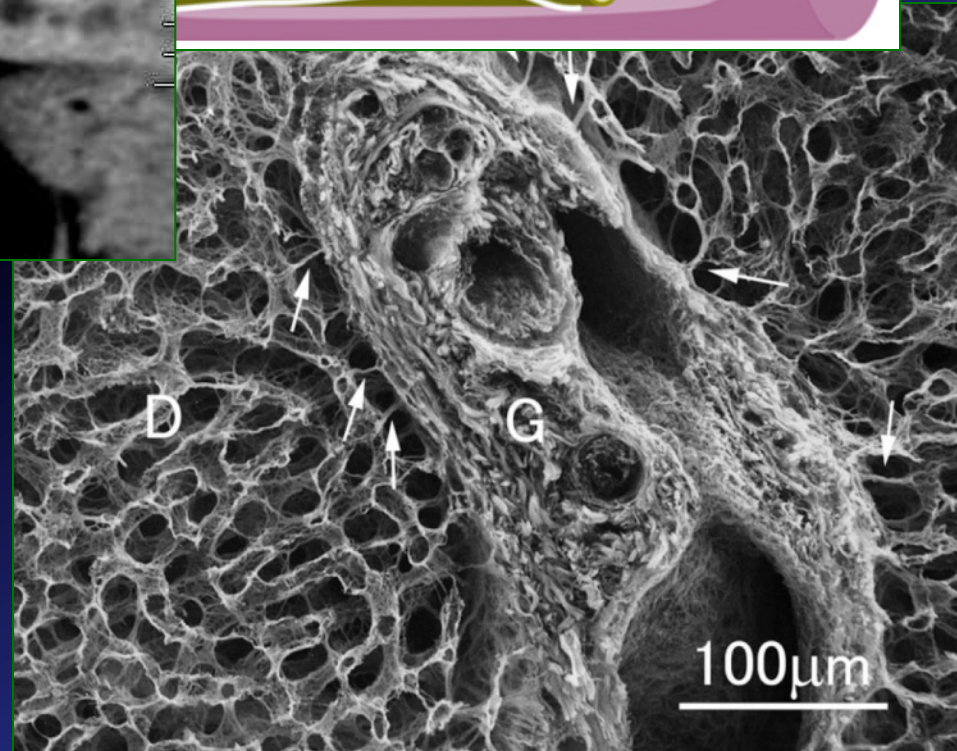
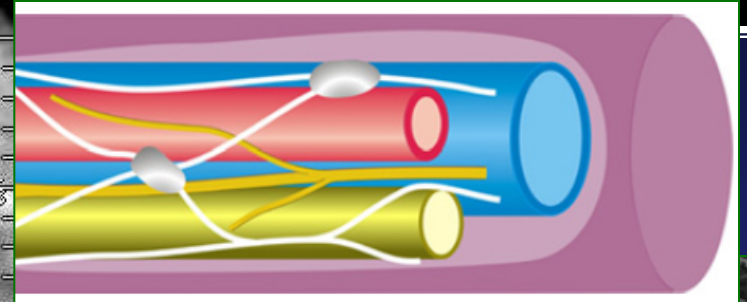
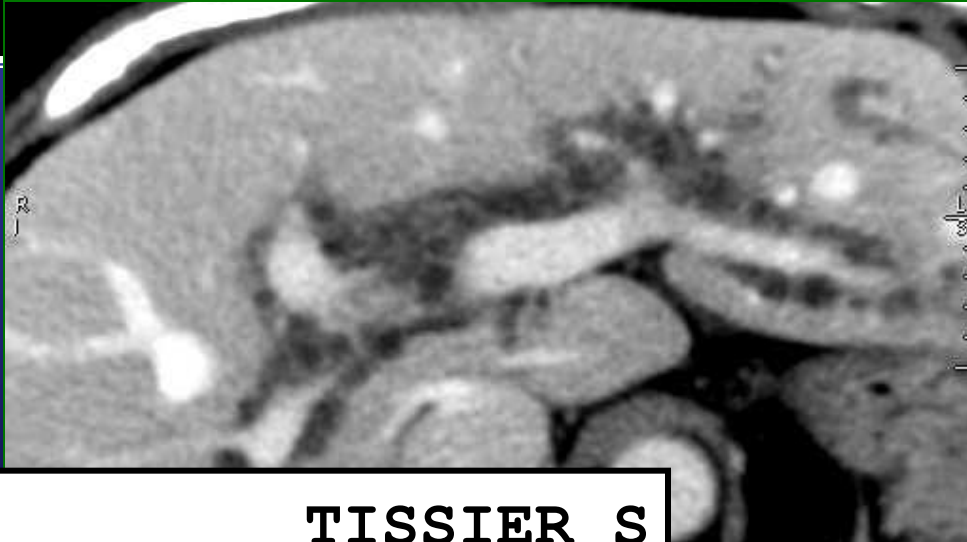


Les kystes peri-biliaires :

Une pathogénie mystérieuse et une imagerie contradictoire



TISSIER S
PROUST C
LEFEVRE - TISSIER C
REGENT D

- JFR - Octobre - 2009 -
- Imagerie médicale -
- CHU Nancy / Brabois -

Kystes péri-biliaires

Objectifs

- 1/** Connaître l'épidémiologie et l'aspect anatomopathologique des kystes péri-biliaires (KPB)
- 2/** Discuter les principaux mécanismes physiopathologiques évoqués à l'origine des KPB
- 3/** Illustrer le diagnostic positif et différentiel

Kystes péri-biliaires

Généralités

Ils sont décrits pour la première fois en 1984, par Nakanuma, après leur découverte fortuite lors de 8 examens autopsiques du foie sous la forme de formations kystiques séreuses en position exclusivement hilare et péri-portale. Ces kystes ronds ou ovoïdes, avec de fines parois (épithélium simple couche cuboïde ou pavimenteux) ne communiquent pas avec les voies biliaires.

Les études plus approfondies de ces **kystes péri-biliaires (KPB)** initialement étiquetés « multiples kystes du hile du foie », « kystes hépato-biliaires » ou « kystes hépatiques d'origine péri-ductale » ont montré que ces formations liquidiennes dérivent de la dilatation kystique des glandes péri-ductales. Ces éléments microstructurels physiologiques peu connus, situés autour des canaux biliaires les plus larges sont appelés **glandes péri-biliaires (GPB)**.

Les récents progrès en imagerie hépato-biliaire permettent à l'heure actuelle de mettre en évidence ces anomalies du foie, de les situer précisément et d'en discuter l'origine.

Kystes péri-biliaires

Plan

- 1/ Généralités**
- 2/ Anatomie du tractus biliaire**
- 3/ Histologie et embryologie**
- 4/ Incidence, anatomopathologie et physiopathologie**
- 5/ Diagnostic positif et évolution naturelle**
- 6/ Diagnostic différentiel**
- 7/ Imagerie comparative**
- 8/ Conclusion**

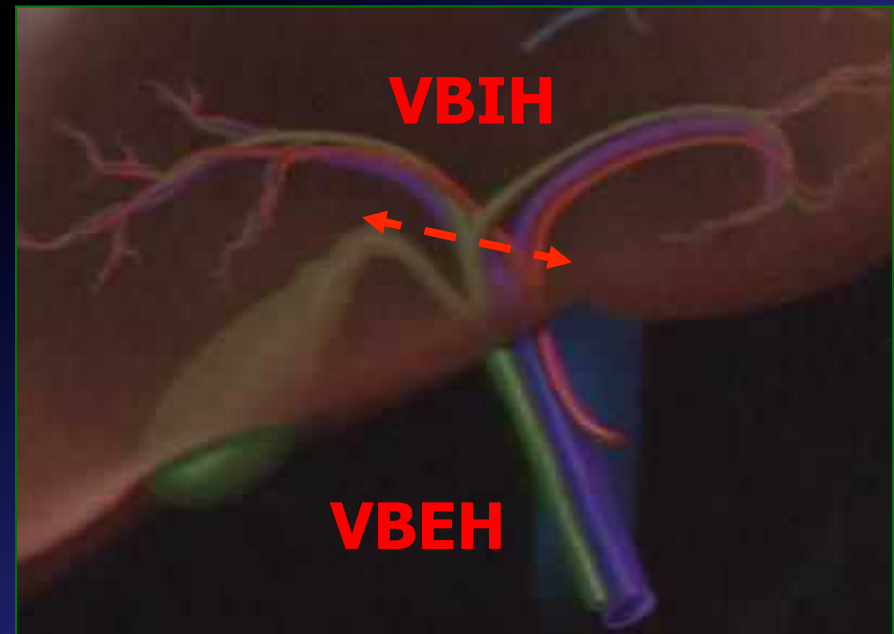
Kystes péri-biliaires

Anatomie

Le tractus biliaire est un système excrétoire drainant la bile du foie jusqu' au duodénum.

Ce tractus biliaire est divisé selon l'anatomie en :

- voies biliaires extra-hépatiques ou **VBEH** : canal hépatique commun et cholédoque, vésicule et canal cystique
- voies biliaires intra-hépatiques ou **VBIH** : voies biliaires en amont de la convergence

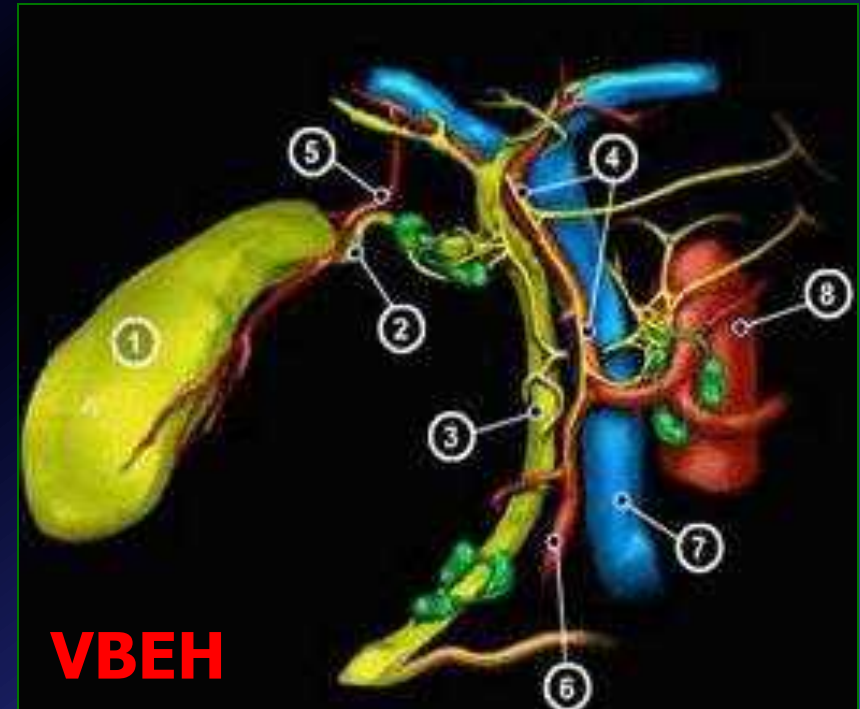


VB extra-hépatiques

Le canal hépatique commun et le cholédoque composent la voie biliaire principale pédiculaire avec en arrière la veine porte et à gauche et en avant, l'artère hépatique.

Sa vascularisation provient de branches de l'artère hépatique au niveau proximal et de collatérales de l'artère gastroduodénale et de l'arcade pancréatico-duodénale postérieure pour le cholédoque.

Le canal cystique s'abouche au niveau du confluent biliaire inférieur, habituellement à la face latérale droite de la voie biliaire principale sus-pancréatique.



VB intra-hépatiques

- Canaux proximaux **macroscopiques** :

→ Canaux biliaires droit et gauche,

Ces deux canaux sont situés dans le plan de la plaque hilaire, à laquelle ils adhèrent et qui assure leur vascularisation de contact par des branches de petite taille de l'artère hépatique. La convergence biliaire supérieure est située

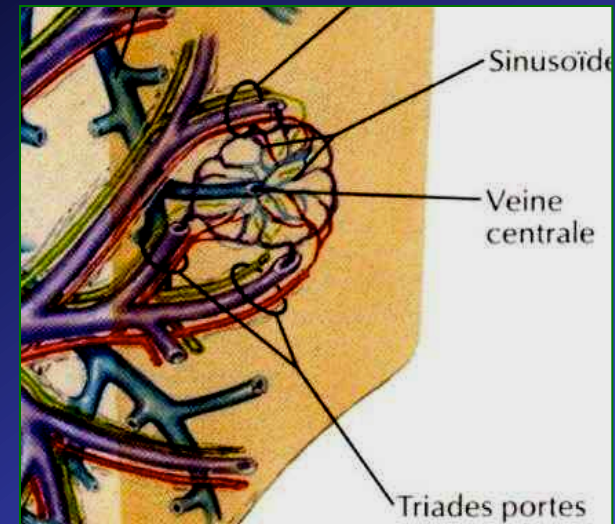
à la partie droite du hile hépatique, toujours en situation crâniale par rapport à la bifurcation artérielle et sensiblement à la même hauteur que la bifurcation portale, qui est plus postérieure. Le toit de la convergence biliaire supérieure est formé par la plaque hilaire, qui est un épaissement fibreux localisé de la capsule hépatique.



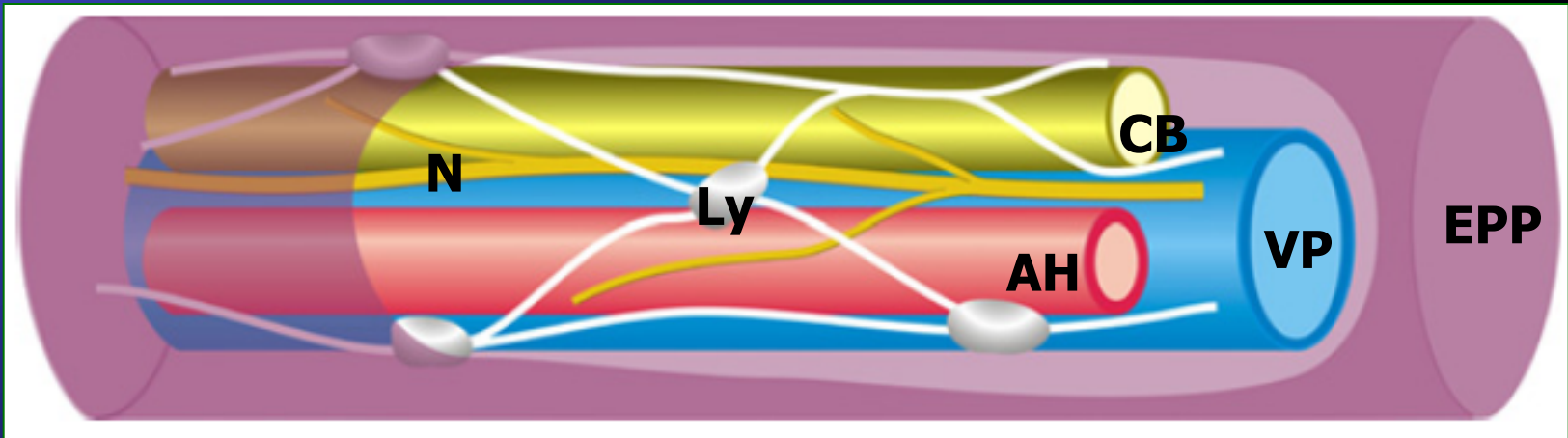
→ canaux segmentaires, sous segmentaires et sectoriels.

- Canaux distaux **microscopiques** :

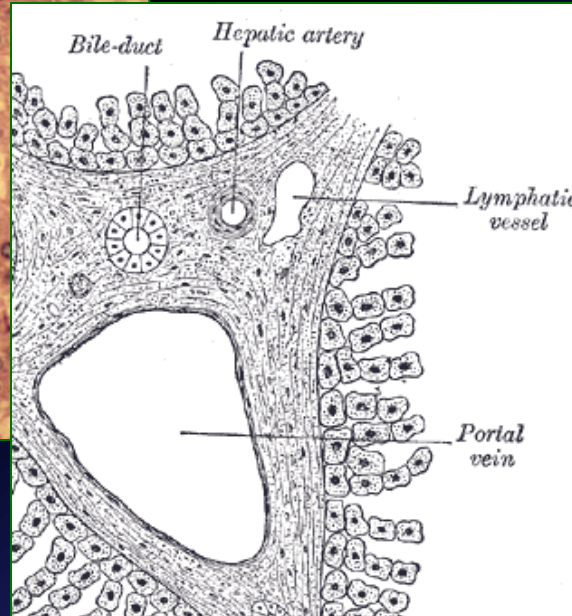
→ canaux septaux, interlobulaires et ductules biliaires



L'espace péri-portal comporte macroscopiquement une veine portale centrale (VP) accompagnée d'un canal biliaire (CB) et d'une artère hépatique (AH), autour de ce triptyque gravite un réseau de lymphatique (Ly) et des structures nerveuses (N).



Espace péri-portal



Microscopiquement, on retrouve dans cet espace péri-portal :
des lymphatiques (drainant la lymphe des espaces de Disse jusqu'au hile et se connectant aux lymphatiques de la capsule de Glisson), **des cellules inflammatoires** (lymphocytes et macrophages++), **du tissu conjonctif de type I**, la **plaque péri-portale** et l'**espace de Mall**, des **structures neurologiques** (sympathique et parasympathique)

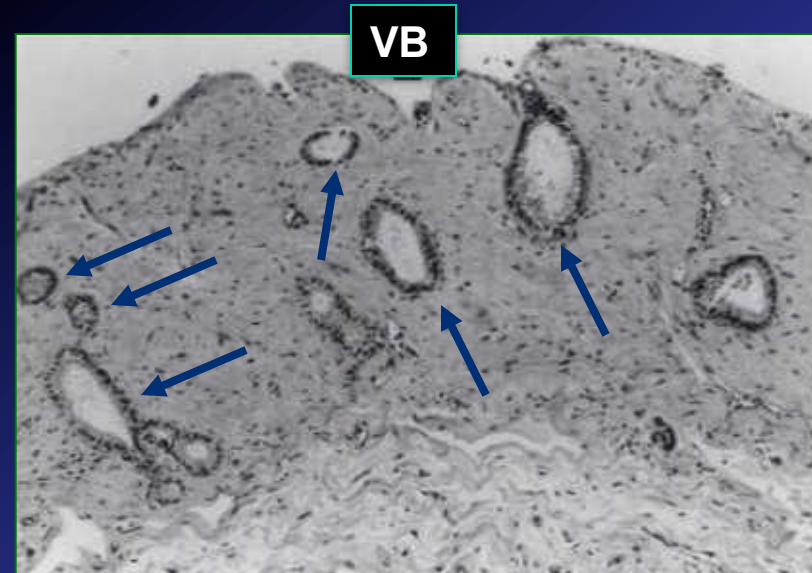
Kystes péri-biliaires

Histologie

Le tractus biliaire en dehors de sa fonction canalaire principale, sécrète et absorbe un certain nombre de substances (eau et électrolytes) afin de modifier la composition et la fluidité de la bile.

2 unités sécrétoires participent à la composition de la bile : **les hépatocytes** et **les cellules épithéliales biliaires**, incluant **les glandes péri-biliaires**.

Ces glandes péri-biliaires (GPB) sont des éléments glandulaires (➡) situés le long des voies biliaires surtout intra-hépatiques de gros calibre et extra-hépatiques.



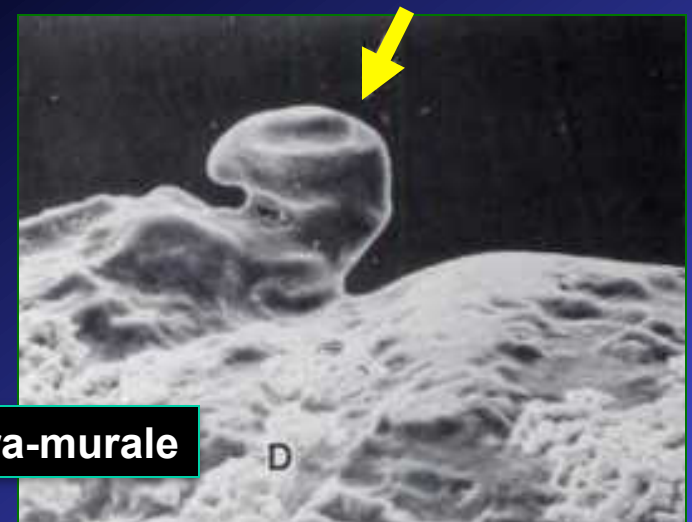
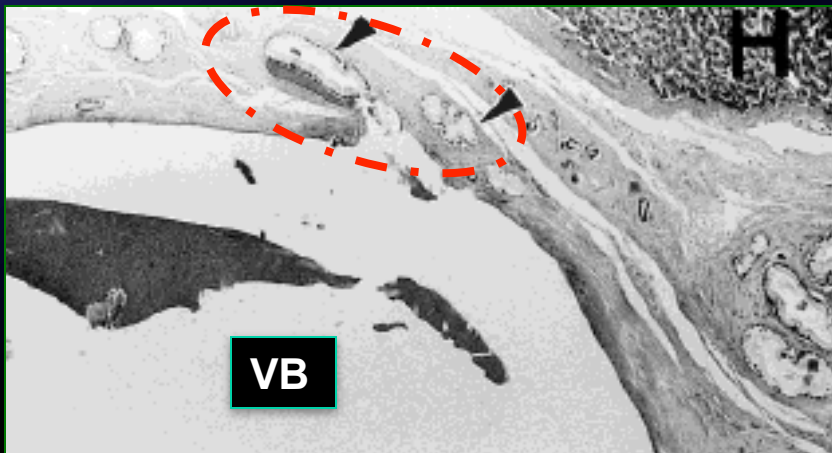
Kystes péri-biliaires

Histologie

Deux catégories de GPB sont décrites selon leur situation par rapport au canal biliaire :

→ Les GPB intra-murales (GPBI):

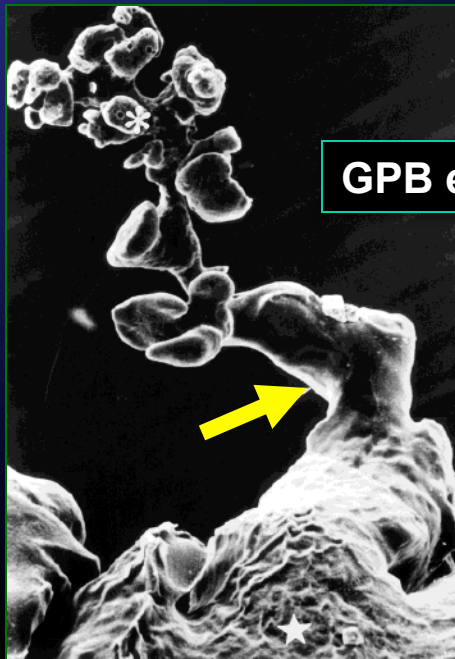
Ces GPB sont présentes au sein même de la paroi fibreuse de la voie biliaire et composées d'un simple acinus glandulaire tubulo-alvéolaire avec quelques branches. Elles apparaissent comme de petites poches s'ouvrant dans le canal biliaire. Les acini sont principalement **mucineux** sécrétant une mucine neutre ou légèrement acide.



GPB intra-murale

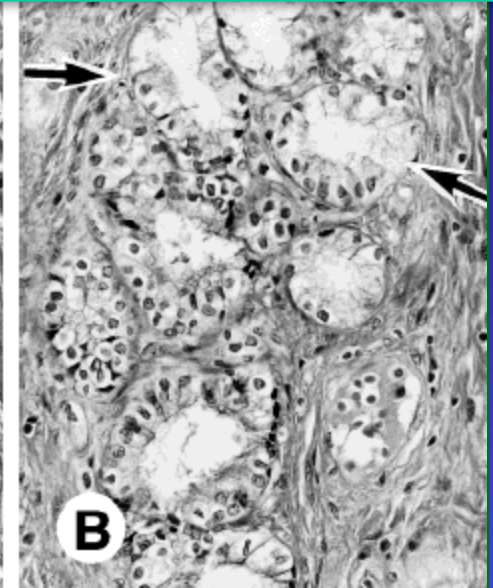
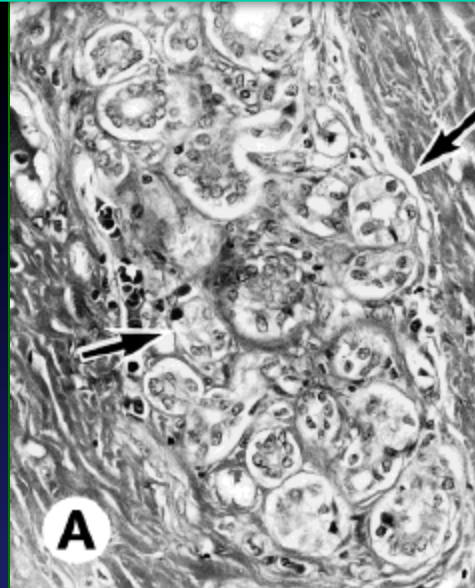
→ **Les GPB extra-murales (GPBE)** : ces GPB sont elles situées dans le tissu de soutien péri-ductal, à l'extérieur de la paroi biliaire. Elles sont disposées régulièrement des deux côtés du canal biliaire le long du parenchyme lobulaire hépatique.

