temps réel l'anatomie biliaire et pancréatique lors d'une intervention chirurgicale, notamment dans les cas de dilatation kystique congénitale du cholédoque. Elle permet en théorie une cartographie complète du réseau biliaire, bien que dans certaines situations l'opacification du segment distal du cholédoque puisse échouer, en particulier en l'absence de flux biliaire suffisant ou de continuité anatomique. Sa sensibilité rapportée dans la littérature varie généralement entre 92 % et 96 %, tandis que sa spécificité approche 100 % dans le contexte d'hypothèse de sténose ou de calcul intraductal ; ces chiffres proviennent principalement d'études chirurgico-radiologiques historiques (et parfois non spécifiques au kyste cholédoque). La cholangiographie peropératoire est généralement réalisée par injection de contraste iodé soit à travers la vésicule biliaire (voie vésiculaire), soit par ponction directe de la dilatation kystique. Parmi les complications décrites, l'état de choc lié à l'iodé (réaction sévère au contraste) constitue l'une des rares mais graves complications rapportées.

Plus récemment, certaines analyses systématiques sur l'usage de la cholangiographie peropératoire (notamment dans le contexte de la chirurgie de la vésicule et de l'exploration des voies biliaires) confirment des performances diagnostiques élevées : par exemple, dans une méta-analyse de 654 patients, la cholangiographie peropératoire a montré une spécificité combinée de 99 % (Intervalle de confiance 95-100) pour la détection de calculs biliaires dans le canal biliaire commun.[96] Une autre revue systématique indique que La cholangiographie peropératoire affiche

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

une sensibilité d'environ 0,87 (87 %) et une spécificité d'environ 0,99 (99 %) pour la détection des pathologies de la voie biliaire lors de la chirurgie de la vésicule, ce qui suggère que la technique conserve une excellente valeur diagnostique dans les mains expertes.[97] Toutefois, ces données proviennent pour l'essentiel de séries de cholécystectomie ou de cas de lithiase, et leur transposition aux formes kystiques du cholédoque doit être faite avec prudence.

Ainsi, dans le contexte des DKCVBP, la cholangiographie peropératoire peut jouer un rôle crucial lorsque les autres méthodes d'imagerie sont limitées, mais elle reste conditionnée par des critères physiologiques stricts (fonction hépatique, absence d'ictère) et par les risques liés à l'injection de contraste iodé.

2.7. Scintigraphie des voies biliaires :

La scintigraphie hépatobiliaire au technétium-99m marqué à l'acide iminodiacétique (HIDA scan) est une méthode fonctionnelle simple, non invasive et reproductible, permettant l'étude dynamique de la sécrétion et de l'excrétion biliaire. Elle présente une bonne sensibilité pour l'évaluation morphologique et fonctionnelle du système biliaire, notamment dans la détection d'obstructions partielles ou d'anomalies de drainage [98,99].

Dans le contexte des kystes congénitaux du cholédoque, cet examen revêt un intérêt particulier pour l'appréciation du drainage biliaire postopératoire et la détection précoce d'une stase pouvant annoncer la survenue d'une cholangite sclérosante secondaire[100].

En période postopératoire, un allongement du temps hilaire duodénal est considéré comme un indicateur d'altération de la clairance biliaire et peut prédire une évolution défavorable [100,101]. Bien que sa résolution anatomique soit inférieure à celle de l'imagerie par résonance magnétique, la scintigraphie biliaire conserve une valeur complémentaire dans l'analyse fonctionnelle qualitative et quantitative des montages bilio-digestifs [99,102]

2.8. Cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) :

La cholangiopancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE), ou *Endoscopic Retrograde Cholangiopancreatography* (ERCP), constitue une technique de référence dans le diagnostic et surtout dans le traitement des affections bilio-pancréatiques. Son utilisation à visée diagnostique a nettement diminué au profit d'examen non invasifs tels que la cholangio-IRM (MRCP), l'écho-endoscopie et le scanner, qui offrent une excellente résolution anatomique et une meilleure sécurité pour le patient [103-105]. Aujourd'hui, la CPRE est essentiellement indiquée dans un but thérapeutique : sphinctérotomie, extraction de calculs, dilatation de sténoses, mise en place de prothèses biliaires ou pancréatiques, ou encore obtention d'échantillons histologiques dans le cadre d'une sténose indéterminée [104,106,107].

Cette procédure associe l'endoscopie duodénale à la fluoroscopie pour permettre la visualisation directe et l'accès instrumenté aux voies biliaires et pancréatiques. Elle conserve un intérêt particulier dans la détection des lésions canalaire débutantes (cholangite sclérosante, pancréatite chronique), dans l'étude des variations anatomiques (pancréas divisum, jonction bilio-pancréatique anormale), ainsi que dans l'exploration de la pathologie ampullaire [105,107].

Historiquement, la CPRE a longtemps constitué l'examen de choix pour le diagnostic des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires (DKCVBP) et de leurs complications. De plus, par l'intermédiaire d'une sphinctérotomie endoscopique, elle permet le traitement des cholécocèles (type III de Todani), l'extraction de calculs du cholédoque ou du canal pancréatique principal, et la restauration du flux biliaire [108].

Cependant, la CPRE reste un examen invasif, exposant à certaines complications, notamment la pancréatite post-ERCP (PEP), qui survient dans environ 3 à 10 % des cas, et jusqu'à 14-15 % chez les patients à haut risque [106,109]. Les recommandations récentes de l'ASGE (American Society for Gastro-intestinal Endoscopy) insistent sur l'importance des mesures prophylactiques — administration d'AINS rectaux, hydratation intraveineuse vigoureuse et mise en place de stents pancréatiques temporaires chez les sujets à risque — afin de réduire cette morbidité [106,109].

2.9. Echo endoscopie biliopancréatique :

L'écho-endoscopie bilio-pancréatique est une technique d'imagerie mini-invasive associant l'endoscopie et l'échographie à haute fréquence, offrant une excellente résolution pour l'exploration du pancréas, des voies biliaires et de la région ampullaire. Elle permet la visualisation fine des structures canalaire, la détection de lésions infra-centimétriques et la réalisation de prélèvements cytologiques ou histologiques guidés [110,111].

Dans le cadre des dilatations kystiques des voies biliaires et des anomalies de la jonction bilio-pancréatique (AJBP), l'écho-endoscopie constitue un complément majeur à la cholangio-IRM : elle permet une évaluation détaillée des rapports anatomiques, de la paroi kystique, et peut mettre en évidence une communication anormale entre les voies biliaires et le canal pancréatique principal [112,113].

Plusieurs études récentes ont confirmé la valeur diagnostique élevée de l'écho-endoscopie bilio-pancréatique pour l'analyse morphologique et fonctionnelle des voies bilio-pancréatiques, notamment lorsqu'une imagerie conventionnelle reste non contributive. L'étude de Mahajan et al. (2024)[113] a montré que l'écho-endoscopie bilio-pancréatique présente un rendement diagnostique significatif dans l'évaluation des dilatations inexplicées du cholédoque, en identifiant des causes obstructives ou des anomalies canalaire non détectées par le scanner ou l'IRM [113].

De plus, cette modalité s'avère particulièrement utile pour la détection précoce de lésions tumorales associées (vésiculaires, ampullaires ou canalaire), grâce à la caractérisation fine des parois et de la vascularisation [114]. L'écho-endoscopie bilio-pancréatique s'impose ainsi comme un examen de choix dans l'approche diagnostique intégrée des pathologies bilio-pancréatiques, en complément des autres techniques d'imagerie de coupes [111,114].

Tableau X : Le pourcentage du diagnostic par l'imagerie en préopératoire selon la littérature.

ÉTUDE	Pourcentage du diagnostic préopératoire exact
YAMAGUSHI (Japon 1980)[115]	72%
CUSSENOT (France 1987)[116]	85%
L.LE (Vietnam 2006)[117]	100%
M.P VULLIERME (France 2008)[118]	100%
F.Z DEBARH (Rabat 2010)[2]	100%
MABRUT JY (France 2012)[66]	100%
EL ASRI SALMA (Fès 2016)[67]	100%
FOURA Salma(2017)[68]	100%
Notre étude	100%

Chez l'ensemble de nos patients, le diagnostic a été évoqué sur l'échographie abdominale et affirmé en préopératoire sur la TDM abdominale chez 25 % d'entre eux, et sur la Bili-IRM chez 37,5 % des patients avec une détermination précise du type de la dilatation.

VII. Etude anatomo-pathologique :

1. Classification de Todani :

Le kyste du cholédoque est une anomalie congénitale rare, décrite pour la première fois par Abraham Vater en 1723. Le premier cas clinique rapporté dans la littérature anglophone fut celui d'une jeune fille de 17 ans décrit par Douglas en 1852, marquant ainsi le début de la compréhension clinique de cette pathologie.

La première classification moderne a été proposée par Alonso-Lej et ses collaborateurs en 1959, qui ont distingué trois types principaux de dilatations kystiques congénitales des voies biliaires extra-hépatiques. En 1977, Todani et al. ont révisé et élargi cette classification, en y intégrant les formes intra-hépatiques et multiples, établissant ainsi la classification de Todani, actuellement la plus utilisée pour décrire les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires principales (DKCVBP) [74,119].

Cette classification repose sur des critères anatomiques et morphologiques, distinguant cinq types majeurs selon la localisation, l'étendue et le mode de dilatation des voies biliaires :[119,120]

❖ **Type I : Dilatation de la voie biliaire principale extra-hépatique** (figure41)

Ce type est le plus fréquent, représentant près de 80 à 90 % des DKCVBP[74]. Il correspond à une dilatation kystique ou fusiforme du cholédoque, comprise entre la convergence biliaire et la portion pancréatique du canal biliaire principal.

- Le **type Ia** se caractérise par une dilatation sacciforme diffuse, souvent volumineuse, pouvant contenir plusieurs litres de bile. Il s'agit d'une dilatation globale de la voie biliaire extra-hépatique.
- Le **type Ib** correspond à une dilatation segmentaire localisée du cholédoque, souvent en forme de poche latérale, limitée à une portion du canal.
- Le **type Ic** est défini par une dilatation fusiforme et allongée, qui s'étend parfois jusqu'à l'abouchement pancréatique, souvent associée à une jonction bilio-pancréatique anormale (AJBP).

Ces formes peuvent s'accompagner d'une stagnation biliaire chronique responsable d'inflammation, de lithiases et de modifications dysplasiques de la muqueuse[6,119].

❖ **Type II : Diverticule de la voie biliaire principale** (figure42)

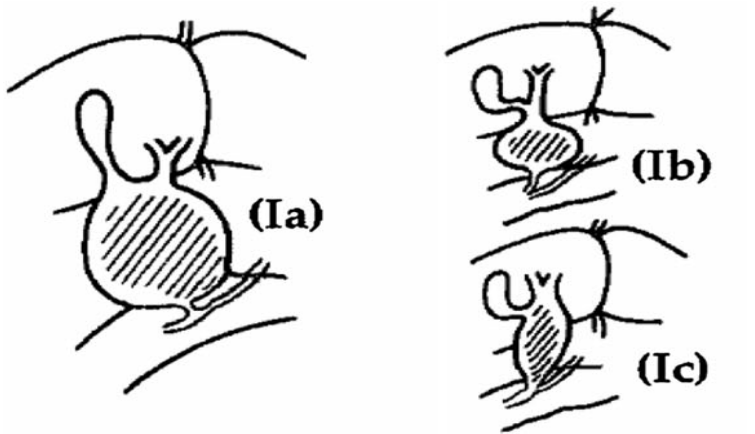
Ce type, plus rare (2 à 3 % des cas), correspond à un diverticule sacciforme annexé à la voie biliaire principale par un pédicule étroit.

Il se présente comme une petite formation kystique isolée, sans dilatation du reste du cholédoque.

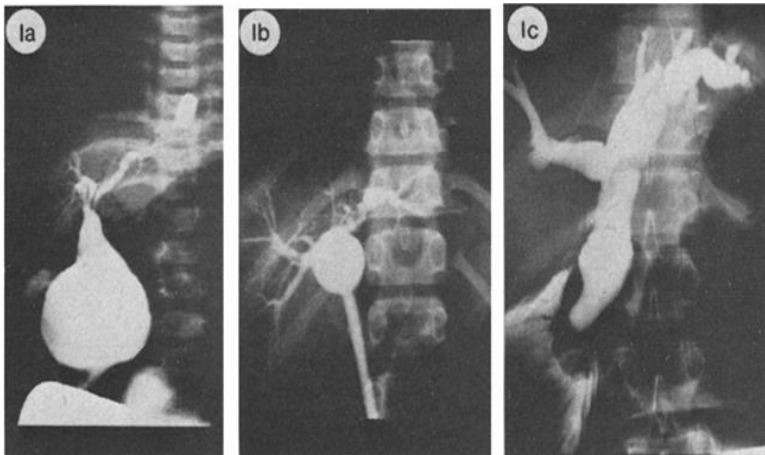
Le diagnostic est souvent fortuit, posé lors d'une cholangio-IRM ou d'une exploration chirurgicale.

Histologiquement, la paroi du diverticule présente la même structure que la muqueuse biliaire normale.

Le traitement consiste en une exérèse complète du diverticule, suivie d'une suture directe du cholédoque [74,120].



A



B

Figure 41 : Type I de la classification de Todani (A. Schéma; B. Cholangiographie peropératoire)[121,122].

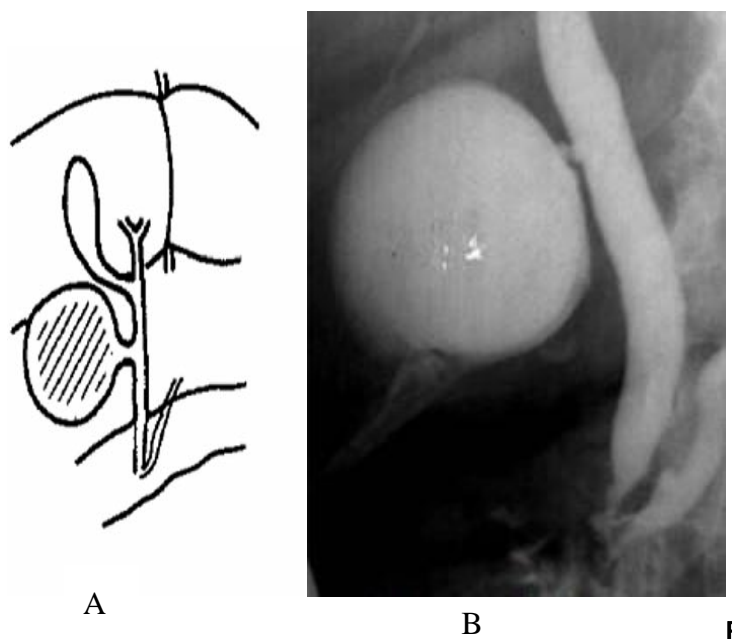


figure42 : Type II de la classification de Todani (A.schéma; B.CPRE) [5,122].

Type III : Cholédococèle (figure43)

Le type III, ou cholédococèle, est une dilatation intramurale de la portion terminale du cholédoque, se projetant dans la lumière du duodénum.

Cette forme est responsable d'une obstruction intermittente, d'ictère ou de pancréatite aiguë récidivante.

L'imagerie par IRM biliaire ou CPRE permet de visualiser une poche kystique communiquant avec la voie biliaire terminale.

Le traitement est essentiellement endoscopique par sphinctérotomie, ou chirurgical dans les cas symptomatiques persistants [6,119].

Type IV : Dilatations multiples intra- et/ou extra-hépatiques (figure44)

Le type IV regroupe deux sous-types :

- **IVa** : association de dilatations intra- et extra-hépatiques, souvent bilatérales ;
- **IVb** : dilatations multiples extra-hépatiques uniquement.

Cette forme est souvent associée à une AJBP et à un risque élevé de transformation maligne [74].

La chirurgie consiste en une résection complète de la voie biliaire extra-hépatique avec anastomose bilio-digestive de type bilio-jéjunostomie.

Les formes IVa étendues peuvent nécessiter une résection hépatique partielle [120].

Type V : Maladie de Caroli (figure 46)

Le type V, ou maladie de Caroli, est une affection rare caractérisée par une dilatation segmentaire ou diffuse des voies biliaires intra-hépatiques.

Deux formes sont reconnues :

- Pure, sans fibrose hépatique, souvent révélée par des cholangites récidivantes ;
- Mixte (syndrome de Caroli), associée à une fibrose hépatique congénitale ou à une polykystose rénale.
- L'imagerie (figure 45) montre des cavités kystiques intra-hépatiques communiquant avec les voies biliaires, réalisant un aspect en chapelet.
- Le traitement varie selon l'étendue : résection hépatique pour les formes localisées, transplantation hépatique pour les formes diffuses compliquées [6,120].

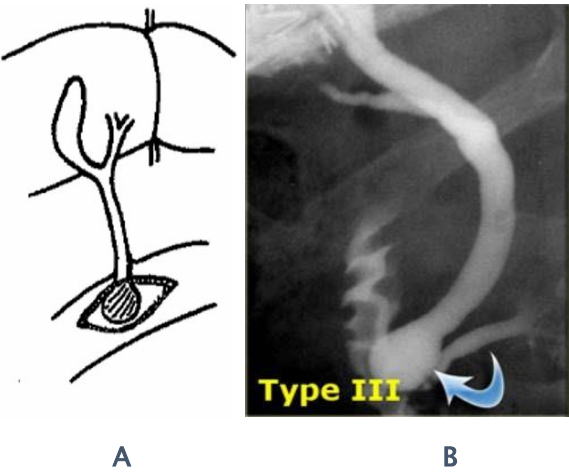


Figure43 : Type III de la classification de Todani/ Cholédococèle (A.schéma ; B. CPRE) [87,121,122]

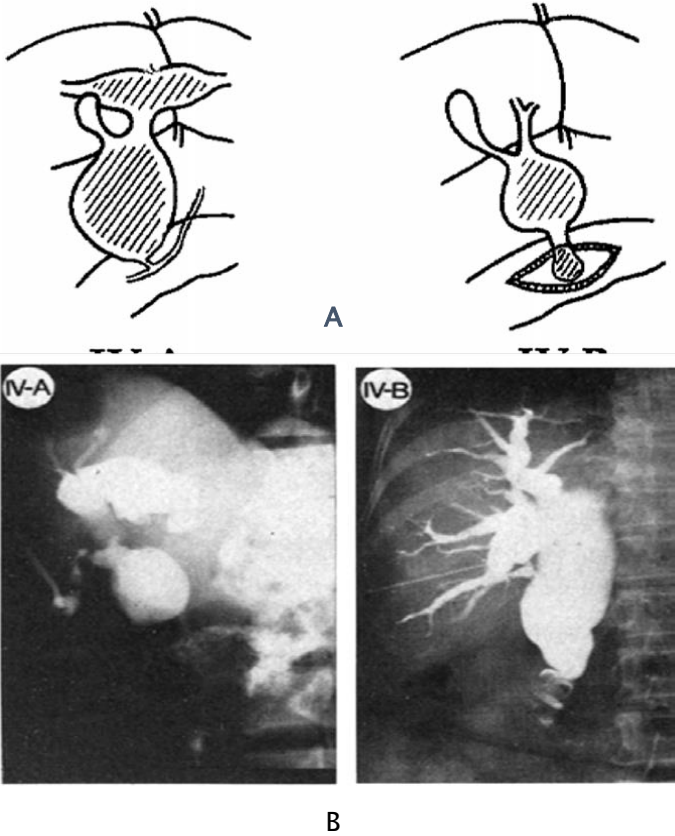


Figure 44 : Type IV de la classification de Todani (A.schéma ; B.Cholangiographie peropératoire)[121,122]

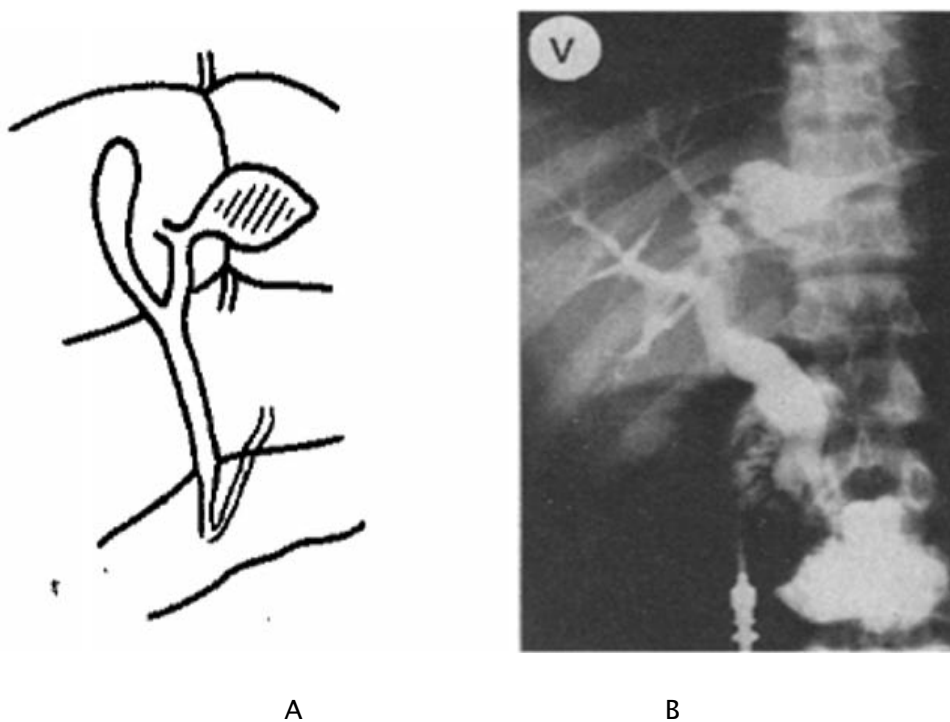


Figure 45: Type V de la classification de Todani/Maladie de Caroli

(A.schéma ; B.Cholangiographie peropératoire)[121,122].



**Figure 46 : Pièce opératoire de maladie de Caroli:
multiples dilatations biliaires intra-hépatiques [123]**



Syndrôme de Caroli,Cholangiographie:

- ❖ dilatations à prédominance kystique sans obstacle.
- ❖ atteinte diffuse.
- ❖ kyste du cholédoque associé.



Maladie de Caroli, Cholangiographie:

- ❖ dilatations tubulaires sans obstacle, absence de dilatation kystique.
- ❖ noter les bords rectilignes des dilatations sans signe d'obstacle.
- ❖ empierrement d'une voie biliaire (flèches).

Figure 47 : Comparaison entre la maladie de Caroli et le syndrome de Caroli [123].

2. Classification de l'AJBP :

2.1. Classification de Komi : (figure 48)

La classification de Komi est une approche anatomique qui prend en compte la configuration de la jonction bilio-pancréatique (AJBP), avec des implications tant thérapeutiques que pronostiques. Elle distingue différents types en fonction de la direction de l'angle de convergence entre le canal pancréatique (Wirsung) et la voie biliaire (cholédoque) ainsi que de la présence ou non d'une dilatation kystique des voies biliaires (DKVBP).

- **Type I** : le canal de Wirsung rejoint le cholédoque. Dans le sous-type Ia, il n'y a pas de DKVBP ; dans le Ib, il y a association avec une dilatation kystique.
- **Type II** : le cholédoque rejoint le canal de Wirsung.
IIa : sans DKVBP ; IIb : avec DKVBP.
- **Type III** : caractérisé par la présence d'un canal pancréatique accessoire (canal accessoire) qui peut communiquer ou non avec les canaux biliaire et pancréatique.

Cette classification est souvent utilisée dans les études d'anomalies de jonction pancréatico-biliaire et permet d'anticiper le risque de reflux biliaire ou pancréatique, ainsi que les complications lithiasiques ou inflammatoires. Par exemple, la revue « Imaging of pancreaticobiliary maljunction » (PBM) souligne que la morphologie de la jonction (longueur du canal commun, angle de convergence) est corrélée au risque de cholangiocarcinome et oriente la planification chirurgicale. [124] Plusieurs travaux récents confirment aussi l'importance d'identifier les variantes (notamment les formes de Komi type IIIC) dans les cas de PBM pour adapter la technique opératoire (résection plus extensive ou drainage) [125].

2.2. Classification de Kimura (figure 49)

La classification de Kimura décrit deux principaux types d'anomalies anatomiques de la jonction bilio-pancréatique (AJBP), selon la direction de l'union entre le canal cholédoque et le canal de Wirsung.

Le **type I** correspond à l'union pancréatico-cholédocienne, où le canal de Wirsung se jette dans le cholédoque avant de pénétrer dans le duodénum.

Le **type II**, plus fréquent, correspond à l'union cholédoco-pancréatique, où le cholédoque rejoint le canal pancréatique principal.

Cette distinction, bien que morphologique, a une importance fonctionnelle majeure : elle conditionne le sens du reflux bilio-pancréatique et le risque de dilatation kystique congénitale ou de transformation maligne des voies biliaires.

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

Une méta-analyse récente a confirmé que la forme cholédoco-pancréatique prédomine dans près de 80 % des anomalies de jonction et constitue un facteur de risque significatif de reflux pancréatico-biliaire et de carcinogénèse [126].

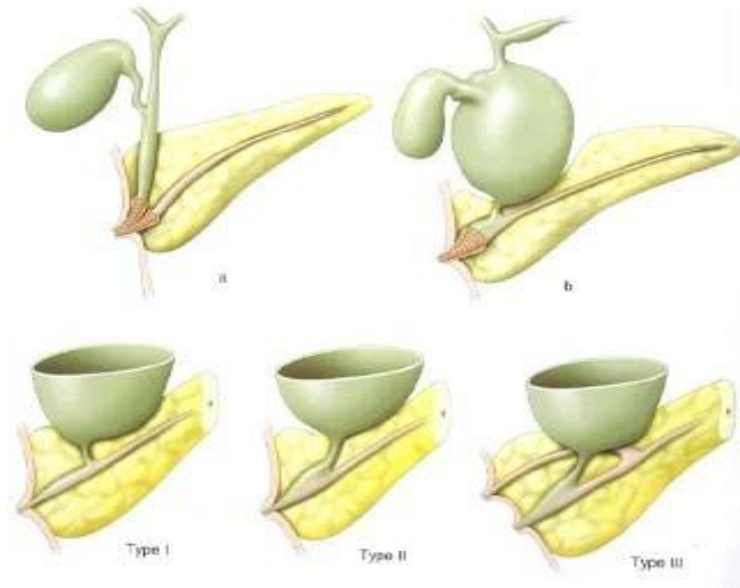


Figure 48 : Schéma de la classification de Komi de l'AJPB [127].

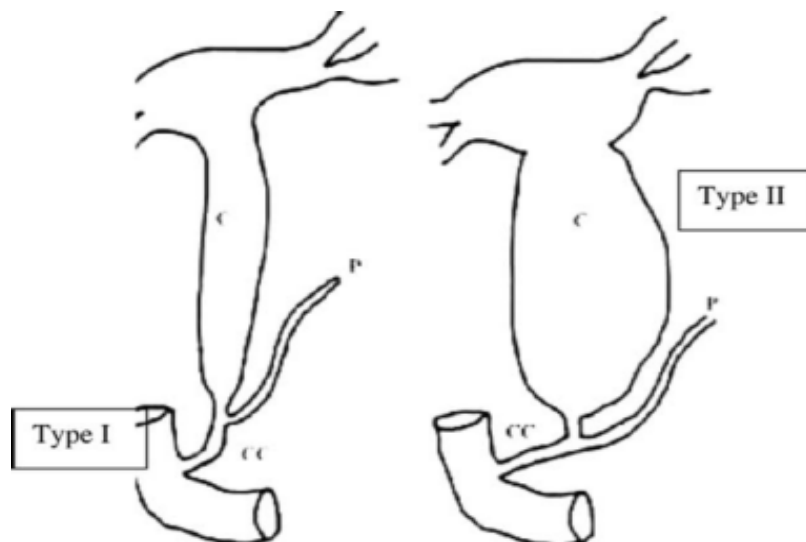


Figure 49 : Schéma de la classification de Kimura de l'AJPB [3].

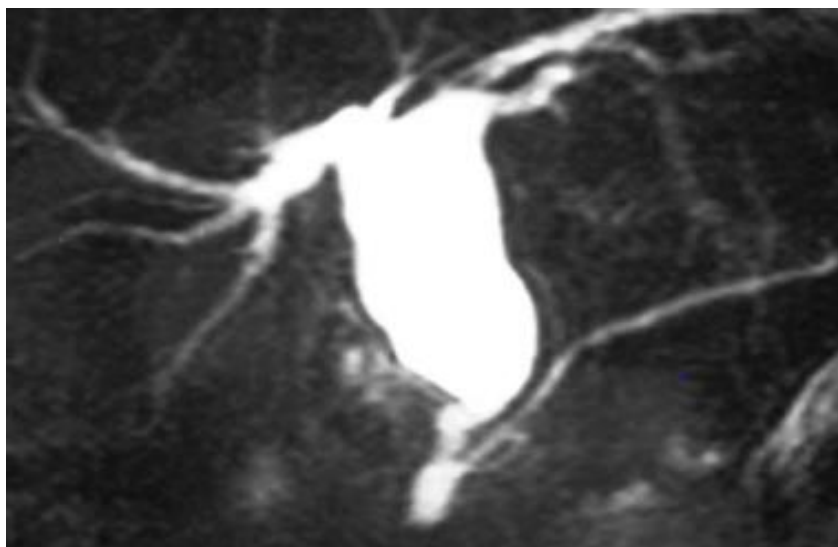


Figure 50: Bili-IRM montrant une dilatation kystique de type I selon Todani associée à une AJBP type I selon Kimura [3].

3. Discussion des données de la littérature

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

Étude	I	II	III	IV	V
JANAKIE SINGHAM (Canada 2007)[69]	68%	0%	0%	31.5%	0%
EDIL (American college 2008)[128]	79%	10.5%	0%	10.5%	0%
J.SHAH(Kashmir India 2009)[129]	81.2%	0%	0%	15.6%	3.1%
M.HUNG (Taiwan 2011)[87]	88%	0%	0%	12%	0%
KHMEKHEM (Tunis 2012)[5]	81%	0%	7%	12%	0%
JUN FUJISHIRO (Japon 2013)[130]	63.4%	0%	2.8%	33.8%	0%
EL ASRI SALMA (Fès 2016)[67]	62.5%	0%	0%	25%	12.5%
Salma FOURA (2017)[68]	73%	0%	0%	27%	0%
Notre étude	50%	0%	12,5%	37,5%	0%

Selon une revue de la littérature faite par MAHENDRA en 2012 [61] ainsi qu'une autre faite par KEVIN en 2014[75], les pourcentages des types de DKCVBP selon Todani s'estiment à :

- 50–80% pour le type I
- 2% pour le type II
- 1.4% à 4.5% pour le type III
- 15%–35% pour le type IV
- 20% pour le type V

Ainsi nos résultats se conforment parfaitement aux données de la littérature. L'AJBP n'a été observée chez aucun de nos malades qui ont fait la Bili-IRM.

4. Etude anatomo-pathologique :

4.1. Le volume de la dilatation :

Le volume de la dilatation kystique du cholédoque varie considérablement selon la durée d'évolution et le degré d'obstruction des voies biliaires. Dans une étude récente incluant 21 patients, Jannat et al. (2023) ont rapporté un volume médian de 3,4 ml (IQR 1,1–8,2 ml), avec des valeurs extrêmes allant de 0,5 ml à 134 ml. Les auteurs ont mis en évidence une corrélation inverse entre le volume kystique et la pression intra-kystique, suggérant que les petites dilatations peuvent être soumises à des pressions plus élevées, favorisant ainsi les lésions pariétales et la fibrose hépatique [131].

Cependant, certaines formes dites « géantes » ont été décrites récemment. Singh et al. (2023) ont rapporté chez un nourrisson un kyste mesurant 16 × 12 × 8 cm, contenant près d'un litre de bile [132]. De même, Biswas et al. (2023) ont décrit chez un adulte un kyste exceptionnel atteignant 25,4 × 18,3 × 16 cm, l'un des plus volumineux recensés dans la littérature contemporaine [78]. Ces observations soulignent l'extrême variabilité de la taille des dilatations kystiques, allant de petites poches à des masses abdominales géantes, selon la précocité du diagnostic et la chronicité de l'obstruction.

Dans notre série, les plus petites mensurations observées étaient de 4.3cm*2.3cm présentes chez un nourrisson de sexe féminin âgé de 3 mois. Celles les plus grandes étaient de 11cm*10cm observées chez un nourrisson de 1an et demi.

4.2. Etude histologique : (figure 51)

Sur le plan histologique, la paroi du kyste biliaire congénital est constituée d'un tissu conjonctif fibreux épaissi, pauvre en fibres élastiques, parfois associé à une désorganisation musculaire et une atrophie épithéliale. Dans la majorité des cas, l'épithélium est partiellement ou totalement dénudé, traduisant une altération chronique liée au reflux pancréatico-biliaire.

Plusieurs études récentes ont confirmé ces observations. Hamada et al. (2016) ont décrit une désorganisation musculaire pariétale, une inflammation chronique et l'absence de plexus neuro-ganglionnaires au sein de la paroi biliaire, considérées comme des lésions primitives favorisant la dilatation [122].

De même, Noda et al. (2007) ont mis en évidence, par analyse histologique, une fibrose périductale marquée et des modifications dégénératives de l'épithélium biliaire en présence d'une anomalie de la jonction bilio-pancréatique[133].

Sur le plan ultra structural, Ishibashi et al. (2017) ont observé, par microscopie électronique, une altération précoce des jonctions intercellulaires et de la membrane basale sous l'effet du reflux pancréatique, avec dégénérescence des fibres élastiques et prolifération collagénique [73].

Ces phénomènes de lésion et de réparation chronique entraînent une fibrose pariétale diffuse, parfois accompagnée de calcifications murales et de micro-abcès intra kystiques. Par ailleurs, la bile contenue dans la dilatation est fréquemment surinfectée par des germes Gram négatifs, accentuant la destruction muqueuse et la réaction inflammatoire, comme l'ont rapporté Yamataka et al. (1997) dans leur étude sur les complications post-opératoires après exérèse du kyste [134].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

Enfin, plusieurs auteurs japonais ont rapporté la possibilité d'une dégénérescence maligne sur les formes non traitées, en particulier dans les types I et IV, insistant sur la nécessité d'un traitement précoce pour prévenir la transformation néoplasique [135].

Dans notre série, l'étude histologique a montré des lésions de cholécystite chronique fibreuse sans signe de malignité, confirmant le diagnostic de DKCVBP. Le dosage peropératoire de l'amylase biliaire a objectivé des taux élevés chez la majorité de nos patients, témoignant d'un reflux pancréatico-biliaire actif, facteur reconnu de lésion pariétale et de dilatation progressive.