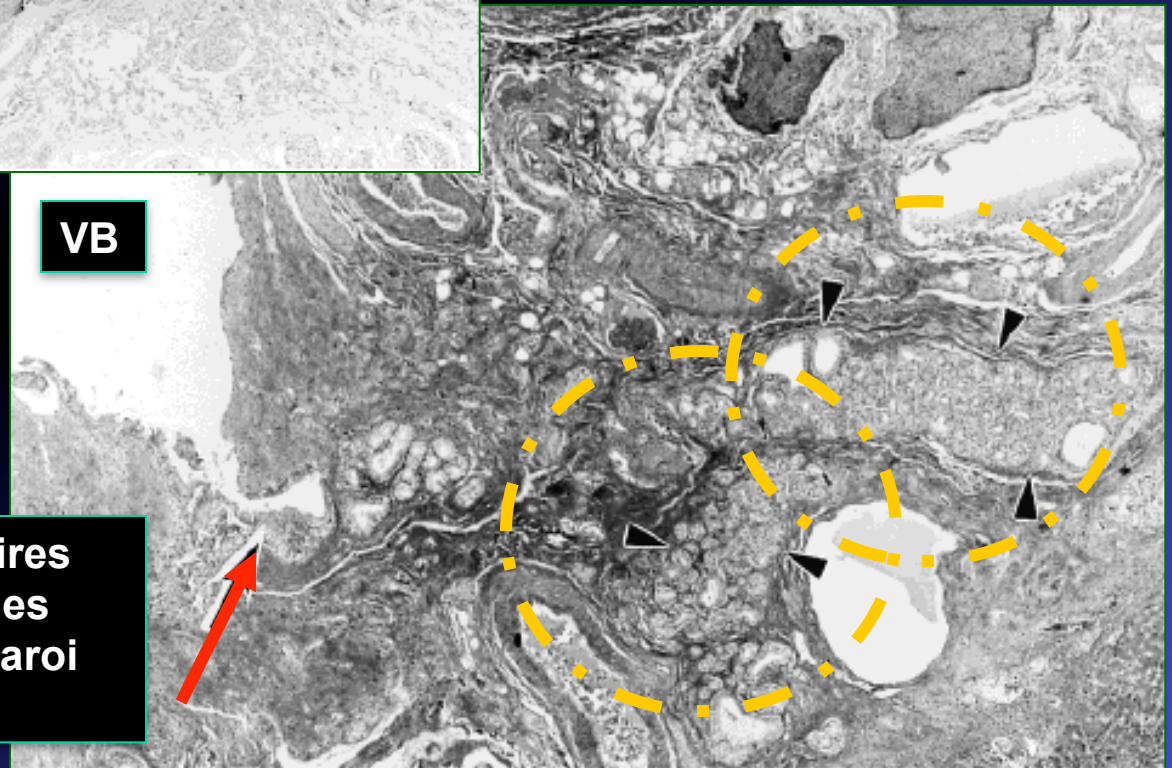
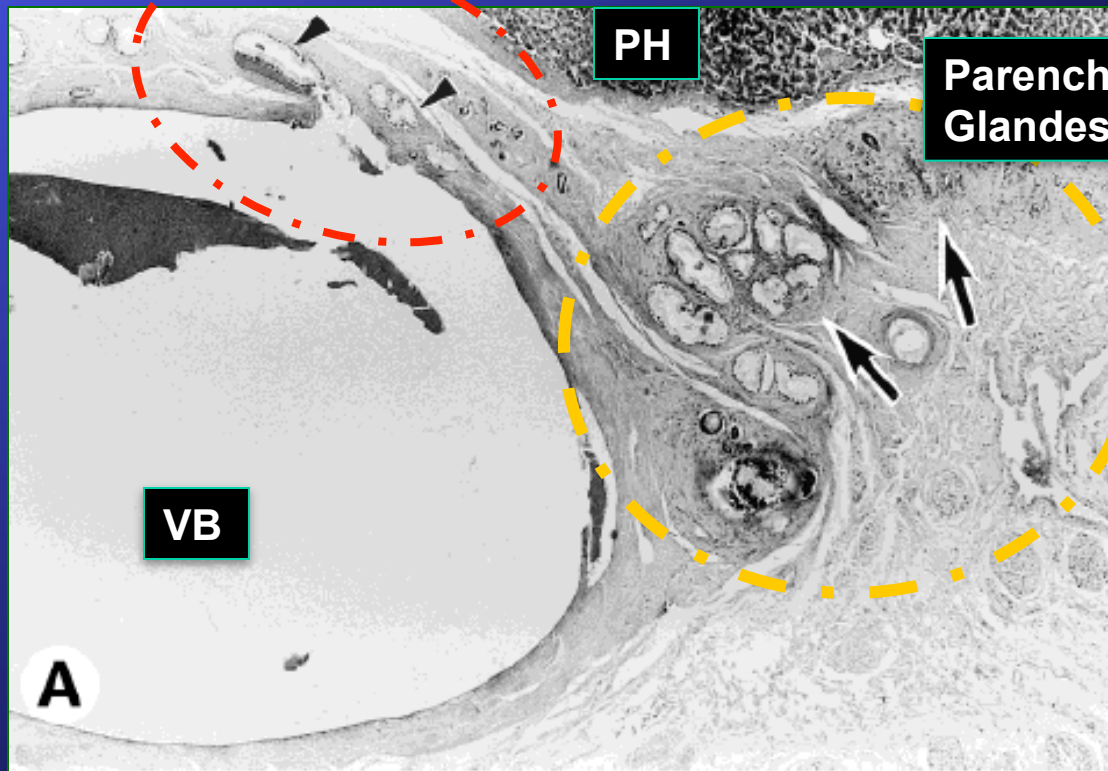
Les glandes sont formées de plusieurs lobules se rejoignant, chacun composé de plusieurs acini. Ces **acini séro-mucineux** (à forte prédominance **séreuse**) apparaissent comme une grappe attachée à la voie biliaire grâce des conduits distincts composés de tissu fibreux et d'un simple épithélium pavimenteux. Certains de ces acini montrent une différenciation pancréatique exocrine-like.



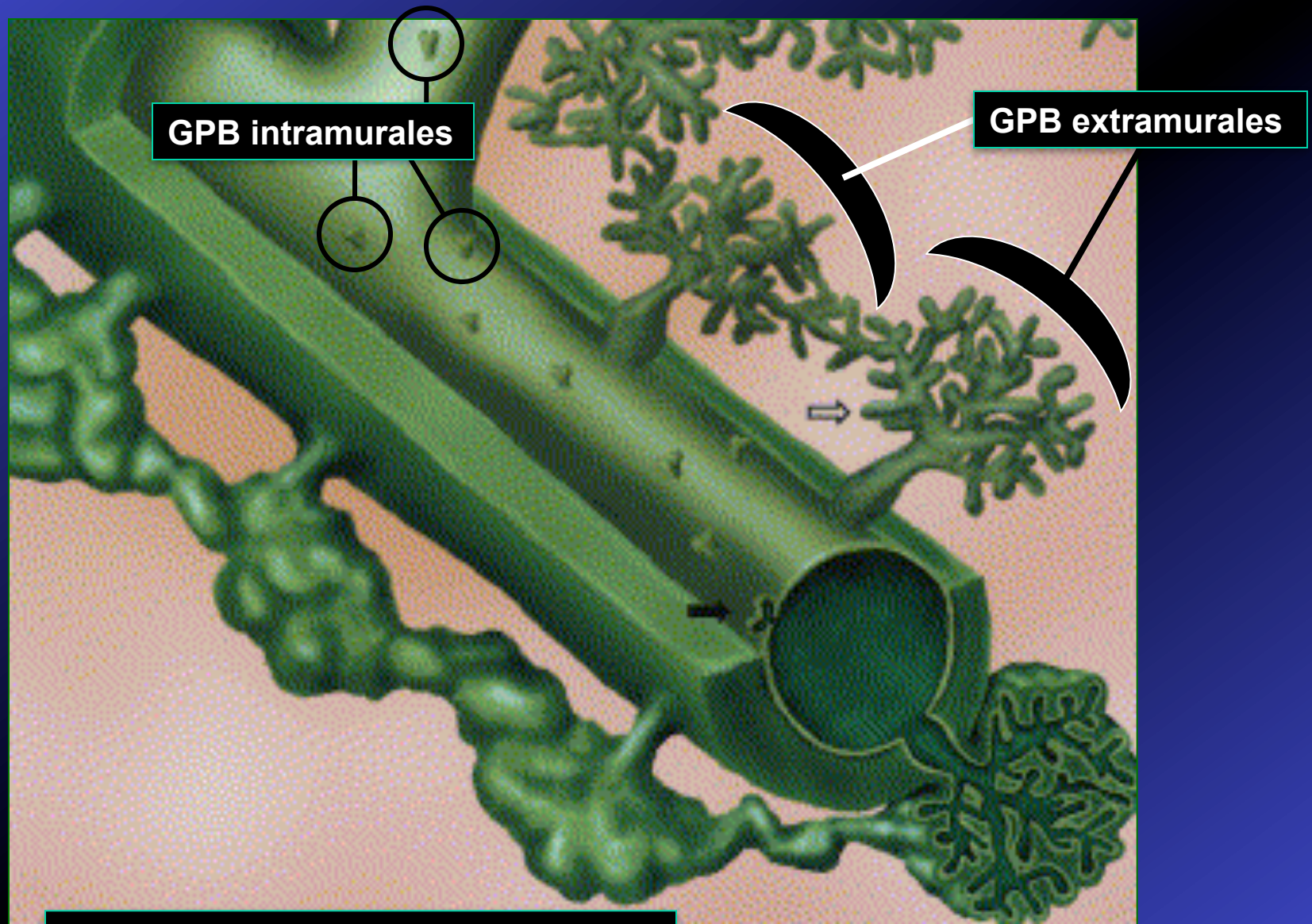
GPB extra-murale

GPB extra-murale avec lobules composés principalement de cellules acinaires séreuses (A) et mucineuses (B)





Lobules d'éléments glandulaires
dans le tissu périductal dont les
conduits cheminent dans la paroi
des VB



Représentation artistique des rapports et de la répartition des GPB

Répartition des glandes PB le long du tractus biliaire :

→ Au niveau des **VBIH**

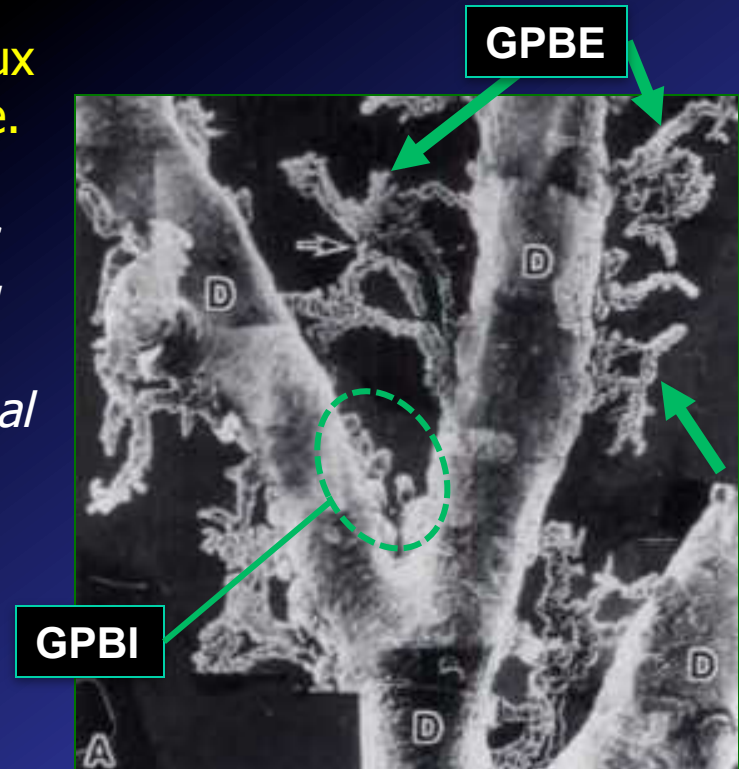
Les glandes extramurales sont typiquement identifiées en regard des canaux segmentaires et sectoriels. Elles se distribuent de manière diffuse et au hasard en regard des canaux de gros calibre. Elles deviennent plus rares en distalité .

Les glandes intra-murales sont plus éparses au niveaux des VBIH.

→ Au niveau des **VBEH**

Situées le long du tractus biliaire extra-hépatique, elles présentent une distribution similaire aux canaux biliaires droit et gauche à hauteur du hile hépatique.

Elles sont principalement composées d'éléments tubulo-alvéolaires organisés en groupe glandulaires mucineux, et sont localisées en profondeur du tissu pariétal (donc principalement intra-murales). Les ostiums sont disposés régulièrement le long du canal
Leur fonction est de concentrer la bile avec transfert des constituants biliaires vers les lymphatiques. L'activité sécrétoire est surtout mucineuse.



Kystes péri-biliaires

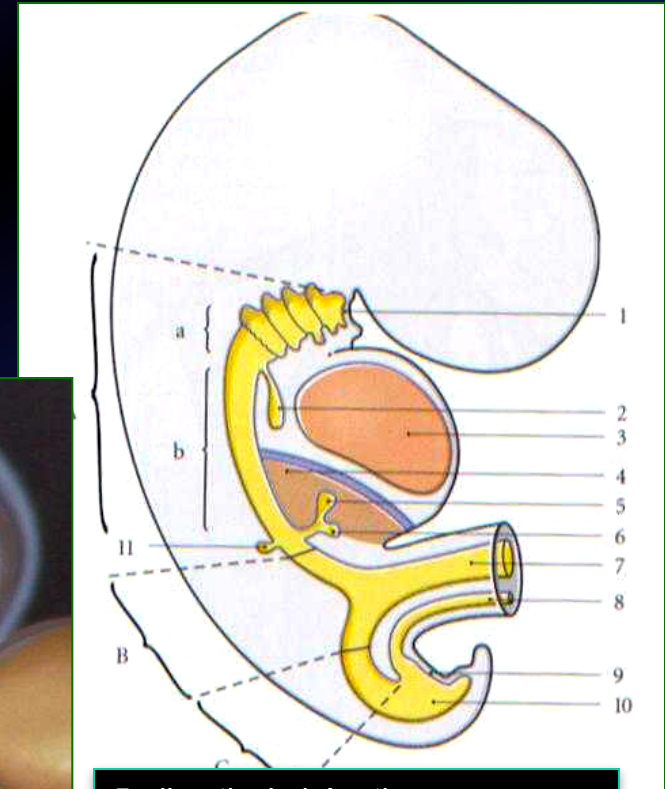
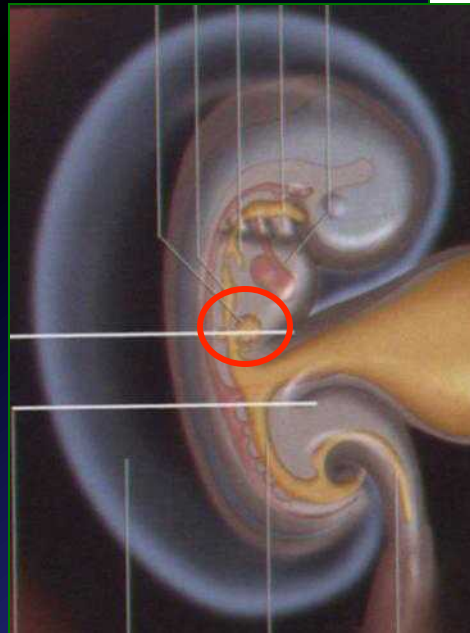
Embryologie

Le **diverticule hépatique** (bourgeon endodermal) apparaît dès la 3ème semaine de gestation (SG) et se sépare en deux parties :

→ **crâniale hépatique** (amas de cellules précurseurs), qui va pénétrer le tissu mésenchymateux adjacent et rencontrer un plexus capillaire en développement, autour des voies biliaires et des veines ombilicales.

S'en suivra la formation des lobules hépatiques et des sinusoides.

→ **caudale biliaire** qui formera la vésicule biliaire, le canal cystique et les VBEH



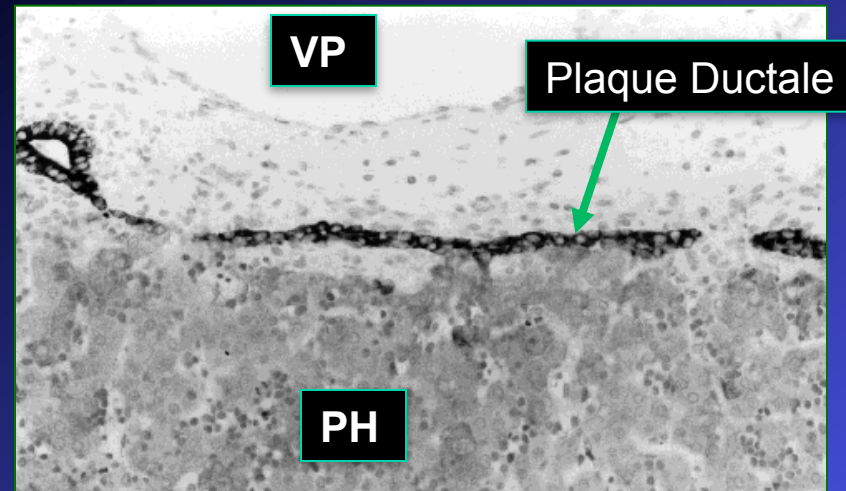
- 5: diverticule hépatique
- 6. Bourgeon pancréatique ventral
- 11. Bourgeon pancréatique dorsal

Les **VBIH** dérivent de l'ébauche crâniale parenchymateuse du diverticule hépatique, plus précisément de la **plaque ductale** qui est une structure composée d'hépatocytes immatures autour de la veine porte. Son processus de développement progresse de manière centrifuge de la proximalité portale vers la distalité.

- **Phase de la plaque ductale** (6 à 9 semaines de gestation) : les hépatocytes immatures péri-portaux en contact avec le mésenchyme autour de la veine porte vont former un cordon à deux couches (tubule immature) appelé la plaque ductale.
- **Phase de migration** (à 10 semaines de gestation) : quelques zones de la plaque ductale commencent à migrer dans le mésenchyme formant des cordons à double couche de cellules épithéliales biliaires.
- **Phase de formation des canaux biliaires** : ces cordons se transforment petit à petit en tubules / maximum vers 20 semaines.
 - à 30 semaines les cellules migrantes se sont complètement transformées en tubules. A l'opposé, la plaque ductale disparaît à la 25ème semaine.

Les canaux biliaires périphériques distaux se développent selon une embryologie similaire aux canaux proximaux, mais de manière retardée (à partir de la 15-19^{ème} jusqu'à la 33^{ème} SG).

Le système biliaire intra-hépatique est encore immature à la naissance.



Les **VBEH** proviennent de l' ébauche caudale biliaire du diverticule hépatique.

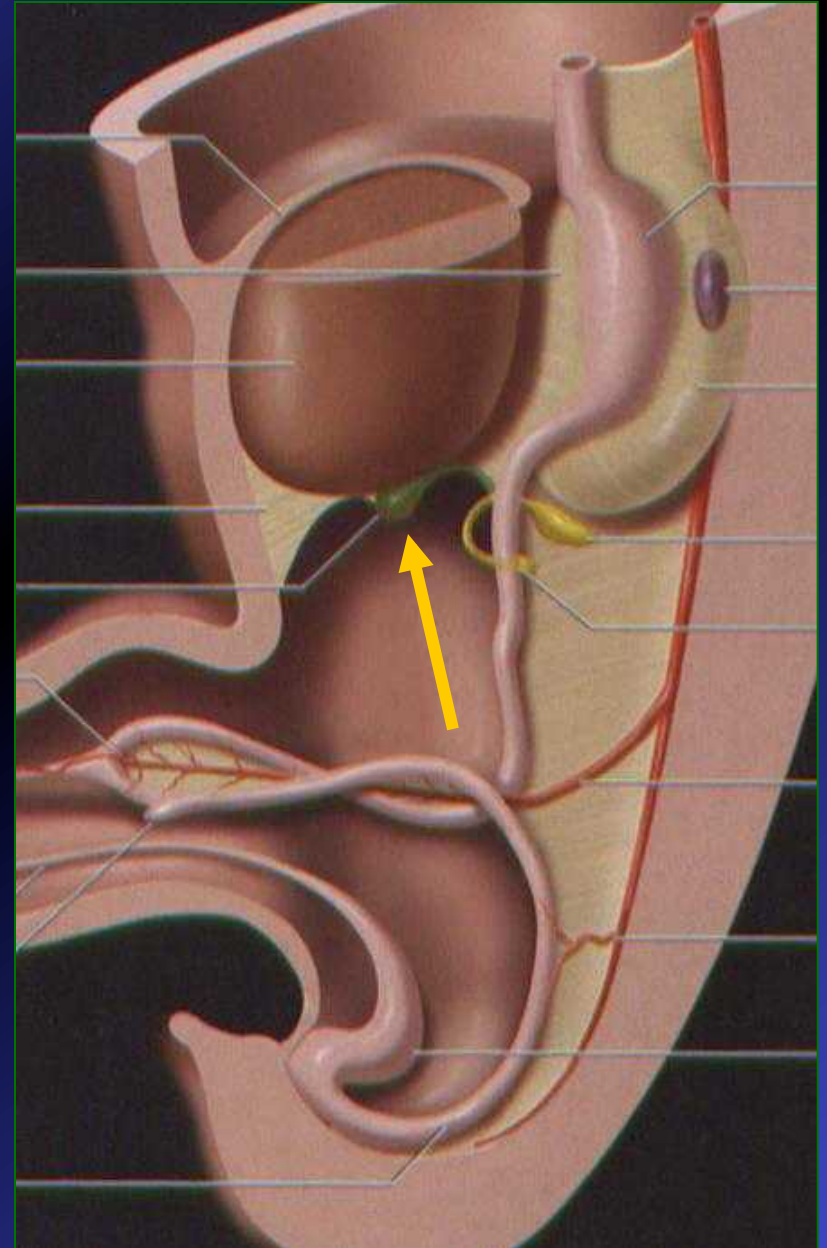
L'épithélium linéaire biliaire est en continuité :

- ✓ d' une part avec le duodénum en distalité

- qui donneront naissance à la vésicule, la majorité du canal cystique et au cholédoque.

- ✓ et d' autre part avec les cellules hépatiques précurseurs en proximalité

- qui donneront naissance au segment extra-hépatique des canaux droit et gauche, au canal hépatique commun et à une partie du canal cystique.



Embryologie des glandes péri-biliaires

→ Les **glandes PB intra-hépatiques** notamment extramuraux naissent également de la plaque ductale. Elles apparaissent initialement comme de petites évaginations branchées sur les voies biliaires de gros calibre. Ces tubules vont se diviser et s'agréger en structures acinaires entourées de mésenchyme (**GPB immature**). Après la naissance, ces acini continuent à augmenter en nombre et s'organisent jusqu'à une maturation finale obtenue vers l'âge de 15 ans.

La différenciation histologique quelquefois retrouvée en tissu exocrine pancréatique (hétérotopique non métaplasique) survient pendant l'enfance.

→ Les **glandes PB extra-hépatiques** : débutent par de petites évaginations sacculaires de la lumière cholédocienne dans le mésenchyme adjacent qui sont observées à 11-12 SG. Ces sacs épithéliaux vont s'enrichir du mésenchyme adjacent pour prendre une forme pseudo-kystique puis glandulaire. Le nombre de ces acini glandulaires est maximum lors de la 1^{ère} année de vie.

Kystes péri-biliaires

Incidence et associations pathologiques

L'étude de Terada sur 1000 foies autopsiés apporte des informations sur la prévalence de cette anomalie :
Ces kystes ont été retrouvés dans **20,2%** des foies examinés avec différents degrés évolutifs de dilatation entre les glandes péri-biliaires et les kystes péri-biliaires, la

prévalence de cette anomalie
L'étude de Terada sur 1000 foies autopsiés apporte des informations sur la prévalence de cette anomalie :
Ces kystes ont été retrouvés dans **20,2%** des foies examinés avec différents degrés évolutifs de dilatation entre les glandes péri-biliaires et les kystes péri-biliaires, la majorité de ces derniers étant microscopique.

La fréquence de ces kystes était plus élevée lors

- 50 % en cas de **d'atteinte hépatique chronique**
- 31 % en cas de **cirrhose**
- 38 % en cas d' **cholangite ascendante intra-hépatique**

Kystes péri-biliaires

Incidence et associations pathologiques

Malgré le faible nombre de foies observés, des transformations kystiques péri-biliaires sont notées dans 100% des cas d'**hypertension portale idiopathique et de polykystose hépato-rénale de l'adulte**. Dans le cadre de la polykystose pépabiliaire autosomique dominante (PKHR), les KPB sont fréquents (73% des cas de polykystose hépatique Okada), le reste de la population atteinte d'hypertension portale idiopathique hépato-rénale autosomique dominante (PKHR), les KPB sont fréquents (73% des cas de polykystose hépatique Okada). Comme rapporté par Okada, 2,6% des KPB au sein de greffons hépatiques après transplantation orthotopique (probablement par traumatisme hilair chirurgical).

2,6%

des KPB au sein de greffons hépatiques après transplantation orthotopique

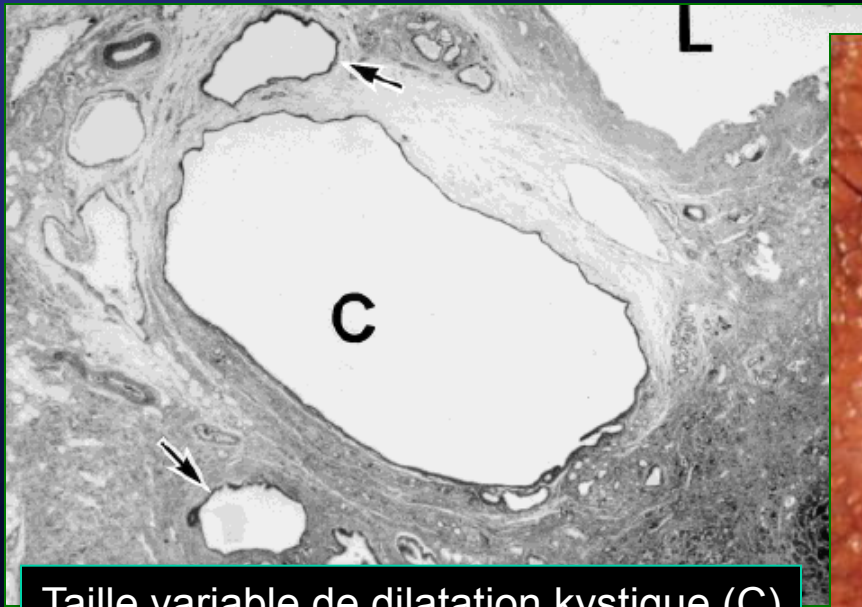
Enfin, des remaniements kystiques péri-biliaires ne sont pas retrouvés ou seulement de manière très focale au sein d'un foie normal

(5% des foies normaux).

Kystes péri-biliaires

Anatomie pathologique

Les kystes sont donc de taille variable, de quelques éléments microscopiques péri-ductaux dilatés aux kystes macroscopiques. Ils sont bordés par un épithélium simple couche pavimenteux, cuboïdal ou de cellules aplaties, sans atypie et entourés de tissu conjonctif présentant des signes modérés d'infiltration inflammatoire chronique.