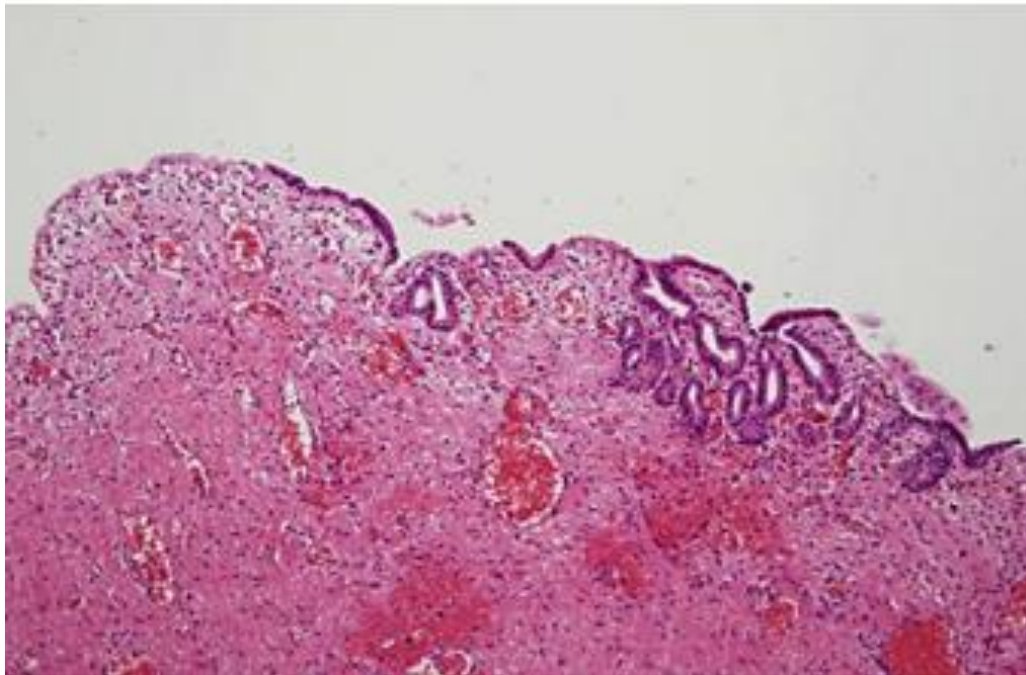


Figure 51 : Examen anatomopathologique confirmant le diagnostic d'un véritable kyste cholédochal, sans signe de transformation maligne (coloration H&E, ×100) [136].

VIII. Évolution et complications :

1. Évolution :

L'évolution spontanée des dilatations kystiques congénitales du cholédoque demeure défavorable en l'absence de prise en charge chirurgicale. La stase biliaire chronique et le reflux pancréatico-biliaire répété favorisent la survenue d'une cholangite ascendante récidivante, pouvant évoluer vers une fibrose périductale puis une cirrhose biliaire secondaire responsable d'hypertension portale.

À ces lésions inflammatoires s'ajoutent des complications mécaniques telles que la lithiase intrakystique, la rupture du kyste, ou encore la compression des structures vasculaires ou digestives adjacentes.

Sur le long terme, le risque de dégénérescence maligne représente la complication la plus redoutée, particulièrement dans les formes de type I et IV selon Todani. Plusieurs études ont démontré que le risque de transformation en cholangiocarcinome augmente avec l'âge et le délai diagnostique, justifiant ainsi une exérèse précoce et complète du kyste pour prévenir ces complications graves.

2. Complications :

Les complications des dilatations kystiques congénitales du cholédoque sont principalement liées à la stase biliaire chronique, favorisant la formation de calculs intrakystiques et la survenue d'épisodes récurrents de cholangite ou d'angiocholite. Des formes plus sévères peuvent se compliquer de perforation kystique ou de bilipéritoine, parfois associées à une cirrhose biliaire secondaire et une hypertension portale. La complication la plus redoutable demeure toutefois la transformation maligne de la paroi kystique, rapportée dans plusieurs séries asiatiques, justifiant une exérèse complète précoce du kyste[135].

2.1. Les complications infectieuses:[63,137]

a. Infection du contenu du kyste 11% :

Secondaire à la stase biliaire, l'infection est le plus souvent provoquée par des germes à Gram négatif. Sur le plan clinique, elle se manifeste par des épisodes fébriles modérés, généralement sensibles au traitement médical, mais caractérisés par une tendance marquée à la récurrence.

b. L'angiocholite 11%:

L'angiocholite, se traduit classiquement par la triade de Villard : douleur de l'hypochondre droit, fièvre et ictère apparaissant successivement dans un intervalle de 24 à 72 heures. Sa prise en charge repose initialement sur un traitement médical associant antibiothérapie et drainage biliaire, complété selon les cas par une intervention chirurgicale visant à corriger la cause obstructive.

c. La cholécystite :

C'est une complication rare mais peut révéler une DKCVBP.

d. Pancréatite aiguë 0,5-33% :[130]

Elle constitue une manifestation fréquente, se traduisant par une symptomatologie douloureuse souvent marquée, fréquemment confirmée par les explorations biologiques. Chez le jeune enfant, ces douleurs peuvent prêter à confusion avec une invagination intestinale, retardant ainsi le diagnostic. En cas de doute diagnostique, la tomodensitométrie (scanner) s'avère particulièrement utile pour évaluer l'état du parenchyme pancréatique et préciser les anomalies associées.

e. Abcès du foie : rare

2.2. Les complications mécaniques :

a. Lithiase intra kystique 8-25% : [5]

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

b. La rupture : [4,138,139]

La rupture spontanée du kyste du cholédoque représente une complication rare, dont l'incidence est estimée entre 3 et 7 % des cas. Elle survient le plus souvent chez l'enfant de moins de quatre ans (1). Le siège de rupture prédominant se situe à la jonction du canal cystique et de la voie biliaire principale dans environ 50 % des cas, suivie du segment distal du kyste (25 %) et plus rarement de la jonction avec le canal hépatique gauche. La physiopathologie exacte de cet événement demeure incertaine, bien que plusieurs mécanismes aient été évoqués. Cliniquement, la présentation associe le plus souvent une distension abdominale progressive, des vomissements et un état de choc, parfois accompagné d'un ictère.

Dans notre série, un seul patient a présenté une péritonite biliaire, constituant le mode révélateur de sa dilatation kystique congénitale des voies biliaires principales (DKCVBP).

c. La compression :

Le kyste de la voie biliaire principale peut induire un effet de masse, refoulant les organes voisins sans provoquer de retentissement fonctionnel majeur. En revanche, lorsqu'il atteint des dimensions importantes, il est susceptible de comprimer l'uretère, entraînant une hydronéphrose par obstruction mécanique. Un exemple documenté montre une hydronéphrose secondaire à une compression urétérale par un kyste hépatique infecté : Sawada et al. ont rapporté un cas clinique où ce kyste a provoqué une obstruction du segment urétéral et une altération de la fonction rénale[140]

d. La cirrhose biliaire secondaire 15 à 32% : [5]

Dans certains cas, le parenchyme hépatique peut paraître macroscopiquement normal, voire présenter une histologie sans particularités notables. Toutefois, il n'est pas rare d'observer des lésions hépatiques traduisant une stase biliaire chronique et un processus de fibrose déjà bien établi. Ces altérations peuvent d'ailleurs être mises en évidence dès la période néonatale, où leur présence revêt une signification pronostique plus sévère et où leur régression demeure incertaine.

L'évolution s'accompagne fréquemment de signes d'hypertension portale, tels qu'une ascite, une splénomégalie et la formation de varices œsophagiennes. L'association de l'obstruction biliaire, de la stase et des phénomènes infectieux engendre un cercle vicieux de lésions inflammatoires et fibreuses autoentretenu, conduisant à une fibrose hépatique progressive. Il est donc recommandé de réaliser une biopsie hépatique au cours de l'intervention chirurgicale afin d'évaluer l'état du parenchyme et le degré d'atteinte hépatique.

2.3. La dégénérescence maligne : (figure 52)

La dégénérescence maligne constitue la complication la plus redoutable des dilatations kystiques congénitales des voies biliaires principales (DKCVBP), pouvant survenir sur n'importe quel segment du kyste. Dans près de 75 % des cas, il s'agit d'un adénocarcinome de type cholangiocarcinome[141].

Le risque de développement d'un cholangiocarcinome est estimé environ 20 fois supérieur chez les patients porteurs d'une DKCVBP par rapport à la population générale[75]. Une étude multicentrique japonaise récente a rapporté une prévalence de 35 % de dégénérescence maligne chez les patients présentant une dilatation kystique associée à une anomalie de la jonction bilio-pancréatique (AJPB), cette dernière étant reconnue comme un facteur majeur de carcinogénèse biliaire[142]. Des concentrations élevées d'enzymes pancréatiques et de métabolites carcinogènes, tels que les nitrosamines, ont été identifiées dans la bile de ces patients, soutenant l'hypothèse d'une inflammation chronique et d'un reflux pancréatico-biliaire prolongé à l'origine du processus néoplasique[135].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

L'incidence de la transformation maligne augmente avec l'âge au moment du diagnostic : elle est rapportée à 0,7 % chez les enfants de moins de 10 ans, 6,8 % entre 11 et 20 ans, et peut atteindre jusqu'à 50 % après 50 ans[59,141]. La localisation du carcinome se situe le plus souvent au niveau de la portion dilatée, mais peut également intéresser la convergence biliaire, la portion distale du cholédoque, les voies biliaires intrahépatiques, voire la vésicule biliaire. Tous les types de dilatation sont exposés, bien que les types I et IV soient les plus concernés[127].

Sur le plan radiologique, la suspicion de dégénérescence repose sur la mise en évidence d'un épaissement pariétal localisé ou diffus, parfois associé à des nodules endoluminaux . Enfin, la survenue d'un carcinome a également été décrite sur des poches kystiques résiduelles après dérivation biliaire sans exérèse complète du kyste, soulignant l'importance d'une résection chirurgicale totale dans la prévention du risque néoplasique[89].



Figure 52 : Image échographique montrant une tumeur végétante(ellipse rouge) aux dépens de la paroi du kyste de la VBP[143].

IX. Traitement :

1. Les buts du traitement :

Le traitement des dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale a pour objectif essentiel l'exérèse complète du kyste afin d'éliminer la muqueuse à risque de transformation maligne et de prévenir la stase biliaire responsable de cholangites ou de lithiases. La reconstruction biliaire vise à rétablir un drainage libre et durable, le plus souvent par une anastomose bilio-jéjunale en Y de Roux. Une prise en charge précoce permet de limiter les lésions hépatiques irréversibles et de réduire le risque de cholangiocarcinome ultérieur. L'approche laparoscopique, désormais bien codifiée, constitue une alternative sûre et efficace à la chirurgie ouverte, offrant des suites opératoires plus simples et une morbidité réduite[75,144,145]

2. Les méthodes thérapeutiques :

2.1. Traitement médical :

L'abstention thérapeutique aboutit au décès du malade. Le traitement médical de l'angiocholite :

a. Traitement des perturbations métaboliques :

La prise en charge des perturbations métaboliques au cours d'une angiocholite aiguë revêt une importance capitale, en particulier dans le contexte de sepsis ou d'insuffisance rénale fonctionnelle. Elle repose sur une réanimation hydro-électrolytique rigoureuse visant à corriger la déshydratation, la dysnatrémie et l'acidose métabolique. Le remplissage vasculaire doit être entrepris précocement, sous surveillance de la pression veineuse centrale et de la diurèse horaire, afin de restaurer une perfusion tissulaire adéquate et prévenir la défaillance multiviscérale. Une correction des troubles de la coagulation est souvent nécessaire, notamment par l'administration de vitamine K en cas d'allongement du temps de prothrombine. Ces mesures de stabilisation métabolique conditionnent la tolérance de la cholangite et préparent à l'acte de drainage biliaire définitif[146].

b. Antibiothérapie curative de l'infection aigue :

L'antibiothérapie constitue une étape indispensable du traitement et doit être instaurée précocement, dès la suspicion clinique d'angiocholite.

Son objectif principal est de maîtriser la dissémination bactérienne, tant locale qu'hématogène, en assurant la stérilisation rapide des foyers infectieux biliaires et tissulaires.

La cholestase, fréquemment associée à ce tableau, n'altère pas la diffusion hépatique des antibiotiques hydrosolubles, dont les concentrations intra-hépatiques demeurent normales, voire élevées, bien qu'elle puisse réduire leur excrétion biliaire.

Avant l'obtention des résultats microbiologiques, une antibiothérapie probabiliste à large spectre est recommandée, ciblant les bacilles à Gram négatif et les germes anaérobies. L'association d'une aminoside à une ampicilline et un nitroimidazolé constitue un schéma classique, pouvant être adapté selon le terrain, la sévérité clinique et les recommandations locales[147]

2.2. Traitement endoscopique :

La prise en charge endoscopique constitue une étape essentielle dans le traitement des angiocholites et des obstructions biliaires. Elle repose principalement sur la sphinctérotomie endoscopique, dont l'objectif est d'assurer un drainage biliaire efficace et durable. Cette procédure permet l'évacuation spontanée ou instrumentale des calculs et autoriser, en cas d'obstacle bilio-pancréatique non résécable, la mise en place de drains ou de prothèses biliaires. La longueur de l'incision doit être adaptée à la pathologie et à la morphologie ampullaire : une section trop courte expose à l'échec de l'évacuation, tandis qu'une section trop longue augmente le risque d'hémorragie ou de perforation. Deux catégories de stents sont utilisées : les prothèses plastiques, faciles à remplacer mais rapidement obstruées, et les prothèses métalliques auto-expansibles, offrant une meilleure perméabilité, particulièrement indiquées dans les sténoses malignes. En cas d'impossibilité d'accès endoscopique, le drainage biliaire guidé par échoendoscopie représente une alternative sûre et efficace[148,149]

2.3. Traitement radiologique :

Le drainage biliaire percutané représente aujourd'hui une approche thérapeutique fiable et bien codifiée, particulièrement indiquée dans les ictères obstructifs d'origine néoplasique, à visée palliative, ou en cas d'échec du drainage endoscopique. Réalisée sous guidage échographique et/ou fluoroscopique, la procédure consiste à ponctionner les voies biliaires par voie transhépatique — le plus souvent droite — à l'aide d'une aiguille fine introduite par voie intercostale. Un cathéter est ensuite mis en place afin d'assurer un drainage efficace. Lorsque les voies biliaires sont dilatées, le taux de succès technique dépasse 90 % dans la majorité des séries récentes [150,151].

On distingue trois types principaux de drainage :

- **Le drainage externe**, indiqué dans les contextes infectieux aigus (angiocholite), permettant une décompression rapide par évacuation de la bile vers l'extérieur ;
- **Le drainage interne-externe**, où le cathéter traverse l'obstacle et relie les segments biliaires en amont et en aval tout en communiquant avec l'extérieur ;
- **Le drainage interne**, correspondant à la mise en place d'une prothèse ou d'un stent métallique auto-expansible assurant une dérivation biliaire interne et physiologique.

Les complications du drainage percutané sont rares (moins de 5 %) et généralement mineures, dominées par les infections locales, les obstructions du cathéter et, plus rarement, des hémorragies ou des fuites biliaires [151,152].

2.4. Traitement chirurgical :

Les différents types de traitement chirurgical des DKCVBP :

a. Le drainage externe :

Il peut être réalisé par cholécotomie et mise en place d'un drain de Kehr.

Actuellement cette technique est abandonnée.

b. Les drainages internes :

b.1. La cholédocorraphie :

Réalisée par résection subtotale du kyste, 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:

La sphinctérotomie chirurgicale dans le cadre des dilatations kystiques congénitales du cholédoque consiste à inciser le sphincter d'Oddi afin d'élargir l'orifice biliaire terminal et faciliter l'écoulement de la bile vers le duodénum. Elle est rarement indiquée de nos jours, mais peut être envisagée dans des situations particulières : formes résiduelles après exérèse incomplète du kyste, persistance d'une sténose distale ou reflux pancréatico-biliaire symptomatique. Cette procédure vise à réduire la pression intracholédocienne et prévenir les épisodes d'angiocholite récidivante. Cependant, elle doit être pratiquée avec prudence, en raison du risque de pancréatite postopératoire et de reflux duodéno-biliaire pouvant favoriser la carcinogenèse biliaire à long terme [122].

b.3. Les Anastomoses kysto-digestives :

Les anastomoses kysto-digestives constituent une technique de dérivation interne destinée à assurer un drainage biliaire efficace en contournant l'obstacle distal. Historiquement, elles ont été largement utilisées dans le traitement des dilatations kystiques du cholédoque avant que la résection complète du kyste ne devienne la norme [122,153]. Bien que simples à réaliser et donnant des résultats fonctionnels immédiats satisfaisants, elles exposent fréquemment à des complications secondaires, notamment la stase biliaire et le reflux du contenu digestif dans la voie biliaire principale [154]. Trois types principaux sont décrits selon le site d'abouchement : duodéнал, jéjunal ou gastrique.

L'anastomose kysto-duodéнаle, décrite par Braun et Hartmann dès 1898, présente l'avantage d'une approche directe et techniquement facile. Cependant, le reflux du contenu duodéнал vers la voie biliaire favorise la survenue de cholangites ascendantes récidivantes et de lithiases secondaires, parfois compliquées de sténoses anastomotiques nécessitant une reprise chirurgicale [153].

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

L'anastomose kysto-gastrique, quant à elle, est actuellement abandonnée en raison du reflux gastrique acide massif qu'elle engendre, entraînant des inflammations chroniques et une morbidité postopératoire importante [122].

L'anastomose kysto-jéjunale sur anse exclue, selon le montage en Y de Roux introduit par Tsujimura en 1927, est aujourd'hui considérée comme la technique de référence [154]. Cette méthode, bien que plus longue et techniquement plus exigeante, permet un excellent drainage tout en protégeant la voie biliaire du reflux digestif, réduisant ainsi le risque d'angiocholite et de lithiase secondaire. Une péritonisation rigoureuse est toutefois indispensable pour prévenir les complications occlusives postopératoires.

De nos jours, ces techniques conservent un intérêt historique et pédagogique, mais la tendance chirurgicale moderne privilégie la résection complète du kyste suivie d'une anastomose bilio-digestive de type bilio-jéjunale en Y de Roux, offrant un meilleur résultat fonctionnel et une réduction notable de la morbidité tardive [122,154].

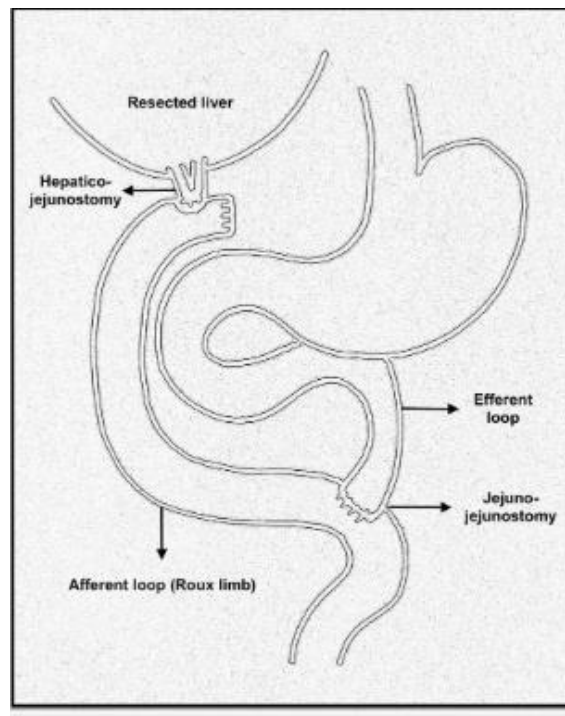


Figure 53 : Schéma illustrant la technique d'hépatico-jéjunostomie en Y de Roux

Les anastomoses hépatico–digestives avec exclusion de la dilatation kystique, décrites initialement par Hepp, consistent à sectionner le canal hépatique principal en amont de la poche kystique lorsque son calibre le permet. Dans certains cas, une collerette du pôle supérieur du kyste est conservée afin d'obtenir une anastomose plus large avec l'anse jéjunale exclue, configurée selon le montage en « Y » de Roux. La cavité kystique est alors suturée et laissée en place.

Cependant, cette approche présente plusieurs limites. Le reflux pancréatique vers la cavité kystique peut survenir, notamment en cas d'anomalies de la jonction biliopancréatique. De plus, le maintien de la paroi kystique expose à un risque important de dégénérescence maligne à long terme. Les études rapportent un taux global de réussite du drainage interne d'environ 30 %, un risque de malignité postopératoire de 30 %, et une mortalité pouvant atteindre 11 %. Plus de la moitié des patients nécessitent une reprise chirurgicale ultérieure.

De nos jours, cette méthode est considérée comme un traitement incomplet et potentiellement dangereux des dilatations kystiques congénitales du cholédoque, et elle a été remplacée par la résection complète du kyste suivie d'une bilio–jéjunostomie en Y de Roux, qui assure un drainage biliaire plus sûr et durable.

c. Exérèse totale du kyste avec anastomose bilio-digestive : (figure 54)

c.1. Principes :

La résection complète du kyste du cholédoque avec rétablissement de la continuité bilio–digestive constitue aujourd'hui la technique de référence dans le traitement des dilatations kystiques congénitales. Décrite pour la première fois par Mac–Werther en 1924, puis perfectionnée et défendue par les auteurs anglo–saxons tels qu'Alonso–Lej et par les chirurgiens asiatiques comme Kasai et Ishida, cette méthode vise à éliminer toute portion de voie biliaire anormale afin de prévenir la stase biliaire et la dégénérescence maligne.

L'intervention repose sur une exérèse complète de la dilatation kystique, suivie d'une anastomose bilio–digestive, le plus souvent une bilio–jéjunostomie réalisée sur une anse jéjunale en Y de Roux. Cette configuration assure un drainage biliaire efficace, diminue le risque d'angiocholite et prévient le reflux du contenu intestinal dans les voies biliaires.

L'exérèse peut être totale ou partielle selon l'extension du kyste.

L'exérèse totale, décrite dans le chapitre des résultats, est réalisée lorsque le kyste est bien individualisé et séparable du pancréas.

L'exérèse partielle, en revanche, est réservée aux situations où la dilatation s'enfonce profondément dans la tête du pancréas, rendant sa dissection dangereuse. Dans ce cas, l'extrémité inférieure de la partie dilatée du cholédoque est laissée en place, évoquant l'aspect d'un « fond de coquetier », afin d'éviter une plaie pancréatique et ses complications.

c.2. Gestes associés :

Plusieurs gestes complémentaires peuvent être réalisés au cours de l'exérèse totale du kyste du cholédoque afin d'assurer un drainage biliaire optimal et de limiter le risque de complications postopératoires. Leur indication dépend du contexte anatomique et des constatations peropératoires.

➤ Biopsie hépatique :

Elle est indiquée en cas de suspicion de pathologie hépatique associée, de cholestase persistante ou de doute sur une dégénérescence maligne. La biopsie permet d'évaluer la présence de fibrose ou de cholangite secondaire. Diao et al. (2012) ont montré qu'une évaluation hépatique peropératoire est utile pour détecter des lésions de cholestase portale et orienter la prise en charge postopératoire [155].

➤ Cholécystectomie :

La cholécystectomie est souvent associée à la résection du kyste, en particulier dans les formes de type I de Todani, où la vésicule biliaire partage la même dilatation que le cholédoque. Ce geste facilite la dissection du pédicule hépatique et réduit le risque de pathologie lithiasique secondaire. Plusieurs auteurs soulignent son intérêt systématique pour simplifier l'exérèse et prévenir les complications ultérieures [75,144].

➤ **Rétablissement de la continuité bilio-digestive :**

La restauration du flux biliaire se fait le plus souvent par une anastomose hépatico-jéjunale sur anse en Y de Roux, qui demeure la technique de référence. Ce montage permet un drainage permanent sans reflux duodéal, réduisant ainsi le risque d'angiocholite et de stase biliaire [154].

Dans certains cas particuliers, notamment chez l'enfant, une hépatico-duodénostomie peut être envisagée. Cette technique offre une continuité anatomique plus physiologique mais expose à un risque accru de reflux bilioduodéal et de cholangite récidivante [156].

➤ **Drainage sous-hépatique :**

Un drainage aspiratif est généralement mis en place à la fin de l'intervention afin de détecter précocement une éventuelle fuite biliaire ou un saignement. Sa durée dépend du contexte opératoire et de la qualité de l'anastomose [75].

Ces gestes associés améliorent les résultats fonctionnels et diminuent la morbidité postopératoire, notamment dans les formes complexes ou les kystes volumineux.

c.3. Les résections hépatiques segmentaires :

Chaque segment du foie peut être réséqué individuellement ou en association avec les segments adjacents, selon les indications chirurgicales et les particularités anatomiques observées. Les hépatectomies sont indiquées principalement dans le traitement des tumeurs hépatiques, des pathologies infectieuses telles que les abcès ou les kystes hydatiques, ainsi que dans certaines dilatations localisées des voies biliaires intra-hépatiques.

On distingue deux types d'hépatectomies : l'hépatectomie anatomique ou typique, qui respecte la segmentation vasculaire et biliaire décrite par Couinaud, et l'hépatectomie non anatomique ou atypique, correspondant à une résection limitée du parenchyme hépatique sans se conformer strictement aux limites segmentaires[61].

c.4. Transplantation hépatique :

La transplantation hépatique constitue une option thérapeutique exceptionnelle dans la prise en charge des dilatations kystiques du cholédoque, réservée aux formes compliquées ou évoluées. Elle est principalement indiquée en cas de cirrhose biliaire secondaire, de dégénérescence maligne ou de récurrence sévère après exérèse complète du kyste. Cette approche permet de restaurer la fonction hépatique et d'éliminer les segments biliaires pathologiques, tout en améliorant la survie à long terme chez les patients sélectionnés et opérés dans des centres spécialisés de transplantation[157].

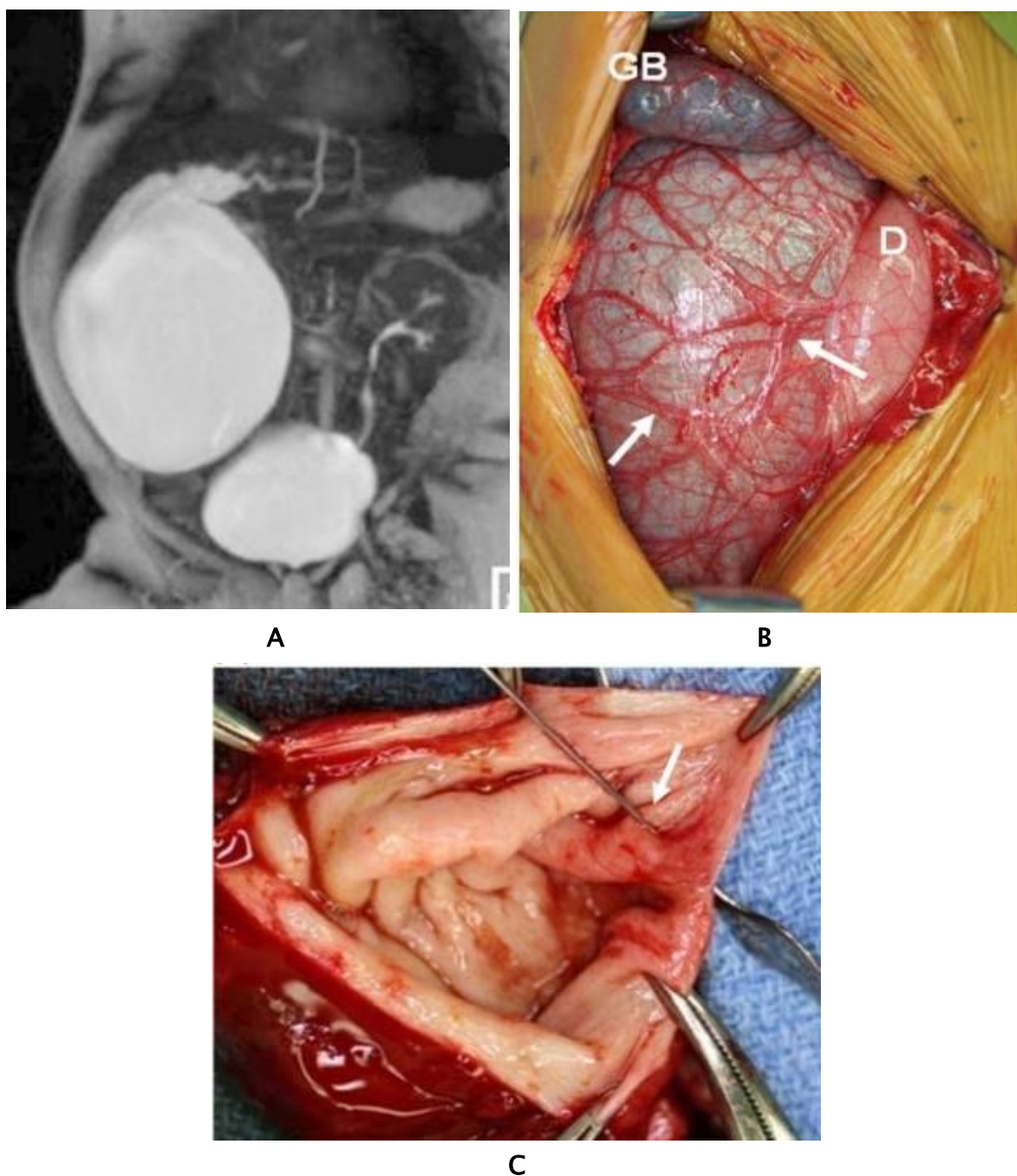


Figure 54 : DKCVBP (A. bili-IRM préopératoire identifiant une volumineuse dilatation de la VBP ; B. Excision du kyste au niveau de la paroi externe du plexus épicholédochal (flèches). D duodénum, GB vésicule biliaire ; C. vue macroscopique après ouverture du kyste de la VBP (flèche))(62).

3. Les indications :

3.1. Les indications du traitement chirurgical :

Le traitement chirurgical des dilatations kystiques du cholédoque reste la seule approche curative. Les indications opératoires dépendent essentiellement du type anatomique de la malformation selon la classification de Todani, mais également de l'âge du patient, de son état général, des moyens techniques disponibles (anesthésie, réanimation, endoscopie) et de la possibilité de réaliser une cholangiographie peropératoire. L'objectif du traitement est d'éliminer complètement les segments biliaires anormaux pour prévenir la stase, l'infection chronique, la formation lithiasique et surtout la transformation néoplasique.

➤ **Type I :**

Il s'agit du type le plus fréquent. Le traitement repose sur l'exérèse complète de la voie biliaire principale dilatée ainsi que de la vésicule biliaire, en ne conservant que le toit de la convergence biliaire et une petite portion distale intrapancréatique, si nécessaire. En cas de présentation en urgence (angiocholite, sepsis, pancréatite), un drainage biliaire temporaire par cholécystostomie, cholédocostomie ou drainage endoscopique peut être envisagé avant la résection définitive. La voie coelioscopique est aujourd'hui largement utilisée et permet une réduction de la morbidité postopératoire avec des résultats fonctionnels équivalents à la chirurgie ouverte [74,158,159].

➤ **Type II :**

Ce type correspond à un diverticule du cholédoque. Le traitement consiste en l'exérèse complète du diverticule associée à une cholécystectomie. Une anastomose bilio-digestive, généralement une bilio-jéjunostomie en Y de Roux, est réalisée pour rétablir la continuité biliaire et prévenir le reflux digestif. Cette stratégie assure un excellent contrôle des symptômes et une très faible morbidité postopératoire [158].

➤ **Type III (cholédocèle) :**

Ce type est habituellement traité par voie endoscopique. Une sphinctérotomie endoscopique est le traitement de choix, permettant de drainer la cavité kystique dans le duodénum et de corriger le reflux bilio-pancréatique. La chirurgie conventionnelle est rarement indiquée et réservée aux cas d'échec endoscopique ou aux formes compliquées. Une cholécystectomie est souvent associée, notamment en cas d'anomalie de la jonction biliopancréatique [159,160].

➤ **Type IV :**

Type IVa (atteinte combinée intra et extra-hépatique) : la stratégie dépend de l'étendue des lésions intrahépatiques. Lorsque celles-ci sont limitées à un lobe, une hépatectomie partielle associée à la résection de la voie biliaire extra-hépatique est indiquée. En cas d'atteinte diffuse, le traitement rejoint celui du type V, pouvant aller jusqu'à la transplantation hépatique [74,157].

Type IVb (atteinte extra-hépatique multiple) : le traitement rejoint celui du type I, avec exérèse complète du cholédoque dilaté et anastomose bilio-jéjunale en Y de Roux [150,158].

➤ **Type V (maladie de Caroli) :**

Pour les formes localisées, une hépatectomie segmentaire ou lobaire permet d'obtenir la guérison complète. En revanche, les formes diffuses compliquées de cholangites récidivantes, d'hypertension portale ou de dégénérescence maligne relèvent de la transplantation hépatique, qui offre les meilleurs résultats fonctionnels et de survie. Les études récentes soulignent que cette greffe doit être réalisée précocement, avant l'apparition d'un cholangiocarcinome ou d'une insuffisance hépatique terminale [157].

Enfin, la présence d'une anomalie de la jonction biliopancréatique, même en l'absence de dilatation kystique, constitue une indication de cholécystectomie prophylactique afin de prévenir le risque accru de carcinome vésiculaire rapporté dans plusieurs séries [74,158].

Ainsi, le traitement chirurgical des dilatations kystiques du cholédoque doit être individualisé selon le type lésionnel, l'âge du patient et les complications associées, tout en respectant les principes de résection complète et de dérivation bilio-digestive sûre et durable.

3.2. Les indications du traitement endoscopique :

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.[161]

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 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 demeure identique, visant l'exérèse complète de la voie biliaire principale dilatée avec rétablissement de la continuité bilio-digestive par une anastomose bilio-jéjunale en Y de Roux, certaines situations particulières liées à la configuration anatomique ou à la survenue de complications peuvent rendre l'exploration et la réparation chirurgicale plus délicates.

Dans un contexte infectieux :

La rétention biliaire constitue le principal facteur favorisant la surinfection ; il est donc urgent de la lever. En cas d'infection sévère ou de sepsis biliaire, un drainage percutané ou transhépatique constitue le traitement de première intention, à condition de s'assurer de l'absence de fuite biliaire intra-péritonéale lors de la mise en place du cathéter. L'intervention radicale peut s'avérer complexe en présence de remaniements inflammatoires récents ou de séquelles d'interventions antérieures. La paroi du kyste devient alors épaissie, hyper vascularisée et mal limitée, exposant au risque de lésions du duodénum, du pancréas ou des anses intestinales au cours de la dissection. Dans ces situations, l'exérèse peut être réalisée à kyste ouvert, voire par morcellement progressif, en laissant au besoin la paroi postérieure adhérente à la veine porte.

En cas de dilatation kystique de la voie biliaire principale associée à une lithiase :

La présence de calculs est fréquemment observée au sein de la zone dilatée ou enclavée dans la portion distale du cholédoque. Dans les formes fusiformes sans véritable cavité kystique, la lithiase peut être impliquée dans la genèse de la dilatation. Néanmoins, la simple extraction du calcul est insuffisante lorsqu'une anomalie du canal commun persiste ; seule la dérivation bilio-digestive permet d'éviter la récurrence. Chez l'adulte, une sphinctérotomie endoscopique peut être réalisée dans un premier temps avant la résection ou la dérivation définitive.