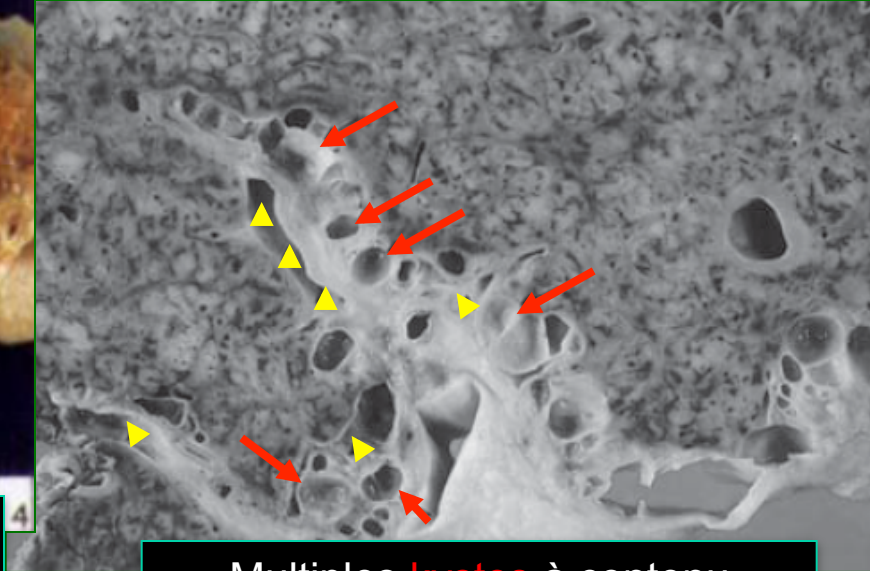
Taille variable de dilatation kystique (C)
microscopique de glande péri-biliaire
intra-hépatique sur cirrhose hépatique



Kystes de taille variable du tissu
conjonctif péri-portal gauche



Volumineux kystes de l'espace péri-portal associés à des microkystes péri-biliaires distaux.



Multiple **kystes** à contenu séreux autour des **voies biliaires**

La réalisation de paracentèses de ces kystes péri-biliaires (Okada) a montré qu'ils contiennent un fluide séreux incolore.

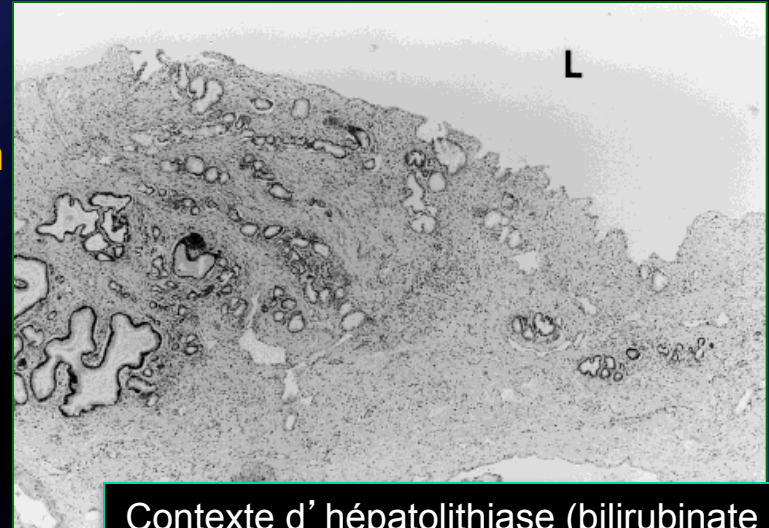
La kystographie contemporaine confirme le caractère isolé sans communication avec les voies biliaires ou les autres kystes.

Deux principaux mécanismes physiopathologiques sont évoqués à l'origine de la transformation kystique des glandes péri-biliaires :

1/ Dans le tableau d'atteinte hépatique sévère avec **hypertension portale**, l'hypothèse d'une anomalie du flux veineux porte semble jouer un rôle important dans la formation de ces kystes. Une participation artérielle hépatique est également évoquée. Dans ce contexte, les études ont montré des remaniements nécro-inflammatoires des GPB avec troubles circulatoires. L'oblitération inflammatoire des conduits des GPB aboutirait à des kystes rétentionnels, suite à la réponse proliférative des GPB lors des phases de régénération hépatiques (facteur de croissance hépatocytaire).

*En cas d'**infection systémique et de lithiase biliaire** l'obstruction inflammatoire des conduits glandulaires est liée respectivement à une atteinte cholangitique et une ischémie péri-biliaire par hyperpression.*

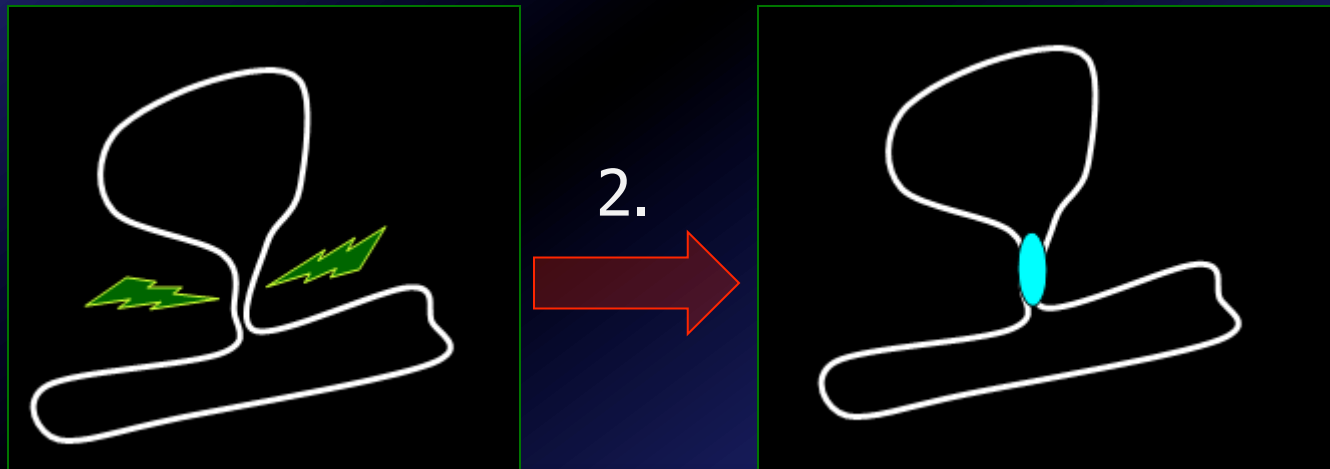
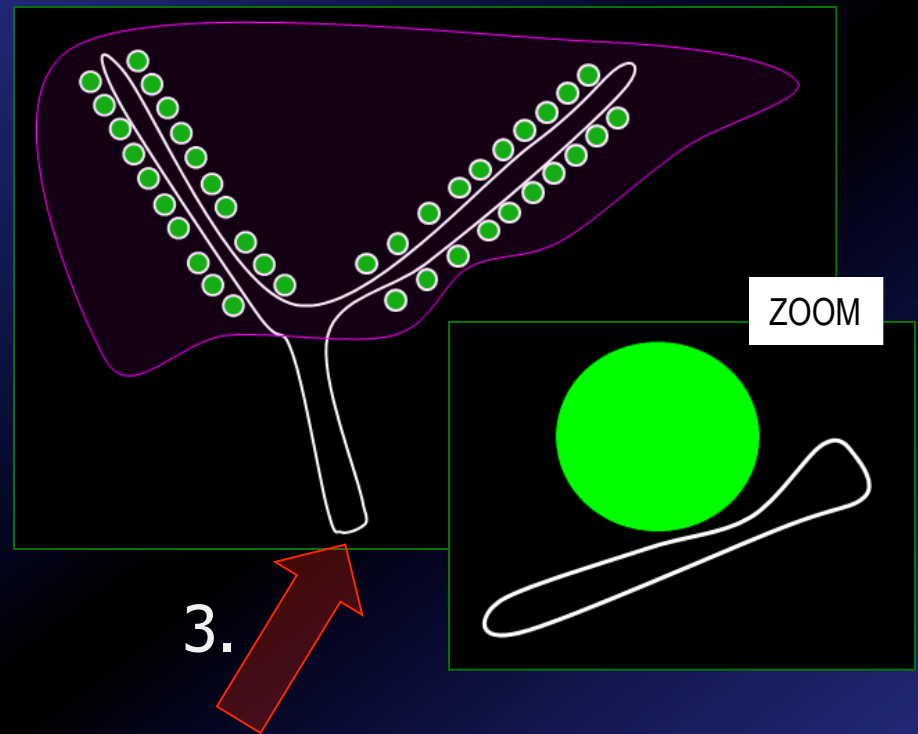
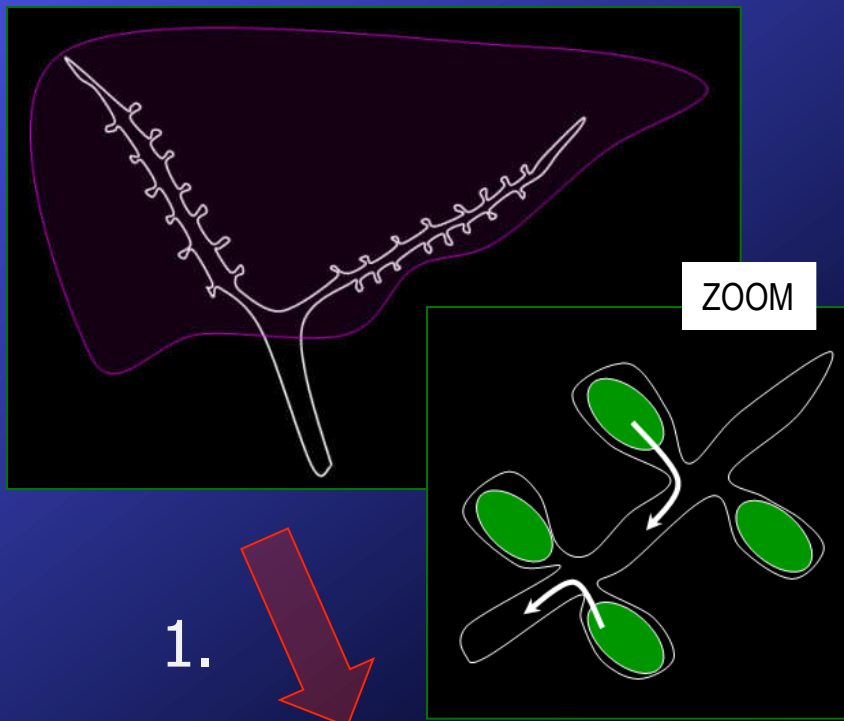
2/ Le deuxième mécanisme semble être héréditaire et lié à l'expression génomique de la maladie polykystique de l'adulte aboutissant à la formation de structures kystiques (polycystine 1 et 2). Histologiquement, il existe une dilatation glandulaire diffuse sans transformation nécro-inflammatoire.



Contexte d'hépatolithiase (bilirubinate de calcium) : prolifération et fibrose des parois des GPB



Polykystose hépatique de l'adulte



Mécanisme de formation des KPB en cas d'atteinte hépatique sévère avec HTP :

- 1. Facteur déclenchant** (vasculaire portal/cholangite/ischémie etc...)
- 2. Fibrose et obstruction canalaire**
- 3. Dilatation, kystisation et isolement des glandes péri-biliaires.**

Kystes péri-biliaires

Diagnostic positif

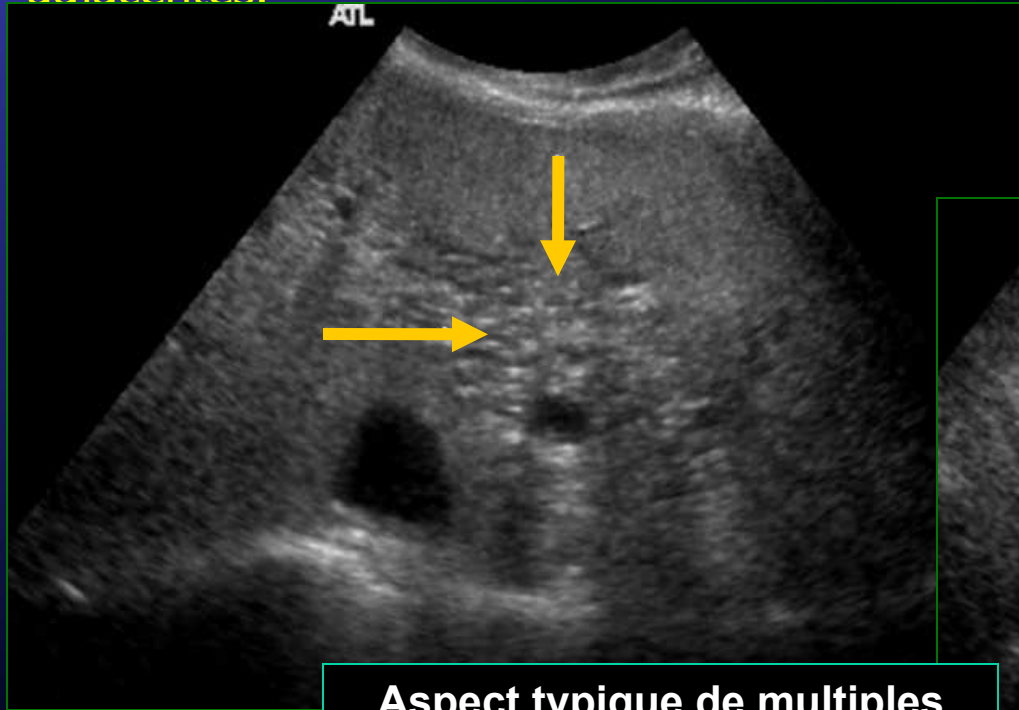
Les KPB sont de diagnostic facile, quelle que soit la modalité d'imagerie. Leurs caractéristiques sont les suivantes:

- Ils siègent le long des structures bilio-portales hilaires, situés d'un côté ou de part et d'autre des branches veineuses portales (reconnues en cas d'injection IV de produit de contraste) et biliaires (reconnues en cas d'injection d'un produit de contraste cholangiographique).
- Ils peuvent s'étendre du hile jusqu'aux branches de 3^{ème} voire 4^{ème} ordres.
- Leurs tailles varient de quelques millimètres à plusieurs centimètres (souvent centimétrique)
- Ils ne communiquent pas avec le tractus biliaire.
- Ils sont de tonalité hydrique pure, sans calcification.

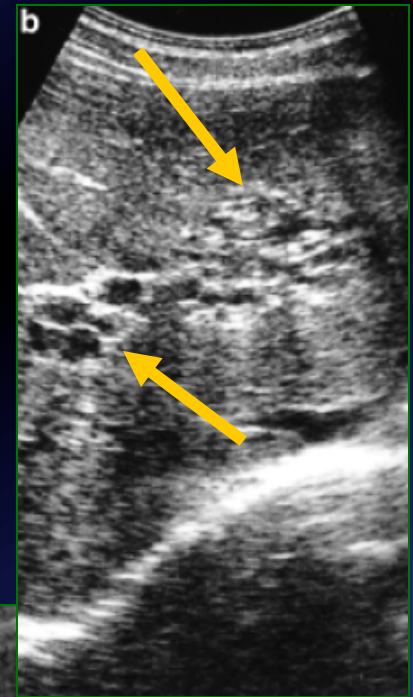
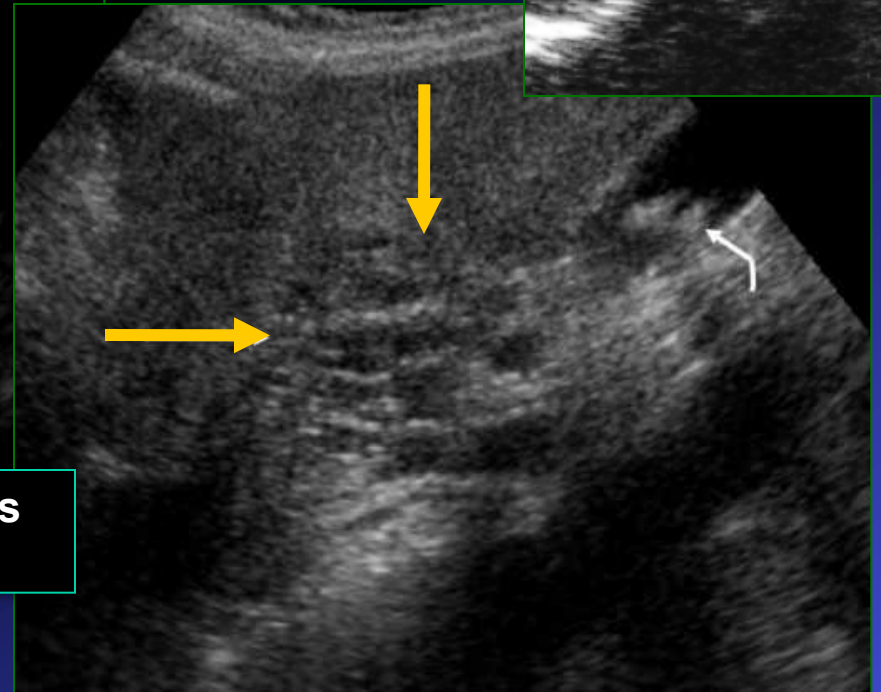
Seulement 10% des kystes biliaires histologiquement identifiables sont détectables en imagerie.

En échographie, les KPB prennent la forme de multiples zones anéchogènes kystiques adjacentes aux vaisseaux portaux.

L'échographie serait particulièrement sensible à la détection des fines cloisons inter-kystiques, ce qui permet de les différencier d'une dilatation des voies biliaires. Le signal doppler permet de visualiser les structures vasculaires adjacentes.

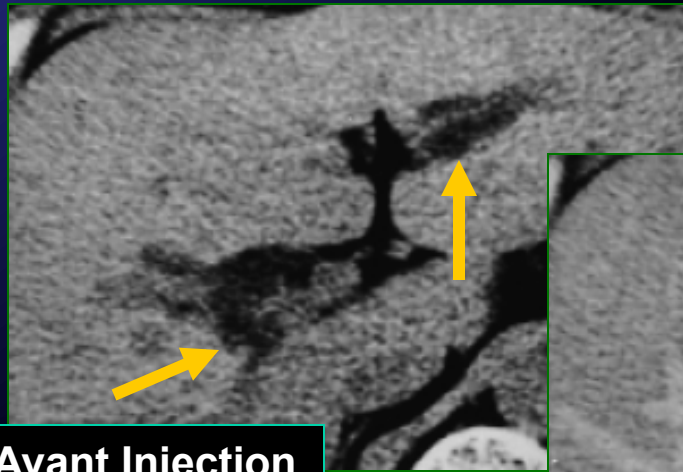


**Aspect typique de multiples
kystes péri-biliaires**

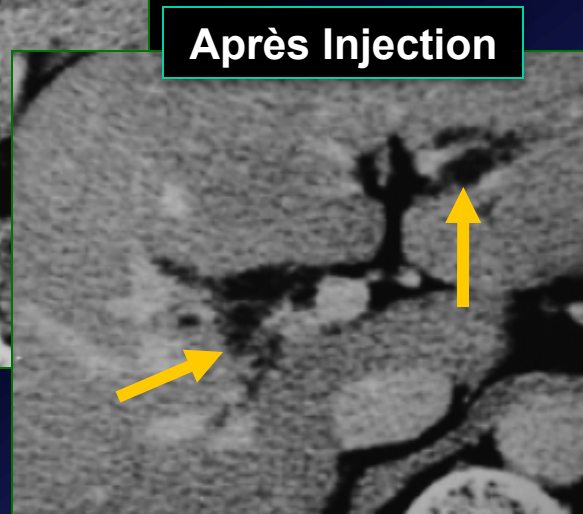


En scanner, la réalisation maintenant répandue de coupes fines favorise la détection et la reconnaissance de ces kystes et notamment de leur situation particulière.

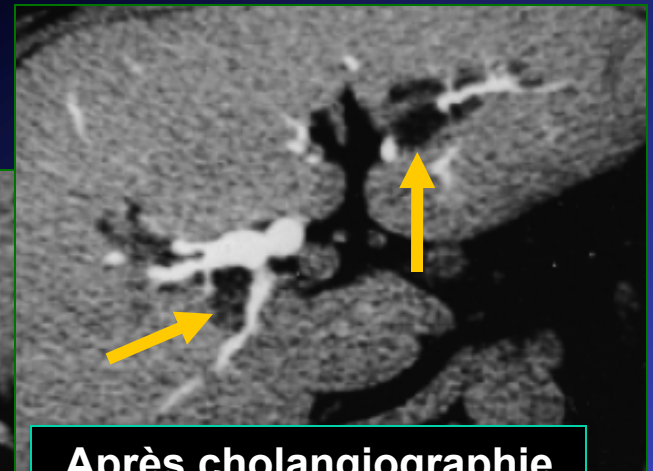
- ✓ **Avant injection**, ils se présentent comme un chapelet tubulaire de formations kystiques liquidiennes hypodenses de petite taille le long des axes portaux proximaux.
- ✓ **L' injection de produit de contraste iodé** permet de les distinguer des structures vasculaires artérielles et portales , de vérifier leur absence de rehaussement et de reconnaître leurs fines parois périphériques.
- ✓ La réalisation d' un **cholangio-scanner** authentifie l' absence de communication avec les voies biliaires et les différencie des voies biliaires.



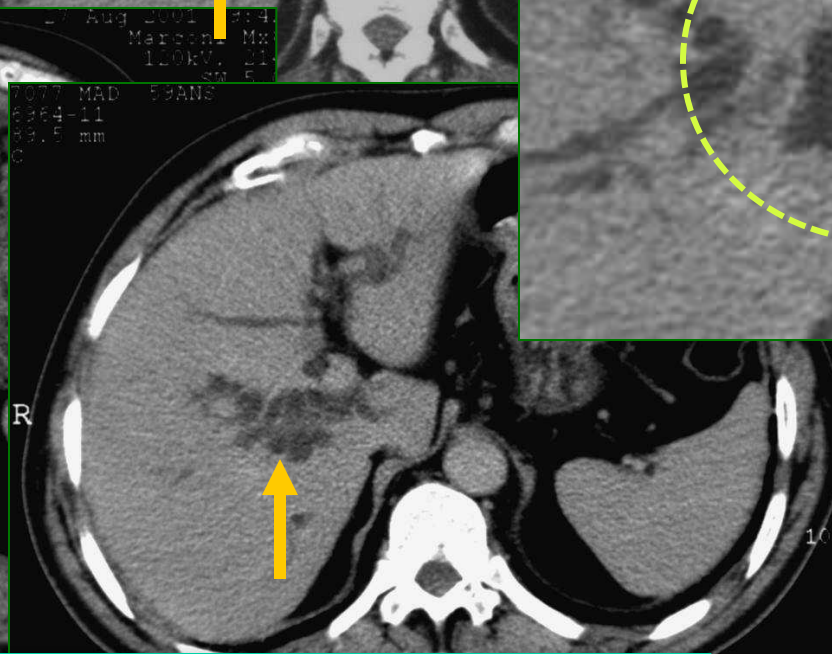
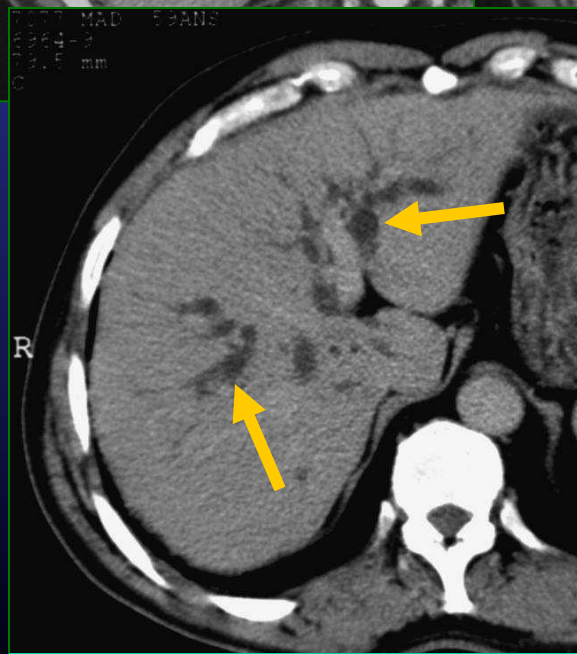
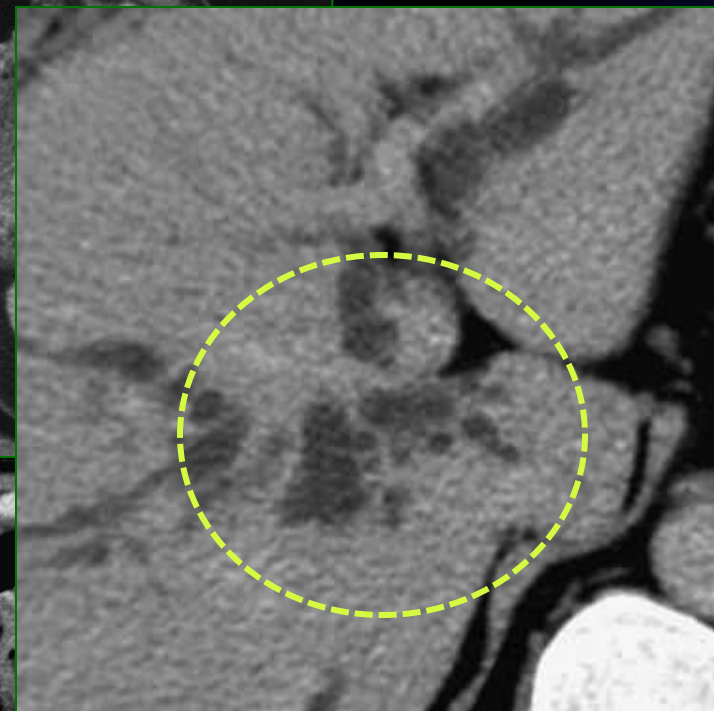
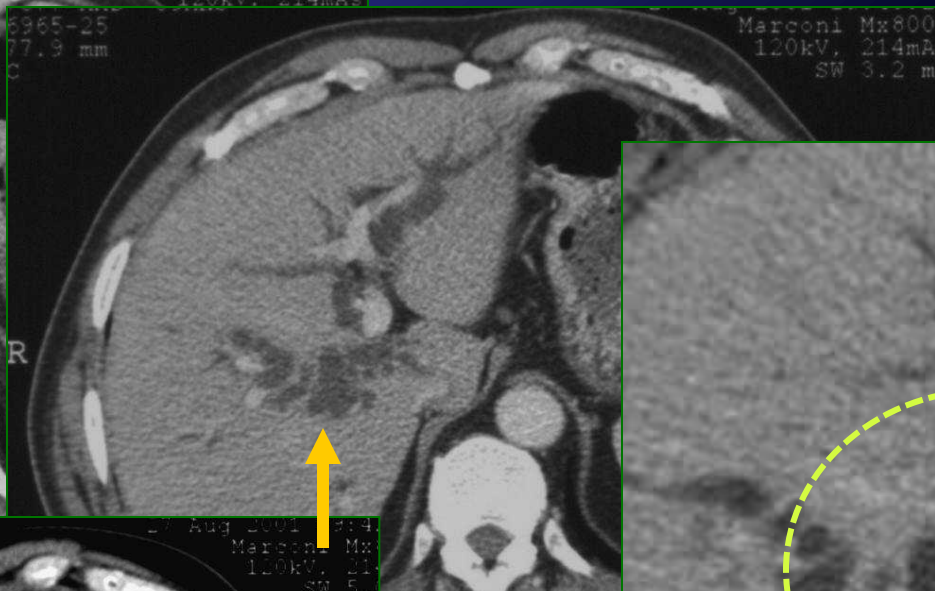
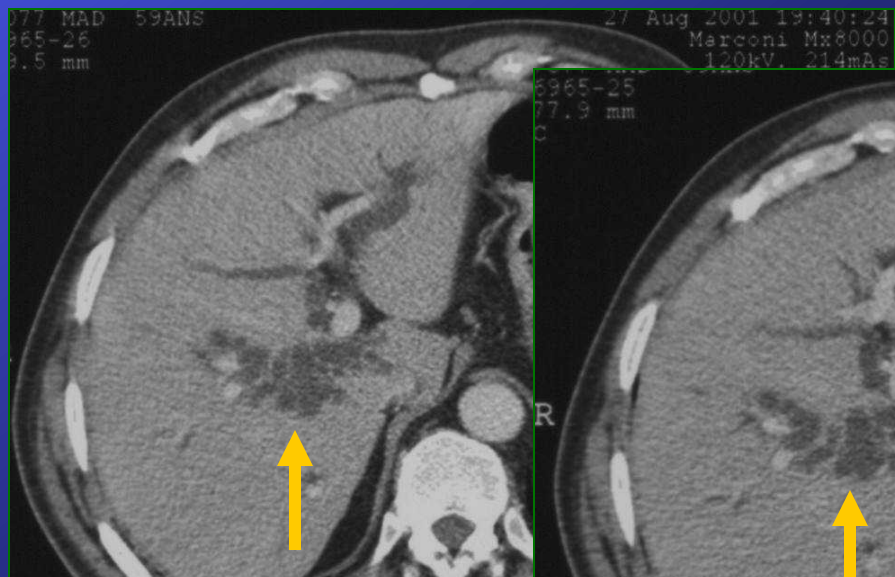
Avant Injection