Lorsque la dilatation kystique s'accompagne de lésions hépatiques chroniques : l'atteinte parenchymateuse peut être précoce et sévère, notamment chez l'enfant, avec apparition de fibrose ou de cirrhose biliaire secondaire. Dans certaines séries, la biopsie hépatique a mis en évidence des aspects cirrhotiques dans environ 15 % des cas opérés. L'hypertension portale qui en résulte rend la dissection particulièrement hémorragique et difficile. Dans ces situations, le geste doit être conduit avec prudence, en tenant compte du risque de saignement et des troubles hépatiques associés.

La cancérisation : représente la complication la plus redoutable des dilatations kystiques du cholédoque. Il s'agit généralement de cancers développés sur la voie biliaire extra- ou intra-hépatique, survenant parfois plusieurs années après une intervention incomplète ou en l'absence de traitement. Le diagnostic est souvent tardif, réalisé à l'occasion d'une exploration pour rétention biliaire ou confirmé par examen histologique extemporané. L'extension locorégionale, souvent importante, rend la résection curative exceptionnelle. Dans la majorité des cas, le traitement est palliatif et consiste en une dérivation interne bilio-digestive visant à soulager l'ictère et à améliorer la qualité de vie.

X. 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 (1, 63, 89,104)

2.1. La morbidité :

a. Les complications post opératoires précoces :

Les complications postopératoires précoces des dilatations kystiques du cholédoque sont relativement fréquentes et dépendent du type de geste chirurgical, de l'étendue de la résection et de la qualité de l'anastomose bilio-digestive. Les complications les plus souvent rapportées sont la fuite biliaire, l'angiocholite précoce, l'hémorragie post-opératoire, l'abcès sous-hépatique et, plus rarement, la pancréatite aiguë.

La fuite biliaire constitue la complication la plus courante, survenant dans 5 à 15 % des cas, généralement au niveau du site d'anastomose ou d'une voie accessoire non identifiée. Elle se manifeste par un écoulement biliaire par le drain ou par une collection biliaire sous-hépatique.

Un drainage efficace permet souvent une guérison spontanée, mais une reprise chirurgicale peut s'avérer nécessaire dans les cas persistants.

L'angiocholite postopératoire est liée à une stase biliaire ou à une infection ascendante secondaire à une anastomose trop étroite ou à une mauvaise vidange de l'anse en Y. Elle se manifeste par un syndrome infectieux fébrile, souvent réversible sous traitement antibiotique et drainage adapté.

L'hémorragie postopératoire est plus rare et peut être due à une plaie de la veine porte, de la veine hépatique droite ou d'une artère hépatique accessoire.

L'abcès sous-hépatique est secondaire à une collection biliaire infectée, généralement favorisée par une fuite ou un hématome local.

Enfin, la pancréatite aiguë peut survenir dans les suites immédiates, notamment lorsqu'il existe une manipulation du segment intra pancréatique du cholédoque ou une anomalie de la jonction biliopancréatique.

La prise en charge de ces complications repose sur une approche multidisciplinaire associant drainage, traitement antibiotique, contrôle de la stase biliaire et, dans certains cas, reprise chirurgicale précoce.

b. Les complications tardives : [75,162-164]

Les complications postopératoires tardives après l'exérèse d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque constituent une cause importante de morbidité à long terme, pouvant survenir plusieurs années, voire plusieurs décennies après la chirurgie. Parmi elles, les sténoses anastomotiques occupent une place prépondérante. Elles résultent souvent d'une fibrose cicatricielle progressive au niveau de l'anastomose bilio-jéjunale, entraînant une obstruction partielle ou complète du flux biliaire. Cliniquement, elles se manifestent par des cholangites récidivantes, un ictère cholestatique intermittent et parfois une fièvre prolongée. Le traitement repose sur la dilatation endoscopique ou radiologique, voire la reprise chirurgicale en cas d'échec.

Les lithiases intra-hépatiques secondaires constituent une autre complication fréquente, survenant dans 5 à 15 % des cas selon les séries. Elles sont favorisées par la stase biliaire, l'infection ascendante et les troubles de la motricité des voies biliaires résiduelles. Ces calculs peuvent provoquer des épisodes répétés de douleur, de cholangite ou de fièvre prolongée, nécessitant parfois des gestes de drainage percutané ou endoscopique.

D'autres complications telles que la dilatation segmentaire des canaux intra-hépatiques, la cholangite sclérosante secondaire, voire une pancréatite chronique associée ont été décrites, témoignant de l'évolution progressive de certaines anomalies bilio-pancréatiques persistantes.

À distance, une complication particulièrement redoutée est la transformation maligne, notamment le cholangiocarcinome, dont la survenue est rapportée même après une exérèse dite complète. Ce risque, estimé entre 0,7 % et 6 %, est significativement plus élevé chez les patients ayant bénéficié d'une résection incomplète ou chez ceux dont la jonction bilio-pancréatique anormale n'a pas été entièrement corrigée.

En raison de ces risques évolutifs, la surveillance à vie des patients est recommandée. Elle associe un suivi clinique régulier, un bilan biologique hépatique annuel et une imagerie périodique (échographie, cholangio-IRM) permettant la détection précoce des complications tardives et la prévention des formes malignes.

2.2. La mortalité : Tableau XII

La mortalité liée aux dilatations kystiques congénitales du cholédoque chez l'enfant est aujourd'hui faible dans les centres spécialisés, grâce au diagnostic précoce, à l'exérèse complète du kyste et aux soins péri- et postopératoires optimisés. Dans une large analyse multi-institutionnelle incluant 135 enfants opérés, la mortalité à 30 jours a été rapportée à 3,0 %, les décès étant principalement associés à des complications sévères (sepsis, défaillance hépatique ou complications anastomotiques) ; cette étude montre aussi une mortalité globalement plus élevée chez l'adulte, soulignant le bénéfice d'une prise en charge pédiatrique précoce et spécialisée. L'amélioration du pronostic vital pédiatrique reste conditionnée par l'exérèse complète, la prévention des fuites biliaires et la prise en charge rapide des infections, avec des taux de décès désormais exceptionnels dans la plupart des séries contemporaines[165]

Tableau XII : Le pourcentage de mortalité selon différentes études.

Étude	Taux de mortalité
F.Z DEBARH (Rabat 2010) [2]	0%
MABRUT JY (France 2012) [66]	2.5%
EL ASRI SALMA (Fès 2016) [67]	12.5%
Salma FOURA(2017)[68]	0%
Notre étude	0%



CONCLUSION



La dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale (VBP) demeure une pathologie rare mais potentiellement grave, dont le diagnostic et la prise en charge ont connu une nette amélioration au cours des dernières décennies. Dans notre série, la symptomatologie clinique était dominée par la triade classique associant douleur de l'hypochondre droit, ictère et masse abdominale, parfois accompagnée de troubles digestifs non spécifiques. L'absence de diagnostic anténatal souligne la nécessité de renforcer la surveillance échographique systématique au cours de la grossesse afin de permettre une détection précoce de cette malformation.

Les progrès des moyens d'imagerie, en particulier l'échographie, la tomodensitométrie et la bili-IRM, ont considérablement facilité le diagnostic positif et la classification anatomique selon Todani, orientant ainsi le choix thérapeutique.

Le traitement de référence reste chirurgical et repose sur l'exérèse complète de la voie biliaire dilatée, suivie d'une anastomose bilio-jéjunale sur anse en Y selon Roux, permettant de rétablir un flux biliaire physiologique et de prévenir les complications évolutives. Ce geste doit être réalisé dans des conditions techniques optimales et le plus précocement possible, idéalement dès le diagnostic confirmé.

Les suites postopératoires immédiates peuvent être émaillées de complications infectieuses ou biliaires, nécessitant une prise en charge rigoureuse et un suivi rapproché. À long terme, une surveillance clinique, biologique et échographique régulière s'impose afin de dépister précocement les complications tardives telles que la sténose anastomotique, la cholangite récidivante ou l'évolution vers une cirrhose hépatique.

La prise en charge multidisciplinaire, associant chirurgiens pédiatres, radiologues et anesthésistes, reste la clé d'un pronostic favorable et d'une qualité de vie satisfaisante chez ces patients opérés précocement.



FICHE D'EXPLOITATION

Service :	CCI-B CHU M VI		Nom et prénom :
			Région :
N° du dossier :			Date d'entrée :
IP :			Date de sortie :
<u>Sexe</u>			
<u>Age</u>			
<u>Antécédents :</u>			
➤ <u>Personnels:</u>			
- <u>Medicaux:</u>			
Colique hépatique :		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Epigastralgie :		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Vésicule lithiasique :		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Ictère récurrent:		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Angiocholite:		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Pancréatite:		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
<u>Tares associés :</u>			
Diabète :		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Obésité :		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>
Hypercholestérolémie :		Oui <input type="checkbox"/>	Non <input type="checkbox"/>

Autres :

Chirurgicaux :

❖ Familiaux :

Renseignements cliniques :

❖ Découverte fortuite : Oui Non

❖ Délai de consultation :

❖ Signes fonctionnels :

✓ Douleur épigastrique Oui non

✓ Nausée et vomissements Oui non

✓ Fièvre Oui non

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

- ✓ Urines foncées et selles décolorés Oui non
 ✓ Autres:.....
 ❖ Les signes physiques :

- ✓ Ictère: Oui non
 ✓ Sensibilité abdominale : Oui non
 ✓ Défense abdominale Oui non
 ✓ Hépatomégalie Oui non
 ✓ Masse abdominale de l'HCD Oui non
 ✓ Fièvre Oui non

3.4. Examens para cliniques :

Radiologie :

- (1) Echographie abdominale Oui non
 Normale
 Dilatation de la VBP Oui non
 Lithiase de la VBP Oui non
 Vésicule lithiasique Oui non
 Les voies biliaires intra hépatiques dilatées Oui non
 (2) TDM abdominale
 Normale Oui non
 Dilatation de la VBP Oui non
 Lithiase de la VBP
 Vésicule lithiasique Oui non
 Les voies biliaires intra hépatiques dilatées Oui non
 Pancréatite
 Si oui quel stade :.....
 Ia III Ib
 IVa IVb V

Dilatation congénitale kystique de la voie biliaire principale chez l'enfant : expérience de 16 cas

- Type de dilatation kystique de VBP selon Todani:
- Autres:

(3) Bili-IRM:

Anomalies des canaux hépatiques droit et gauche	Oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
Dilatation de la VBP	Oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
Lithiase de la VBP	Oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
Vésicule lithiasique	Oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>
	Oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>

Les voies biliaires intra hépatiques dilatées

Type de dilatation kystique de VBP selon Todani :

III Ia IVa Ib IVb V

- Pancréatite :

Si oui quel stade :

Lithiase du canal de Wirsung : Oui non

Anomalie de la jonction bilio-pancréatique : Oui non

(4) CPRE :

Faite Non faite

- But :
 - Diagnostique :
 - Thérapeutique :
 - Les deux (diagnostic+thérapeutique) :

- Résultats :

.....
.....
.....
.....

1. Bilan hépatique :

Transaminases : GOT :

GPT :

Biologie :

Bilirubines Totale :

Bilirubine conjuguée:

Phosphatases alcalines :

GGT :

2 Lipasémie :

3 Amylasémie:.....

4 NFS :.....

5. CRP :.....

6. TP/TCK :.....

7. Urée/ Créatinine :.....

8. Groupage
(ABO/Rhésus):.....

Traitement

1) Médical :

Réanimation hydro-électrolytique

oui non

Antibiothérapie:

oui non

2) Endoscopique :

Sphinctérotomie :

oui non

Extraction de calcul(s) :

oui non

Drainage biliaire externe

oui non

Mise en place d'une prothèse

oui non

3) Chirurgical :

Laparotomie cœlioscopie

oui non

Les gestes réalisés

Cholécystectomie

oui non

Résection du kyste

Totale partielle

✓Anastomose:

Hépatico-jéjunale

Cholédoco-jéjunale

Kysto-jéjunale

✓Hépatectomie partielle:

oui non

Les complications :

1) Précoces

Décès : oui non

Fuite anastomotique : oui non

Fuite par le canal pancréatique :
oui non

Occlusion intestinale : oui non

Infection de la paroi : oui non

2) Tardives :

Ulcère peptique : oui non

Cholangite : oui non

Lithiasé biliaire: oui non

Pancréatite aiguë/chronique :
oui non

Cirrhose biliaire secondaire :
oui non

Cholangiocarcinome : oui non

Résultat anatomopathologique:

Dosage de l'amylase dans la bile :



RÉSUMÉ



Résumé

Les dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale anciennement appelées kystes 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 16 cas de dilatations kystiques congénitales de la VBP colligés au service de chirurgie pédiatrique générale du CHU Mohamed VI de Marrakech, durant la période allant de Janvier 2017 à Décembre 2024.

Il a pour objectif d'établir le profil épidémiologique, clinique, thérapeutique et évolutif des DKCVBP. L'âge moyen de nos patients était de 6.45 ans [3mois -13ans]. Le sex-ratio a noté 2.2 fois plus de filles que de garçons. La symptomatologie clinique était généralement une douleur de l'hypochondre droit chez 13 patients (81,25%), ictère cholestatique chez 3 patients (19%), une masse de l'hypochondre droit chez 2 patients (13%). Cette triade clinique classique était complète uniquement dans 6% 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 8 cas de type I (50%) , 6 cas de type IVa (37,5%) et 2 cas de type III (12,5%) . Le traitement chirurgical a consisté en une résection totale du kyste avec une anastomose bilio- jéjunale sur une anse en Y de type Roux pour 13 patients, et une exérèse partielle pour 3 patients. Les suites opératoires immédiates étaient simples pour 14 patients. Nous avons noté un cas de sténose de la dérivation bilio-digestive et un cas de pancréatite aiguë postopératoire, à long terme, l'évolution a été satisfaisante chez l'ensemble des patients, sans récurrence ni complication biliaire ou pancréatique secondaire

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

Abstract

Congenital cystic dilatations of the extrahepatic bile duct, formerly referred to as choledochal cysts, are defined as a communicating dilatation of the extrahepatic bile duct (EHBD), associated or not with dilatation of the intrahepatic bile ducts (IHBD). They represent a rare congenital malformation, more common in Asia, and continue to pose diagnostic challenges that often outweigh therapeutic difficulties.

Our study is a retrospective review of 16 cases of congenital cystic dilatations of the main bile duct, collected in the Department of General Pediatric Surgery at Mohammed VI University Hospital in Marrakech between January 2017 and December 2024. Its objective was to establish the epidemiological, clinical, therapeutic, and long-term outcome profile of these malformations.

The mean age of our patients was 6.45 years [range: 3 months–13 years]. The sex ratio showed a female predominance, with 2.2 times more girls than boys. The most frequent clinical manifestations were right upper quadrant abdominal pain in 13 patients (81.25%), cholestatic jaundice in 3 patients (19%), and a right upper quadrant mass in 2 patients (13%). The classical triad was complete in only 6% of cases.

Abdominal ultrasound, CT scan, and MR cholangiopancreatography enabled diagnosis in most cases, while identifying the type of cystic dilatation according to Todani's classification: 8 cases of type I (50%), 6 cases of type IVa (37.5%), and 2 cases of type III (12.5%).

Surgical management consisted of complete cyst excision followed by a Roux-en-Y biliojejunal anastomosis in 13 patients, and partial excision in 3 patients. Early postoperative outcomes were uneventful in 14 patients. One case of biliodigestive anastomotic stenosis and one case of postoperative acute pancreatitis were recorded. In the long term, the evolution was favorable in all patients, with no recurrence or secondary biliary or pancreatic complications.

Our series aligns with the literature: a female predominance, typical clinical presentation, and surgical management based on near-total excision of the extrahepatic bile duct. The overall prognosis remains good for the majority of patients.

ملخص

تُعرّف التوسّعات الكيسية الخلقية للقناة الصفراوية الرئيسية، والتي كانت تُسمّى سابقًا كيس القناة المشتركة (كيسة القناة الصفراوية)، بأنها توسّع متواصل في القناة الصفراوية خارج الكبد، مع أو بدون توسّع في القنوات الصفراوية داخل الكبد. وهي تمثّل تشوّهًا خلقيًا نادرًا أكثر شيوعًا في آسيا، ولا تزال تطرح صعوبات تشخيصية تفوق الصعوبات العلاجية.

يُعدّ عملنا دراسة استيعادية شملت 16 حالة من التوسّعات الكيسية الخلقية للقناة الصفراوية الرئيسية، جُمعت في مصلحة الجراحة الأطفال العامة بالمركز الاستشفائي الجامعي محمد السادس بمراكش، خلال الفترة الممتدة من يناير 2018 إلى ديسمبر 2024. وهدفها هو تحديد الخصائص الوبائية، السريرية، العلاجية والتطورية لهذه التوسّعات.

كان معدّل عمر المرضى 6,45 سنوات (من 3 أشهر إلى 13 سنة). وقد أظهر معامل الجنس تفوقًا للإناث بنسبة 2.2 مقارنة بالذكور. كانت الأعراض السريرية الأكثر شيوعًا هي: ألم في المراق الأيمن لدى 13 مريضًا (81.25%)، يرقان انسدادى لدى 3 مرضى (19%)، وكتلة في المراق الأيمن لدى مريضين (13%). أما الثالوث السريري الكلاسيكي فكان كاملاً فقط في 6% من الحالات.

وقد سمحت الموجات فوق الصوتية للبطن، والتصوير المقطعي المحوسب، والتصوير بالرنين المغناطيسي للطرق الصفراوية بوضع التشخيص في معظم الحالات، مع تحديد نوع التوسع الكيسي حسب تصنيف توداني: 8 حالات من النوع الأول (50%)، 6 حالات من النوع الرابع A (37.5%)، وحالتان من النوع الثالث (12.5%).

تمثل العلاج الجراحي في الاستئصال الكلي للكيسة مع إجراء مفاغرة صفراوية صائمية على عروة على شكل Y حسب روش لدى 13 مريضاً، وفي الاستئصال الجزئي لدى 3 مرضى. كانت النتائج المباشرة بعد الجراحة بسيطة لدى 14 مريضاً. وسُجّلت حالة واحدة من تضيق الوصلة الصفراوية-الهضمية، وحالة واحدة من التهاب البنكرياس الحاد بعد العملية. وعلى المدى البعيد، كانت النتائج مرضية لدى جميع المرضى، دون أي نكس أو مضاعفات صفراوية أو بنكرياسية ثانوية.

وتتماشى سلسلتنا مع ما هو مذكور في الأدبيات: غلبة الإناث، العرض السريري المعتاد، والتقنية الجراحية المعتمدة على الاستئصال شبه الكامل للقناة الصفراوية خارج الكبد. كما أن التطور كان جيداً لدى أغلب المرضى.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Soret Pierre-antoine**
Diagnostic et prise en charge des anomalies anatomiques des voies biliaires. Formation médicale continue en hépato-gastro-entérologie. Service d'hépatologie, Centre de référence des maladies inflammatoires des voies biliaires et hépatites auto-immunes (MIVB-H), Filière FILFOIE, Hôpital Saint-Antoine, AP-HP, Paris (France). 2025.
2. **Fatima Zahra DEBBARH.**
LA DILATATION KYSTIQUE DU CHOLÉDOQUE CHEZ L'ENFANT A PROPOS DE 11 CAS. [rabat]: FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE-RABAT; 2010.
3. **Mannai S, Kraïem T, Gharbi L, Haoues N, Mestiri H, Khalfallah MT.**
Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. Annales de Chirurgie. juill 2006;131(6-7):369-74.
4. **Harper L, Lavrand F, Pietrera P, Loot M, Vergnes P.**
Rupture spontanée d'un kyste du cholédoque chez une enfant de 11 mois. Archives de Pédiatrie [Internet]. févr 2006 [cité 16 sept 2025];13(2):156-8. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0929693X05006081>
5. **Khmeckhem R, Zitouni H, Ben Ahmed Y, Jlidi S, Noura F, Charieg A, et al.**
Traitement chirurgical des dilatations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant. Résultats d'une série de 16 observations. Journal de Pédiatrie et de Puériculture [Internet]. sept 2012 [cité 16 sept 2025];25(4):199-205. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0987798312000576>
6. **Dumitrascu T, Lupescu I, Ionescu M.**
The Todani Classification for Bile Duct Cysts: an Overview. Acta Chirurgica Belgica [Internet]. janv 2012 [cité 16 sept 2025];112(5):340-5. Disponible sur: <https://www.tandfonline.com/doi/full/10.1080/00015458.2012.11680849>
7. **Branchereau, S.; Valayer, J.**
Malformations kystiques de la voie biliaire chez l'enfant : dilatation congénitale de la voie biliaire principale. Traitement chirurgical. Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Paris; 2002.
8. **Dabbas N, Davenport M.**
Congenital Choledochal Malformation: Not Just a Problem for Children. annals [Internet]. mars 2009 [cité 17 sept 2025];91(2):100-5. Disponible sur: <https://publishing.rcseng.ac.uk/doi/10.1308/003588409X391947>

9. **Gilliland MB, Holloway CE, Harry Lange J.**
Congenital choledochus cyst. *The Journal of Pediatrics* [Internet]. sept 1950 [cité 17 sept 2025];37(3):387-92. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022347650801592>
10. **Hankamp LJ.**
Congenital Choledochal Cyst: Demonstration by Oral Cholecystography. *AMA Am J Dis Child* [Internet]. 1 janv 1959 [cité 17 sept 2025];97(1):97. Disponible sur:
<http://archpedi.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/archpedi.1959.02070010099011>
11. **Anglade E, Aubé C, Lebigot J, Croquet V, Loisel D, Coupris L, et al.**
Bilan préthérapeutique d'une dilatation congénitale de la voie biliaire principale par cholangio-pancréatographie-IRM. *Archives de Pédiatrie* [Internet]. janv 2000 [cité 19 sept 2025];7(1):49-53. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0929693X00889174>
12. **Pilleul F.**
Dilatation a- ou pauci-symptomatique de la voie biliaire principale découverte en échographie chez un(e) patient(e) cholécystectomisé(e). Quelle conduite à tenir? *Journal de Radiologie* [Internet]. avr 2006 [cité 19 sept 2025];87(4):494-9. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S022103630674029X>
13. **Langman J, Pagès R.**
Abrégé d'embryologie médicale: développement humain, normal et pathologique. 3 éd. revue et augmentée. Paris New York Barcelone: Masson; 1976. (Abrégé de).
14. **Al-Khawaga S, Memon B, Butler AE, Taheri S, Abou-Samra AB, Abdelalim EM.**
Pathways governing development of stem cell-derived pancreatic β cells: lessons from embryogenesis. *Biological Reviews* [Internet]. févr 2018 [cité 20 sept 2025];93(1):364-89. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/brv.12349>
15. **Edlund H.**
Pancreatic organogenesis — developmental mechanisms and implications for therapy. *Nat Rev Genet* [Internet]. juill 2002 [cité 21 sept 2025];3(7):524-32. Disponible sur:
<https://www.nature.com/articles/nrg841>
16. **Elhjouji A, Ali AA, Alahyane A, El Khader A, Baba H, Oueldjeddou C, et al.**
Variations anatomiques des voies biliaires et conséquences chirurgicales: à propos de 19 cas. *J Afr Hepato Gastroenterol* [Internet]. sept 2009 [cité 22 sept 2025];3(3):137-42. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s12157-009-0097-6>

17. **Lafortune M, Denys A, Sauvanet A, Schmidt S.**
Anatomie du foie : ce qu'il faut savoir. Journal de Radiologie [Internet]. juill 2007 [cité 22 sept 2025];88(7-8):1020-35. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0221036307899161>
18. **Taha Merouan.**
LES INFECTIONS DES VOIES BILIAIRES [Thèse de médecine]. [rabat]: FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE RABAT; 2020.
19. **Bouchet Y, Passagia J, Lopez J.**
Techniques chirurgicales – Appareil digestif. In: EM Consulte [Internet]. 1997. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/traite/T01/articles/22185/techniques-chirurgicales-appareil-digestif>
20. **boutaina bouibaouen.**
dilatation kystique du choledoque chez l'adulte. [rabat]: FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE RABAT; 2018.
21. **Welling TH.**
Gallbladder and biliary tract: anatomy and structural anomalies. In: Wang TC, Camilleri M, Lebowitz B, Lok AS, Sandborn WJ, Wang KK, et al., éditeurs. Yamada's Textbook of Gastroenterology [Internet]. 1^{re} éd. Wiley; 2022 [cité 23 sept 2025]. p. 146-56. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/9781119600206.ch9>
22. **Aguiar JA, Riaz A, Thornburg B. Biliary Anatomy.**
Semin Intervent Radiol [Internet]. août 2021 [cité 23 sept 2025];38(03):251-4. Disponible sur: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0041-1731085>
23. **Standring S.**
Gray's Anatomy: The Anatomical Basis of Clinical Practice. 42nd éd. london: elsevier; 2021.
24. **Testut L, Latarjet A.**
Traité d'anatomie humaine. Doin. Paris; 1954.
25. **Skandalakis JE, Skandalakis LJ, Skandalakis PN.**
Surgical Anatomy and Technique: A Pocket Manual. 3rd éd. NEWYORK: Springer; 2014.
26. **Dangeard P, Letourneur F.**
Variations anatomiques du canal cystique. Morphologie. 2003;87:277.

27. **Frank H. Netter.**
Atlas d'anatomie humaine. 7eme edition. Paris: Elsevier Masson; 2019. 640 p.
28. **Keith L.**
Moore, Arthur F. Dalley, Anne M. R. Agur. Clinically Oriented Anatomy. 8th edition. Philadelphia; 2018. 1168 p.
29. **Northover JMA, Terblanche J.**
A new look at the arterial supply of the bile duct in man and its surgical implications. Journal of British Surgery [Internet]. 1 juin 1979 [cité 25 sept 2025];66(6):379-84. Disponible sur: <https://academic.oup.com/bjs/article/66/6/379/6185248>
30. **Lai, Ernest C. S.; Tompkins, Ronald K.**
The arterial supply of the extrahepatic bile ducts. 1981;141.
31. **Johnston, E. V.; Anson, B. J.**
Variations in the formation and vascular relationships of the bile ducts. 1952;
32. **Michels NA.**
Newer anatomy of the liver and its variant blood supply and collateral circulation. The American Journal of Surgery [Internet]. sept 1966 [cité 25 sept 2025];112(3):337-47. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/0002961066902017>
33. **Jodi Crossingham.**
Anatomie du foie avec vaisseaux hépatiques et canaux biliaires [Internet]. Disponible sur: <https://www.centre-hepato-biliaire.org/maladies-foie/anatomie-foie.html>
34. **Ohkubo M, Nagino M, Kamiya J, Yuasa N, Oda K, Arai T, et al.**
Surgical Anatomy of the Bile Ducts at the Hepatic Hilum as Applied to Living Donor Liver Transplantation. Annals of Surgery [Internet]. janv 2004 [cité 25 sept 2025];239(1):82-6. Disponible sur: <https://journals.lww.com/00000658-200401000-00012>
35. **Dhiman RK, Saraswat VA, Valla DC, Chawla Y, Behera A, Varma V, et al.**
Portal Cavernoma Cholangiopathy: Consensus Statement of a Working Party of the Indian National Association for Study of the Liver. Journal of Clinical and Experimental Hepatology [Internet]. févr 2014 [cité 25 sept 2025];4:S2-14. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0973688314000097>

36. **Henri Rouvière, André Delmas.**
Anatomie humaine descriptive, topographique et fonctionnelle. 15e édition. Paris: Masson;
37. **Medscape.**
Gallbladder Anatomy [Internet]. Internet: Medscape (eMedicine); 2025 [cité 25 sept 2025]. Disponible sur: <https://emedicine.medscape.com/article/1900182-images>
38. **Poupon R, Boyer J.**
Liver: Anatomy and Functions [Internet]. Bethesda (MD): National Center for Biotechnology Information (NCBI); 2012 [cité 25 sept 2025]. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK6626/>
39. **Yang J, Chen X, Wang W, Su Y, Liu K, Abudusalamu A, et al.**
Role of cholinergic innervation in biliary remnants of patients with biliary atresia. Front Pediatr [Internet]. 8 janv 2024 [cité 26 sept 2025];11:1278978. Disponible sur: <https://www.frontiersin.org/articles/10.3389/fped.2023.1278978/full>
40. **Gündüz N, Doğan MB, Alacagöz M, Yağbasan M, Orhan Söylemez UP, Atalay B.**
Anatomical variations of cystic duct insertion and their relationship with choledocholithiasis: an MRCP study. Egypt J Radiol Nucl Med [Internet]. déc 2021 [cité 26 sept 2025];52(1):202. Disponible sur: <https://ejrnm.springeropen.com/articles/10.1186/s43055-021-00579-x>
41. **Talathi, Siddharth S., Zimmerman, Robert, Young, Michelle. Anatomy, Abdomen and Pelvis, Pancreas [Internet].**
StatPearls Publishing. Treasure Island (FL); 2025. Disponible sur: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532912>
42. **Russell TB, Aroori S. The pancreas from a surgical perspective: an illustrated overview.**
Art Surg [Internet]. mars 2022 [cité 27 sept 2025];6:1-1. Disponible sur: <https://aos.amegroups.com/article/view/7309/html>
43. **Triantafyllou G, Lyros O, Arkadopoulos N, Kokoropoulos P, Demetriou F, Samolis A, et al.**
The Blood Supply of the Human Pancreas: Anatomical and Surgical Considerations. JCM [Internet]. 8 août 2025 [cité 27 sept 2025];14(16):5625. Disponible sur: <https://www.mdpi.com/2077-0383/14/16/5625>

- 44. Dimitriou I, Katsourakis A, Nikolaidou E, Noussios G.**
The Main Anatomical Variations of the Pancreatic Duct System: Review of the Literature and Its Importance in Surgical Practice. *J Clin Med Res* [Internet]. 2018 [cité 28 sept 2025];10(5):370-5. Disponible sur: <http://www.jocmr.org/index.php/JOCMR/article/view/3344>
- 45. Adibelli ZH, Adatepe M, Imamoglu C, Esen OS, Erkan N, Yildirim M.**
Anatomic variations of the pancreatic duct and their relevance with the Cambridge classification system: MRCP findings of 1158 consecutive patients. *Radiology and Oncology* [Internet]. 1 déc 2016 [cité 28 sept 2025];50(4):370-7. Disponible sur: <https://www.sciendo.com/article/10.1515/raon-2016-0041>
- 46. Prasad M, Rout S, Putta T, Kurien RT, Chowdhury SD, Eapen A, et al.**
Anatomical Patterns of the Pancreatic Ductal System – A Cadaveric and Magnetic Resonance Cholangiopancreatography Study. *J Morphol Sci* [Internet]. déc 2019 [cité 28 sept 2025];36(04):279-85. Disponible sur: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-0039-1698371>
- 47. Ferri V, Vicente E, Quijano Y, Ielpo B, Duran H, Diaz E, et al.**
Diagnosis and treatment of pancreas divisum: A literature review. *Hepatobiliary & Pancreatic Diseases International* [Internet]. août 2019 [cité 28 sept 2025];18(4):332-6. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1499387219300906>
- 48. Rustagi SM, Singh A, Prakash S.**
Anatomical Description of the Duct System of the Pancreas: A Cadaveric and Magnetic Resonance Cholangiopancreatography Study. *Journal of Medical Academics* [Internet]. 22 févr 2023 [cité 28 sept 2025];5(1-2):6-11. Disponible sur: <https://www.jmaacms.com/doi/10.5005/jp-journals-11003-0119>
- 49. Millbourn E.**
On the excretory ducts of the pancreas in man, with special reference to their relations to each other, to the common bile duct and to the duodenum. *Cells tissues organs* [internet]. 1950 [cité 30 sept 2025];9(1-2):1-34. Disponible sur: <https://karger.com/article/doi/10.1159/000140426>
- 50. Blery M; Desvignes Ph; Moreau JF; Dupuy P; Bismuth V.**
Dilatation kystique congénitale du cholédoque : à propos d'un cas diagnostiqué par cholécystographie. 1972;

51. **Kaneko, K., Ando, H., Ito, T., Watanabe, Y., Seo, T., Harada, T., et al.**
Protein plugs cause symptoms in patients with choledochal cysts. *American Journal of Gastroenterology*. 1997;1018-21.
52. **Grosdidier J, Boissel P, Richaume B, Baudesson D.**
Résection du kyste et réimplantation hépatico-duodénale termino-latérale dans la dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale. *Journal de Chirurgie (J Chir)*. 1974;117-24.
53. **Babbitt, D.P.**
Congenital choledochal cyst: new etiological concept based on anomalous relationships of the common bile duct and pancreatic bulb. *Ann Radiol*. 1969;
54. **Sugiyama M, Haradome H, Takahara T, Izumisato Y, Abe N, Masaki T, et al.**
Biliopancreatic reflux via anomalous pancreaticobiliary junction. *Surgery [Internet]*. avr 2004 [cité 1 oct 2025];135(4):457-9. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0039606003001338>
55. **Todani T, Narusue M, Watanabe Y, Tabuchi K, Okajima K.**
Management of Congenital Choledochal Cyst with Intrahepatic Involvement: *Annals of Surgery [Internet]*. mars 1978 [cité 1 oct 2025];187(3):272-80. Disponible sur: <http://journals.lww.com/00000658-197803000-00011>
56. **Ochiai K, Kaneko K, Kitagawa M, Ando H, Hayakawa T.**
Activated Pancreatic Enzyme and Pancreatic Stone Protein (PSP/reg) in Bile of Patients with Pancreaticobiliary Maljunction/Choledochal Cysts. *Dig Dis Sci [Internet]*. nov 2004 [cité 1 oct 2025];49(11-12):1953-6. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s10620-004-9599-7>
57. **Okada, A., Hasegawa, T., Oguchi, Y., Nakamura, T., Kamata, S., Kohno, S., et al.**
Recent advances in pathophysiology and surgical treatment of congenital dilatation of the bile duct. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery (J Hepatobiliary Pancreat Surg)*. 2002;
58. **Shimada K, Yanagisawa J, Nakayama F.**
Increased lysophosphatidylcholine and pancreatic enzyme content in bile of patients with anomalous pancreaticobiliary ductal junction. *Hepatology [Internet]*. mars 1991 [cité 1 oct 2025];13(3):438-44. Disponible sur: <https://journals.lww.com/01515467-199103000-00009>

59. **Singham, Jagbir, Yoshida, Eric M.,**
Scudamore, Charles H. Choledochal cysts: part 2 of 3: Diagnosis. *Canadian Journal of Surgery (Can J Surg)*. 2009;
60. **Postema RR.**
Choledochal Cysts in Children: a Review of 28 Years of Treatment in a Dutch Children's Hospital. *The European Journal of Surgery [Internet]*. 31 déc 1999 [cité 2 oct 2025];165(12):1159-61. Disponible sur: <https://academic.oup.com/ejs/article/165/12/1159-1161/6040164>
61. **Bhavsar M, Vora H, Giriappa V.**
Choledochal cysts : A review of literature. *Saudi J Gastroenterol [Internet]*. 2012 [cité 2 oct 2025];18(4):230. Disponible sur: <https://journals.lww.com/10.4103/1319-3767.98425>
62. **Guérin, F.**
La dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale. *Acta Gastro-Enterologica Belgica*. 1970;0001-5644.
63. **Vijayaraghavan P, Lal R, Sikora SS, Poddar U, Yachha SK.**
Experience with choledochal cysts in infants. *Pediatr Surg Int [Internet]*. oct 2006 [cité 2 oct 2025];22(10):803-7. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00383-006-1771-z>
64. **Huang CS, Huang CC, Chen DF.**
Choledochal Cysts: Differences Between Pediatric and Adult Patients. *Journal of Gastrointestinal Surgery [Internet]*. juill 2010 [cité 2 oct 2025];14(7):1105-10. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1091255X23076850>
65. **Cherukuri VKR, Radhakrishnan S, Pillai RBV.**
Choledochal Cysts in Children: A Single-Center Study in South India. *Cureus [Internet]*. 21 juin 2025 [cité 2 oct 2025]; Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/373861-choledochal-cysts-in-children-a-single-center-study-in-south-india>
66. **Mabrut JY; Reding R; Otte JB; Partensky C; Dubois R; Chappuis JP; Guillat C; Baulieux J; de la Roche E; Ducerf C; Kestens PJ; Gigot JF.**
Dilatations kystiques congénitales des voies biliaires : analyse d'une série de 96 observations. *Congrès francophone de référence des maladies et cancers de l'appareil digestif*; 2012.