Après Injection



Après cholangiographie



Aspect typique de multiples kystes péri-biliaires en TDM

L'IRM est l'examen le plus approprié pour le diagnostic puisqu'il retrouve la totalité des caractéristiques principales précédemment décrites :

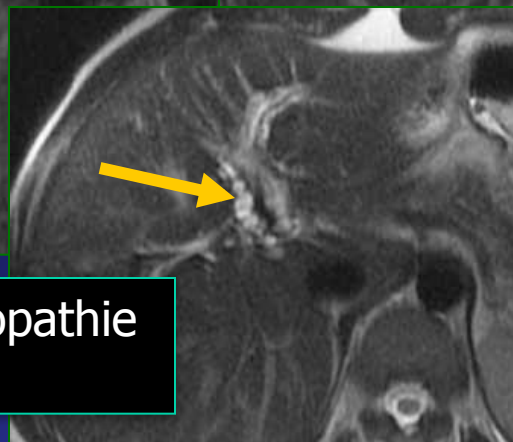
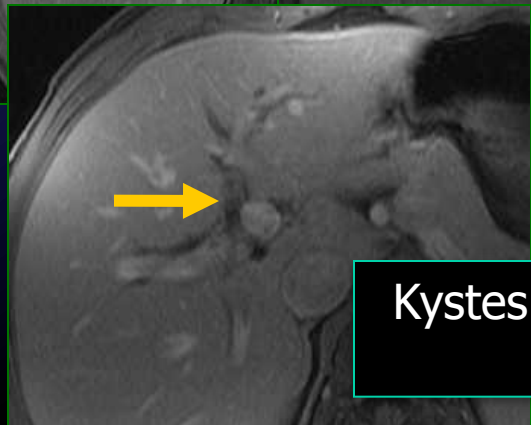
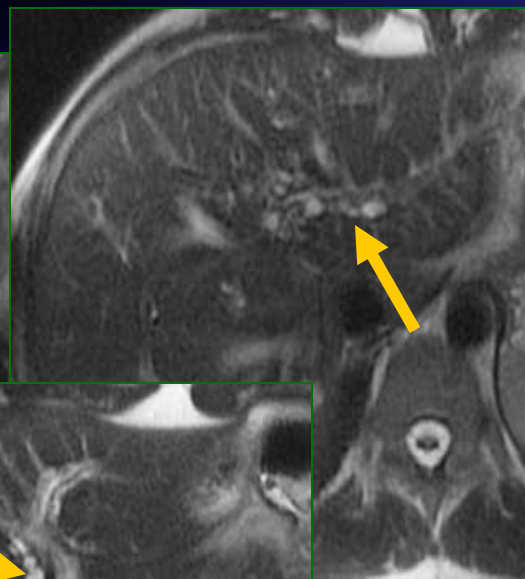
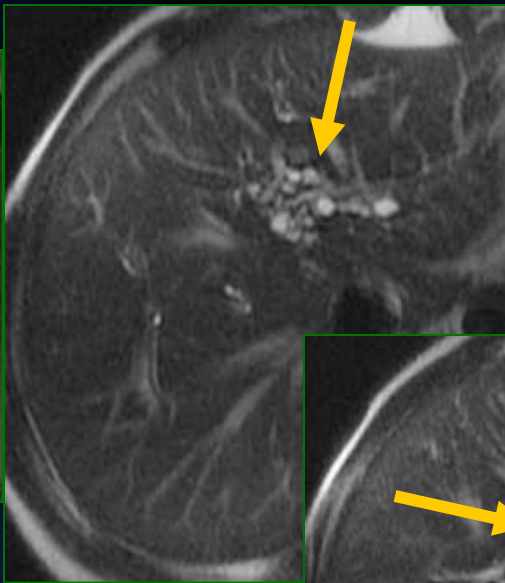
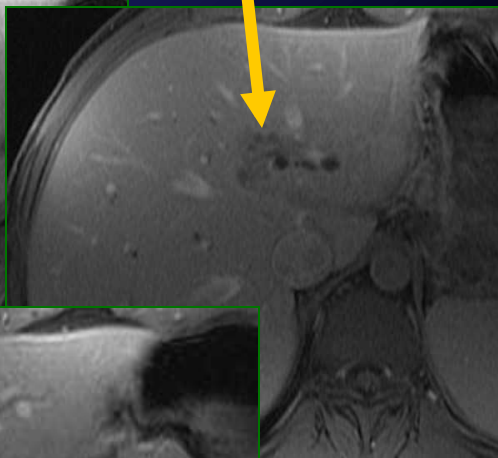
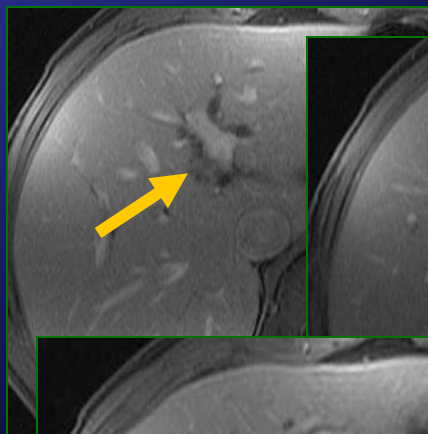
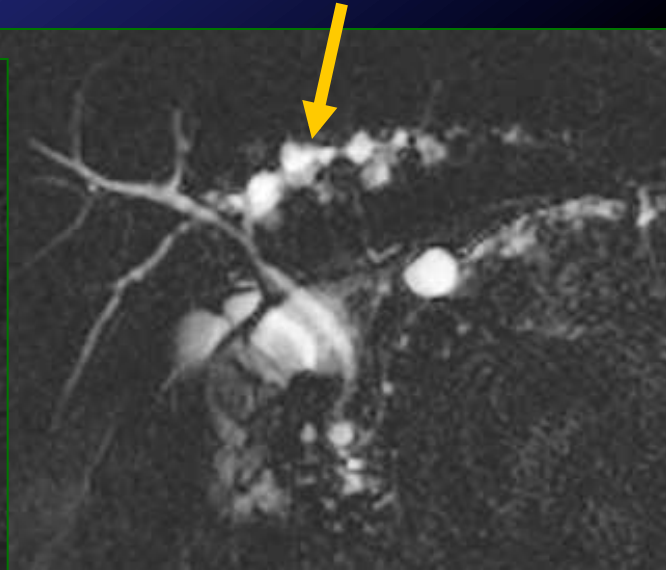
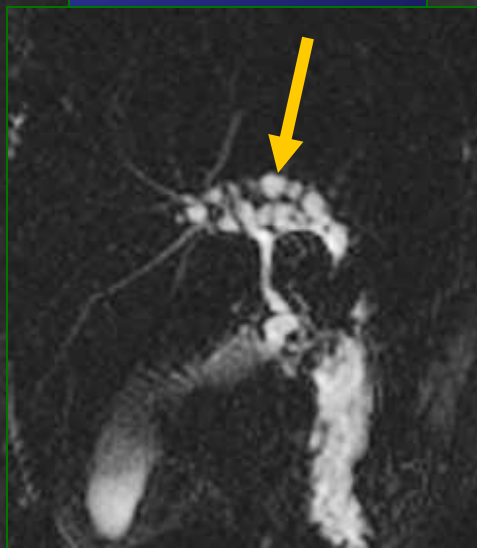
- Chapelet de formations de tonalité liquidienne (hyposignal en pondération T1 et hypersignal en pondération T2) de distribution périportale séparées par de petites cloisons.

→ L'utilisation très facile d'un produit de contraste spécifique à élimination biliaire permet d'authentifier l'absence de communication avec les voies biliaires.

→ Diagnostic de pathologies hépatiques associées.

Protocole d'acquisition minimal :

- ✓ Séquence SS FSE pondérée en T2 Te court et cholangiographique hyperpondérée Te long (2D et 3D)
- ✓ Séquence FSE parenchymateuse hépatique en pondération T2 et saturation de graisse
- ✓ Séquence In / Out of phase.
- ✓ Séquence cholangiographique environ 1 heure après l'injection de TESLASCAN en pondération écho de gradient T1 volumique.

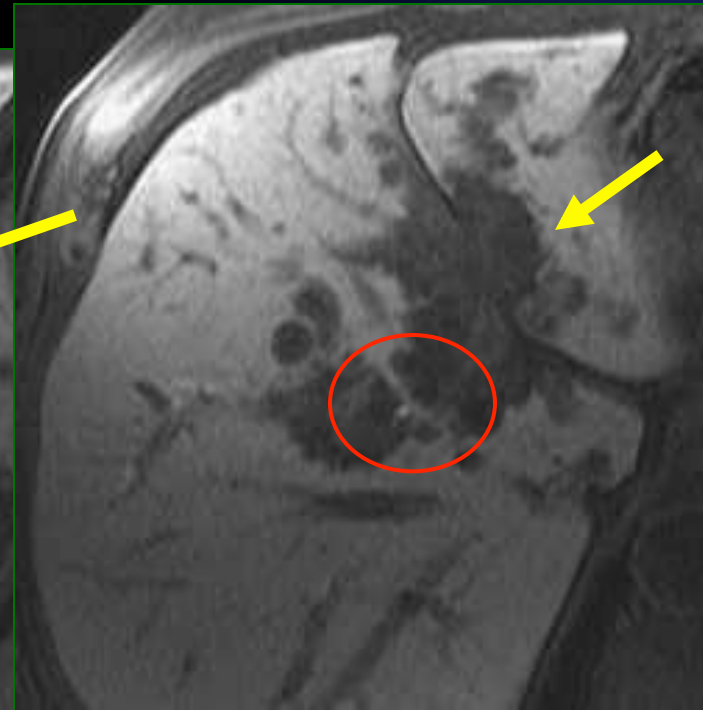
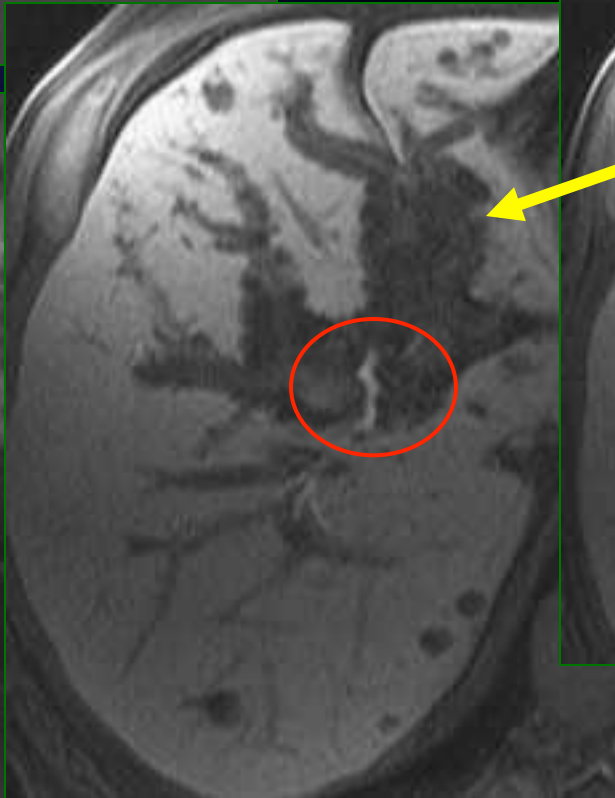
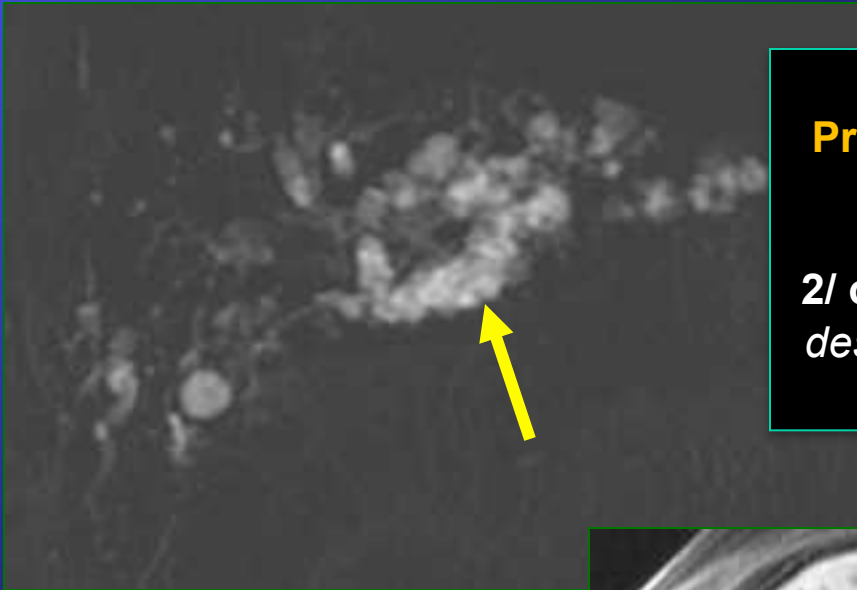


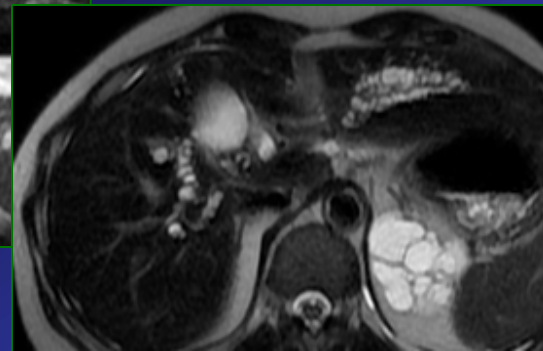
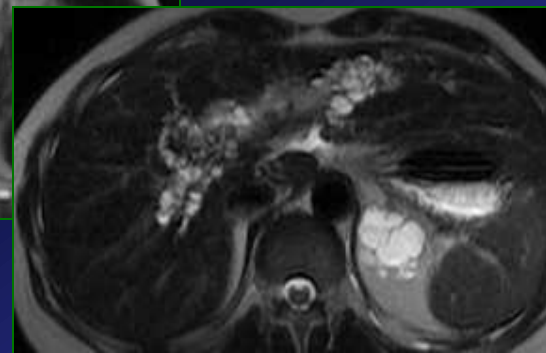
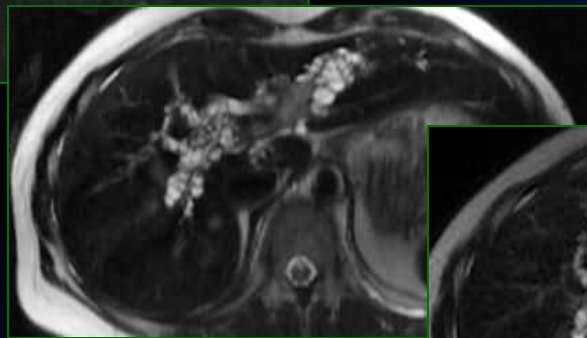
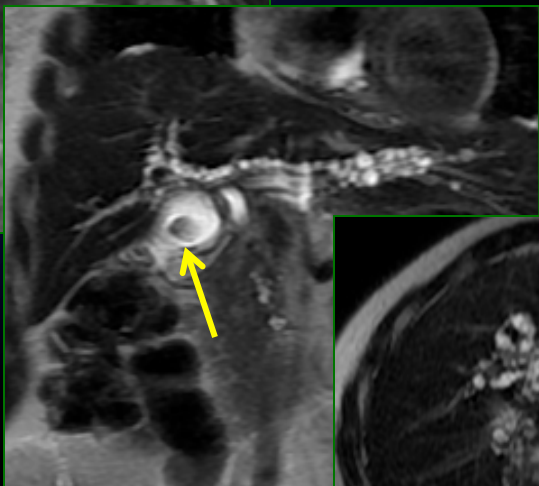
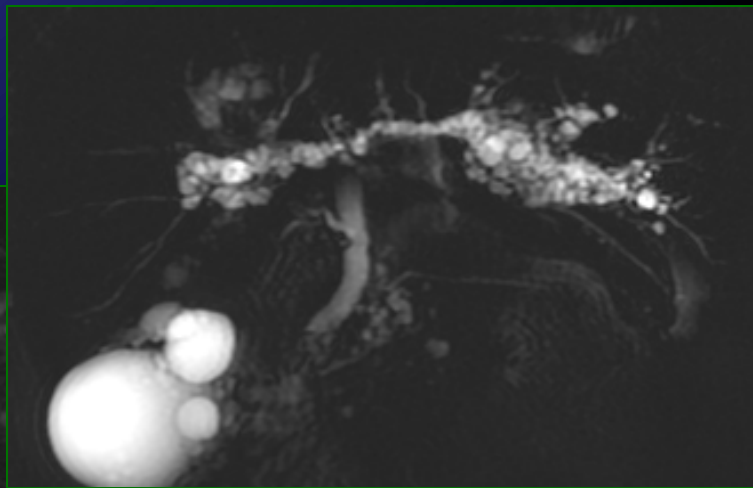
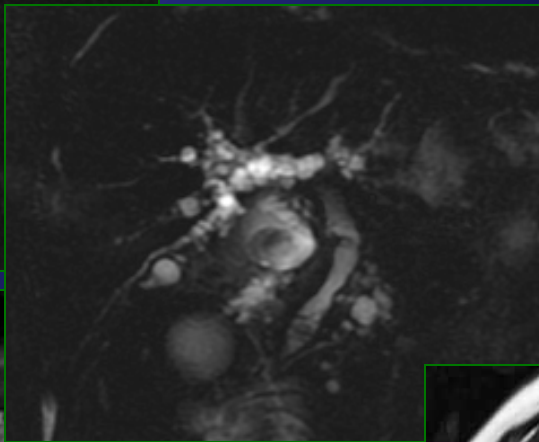
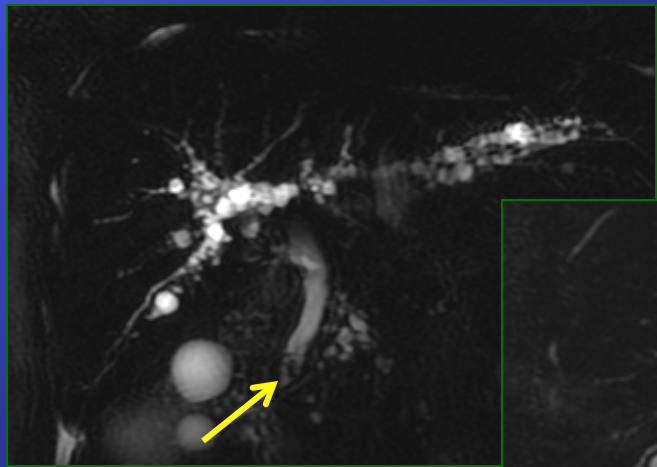
Kystes péri-biliaires sans hépatopathie évidente .

IRM hépatique après injection de Teslascan
Produit de contraste à excrétion hépato-biliaire.

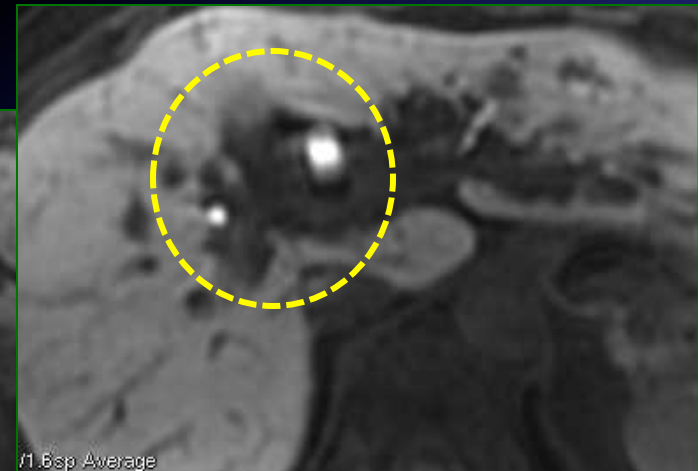
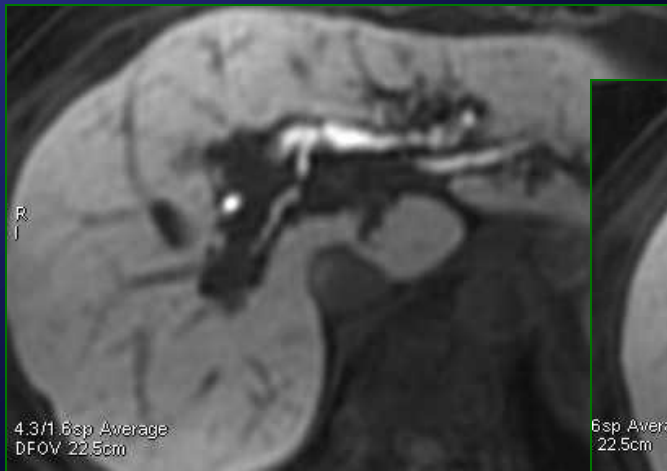
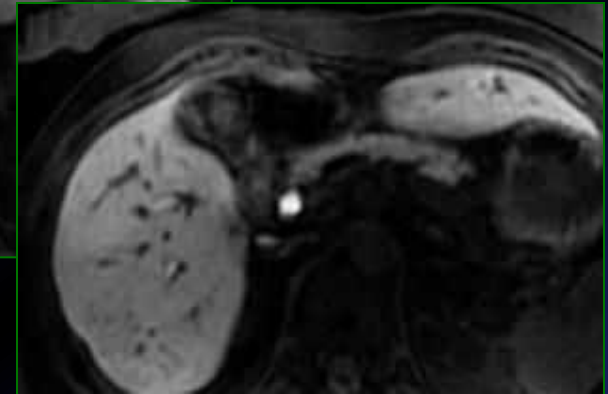
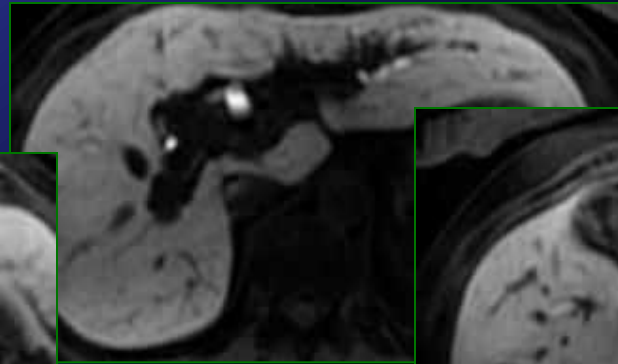
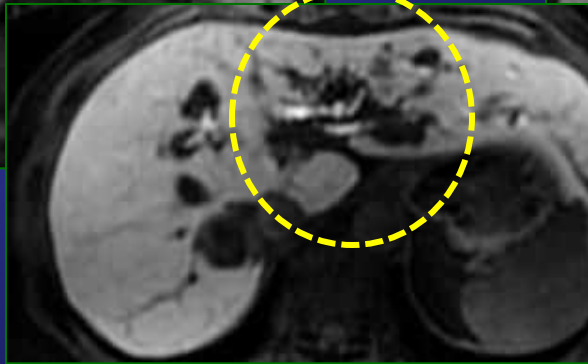
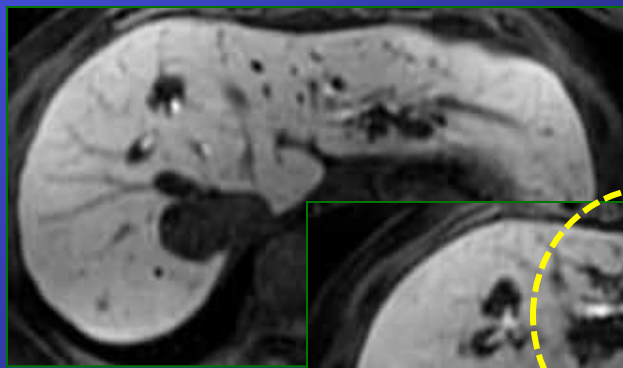
1/ Absence d'opacification des kystes péri-biliaires.

2/ opacifications des canaux biliaires (*effacement des structures biliaires en séquence FSE TE long et hypersignal T1 du contenu biliaire*)

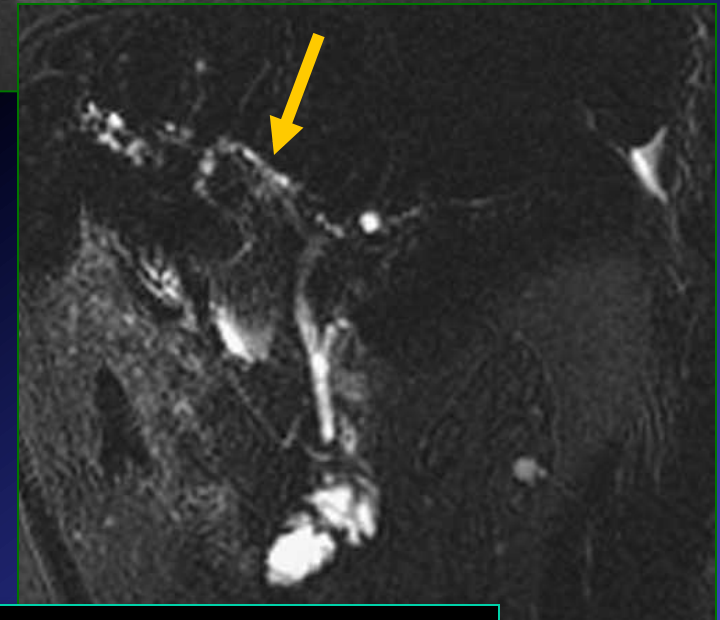
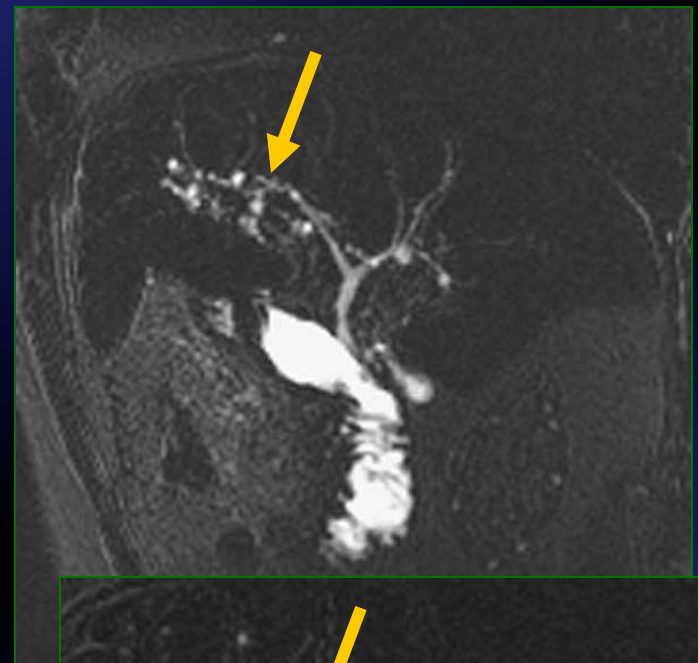
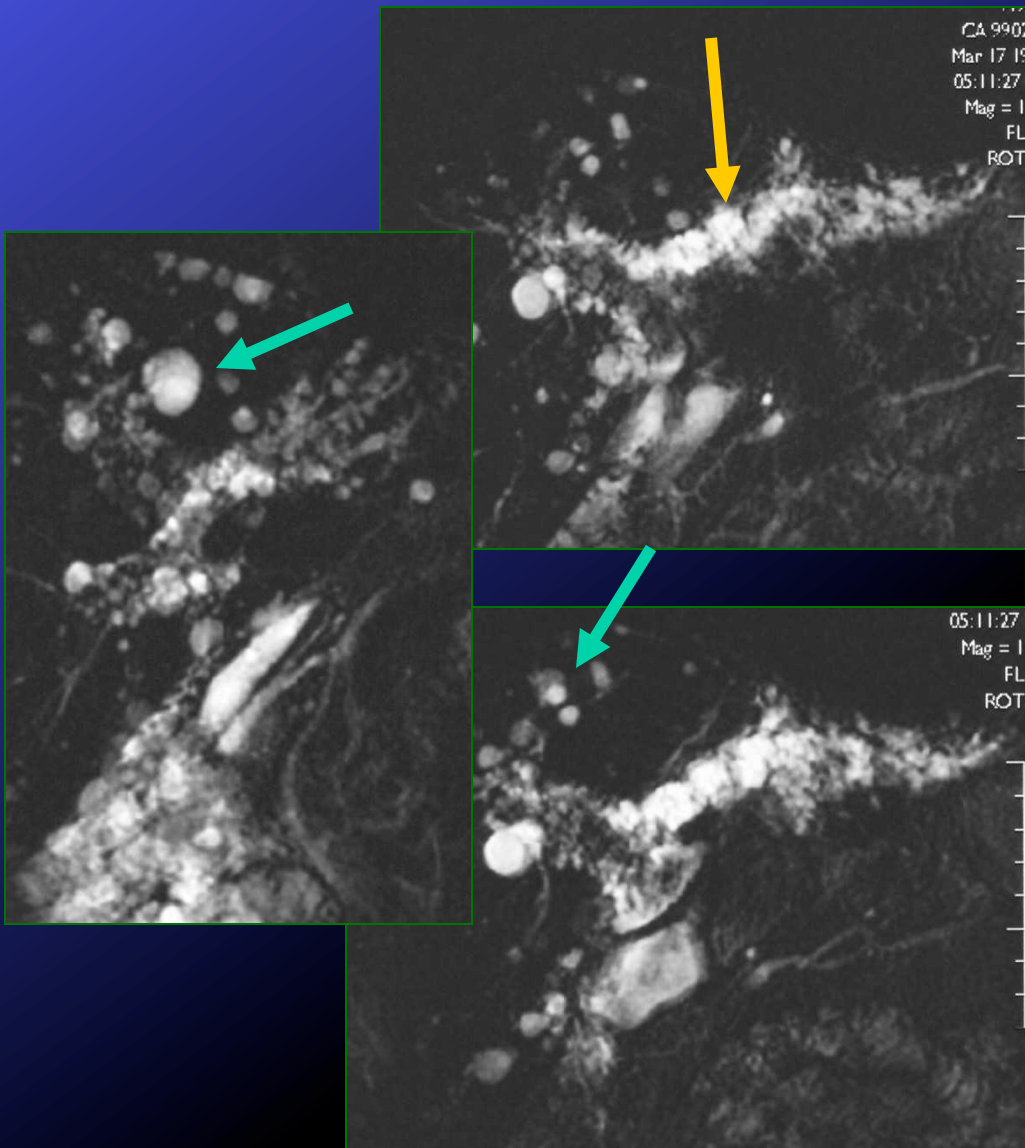




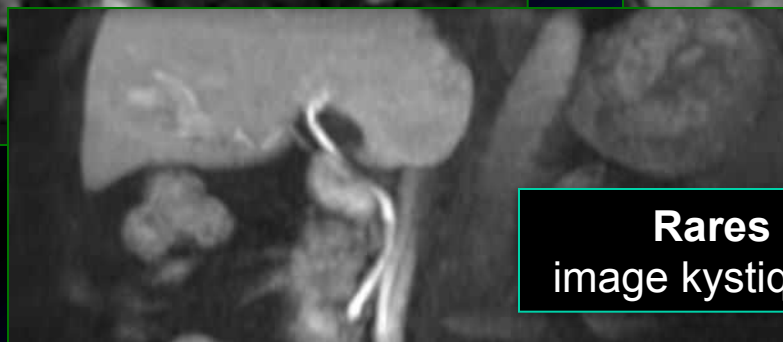
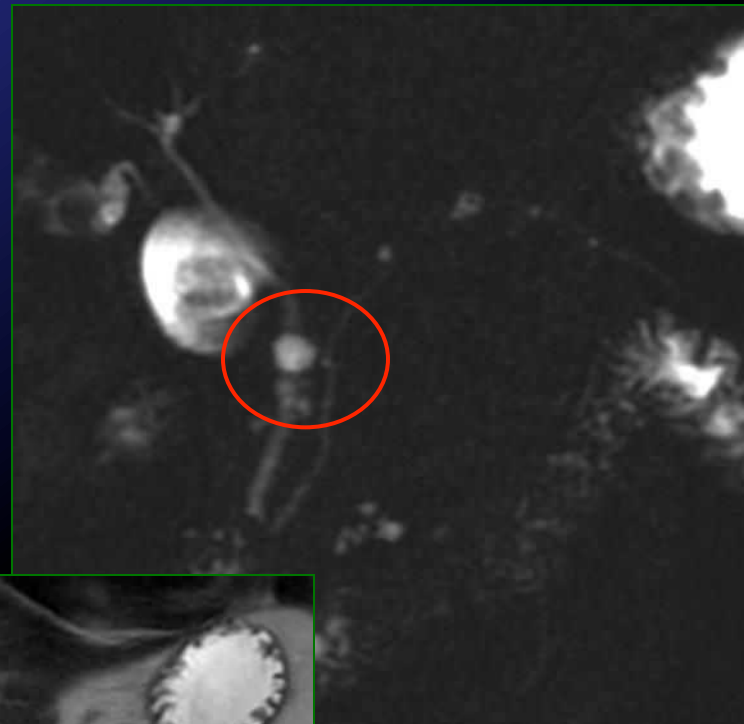
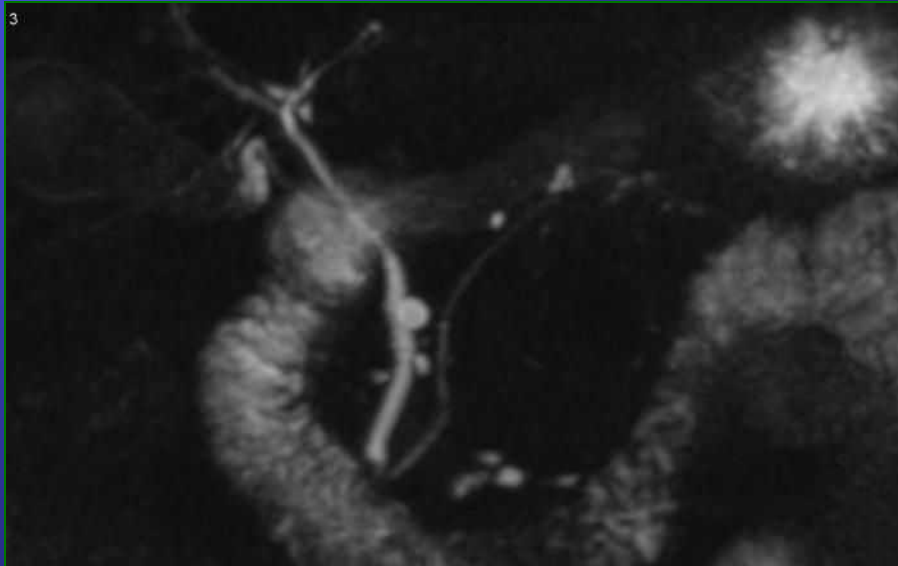
Multiples kystes péri-biliaires dans un contexte de polykystose hépato-rénale de l'adulte. Lithiase vésiculaire et de la voie biliaire principale.



Même patient : séquence tardive cholangiographique (coupes natives et reformations épaisses multiplanaires) ne mettant pas en évidence de communication entre les voies biliaires et les formations kystiques péri-biliaires



Patients asymptomatiques et grande variabilité en taille et nombres des kystes péri-biliaires sur ces séquences cholangiographiques en contraste spontané. Association **kystes biliaires et **péri-biliaires****



Rares kystes péri-biliaires du cholédoque
image kystique para-cholédocienne non communicante

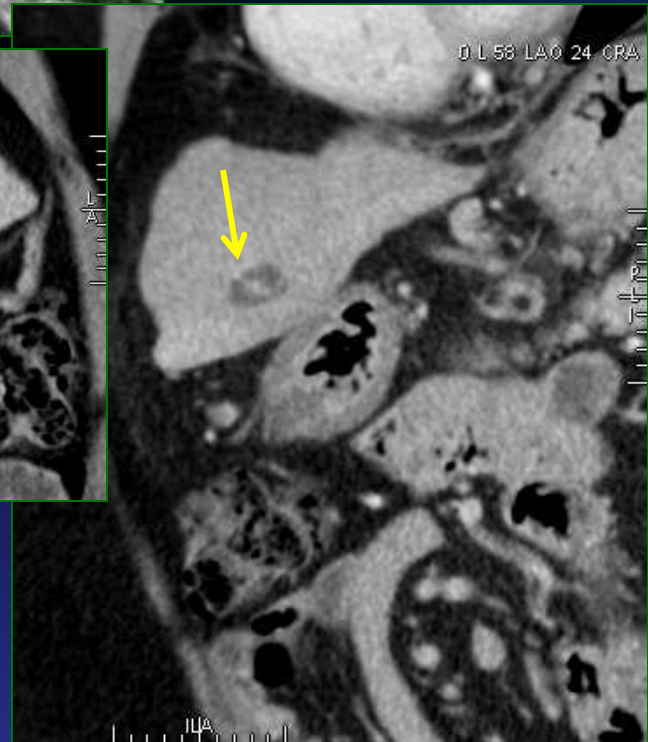
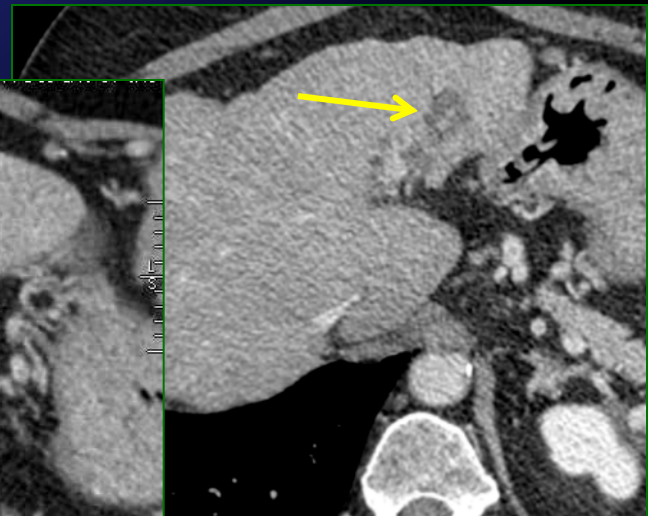
Kystes péri-biliaires

Présentation clinique

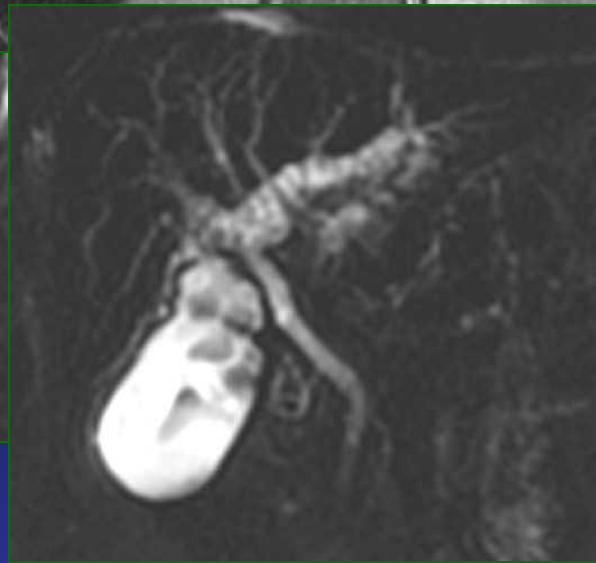
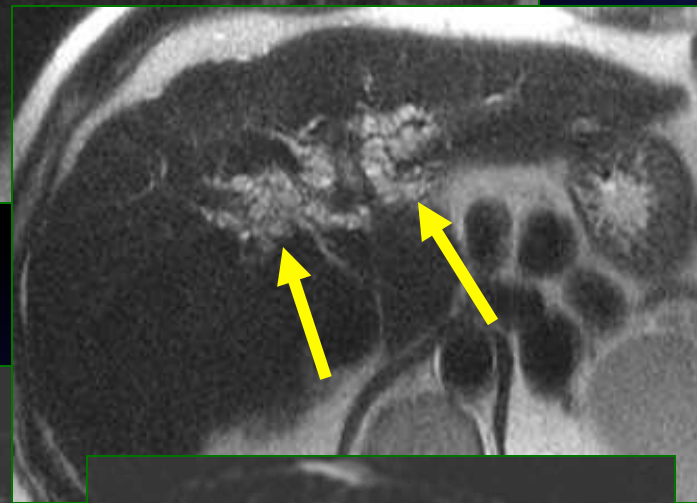
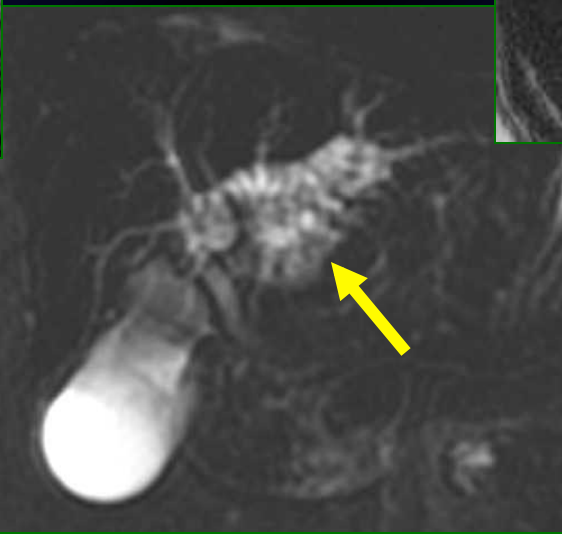
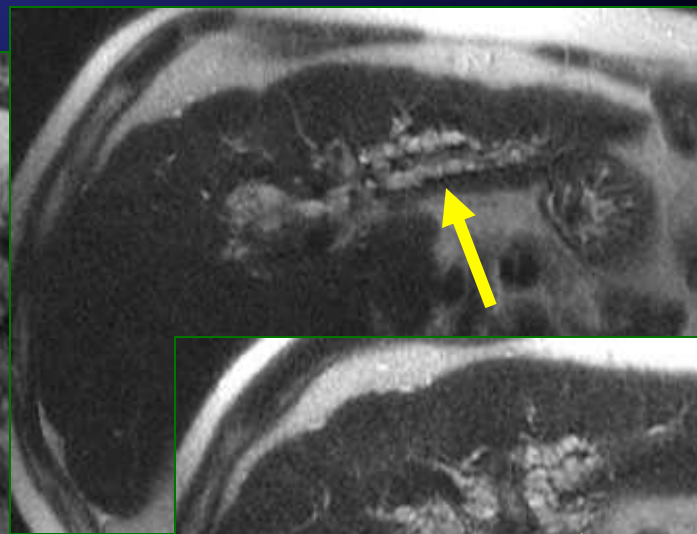
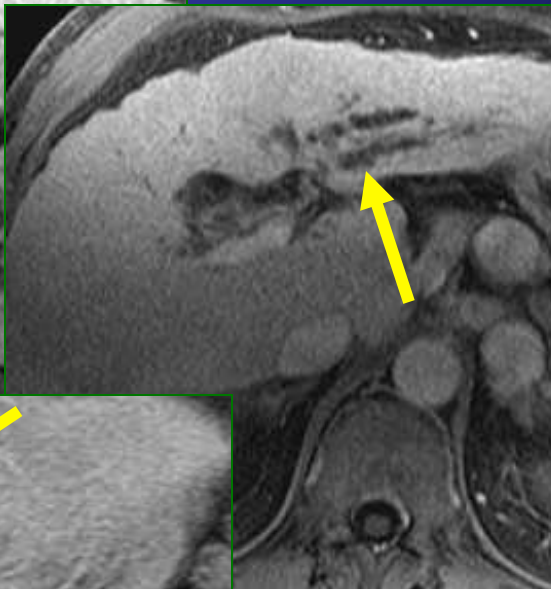
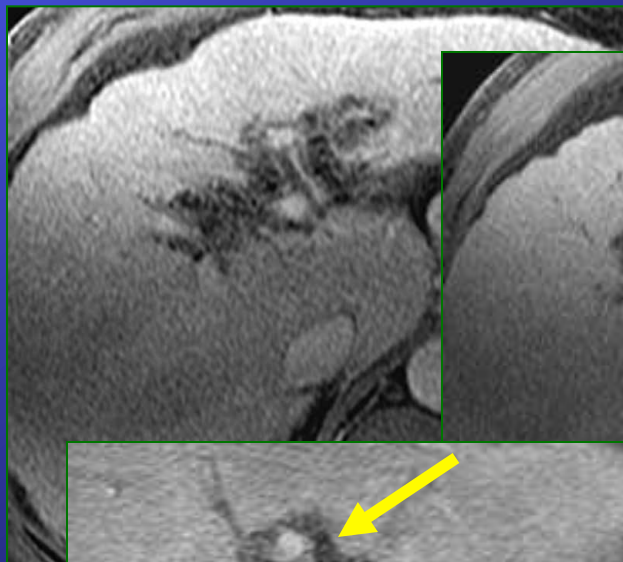
Les KPB sont généralement asymptomatiques.

Cependant dans la majorité des cas , ils sont associés à des atteintes hépatiques sévères évoluant pour leur propre compte qui sont responsables du tableau clinique floride :

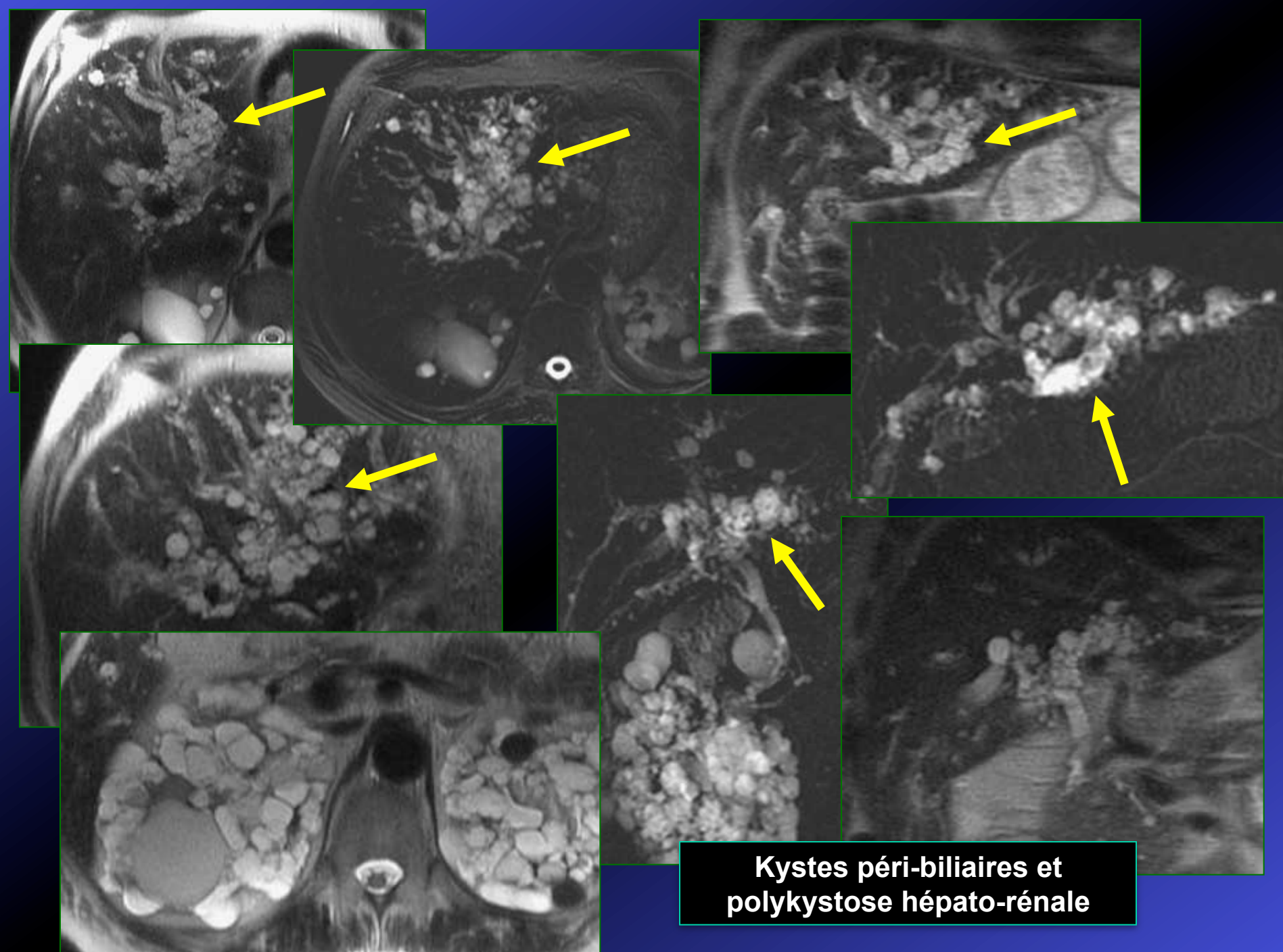
- **Hypertension portale** (cirrhose, carcinome hépato-cellulaire, HTP idiopathique, obstruction portale extra-hépatique ou thrombo-embolique)
- **Polykystose hépato-rénale de l'adulte,**
- **Kyste non parasitaire solitaire,**
- **Infection systémique ou cholangite ascendante**



Cirrhose hépatique et kystes péri-biliaires hépatiques péri-portaux à prédominance gauche



**Kystes péri-biliaires et dysmorphie
hépatique cirrhotique**



**Kystes péri-biliaires et
polykystose hépato-rénale**

Kystes péri-biliaires

Histoire naturelle

Récemment, plusieurs auteurs ont noté que les KPB pouvaient évoluer en taille et en nombre chez les patients présentant une cirrhose.