67. **salma asri.**
La dilatation kystique congénitale des voies biliaires chez l'enfant [Thèse de doctorat en médecine]. [fes]: Faculté de Médecine et de Pharmacie de Fès (FMPF); 2016.
68. **Salma FOURA.**
Les dilatations kystiques congénitales de la voie biliaire principale chez l'enfant [these POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE]. [FMPM]: cad i ayad; 2017.
69. **Singham J, Schaeffer D, Yoshida E, Scudamore C.**
Choledochal cysts: analysis of disease pattern and optimal treatment in adult and paediatric patients. HPB [Internet]. oct 2007 [cité 2 oct 2025];9(5):383-7. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1365182X15310674>
70. **Fekete CN.**
Images de dilatation liquidienne abdomino-pelvienne chez le fœtus : prise en charge pré et post-natale. Néonatalogie – Hôpital Necker. 1995;
71. **Couto J., Leite J., Machado A., Souza N., Silva M.**
Diagnostic anténatal du kyste du cholédoque. ournal de radiologie [Internet]. Disponible sur: <https://www.em-consulte.com/article/121297/diagnostic-antenatal-du-kyste-du-choleodoque>
72. **Altıntoprak F, Yener Uzunoğlu M, Dikicier E, Zengin İ.**
Choledochal cysts– Classification, physiopathology, and clinical course. Integr Cancer Sci Therap [Internet]. 2016 [cité 2 oct 2025];3(5). Disponible sur: <https://oatext.com/Choledochal-cysts-Classification-physiopathology,-and-clinical-course.php>
73. **Ishibashi H, Shimada M, Kamisawa T, Fujii H, Hamada Y, Kubota M, et al.**
Japanese clinical practice guidelines for congenital biliary dilatation. J Hepatobiliary Pancreat Sci [Internet]. janv 2017 [cité 2 oct 2025];24(1):1-16. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jhbp.415>
74. **Brown ZJ, Baghdadi A, Kamel I, Labiner HE, Hewitt DB, Pawlik TM.**
Diagnosis and management of choledochal cysts. HPB [Internet]. janv 2023 [cité 2 oct 2025];25(1):14-25. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1365182X22016008>

75. **Soares KC, Arnaoutakis DJ, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S, et al.**
Choledochal Cysts: Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *Journal of the American College of Surgeons* [Internet]. déc 2014 [cité 2 oct 2025];219(6):1167-80. Disponible sur: <https://journals.lww.com/00019464-201412000-00008>
76. **Laney JR, Oelsner WK, Mims A, Igbinedion S.**
A Rare Choledochal Cyst in a Child With Abdominal Pain. *Cureus* [Internet]. 15 avr 2025 [cité 2 oct 2025]; Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/348494-a-rare-choledochal-cyst-in-a-child-with-abdominal-pain>
77. **Yan J, Lv C, Zhang D, Zheng M, Peng C, Pang W, et al.**
Management of complicated choledochal cyst in children: ultrasound-guided percutaneous external drainage and subsequent definitive operation. *BMC Pediatr* [Internet]. 26 mai 2023 [cité 2 oct 2025];23(1):266. Disponible sur: <https://bmcpediatr.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12887-023-03994-3>
78. **Biswas J, Nath S, Ray S, Dhali A, Kapha K, Dhali GK.**
Giant choledochal cyst: The largest reported! *Clinical Case Reports* [Internet]. févr 2023 [cité 3 oct 2025];11(2):e6907. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/ccr3.6907>
79. **Atwine O, Odongo CN, Ainomugisha R, Tayebwa E, Muhumuza J, Dreque CC.**
A giant choledochal cyst in a 17 year old female managed in a resource limited setting: A case report. *International Journal of Surgery Case Reports* [Internet]. mai 2023 [cité 3 oct 2025];106:108284. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2210261223004121>
80. **Hoilat GJ, John S. Choledochal Cyst. In: StatPearls [Internet].**
Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2025 [cité 3 oct 2025]. Disponible sur: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK557762/>
81. **medscape.**
Choledochal Cysts: Practice Essentials, Background, Pathophysiology. 2 juill 2020 [cité 3 oct 2025]; Disponible sur: <https://emedicine.medscape.com/article/172099-overview>
82. **Muhammad Arslan Farooq, Khan SA, Malik MI.**
Choledochal Cyst in Children, presentation and outcome – 10 years' experience from a tertiary care center in Pakistan. *Pak J Med Sci* [Internet]. 26 janv 2023 [cité 3 oct 2025];39(2). Disponible sur: <http://pjms.org.pk/index.php/pjms/article/view/6196>

83. **Wang XQ, Xu SJ, Wang Z, Xiao YH, Xu J, Wang ZD, et al.**
Robotic-assisted surgery for pediatric choledochal cyst: Case report and literature review. *WJCC* [Internet]. 16 juill 2018 [cité 3 oct 2025];6(7):143-9. Disponible sur: <http://www.wjgnet.com/2307-8960/full/v6/i7/143.htm>
84. **Kim YJ, Kim SH, Yoo SY, Kim JH, Jung SM, Lee S, et al.**
Comparison of Clinical and Radiologic Findings Between Perforated and Non-Perforated Choledochal Cysts in Children. *Korean J Radiol* [Internet]. 2022 [cité 3 oct 2025];23(2):271. Disponible sur: <https://kjronline.org/DOIx.php?id=10.3348/kjr.2021.0169>
85. **Cherukuri VKR, Radhakrishnan S, Pillai RBV.**
Choledochal Cysts in Children: A Single-Center Study in South India. *Cureus* [Internet]. 21 juin 2025 [cité 3 oct 2025]; Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/373861-choledochal-cysts-in-children-a-single-center-study-in-south-india>
86. **Khandelwal C, Anand U, Kumar B, Priyadarshi RN.**
Diagnosis and Management of Choledochal Cysts. *Indian J Surg* [Internet]. févr 2012 [cité 3 oct 2025];74(1):29-34. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s12262-011-0388-1>
87. **Hung MH, Lin LH, Chen DF, Huang CS.**
Choledochal cysts in infants and children: experiences over a 20-year period at a single institution. *Eur J Pediatr* [Internet]. sept 2011 [cité 3 oct 2025];170(9):1179-85. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00431-011-1429-2>
88. **Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH.**
Choledochal cysts: part 1 of 3: classification and pathogenesis. *Can J Surg*. oct 2009;52(5):434-40.
89. **De Vries JS, De Vries S, Aronson DC, Bosman DK, Rauws EAJ, Bosma A, et al.**
Choledochal cysts: Age of presentation, symptoms, and late complications related to Todani's classification. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. nov 2002 [cité 3 oct 2025];37(11):1568-73. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S002234680200163X>
90. **Smaldone MC, Paviglianiti G, Rossi E, Di Mitri M, Di Carmine A, Maccarone C, et al.**
Postnatal diagnosis of choledochal cyst following cholangitis: the critical role of imaging. *J Med Imaging Intervent Radiol* [Internet]. 27 mai 2025 [cité 3 oct 2025];12(1):10. Disponible sur: <https://link.springer.com/10.1007/s44326-025-00055-0>

91. **Lopes Vendrami C, Thorson DL, Borhani AA, Mittal PK, Hammond NA, Escobar DJ, et al.**
Imaging of Biliary Tree Abnormalities. *RadioGraphics* [Internet]. 1 août 2024 [cité 3 oct 2025];44(8):e230174. Disponible sur: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.230174>

92. **Ludwig DR, Itani M, Childs DD, Revzin MV, Das KK, Anderson MA, et al.**
Biliary Duct Dilatation: *AJR* Expert Panel Narrative Review. *American Journal of Roentgenology* [Internet]. avr 2024 [cité 3 oct 2025];222(4):e2329671. Disponible sur: <https://ajronline.org/doi/10.2214/AJR.23.29671>

93. **Nakagawa Y, Uchida H, Hinoki A, Shirota C, Tainaka T, Sumida W, et al.**
Laparoscopic bile duct plasty for hilar bile duct stenosis (HBDS) in patients with congenital biliary dilatation: Diagnosis of HBDS by preoperative MRCP and laparoscopic strategy to relieve HBDS. *J Hepato Biliary Pancreat* [Internet]. avr 2023 [cité 3 oct 2025];30(4):473-81. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jhbp.1235>

94. **Park DH, Kim MH, Lee SK, Lee SS, Choi JS, Lee YS, et al.**
Can MRCP replace the diagnostic role of ERCP for patients with choledochal cysts? *Gastrointestinal Endoscopy* [Internet]. sept 2005 [cité 3 oct 2025];62(3):360-6. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0016510705018894>

95. **Dewi DK, Kurniawan O, Gunawan DI, Nugraha HG.**
A case of choledochal cyst type IV. *Radiology Case Reports* [Internet]. janv 2025 [cité 3 oct 2025];20(1):582-7. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1930043324011403>

96. **Syed M, Choi SK, Thiruvengadam N, Che K, Leonor P, Wu E, et al.**
Accuracy of intraoperative cholangiography and outcomes of ERCP in hospitalized patients with suspected choledocholithiasis. *iGIE* [Internet]. juin 2023 [cité 3 oct 2025];2(2):117-125.e1. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2949708623000560>

97. **SAGES.**
www.sages.org | 522: Connection timed out [Internet]. [cité 3 oct 2025]. Disponible sur: <https://www.sages.org/publications/guidelines/sages-clinical-spotlight-review-intraoperative-cholangiography/>

98. **Ziessman HA.**
Hepatobiliary Scintigraphy in 2014. *J Nucl Med* [Internet]. juin 2014 [cité 4 oct 2025];55(6):967-75. Disponible sur: <http://jnm.snmjournals.org/lookup/doi/10.2967/jnumed.113.1314>

99. **Afzal M, Ali SM, Khairy AT, Khattabi M, Shahid F, Ramzee AF, et al.**
Hepatobiliary scintigraphy and its clinical implications: mini review. *Int Surg J* [Internet]. 29 janv 2021 [cité 4 oct 2025];8(2):766. Disponible sur: <https://www.ijurgery.com/index.php/isj/article/view/6923>
100. **Kawaguchi Y, Terui K, Komatsu S, Nakata M, Shibata R, Yoshizawa H, et al.**
Usefulness of hepatobiliary scintigraphy for predicting late complications in patients with choledochal cysts. *Pediatr Surg Int* [Internet]. 20 sept 2022 [cité 4 oct 2025];38(12):1839-45. Disponible sur: <https://link.springer.com/10.1007/s00383-022-05241-9>
101. **Filippi L, Urso L, Schillaci O, Evangelista L.**
Hepato-Biliary Imaging in an Acute Setting: Is There a Role for Nuclear Medicine? *Seminars in Nuclear Medicine* [Internet]. nov 2023 [cité 4 oct 2025];53(6):777-85. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0001299823000387>
102. **Lambie H, Cook AM, Scarsbrook AF, Lodge JPA, Robinson PJ, Chowdhury FU.**
Tc99m- hepatobiliary iminodiacetic acid (HIDA) scintigraphy in clinical practice. *Clinical Radiology* [Internet]. nov 2011 [cité 4 oct 2025];66(11):1094-105. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S000992601100314X>
103. **Lee JW.**
Basic knowledge of endoscopic retrograde cholangiopancreatography. *KMJ* [Internet]. 31 déc 2023 [cité 4 oct 2025];38(4):241-51. Disponible sur: <http://kosinmedj.org/journal/view.php?doi=10.7180/kmj.23.151>
104. **Dietrich CF, Bekkali NL, Burmeister S, Dong Y, Everett SM, Hocke M, et al.**
Controversies in ERCP: Indications and preparation. *Endoscopic Ultrasound* [Internet]. mai 2022 [cité 4 oct 2025];11(3):186-200. Disponible sur: <https://journals.lww.com/10.4103/EUS-D-21-00106>
105. **Nabi Z, Nageshwar Reddy D.**
Role of endoscopic retrograde cholangiopancreatography in pancreatitis. *Journal of the Canadian Association of Gastroenterology* [Internet]. 21 févr 2025 [cité 4 oct 2025];8(Supplement_2):S74-80. Disponible sur: https://academic.oup.com/jcag/article/8/Supplement_2/S74/8029082
106. **Buxbaum JL, Freeman M, Amateau SK, Chalhoub JM, Coelho-Prabhu N, Desai M, et al.**
American Society for Gastrointestinal Endoscopy guideline on post-ERCP pancreatitis prevention strategies: summary and recommendations. *Gastrointestinal Endoscopy* [Internet]. févr 2023 [cité 4 oct 2025];97(2):153-62. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0016510722020314>

107. **Manti M, Shah J, Papaefthymiou A, Facciorusso A, Ramai D, Tziatzios G, et al.** Endoscopic Management of Difficult Biliary Stones: An Evergreen Issue. *Medicina* [Internet]. 19 févr 2024 [cité 4 oct 2025];60(2):340. Disponible sur: <https://www.mdpi.com/1648-9144/60/2/340>
108. **Han M, Yang N, Zhang H, Ran X.** Endoscopic management of a type III choledochal cyst (choledochocèle) using snare resection without balloon-catheter assistance. *VideoGIE* [Internet]. mars 2021 [cité 4 oct 2025];6(3):134-5. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2468448120303489>
109. **Sperna Weiland CJ, Akshintala VS, Singh A, Buxbaum J, Choi JH, Elmunzer BJ, et al.** Preventive Measures and Risk Factors for Post-ERCP Pancreatitis: A Systematic Review and Individual Patient Data Meta-Analysis. *Dig Dis Sci* [Internet]. déc 2024 [cité 4 oct 2025];69(12):4476-88. Disponible sur: <https://link.springer.com/10.1007/s10620-024-08693-2>
110. **Maulahela H, Annisa NG, Fauzi A, Renaldi K, Abdullah M, Simadibrata M, et al.** Role of interventional endoscopic ultrasound in a developing country. *Clin Endosc* [Internet]. 30 janv 2023 [cité 4 oct 2025];56(1):100-6. Disponible sur: <http://e-ce.org/journal/view.php?doi=10.5946/ce.2022.058>
111. **Dell'Anna G, Nunziata R, Delogu C, Porta P, Grassini MV, Dhar J, et al.** The Role of Therapeutic Endoscopic Ultrasound in Management of Malignant Double Obstruction (Biliary and Gastric Outlet): A Comprehensive Review with Clinical Scenarios. *JCM* [Internet]. 18 déc 2024 [cité 4 oct 2025];13(24):7731. Disponible sur: <https://www.mdpi.com/2077-0383/13/24/7731>
112. **Radlinski MJ, Strand DS, Shami VM.** Evolution of interventional endoscopic ultrasound. *Gastroenterology Report* [Internet]. 30 déc 2022 [cité 4 oct 2025];11:goad038. Disponible sur: <https://academic.oup.com/gastro/article/doi/10.1093/gastro/goad038/7216404>
113. **Mahajan A, Das K, Kishalaya, Misra D, Das K, Dhali GK.** Diagnostic yield of endoscopic ultrasound in dilated common bile duct with non-diagnostic cross-sectional imaging. *BMC Gastroenterol* [Internet]. 12 sept 2024 [cité 4 oct 2025];24(1):309. Disponible sur: <https://bmcgastroenterol.biomedcentral.com/articles/10.1186/s12876-024-03406-5>