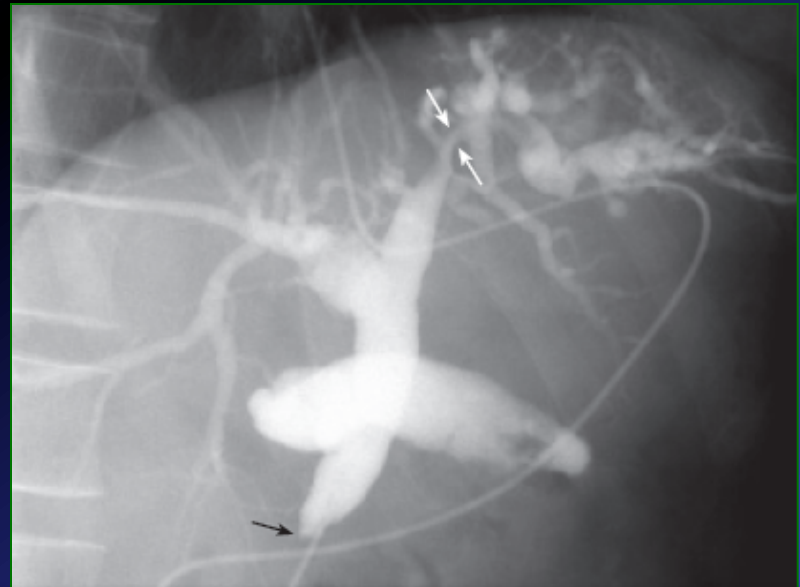
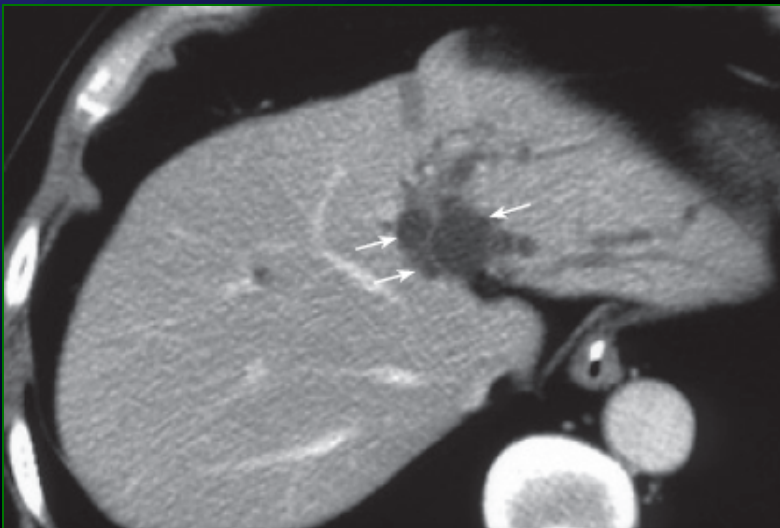
Certains KPB évolués peuvent déformer les voies biliaires (2% / Terada) et plusieurs cas de sténose biliaire ont été rapportés en raison d'un volumineux kyste péri-biliaire. Les rares cas de compression concernent souvent le cholédoque avec un tableau d'obstruction biliaire et ictère rétentionnel.

Aucun cas prouvé de dégénérescence tumorale de type cystadénome (ou cystadénocarcinome) biliaire n'a été rapporté.

Les kystes péri-biliaires sont donc une entité évolutive et possèdent deux significations clinico-pathologiques :

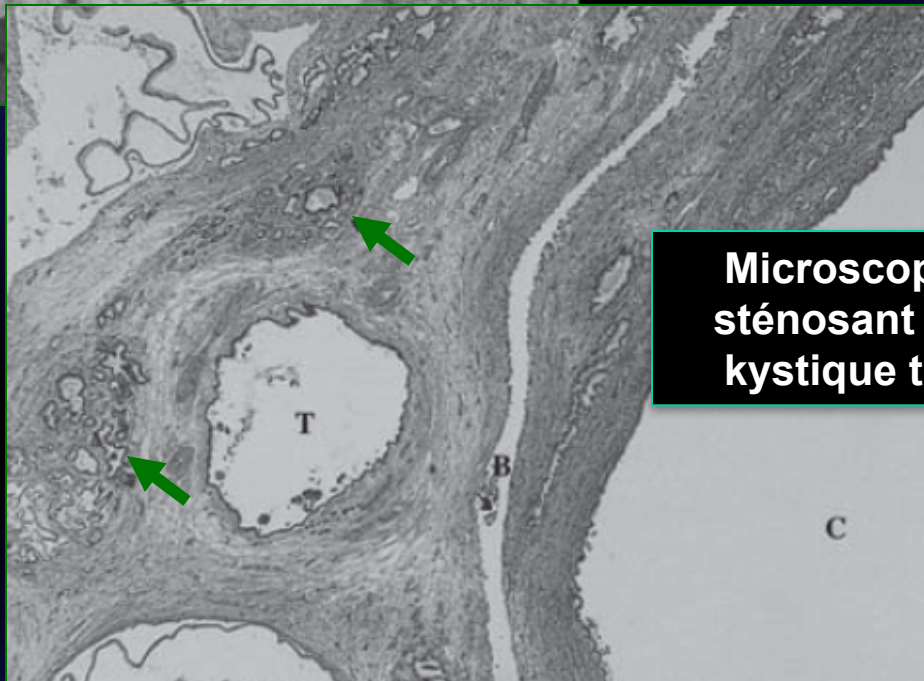
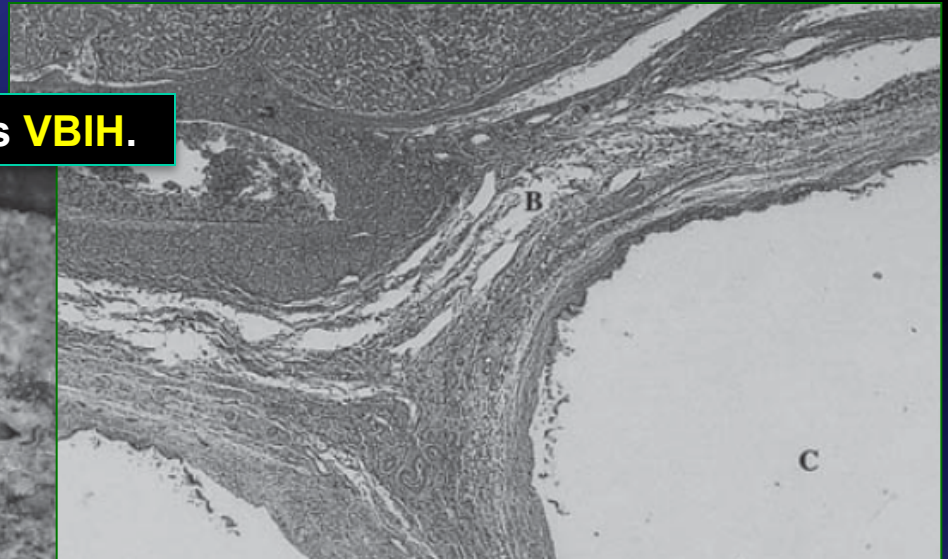
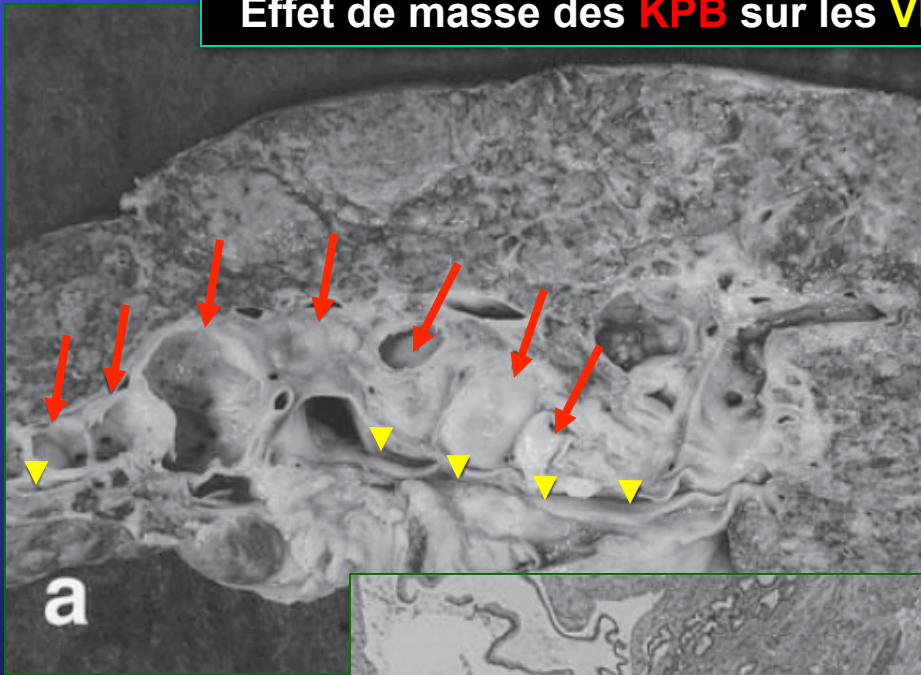
- ✓ un marqueur de progression d'une maladie hépatique sévère puisque les deux processus présentent une évolution parallèle.
- ✓ une lésion susceptible d'être de manière directe à l'origine d'une pathologie des voies hépato-biliaires (compression, sténose des VB et cholangite ascendante).

L'augmentation de l'espérance de vie des patients présentant des maladies hépatiques chroniques laisse supposer la survenue de complication de ce type.

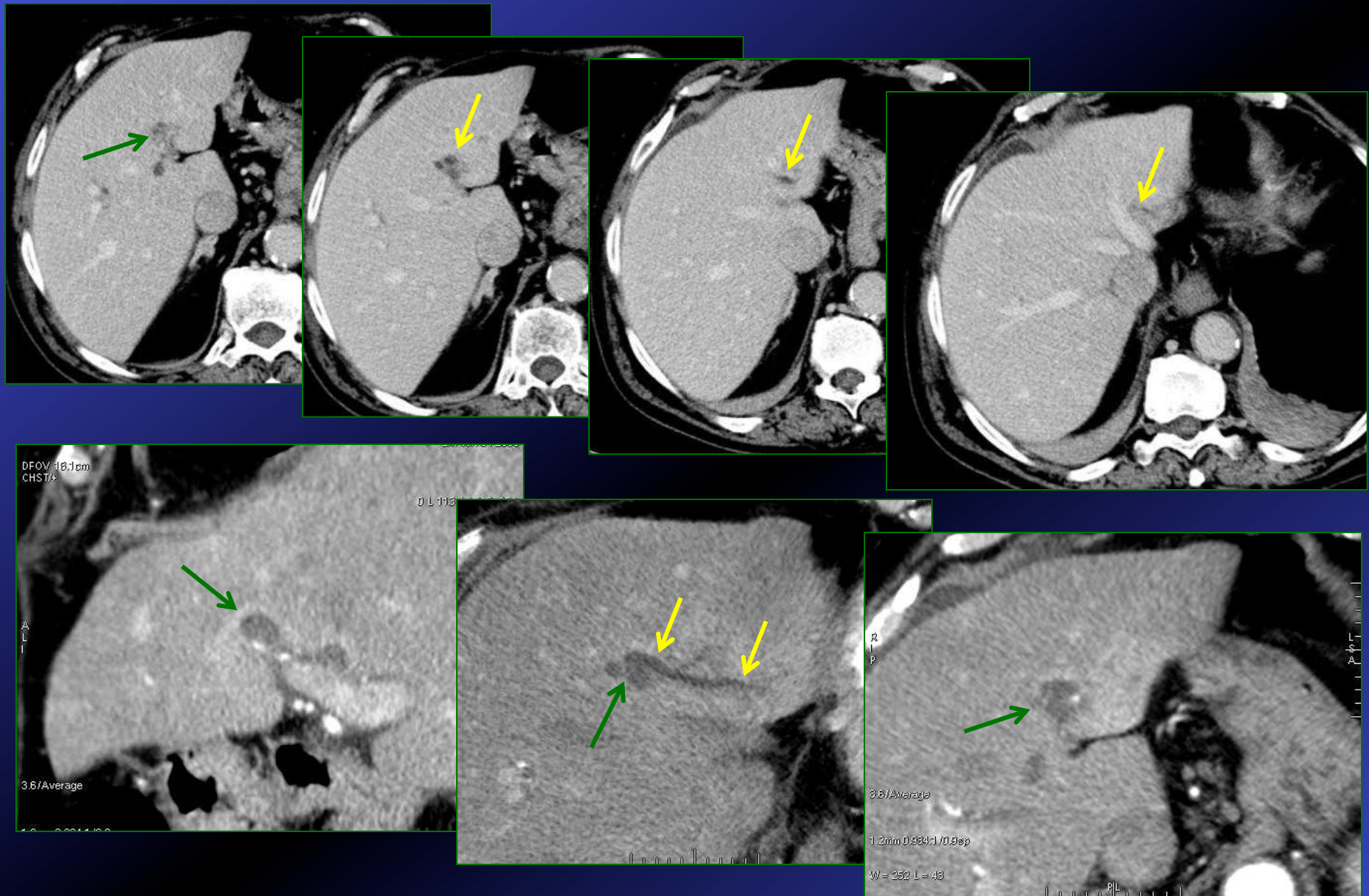


Cholangiogramme montrant une obstruction du bas cholédoque et un rétrécissement modéré du canal biliaire gauche avec retentissement d'amont sur KPB

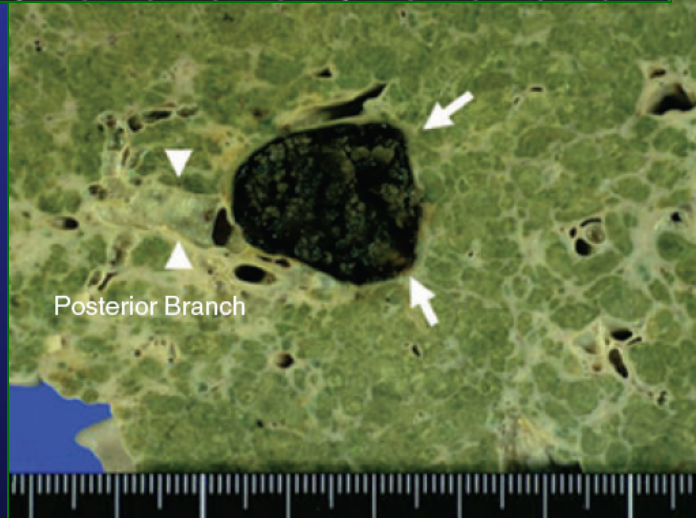
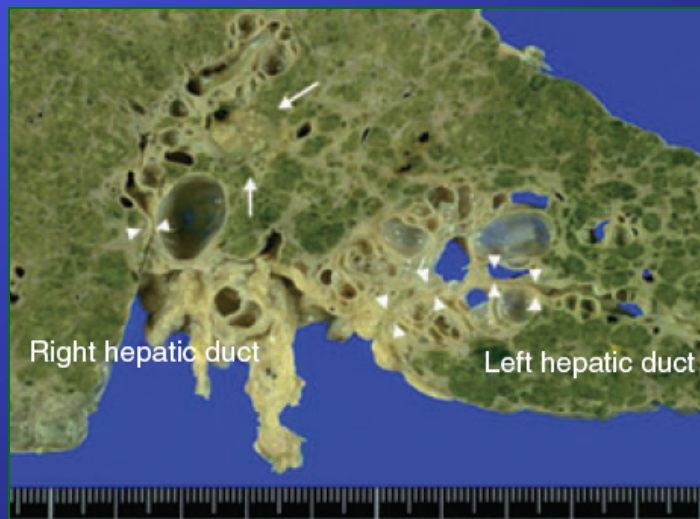
Effet de masse des **KPB** sur les **VBIH**.



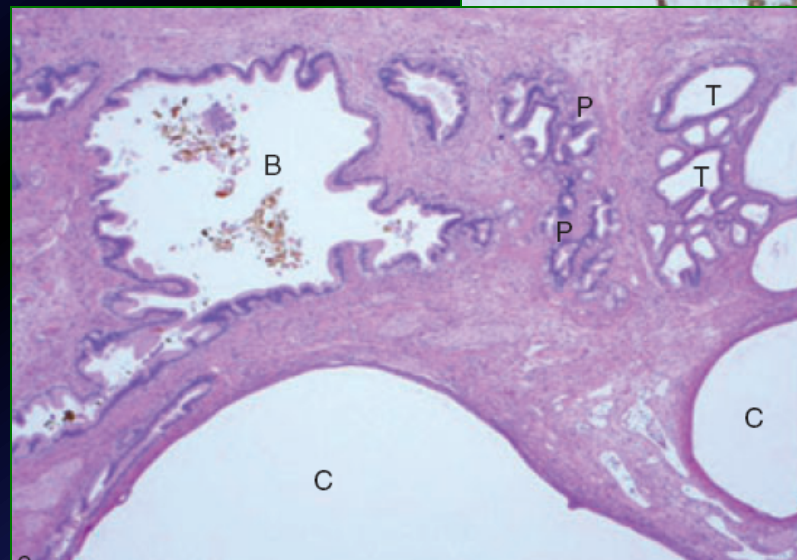
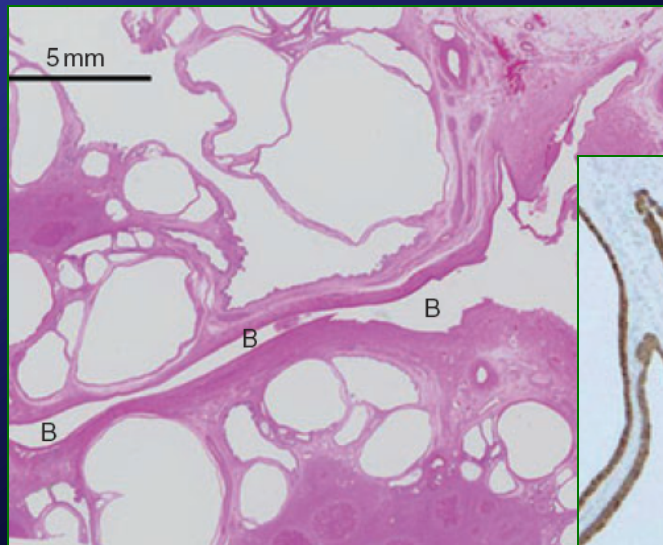
Microscopie : volumineux **KPB** (C) sténosant une **VBIH** (B) . Formation kystique transitionnelle (T) et **GPB**



Dilatation segmentaire des **VBH** dans le secteur postérieur du foie gauche sans cause en dehors de **kystes péri-biliaires** en aval.



Macroscopie : CHC compliquant une cirrhose éthylique : multiples kystes péri-biliaires de taille multiple comprimant les voies biliaires intra-hépatiques



Microscopie : canaux biliaires intra-hépatiques (B) comprimés par certains kystes péri-biliaires (C). GPB hypertrophiques (P) et kystes de petite taille transitionnels (T)

Kystes péri-biliaires

Diagnostic différentiel

Les principaux diagnostics différentiels sont :

lésions congénitales :

- ✓ La maladie / syndrome de Caroli
- ✓ Les complexes de Von Meyenburg
- ✓ Les kystes du cholédoque

lésions hépatiques

- ✓ L'œdème périportal
- ✓ La dilatation des VBIH quel que soit l'obstacle
- ✓ Les tumeurs kystiques
- ✓ Les lésions infectieuses abcédées

cause rares

- ✓ Stéatose périveineuse hépatique,
- ✓ Signe de Cullen

Kystes péri-biliaires

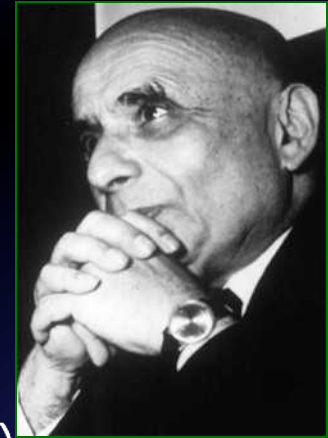
Diagnostic différentiel

La Maladie de Caroli :

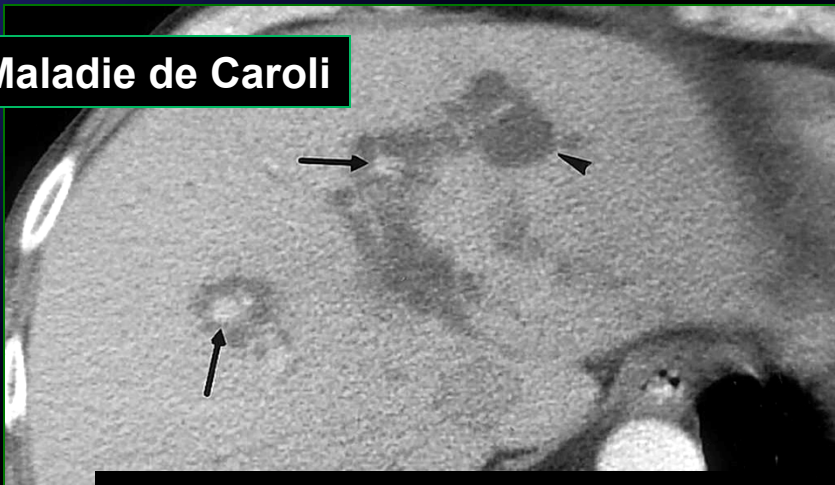
→ Malformation congénitale non héréditaire de la plaque ductale avec des dilatations canalaire segmentaires diffuses ou localisées exposant au risque de sepsis (angiocholite), de cholangite et de lithiase biliaire intra-hépatique.

→ Elle peut s'associer à une fibrose congénitale (« *syndrome de Caroli* »), et dans 50 à 75 % des cas avec une HTP et un risque de dégénérescence maligne.

→ Correspond au stade V de la classification Todani



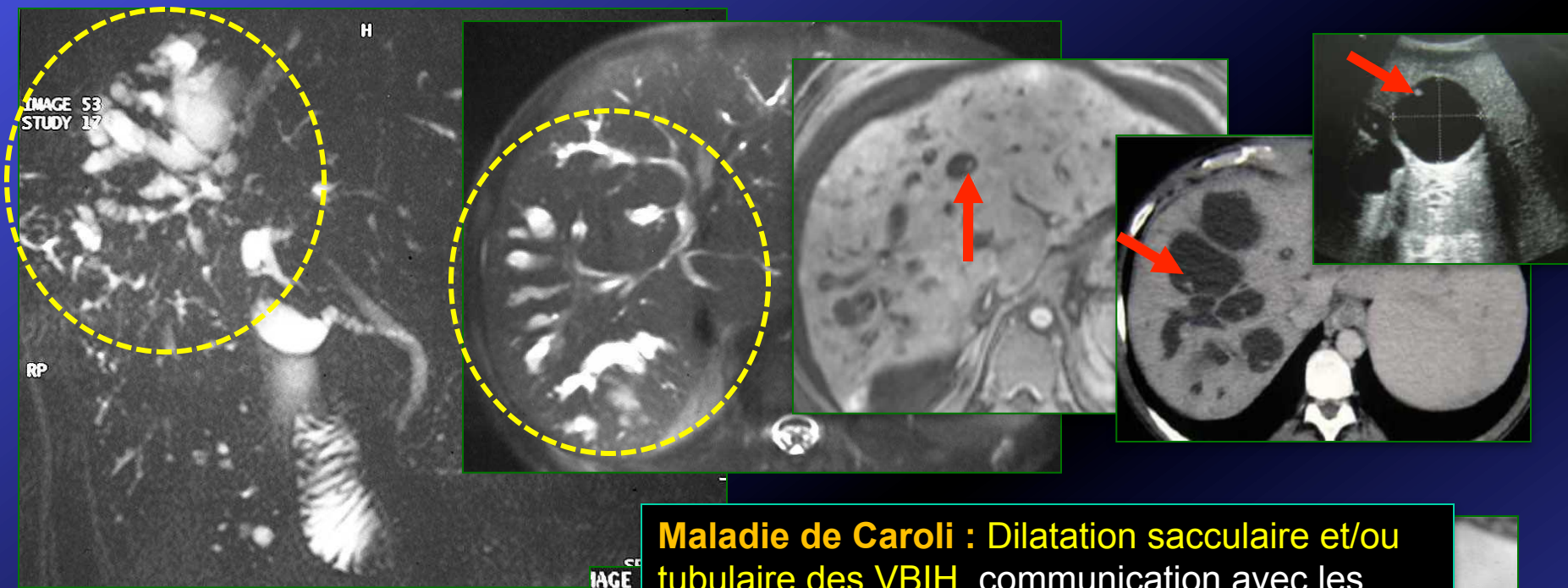
Maladie de Caroli



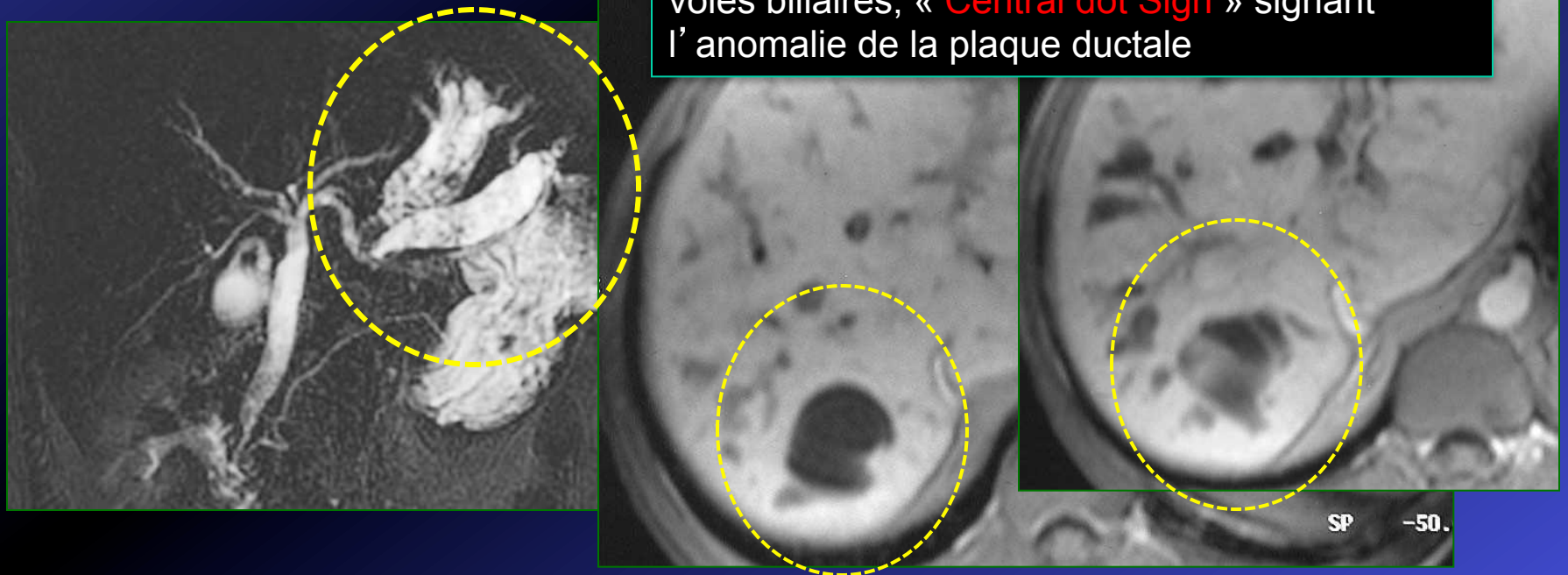
Ann S. Fulcher. Radiology. 2001;220:720-723