114. **Ito K, Takuma K, Okano N, Yamada Y, Saito M, Watanabe M, et al.**
Current status and future perspectives for endoscopic treatment of local complications in chronic pancreatitis. *Digestive Endoscopy* [Internet]. mars 2025 [cité 4 oct 2025];37(3):219-35. Disponible sur:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/den.14926>
115. **Yamaguchi M.**
Congenital choledochal cyst. *The American Journal of Surgery* [Internet]. nov 1980 [cité 4 oct 2025];140(5):653-7. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/0002961080900513>
116. **Cussenot, O. ; Valayer, J. ; Gauthier, F.**
Congenital cystic dilatation of the common bile duct. *Chirurgie pédiatrique*. 1987;28:8-19.
117. **Le L, Pham AV, Dessanti A.**
Congenital Dilatation of Extrahepatic Bile Ducts in Children. Experience in the Central Hospital of Hue, Vietnam. *Eur J Pediatr Surg* [Internet]. févr 2006 [cité 4 oct 2025];16(1):24-7. Disponible sur: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/s-2005-873071>
118. **Vullierme, Marie-Pierre, Vilgrain, Valérie, Zins, Michel, Sibert, Anne, Denys, Alban, Belghiti, Jacques.**
Dilatation kystique congénitale de la voie biliaire principale : corrélations radio-anatomiques chez 14 malades. *Gastroentérologie Clinique et Biologique*. 1997;21:201-8.
119. **Miron A, Popa LG, Toma EA, Calu V, Parvuletu RF, Enciu O.**
The Curious Case of the Choledochal Cyst—Revisiting the Todani Classification: Case Report and Review of the Literature. *Diagnostics* [Internet]. 10 mars 2023 [cité 4 oct 2025];13(6):1059. Disponible sur: <https://www.mdpi.com/2075-4418/13/6/1059>
120. **Badebarin D, Aslanabadi S, Teimouri-Dereshki A, Jamshidi M, Tarverdizadeh T, Shad K, et al.**
Different clinical presentations of choledochal cyst among infants and older children: A 10-year retrospective study. *Medicine* [Internet]. avr 2017 [cité 4 oct 2025];96(17):e6679. Disponible sur: <https://journals.lww.com/00005792-201704280-00016>

121. **Todani, T., Watanabe, Y., Narusue, M., Tabuchi, K., Okajima, K.**
Congenital bile duct cysts: classification, operative procedures, and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *The American Journal of Surgery* [Internet]. 1977;263-9. Disponible sur: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/889044/>
122. **Hamada Y, Ando H, Kamisawa T, Itoi T, Urushihara N, Koshinaga T, et al.**
Diagnostic criteria for congenital biliary dilatation 2015. *J Hepato Biliary Pancreat* [Internet]. juin 2016 [cité 5 oct 2025];23(6):342-6. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jhbp.346>
123. **Brancatelli G, Federle MP, Vilgrain V, Vullierme MP, Marin D, Lagalla R.**
Fibropolycystic Liver Disease: CT and MR Imaging Findings. *RadioGraphics* [Internet]. mai 2005 [cité 5 oct 2025];25(3):659-70. Disponible sur: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.253045114>
124. **Ono A, Arizono S, Isoda H, Togashi K.**
Imaging of Pancreaticobiliary Maljunction. *RadioGraphics* [Internet]. mars 2020 [cité 5 oct 2025];40(2):378-92. Disponible sur: <http://pubs.rsna.org/doi/10.1148/rg.2020190108>
125. **Pereira Graterol F, Salazar Marcano F, Rivero-Moreno Y, Venales Barrios Y.**
Komi type 2 pancreaticobiliary maljunction: Minimal access surgical treatment (with video). *Ann Hepatobiliary Pancreat Surg* [Internet]. 31 août 2024 [cité 5 oct 2025];28(3):393-6. Disponible sur: <http://www.ahbps.org/journal/view.html?doi=10.14701/ahbps.24-063>
126. **Valenzuela-Fuenzalida JJ, Beas-Gambi A, Matta-Leiva J, Martínez-Hernández D, Milos D, Orellana-Donoso M, et al.**
A Systematic Review and Meta-Analysis on the Prevalence of Variants in the Pancreaticobiliary Duct Junction and Its Association with Cancer. *Biomedicines* [Internet]. 25 avr 2025 [cité 5 oct 2025];13(5):1039. Disponible sur: <https://www.mdpi.com/2227-9059/13/5/1039>
127. **Le Roy B, Gagnière J, Filaire L, Fontarensky M, Hordonneau C, Buc E.**
Pancreaticobiliary maljunction and choledochal cysts: from embryogenesis to therapeutic aspects. *Surg Radiol Anat* [Internet]. nov 2016 [cité 5 oct 2025];38(9):1053-60. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00276-016-1669-y>
128. **Edil BH, Cameron JL, Reddy S, Lum Y, Lipsett PA, Nathan H, et al.**
Choledochal Cyst Disease in Children and Adults: A 30-Year Single-Institution Experience. *Journal of the American College of Surgeons* [Internet]. mai 2008 [cité 6 oct 2025];206(5):1000-5. Disponible sur: <https://journals.lww.com/00019464-200805000-00050>

129. **Shah OJ, Shera AH, Zargar SA, Shah P, Robbani I, Dhar S, et al.**
Choledochal Cysts in Children and Adults with Contrasting Profiles: 11-Year Experience at a Tertiary Care Center in Kashmir. *World j surg* [Internet]. nov 2009 [cité 6 oct 2025];33(11):2403-11. Disponible sur:
<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1007/s00268-009-0184-2>
130. **Fujishiro J, Masumoto K, Urita Y, Shinkai T, Gotoh C.**
Pancreatic complications in pediatric choledochal cysts. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. sept 2013 [cité 6 oct 2025];48(9):1897-902. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346812010664>
131. **Jannat FT, Islam KMD, Kamal MHM, Dey BP, Mahammad N, Munmun UHD, et al.**
Association Among Cystic Volume, Intracystic Pressure, and Histopathological Changes in the Liver in Patients With Choledochal Cyst. *Cureus* [Internet]. 9 déc 2023 [cité 6 oct 2025]; Disponible sur: <https://www.cureus.com/articles/209970-association-among-cystic-volume-intracystic-pressure-and-histopathological-changes-in-the-liver-in-patients-with-choledochal-cyst>
132. **Singh RJ, Ali MdM, Rashi R, Kumar A, Dudhani S, Sinha AK.**
Giant Choledochal Cyst in Infant: A Rare Case Report. *African Journal of Paediatric Surgery* [Internet]. juill 2023 [cité 6 oct 2025];20(3):243-4. Disponible sur:
https://journals.lww.com/10.4103/ajps.ajps_72_21
133. **Noda Y, Fujita N, Kobayashi G, Ito K, Horaguchi J, Takasawa O, et al.**
Histological study of gallbladder and bile duct epithelia in patients with anomalous arrangement of the pancreaticobiliary ductal system: comparison between those with and without a dilated common bile duct. *J Gastroenterol* [Internet]. 30 mars 2007 [cité 6 oct 2025];42(3):211-8. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00535-006-1991-y>
134. **Yamataka A, Ohshiro K, Okada Y, Hosoda Y, Fujiwara T, Kohno S, et al.**
Complications after cyst excision with hepaticoenterostomy for choledochal cysts and their surgical management in children versus adults. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. juill 1997 [cité 6 oct 2025];32(7):1097-102. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346897904073>
135. **Kamisawa T, Kaneko K, Itoi T, Ando H.**
Pancreaticobiliary maljunction and congenital biliary dilatation. *The Lancet Gastroenterology & Hepatology* [Internet]. août 2017 [cité 6 oct 2025];2(8):610-8. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S246812531730002X>

136. **Hwang SO, Lee TH, Bae SH, Han DJ, Lee HM, Park SH, et al.**
Diverticular Choledochal Cyst with a Large Impacted Stone Masquerading as Mirizzi's Syndrome. *Case Rep Gastroenterol* [Internet]. 21 mars 2013 [cité 6 oct 2025];7(1):164-8. Disponible sur: <https://karger.com/article/doi/10.1159/000350253>
137. **Savić D, Milovanović D, Jovanović D.**
[Congenital dilatation of the common bile duct (congenital choledochal cyst)]. *Srp Arh Celok Lek.* 2001;129 Suppl 1:47-50.
138. **Saikusa N, Naito S, Iinuma Y, Ohtani T, Yokoyama N, Nitta K.**
Invasive cholangiocarcinoma identified in congenital biliary dilatation in a 3-year-old boy. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. nov 2009 [cité 7 oct 2025];44(11):2202-5. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346809005880>
139. **Bricha M, Dafiri R.**
Une cause inhabituelle d'un abdomen aigu chez l'enfant : la rupture spontanée d'un kyste du cholédoque. *Journal de Radiologie* [Internet]. sept 2007 [cité 7 oct 2025];88(5):692-3. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0221036307898799>
140. **Sawada N, Endo T, Mikami K, Igarashi G, Sakamoto J, Tono H, et al.**
Kidney Injury due to Ureteral Obstruction Caused by Compression from Infected Simple Hepatic Cyst. *Case Rep Gastroenterol* [Internet]. 19 mai 2017 [cité 7 oct 2025];11(2):312-9. Disponible sur: <https://karger.com/article/doi/10.1159/000475919>
141. **Lee HK, Park SJ, Yi BH, Lee AL, Moon JH, Chang YW.**
Imaging Features of Adult Choledochal Cysts: a Pictorial Review. *Korean J Radiol* [Internet]. 2009 [cité 7 oct 2025];10(1):71. Disponible sur: <https://www.kjronline.org/DOIx.php?id=10.3348/kjr.2009.10.1.71>
142. **Kamisawa T, Kuruma S, Chiba K, Tabata T, Koizumi S, Kikuyama M.**
Biliary carcinogenesis in pancreaticobiliary maljunction. *J Gastroenterol.* févr 2017;52(2):158-63.
143. **El Haddad, S., Chat, L., Allali, N.**
Imagerie des dilatations kystiques du cholédoque (DKC). *Radiopédiatrie.* 2011;
144. **Singham J, Yoshida EM, Scudamore CH.**
Choledochal cysts. Part 3 of 3: management. *Can J Surg.* févr 2010;53(1):51-6.

145. **Shirota C, Hinoki A, Tainaka T, Sumida W, Makita S, Amano H, et al.**
Surgical Strategies for Neonates with Prenatally Diagnosed Congenital Biliary Dilatation. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. mars 2024 [cité 7 oct 2025];59(3):385-8. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346823006553>
146. **Kiriyama S, Kozaka K, Takada T, Strasberg SM, Pitt HA, Gabata T, et al.**
Tokyo Guidelines 2018: diagnostic criteria and severity grading of acute cholangitis (with videos). *J Hepato Biliary Pancreat* [Internet]. janv 2018 [cité 7 oct 2025];25(1):17-30. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jhbp.512>
147. **Gomi H, Solomkin JS, Schlossberg D, Okamoto K, Takada T, Strasberg SM, et al.**
Tokyo Guidelines 2018: antimicrobial therapy for acute cholangitis and cholecystitis. *J Hepato Biliary Pancreat* [Internet]. janv 2018 [cité 7 oct 2025];25(1):3-16. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jhbp.518>
148. **Han S, Obando JV, Bhatt A, Bucobo JC, Chen D, Copland AP, et al.**
Biliary and pancreatic stents. *iGIE* [Internet]. juin 2023 [cité 7 oct 2025];2(2):240-53. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2949708623000535>
149. **Dumonceau JM, Tringali A, Papanikolaou I, Blero D, Mangiavillano B, Schmidt A, et al.**
Endoscopic biliary stenting: indications, choice of stents, and results: European Society of Gastrointestinal Endoscopy (ESGE) Clinical Guideline – Updated October 2017. *Endoscopy* [Internet]. sept 2018 [cité 7 oct 2025];50(09):910-30. Disponible sur: <http://www.thieme-connect.de/DOI/DOI?10.1055/a-0659-9864>
150. **Covey AM, Brown KT.**
Percutaneous Transhepatic Biliary Drainage. *Techniques in Vascular and Interventional Radiology* [Internet]. mars 2008 [cité 7 oct 2025];11(1):14-20. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S108925160800022X>
151. **Devane AM, Annam A, Brody L, Gunn AJ, Himes EA, Patel S, et al.**
Society of Interventional Radiology Quality Improvement Standards for Percutaneous Cholecystostomy and Percutaneous Transhepatic Biliary Interventions. *Journal of Vascular and Interventional Radiology* [Internet]. nov 2020 [cité 7 oct 2025];31(11):1849-56. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1051044320305923>
152. **Turan AS, Jenniskens S, Martens JM, Rutten MJCM, Yo LSF, Van Strijen MJL, et al.**
Complications of percutaneous transhepatic cholangiography and biliary drainage, a multicenter observational study. *Abdom Radiol* [Internet]. 6 août 2021 [cité 7 oct 2025];47(9):3338-44. Disponible sur: <https://link.springer.com/10.1007/s00261-021-03207-4>

- 153. Søreide K, Körner H, Havnen J, Søreide JA.**
Bile duct cysts in adults. *British Journal of Surgery* [Internet]. 17 nov 2004 [cité 8 oct 2025];91(12):1538-48. Disponible sur:
<https://academic.oup.com/bjs/article/91/12/1538/6151128>
- 154. Jones RE, Zagory JA, Clark RA, Pandya SR.**
A narrative review of the modern surgical management of pediatric choledochal cysts. *Transl Gastroenterol Hepatol* [Internet]. juill 2021 [cité 8 oct 2025];6:37-37. Disponible sur: <https://tgh.amegroups.com/article/view/6284/html>
- 155. Diao M, Li L, Dong N, Li Q, Cheng W.**
Single-incision laparoscopic Roux-en-Y hepaticojejunostomy using conventional instruments for children with choledochal cysts. *Surg Endosc* [Internet]. juin 2012 [cité 8 oct 2025];26(6):1784-90. Disponible sur: <http://link.springer.com/10.1007/s00464-011-2110-6>
- 156. De Kleine RH, Ten Hove A, Hulscher JBF.**
Long-term morbidity and follow-up after choledochal malformation surgery; A plea for a quality of life study. *Seminars in Pediatric Surgery* [Internet]. août 2020 [cité 8 oct 2025];29(4):150942. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1055858620300627>
- 157. Orozco G, Shah MB, Gupta M, Marti F, Mei X, Ancheta A, et al.**
Liver transplantation for biliary cysts: perioperative and long-term outcomes. *HPB* [Internet]. août 2023 [cité 8 oct 2025];25(8):954-61. Disponible sur:
<https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1365182X23001302>
- 158. Ghotbi J, Yaqub S, Søreide K.**
Management of extrahepatic bile duct cysts. *British Journal of Surgery* [Internet]. 6 sept 2023 [cité 8 oct 2025];110(10):1252-5. Disponible sur:
<https://academic.oup.com/bjs/article/110/10/1252/7133760>
- 159. Iglesias N, Huerta CT, Lynn R, Perez EA.**
Biliary Reconstruction with Hepaticoduodenostomy Versus Hepaticojejunostomy After Choledochal Cyst Resection: A Narrative Review. *JCM* [Internet]. 31 oct 2024 [cité 8 oct 2025];13(21):6556. Disponible sur: <https://www.mdpi.com/2077-0383/13/21/6556>

- 160. Saad M, Abu-El-Haija M, Lin TK, Towbin AJ, Trout AT, Bernieh A, et al.**
Endoscopic cystostomy and biliary sphincterotomy for choledochoceles: A pediatric case series. *JPGN rep* [Internet]. nov 2024 [cité 8 oct 2025];5(4):475-9. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1002/jpr3.12118>
- 161. Judah JR.**
Endoscopic therapy of benign biliary strictures. *WJG* [Internet]. 2007 [cité 8 oct 2025];13(26):3531. Disponible sur: <https://www.wjgnet.com/1007-9327/full/v13/i26/3531.htm>
- 162. Urushihara N, Fukumoto K, Fukuzawa H, Mitsunaga M, Watanabe K, Aoba T, et al.**
Long-term outcomes after excision of choledochal cysts in a single institution: Operative procedures and late complications. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. déc 2012 [cité 9 oct 2025];47(12):2169-74. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S0022346812007038>
- 163. Ono S, Fumino S, Shimadera S, Iwai N.**
Long-term outcomes after hepaticojejunostomy for choledochal cyst: a 10- to 27-year follow-up. *Journal of Pediatric Surgery* [Internet]. févr 2010 [cité 9 oct 2025];45(2):376-8. Disponible sur: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S002234680900877X>
- 164. Ohashi T, Wakai T, Kubota M, Matsuda Y, Arai Y, Ohyama T, et al.**
Risk of subsequent biliary malignancy in patients undergoing cyst excision for congenital choledochal cysts. *J of Gastro and Hepatol* [Internet]. févr 2013 [cité 9 oct 2025];28(2):243-7. Disponible sur: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/10.1111/j.1440-1746.2012.07260.x>
- 165. Soares KC, Kim Y, Spolverato G, Maithel S, Bauer TW, Marques H, et al.**
Presentation and Clinical Outcomes of Choledochal Cysts in Children and Adults: A Multi-institutional Analysis. *JAMA Surg* [Internet]. 1 juin 2015 [cité 9 oct 2025];150(6):577. Disponible sur: <http://archsurg.jamanetwork.com/article.aspx?doi=10.1001/jamasurg.2015.0226>



قسم الطبيب :

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف

والأحوال باذلة وسعي في إنقاذها من الهلاك والمرض

و الأثم والقتل.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، و أكتم

سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلة رعايتي الطبية للقريب والبعيد، للصالح

والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، وأسخره لنفع الإنسان لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنني، وأكون أختا لكل زميل في المهنة الطبية متعاونين

على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلانيتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيد



أطروحة رقم 319

سنة 2025

التوسع الكيسي الخلقي للقناة الصفراوية الرئيسية عند الطفل: تجربة 16 حالة

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2025/12/16

من طرف

الانسة **مريم مرزاق**

المزداة في 21 أكتوبر 2000 ببني ملال

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

التوسع الكيسي – آلام البطن

التصوير بالرنين المغناطيسي للطرق الصفراوية – (Bili IRM) الجراحة

اللجنة

الرئيس

المشرفة

الحكام

م. أولاد الصياد

أستاذ في جراحة الأطفال

ن. عبالة

أستاذة في جراحة الأطفال

ا. ا. كميلي

أستاذ في جراحة الأطفال

ع. بورهوات

أستاذة مبرزة في طب الأطفال

ا. زويطة

أستاذة في طب الأشعة

السيد

السيدة

السيد

السيدة

السيدة