Kystes péri-biliaires





Maladie de Caroli : Dilatation sacculaire et/ou tubulaire des VBIH, communication avec les voies biliaires, « **Central dot Sign** » signant l'anomalie de la plaque ductale



Kystes péri-biliaires

Diagnostic différentiel

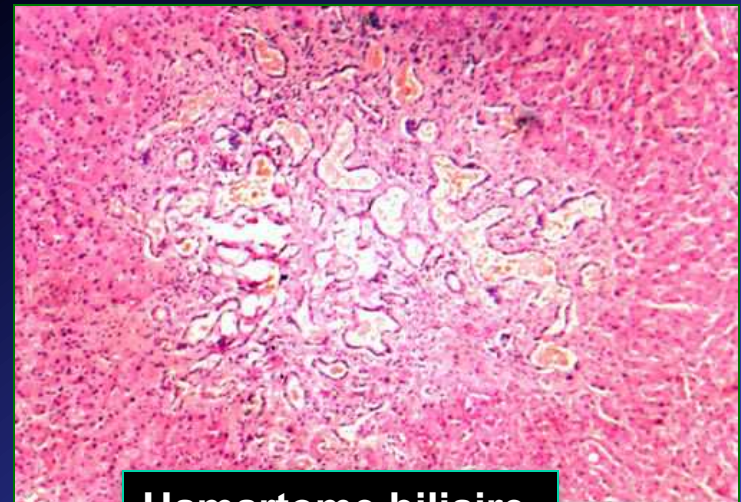
Les Hamartomes biliaires:

→ Ou **complexes de Von Meyenburg** sont des lésions bénignes composées d'un canal biliaire dilaté entouré par un stroma fibreux.
→ **Anomalie dysembryoplasique** de survenue tardive lors du développement des structures de la plaque ductale

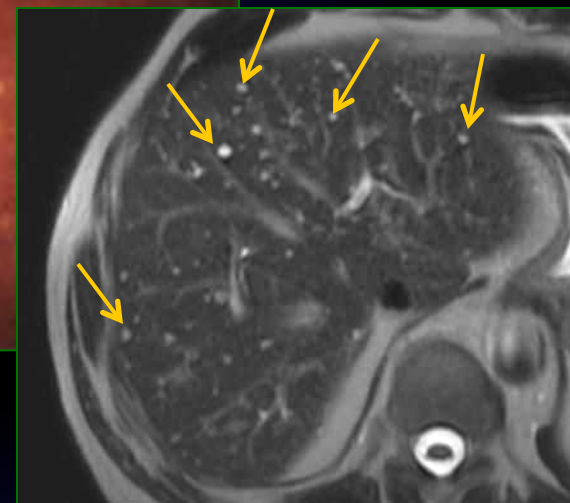
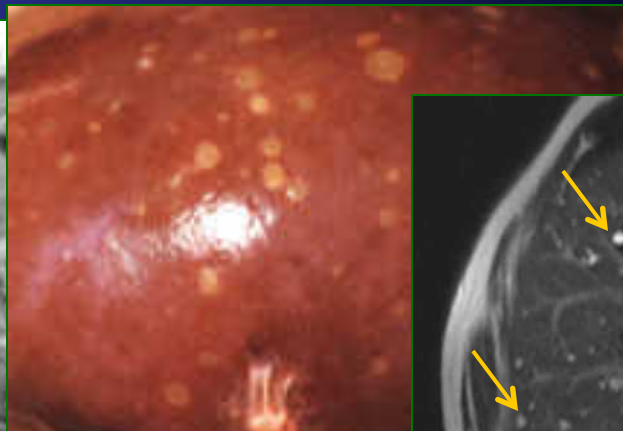
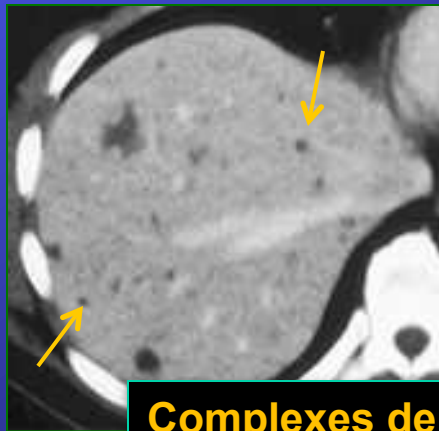
→ Ils surviennent sur foie normal, en association avec la **polykystose hépato-rénale de l'adulte**, la **fibrose hépatique congénitale** ou la **maladie de Caroli**.

→ Dégénérescence maligne exceptionnelle

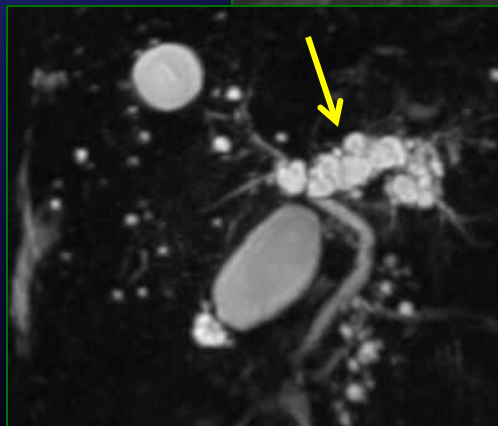
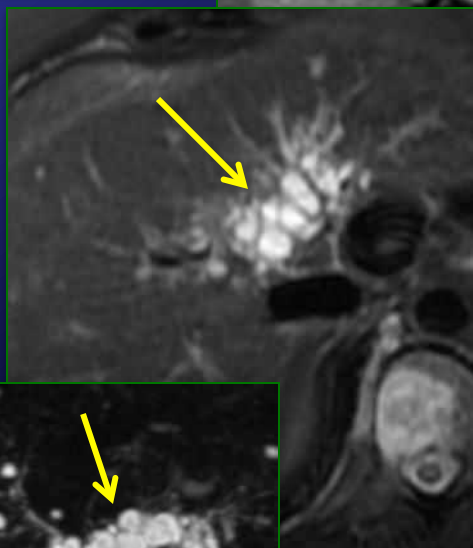
→ Souvent multiples infra-centimétriques et répartis dans le parenchyme hépatique sans localisation préférentielle.



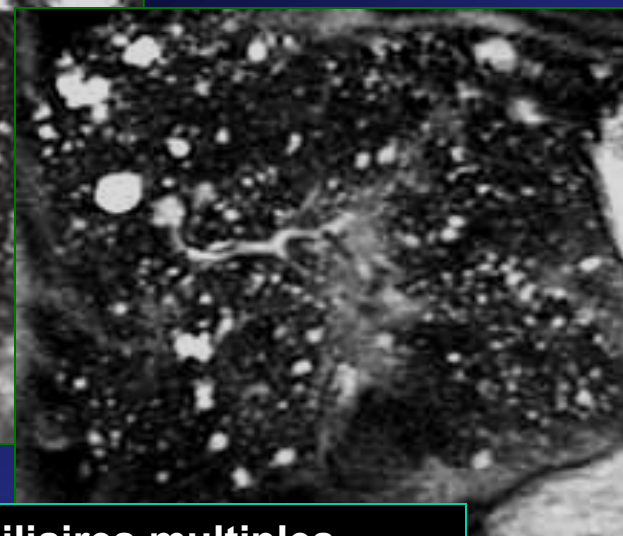
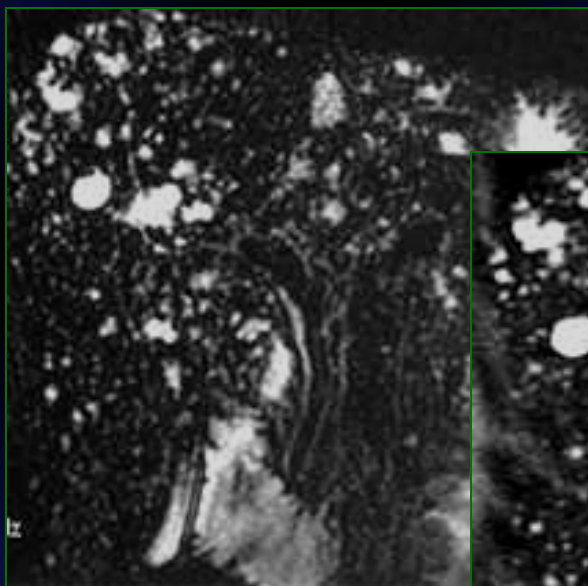
Hamartome biliaire



Complexes de Von Meyenburg



Association kystes **péri-biliaires et hamartomes biliaires**



Hamartomes biliaires multiples donnant un aspect de « ciel étoilé »

Kystes péri-biliaires

Diagnostic différentiel

Kystes du cholédoque :

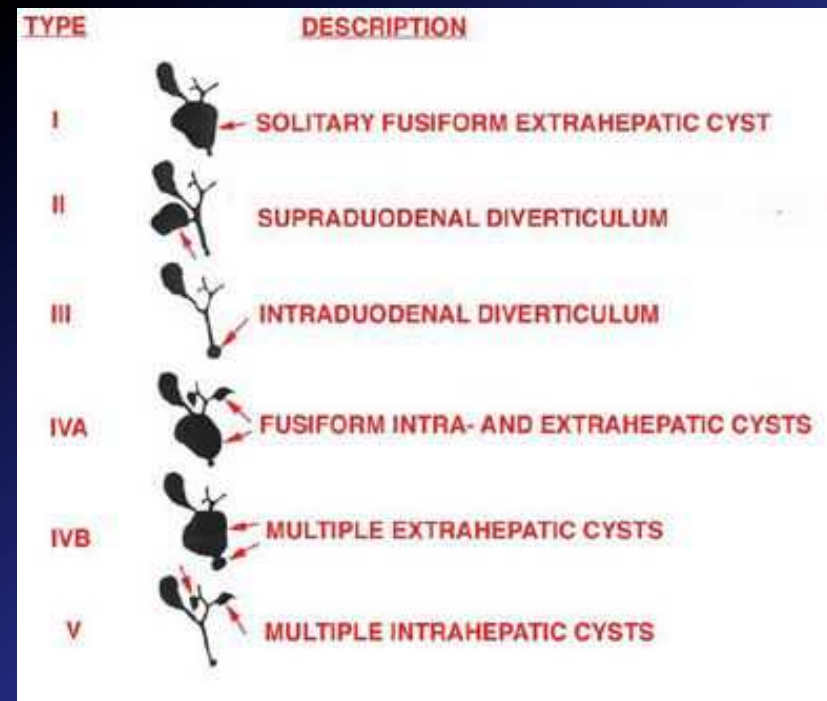
- ✓ On regroupe sous le terme de kystes du cholédoque toutes les malformations kystiques de la voie biliaire principale, généralement d'origine congénitale.
- ✓ Les symptômes révélateurs sont souvent biologiques.
- ✓ la dilatation cholédocienne est communicante ++ contrairement aux **kystes péri-biliaires des VBEH**

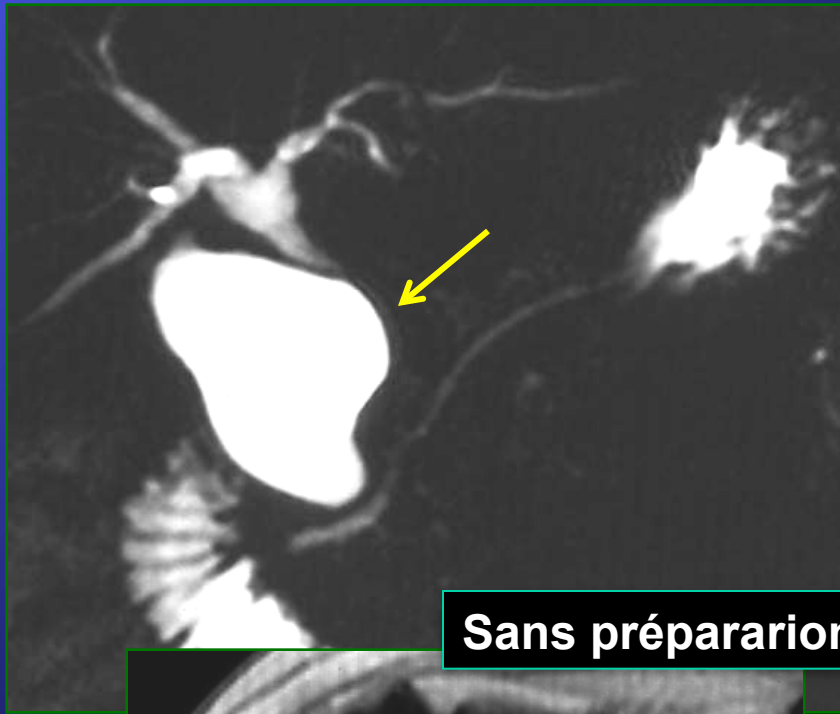
Classification de Todani

- *Le Type I est le plus fréquent (50-80%)*

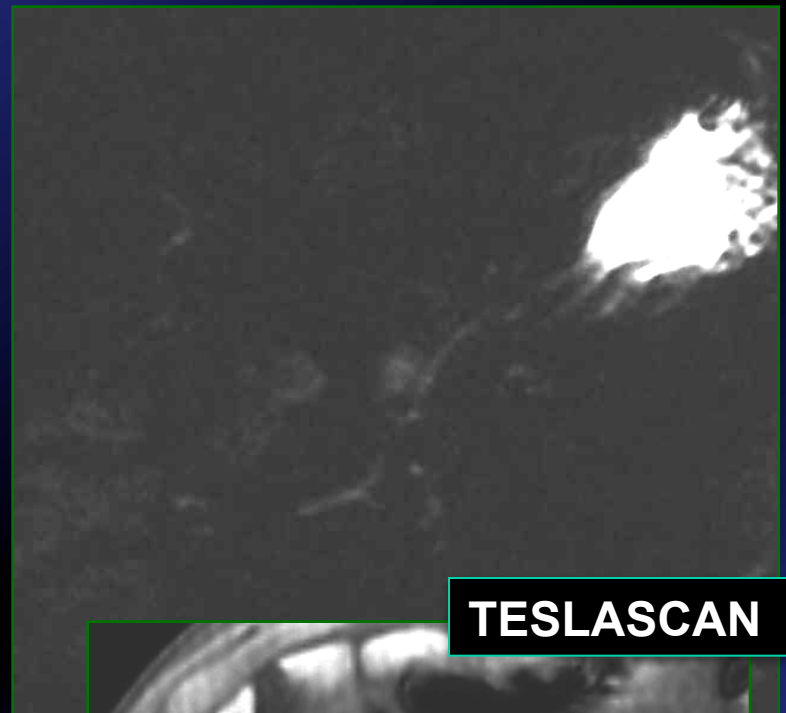
- Association avec anomalie de la jonction bilio pancréatique
- Dégénérescence maligne possible
- Complication lithiasique de la VBP

- *Le type III correspond au cholédocèle.*

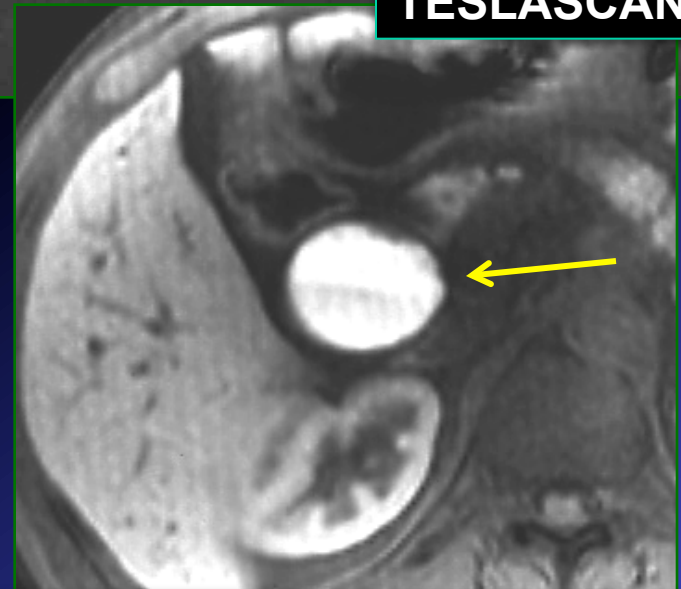




Sans préparation



TESLASCAN



Kyste du cholédoque type I

Dilatation fusiforme en communication avec les voies biliaires : TESLASCAN positif

Kystes péri-biliaires

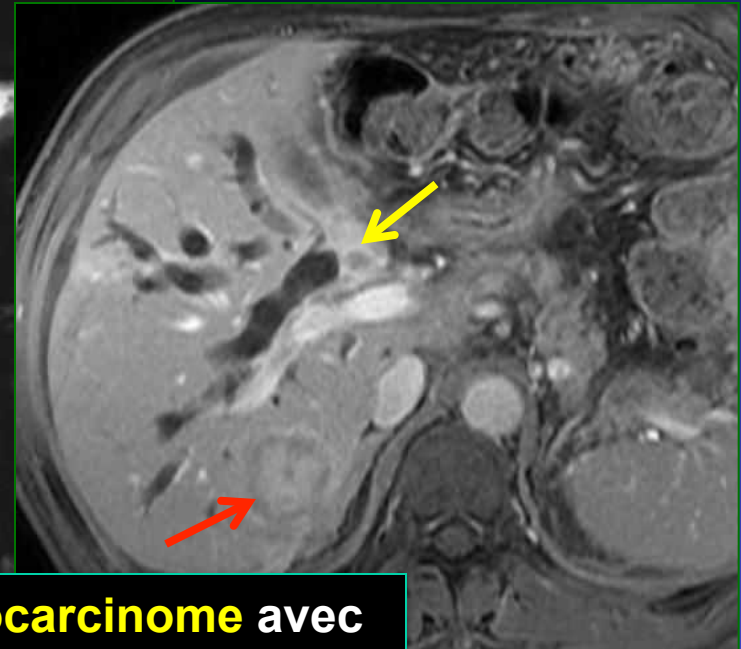
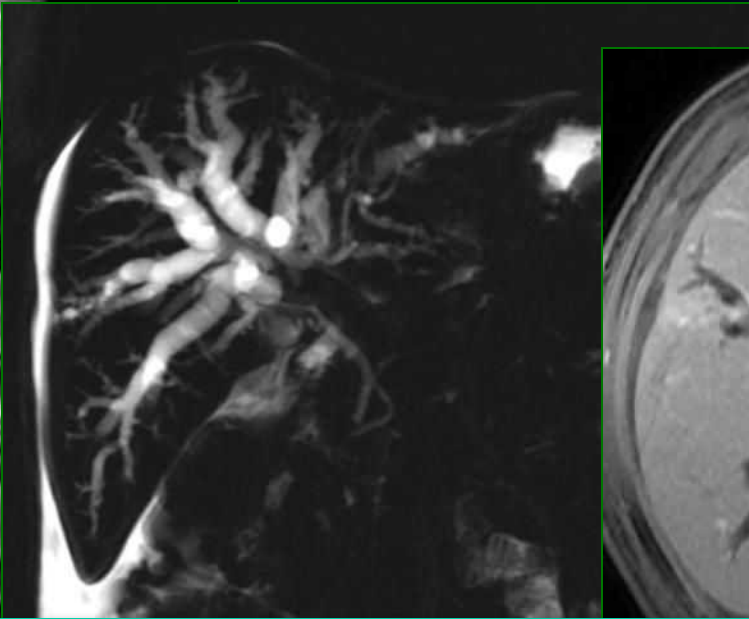
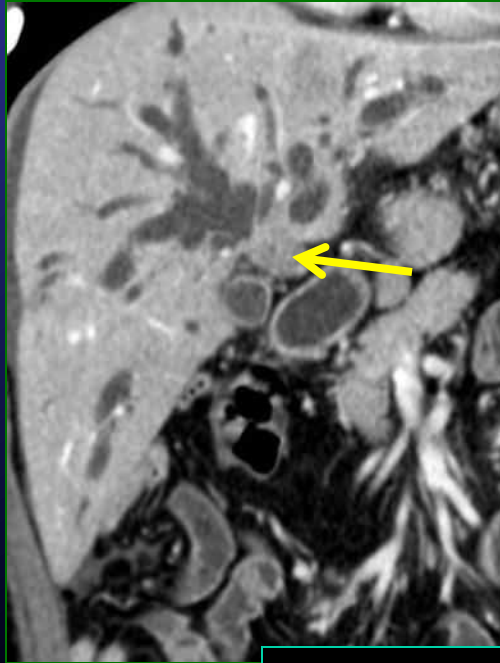
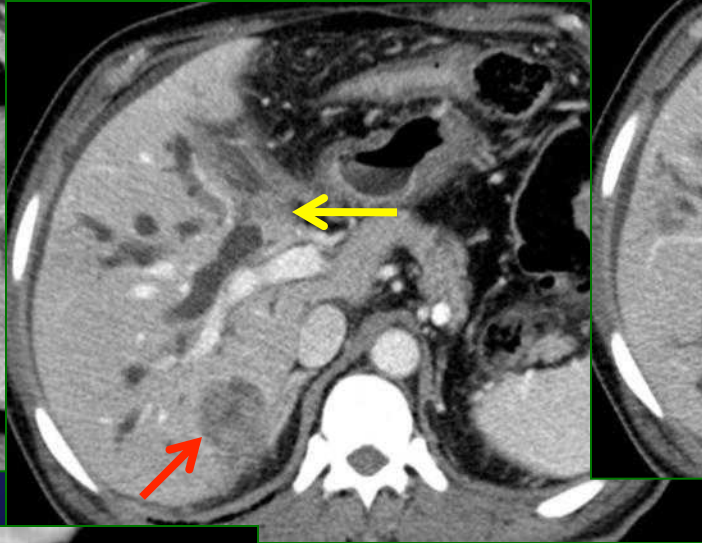
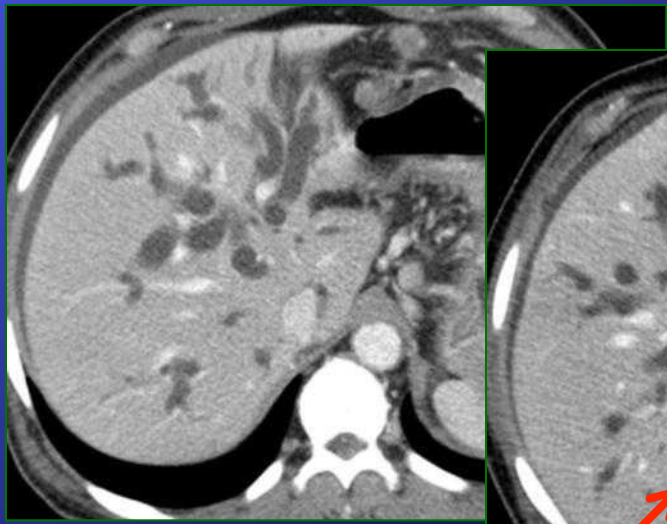
Diagnostic différentiel

La dilatation des voies biliaires intra-hépatiques :

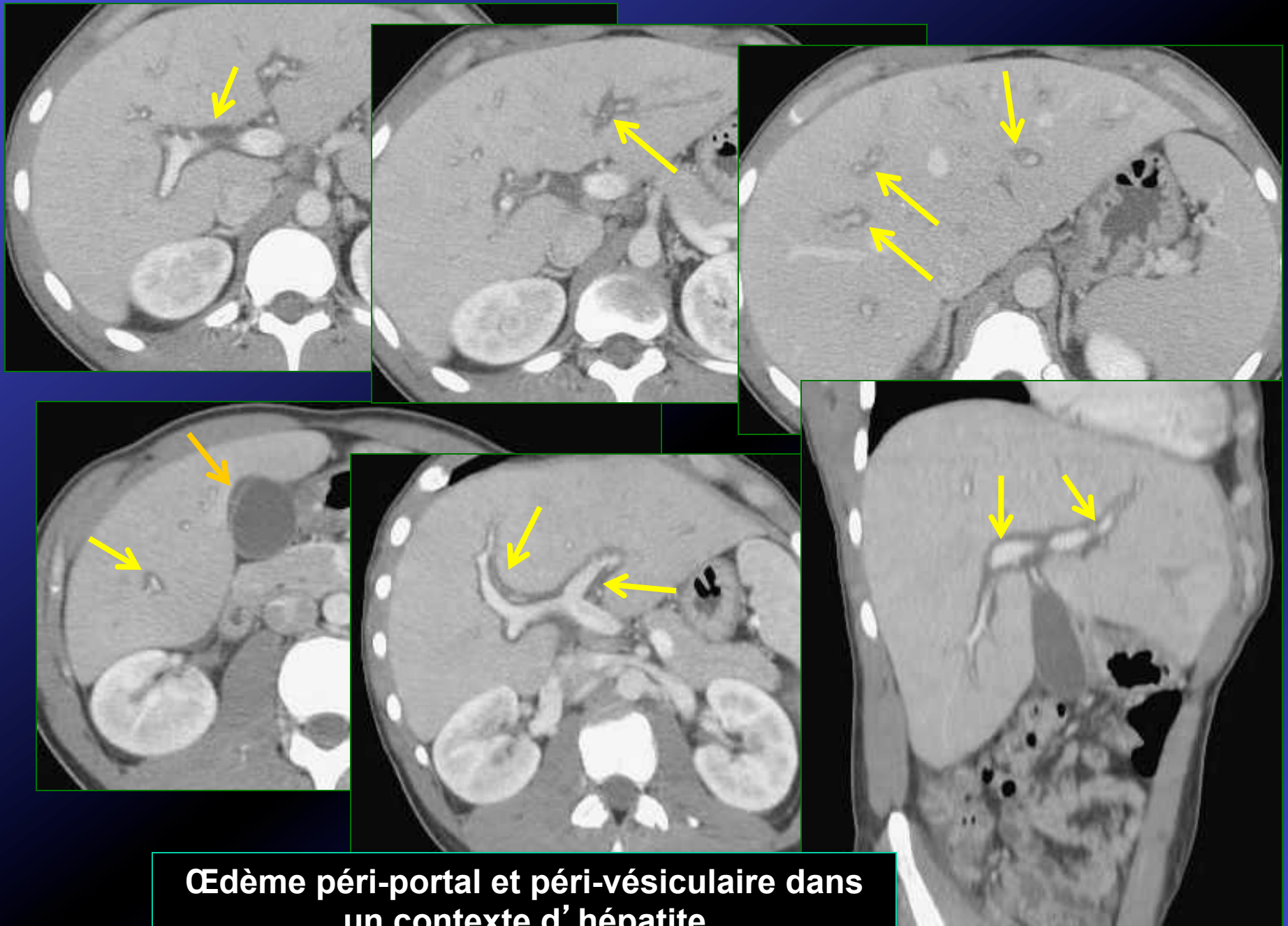
- ✓ la dilatation des canaux biliaires intra-hépatique segmentaire ou globale ne doit pas être confondue avec les KPB. Habituellement La dilatation n'est pas cloisonnée et ne présente pas de morphologie de type multikystique en chapelet.

L'œdème péri-portal :

- ✓ infiltration liquidienne œdémateuse des espaces péri portaux et de la paroi vésiculaire
- ✓ cet œdème est aspécifique et est rencontré dans de nombreuses pathologies : hépatite aiguë, hypo-albuminémie, ascite, cirrhose, maladie veino-occlusive, insuffisance cardiaque, pancréatite aiguë...



Dilatation des VBIH sur **cholangiocarcinome** avec **métastases hépatiques** et péritonéales.



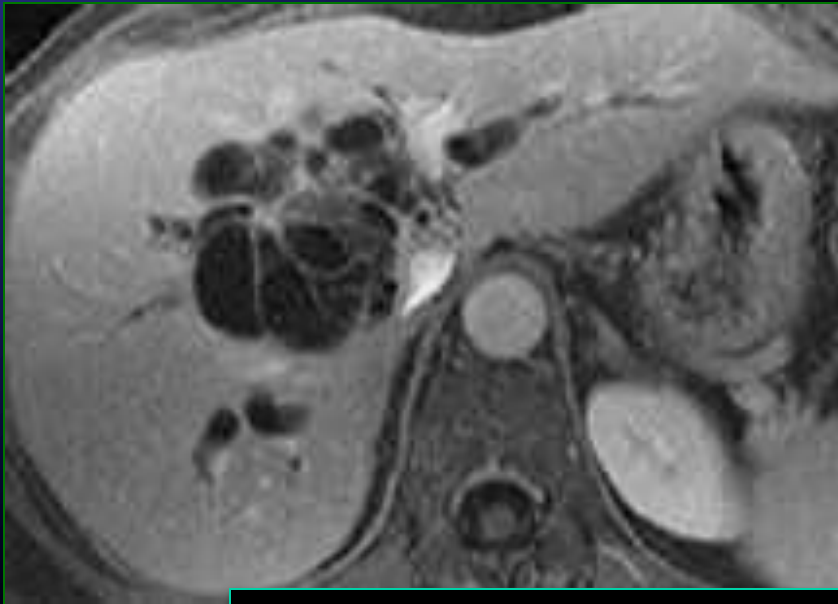
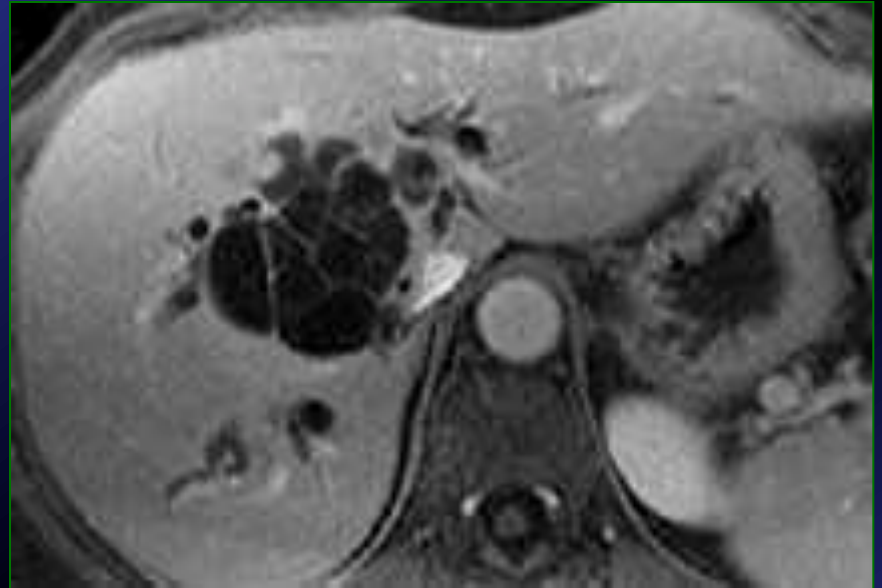
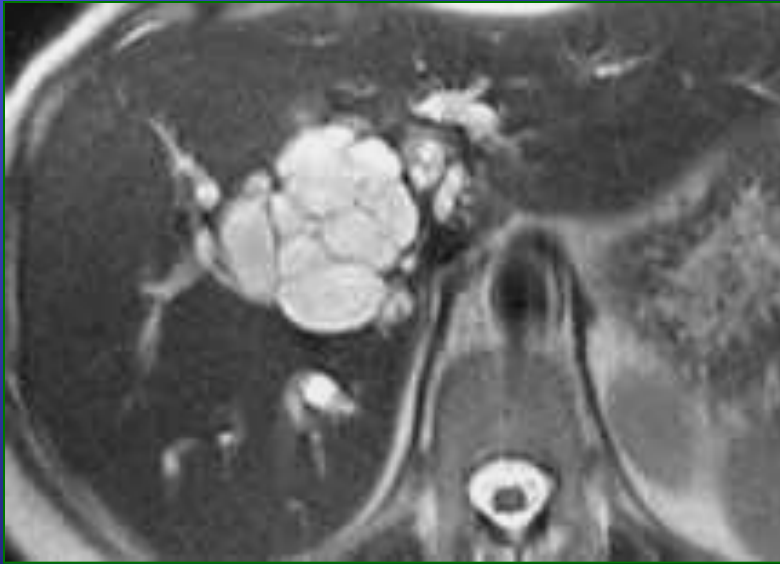
Œdème péri-portal et péri-vésiculaire dans un contexte d'hépatite

Kystes péri-biliaires

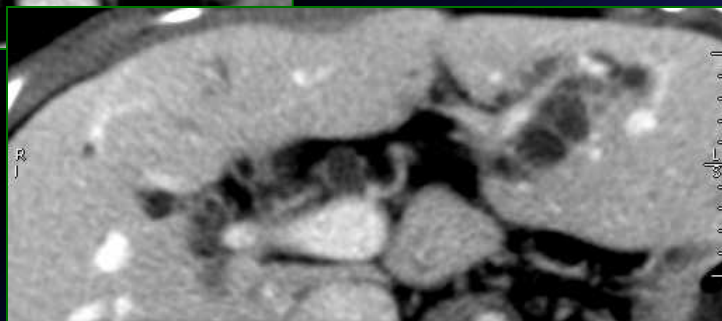
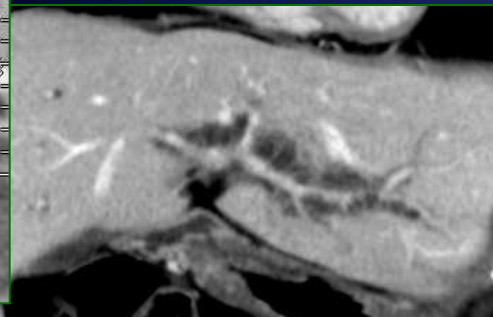
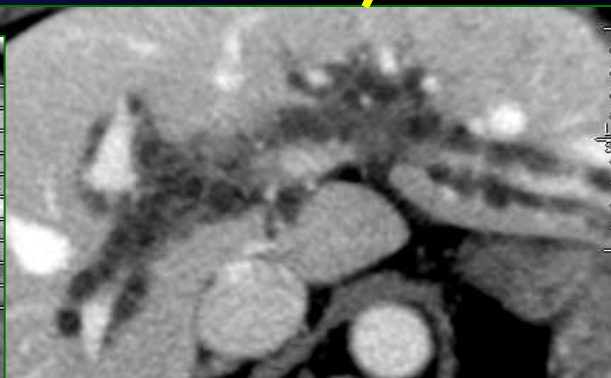
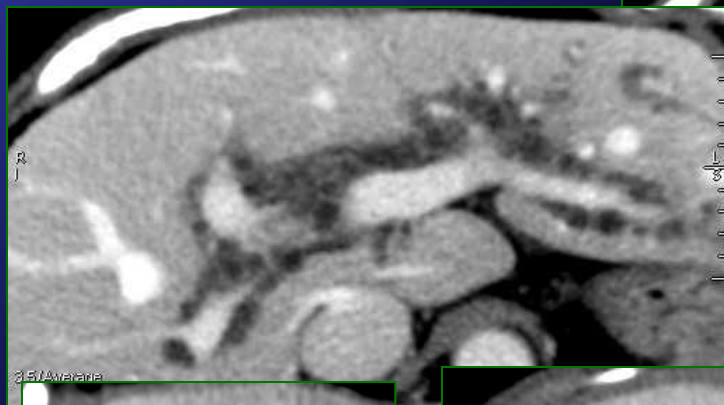
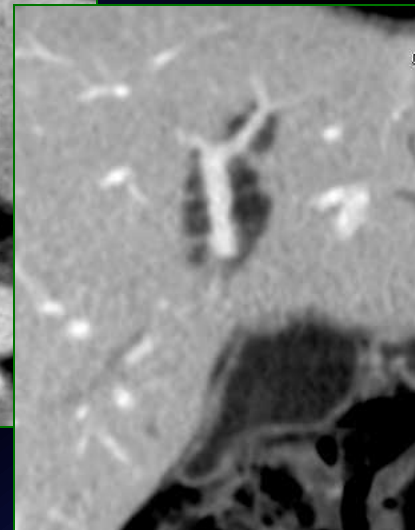
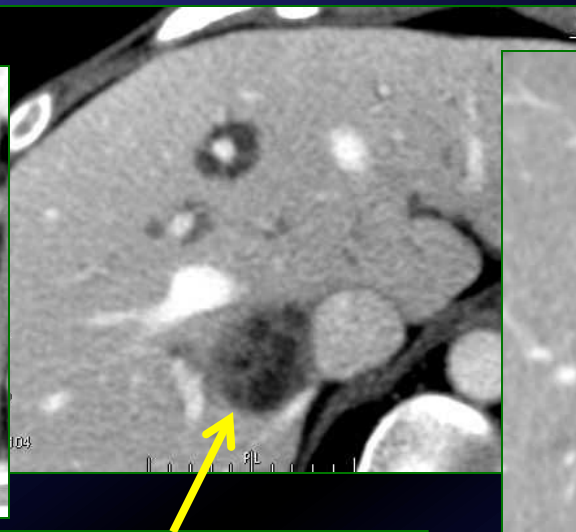
Diagnostic différentiel

Cystadénome (cystadénocarcinome) biliaire :

- ✓ Formation liquidienne intrahépatique avec de nombreuses cloisons, lui conférant un aspect caractéristique multiloculaire, **trompeur en cas de situation péri-vasculaire**
- ✓ Contenu mucineux plus ou moins cloisonné (plus rarement séreux), ne communiquant pas avec les voies biliaires.
- ✓ Femme d'âge moyen, habituellement asymptomatique.
- ✓ La présence d'un épaissement pariétal, de végétations ou de nodules muraux n'est pas spécifique, mais elle doit faire discuter de principe un cystadénocarcinome biliaire.
- ✓ Seul l'examen anatomopathologique permet d'éliminer formellement un cystadénocarcinome biliaire.



**Cystadénocarcinome biliaire sans stroma
ovarien avec dilatation des VBIH en amont**



Association cystadénome biliaire et kystes péri-biliaires sur polykystose hépato-rénale.

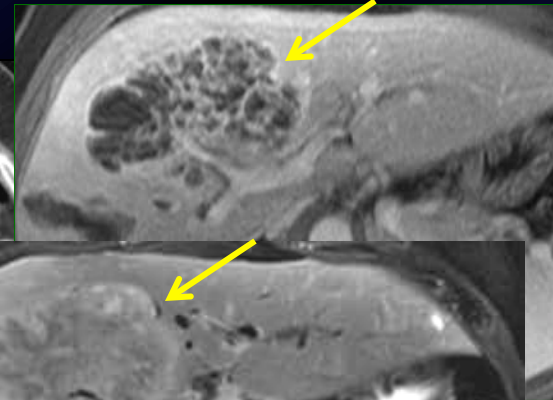
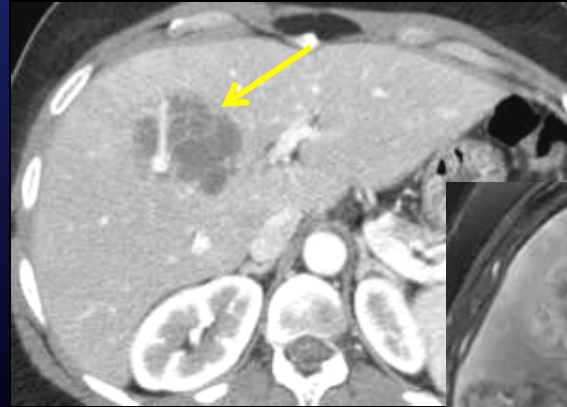
Kystes péri-biliaires

Diagnostic différentiel

Lésions infectieuses :

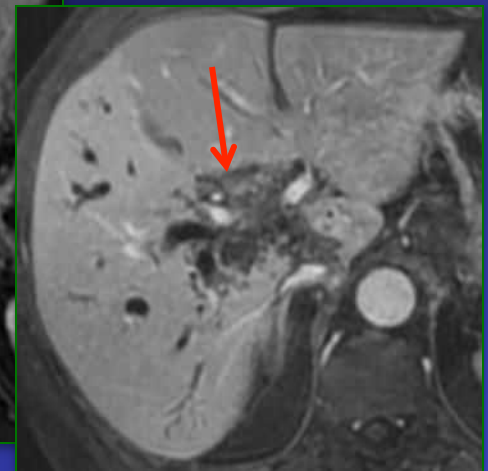
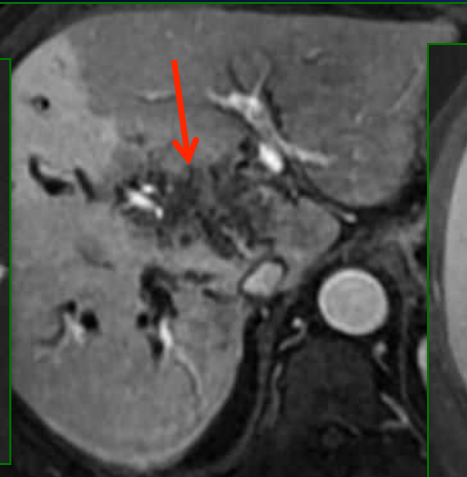
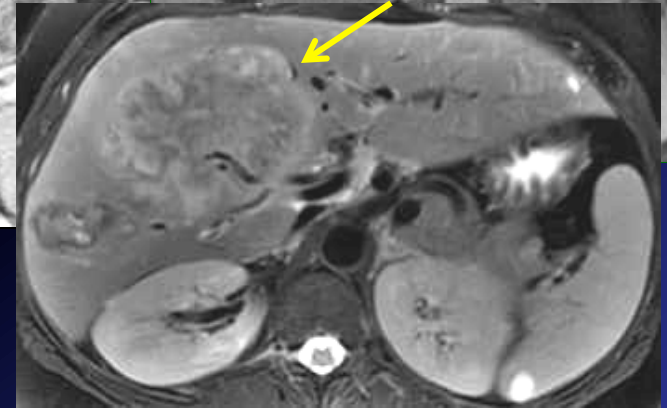
→ Abscès hépatique péri-hilaire

Signes généraux et biologiques, évolution rapide, IRM ++



→ Échinococcose alvéolaire péri-hilaire

Aspect typique en « mie de pain », retentissement sur les voies biliaires, contexte, IRM ++



Kystes péri-biliaires

Diagnostic différentiel

Stéatose péri-veineuse hépatique

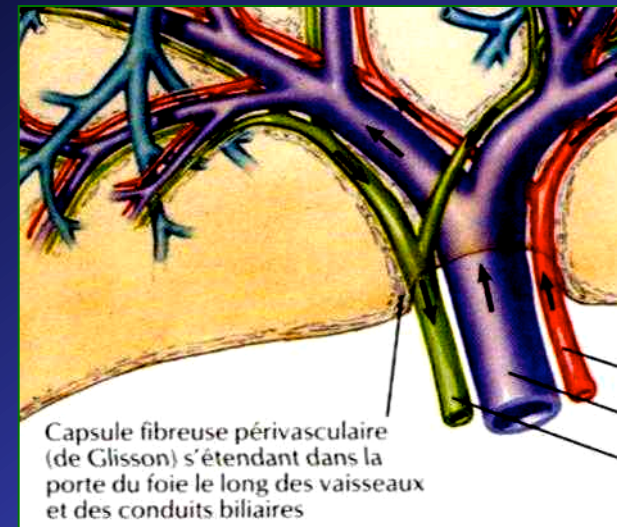
- ✓ bien qu'elle concerne le parenchyme péri veineux hépatique, la distribution péri-vasculaire peut être trompeuse.

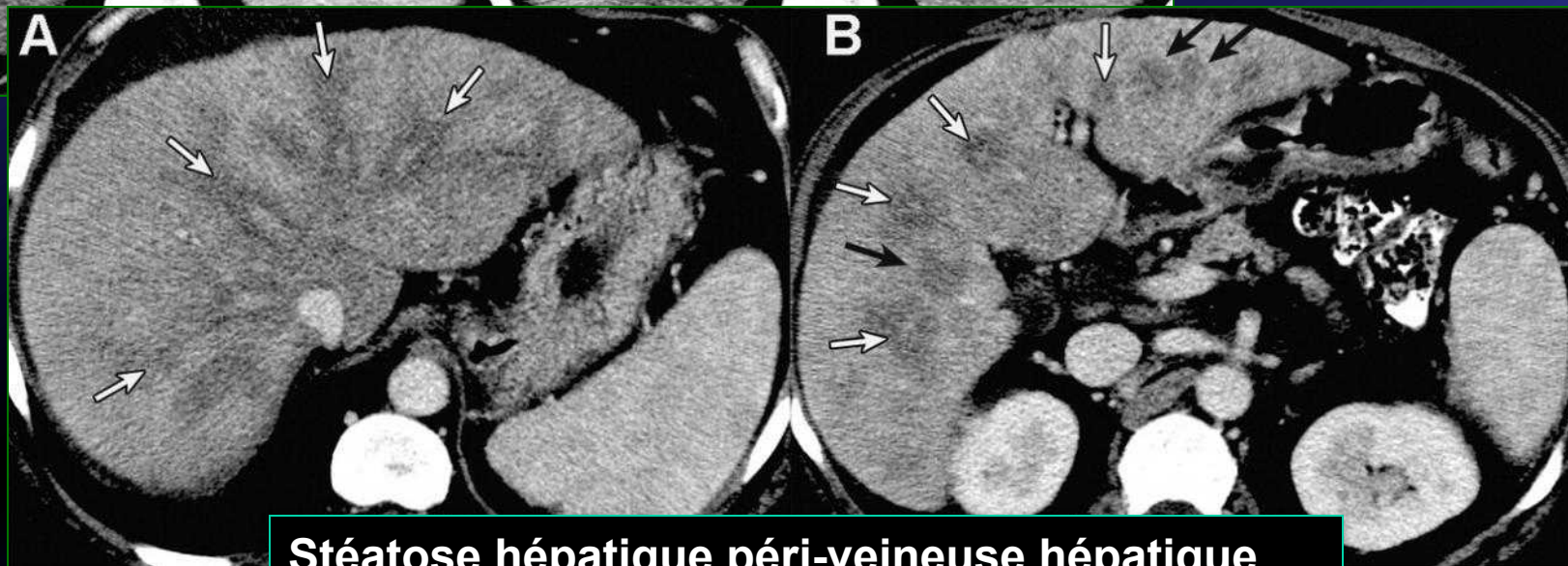
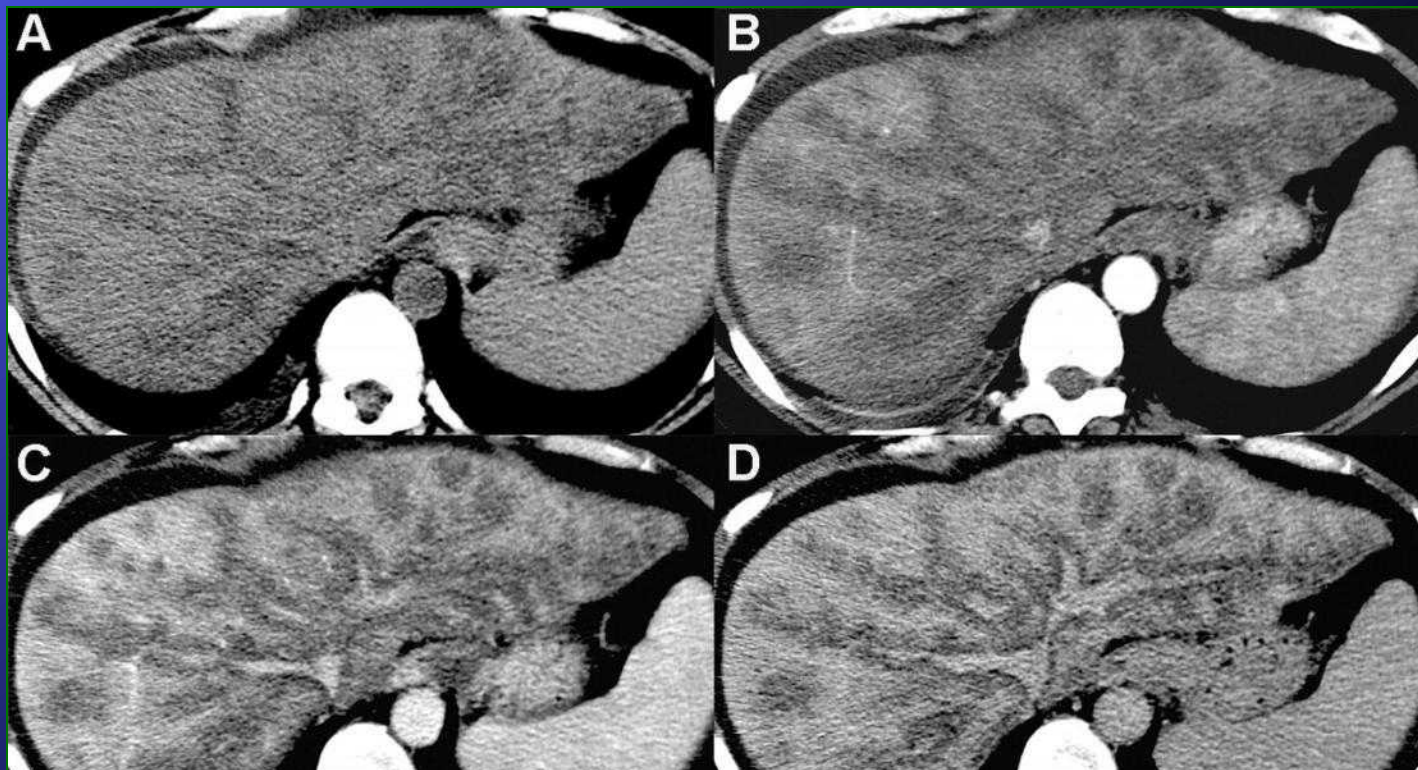
Signe de Cullen et équivalent:

La gaine de Glisson est la zone de capsule hépatique entourant la portion intra-hépatique du tronc porte.

Cette gaine communique avec l'espace sous péritonéal grâce aux ligaments gastro-hépatique et hépato-duodénal. Ceci permet l'extension de processus pathologiques entre les espaces péritonéaux ou entre l'espace sous et intra péritonéal.

Le signe de Cullen correspond à cette extension dans un contexte de pancréatite aiguë : infiltration oedémateuse périportale.



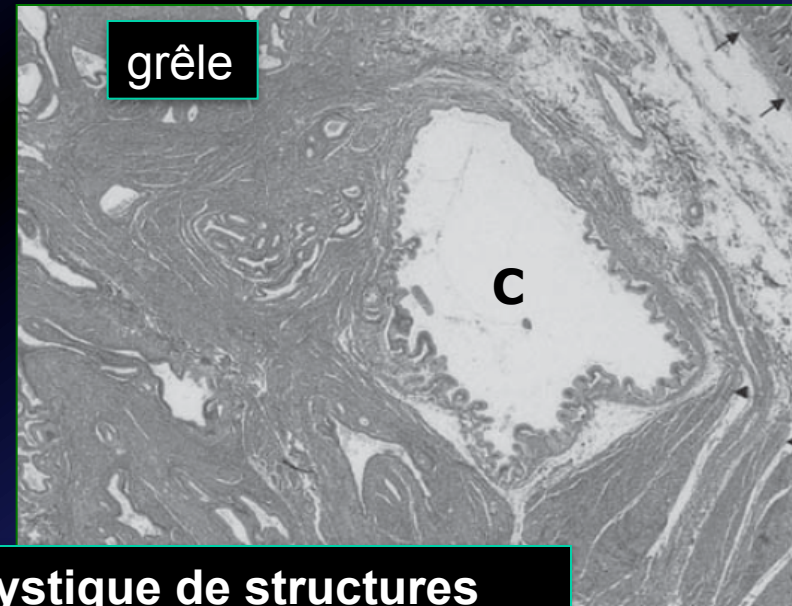
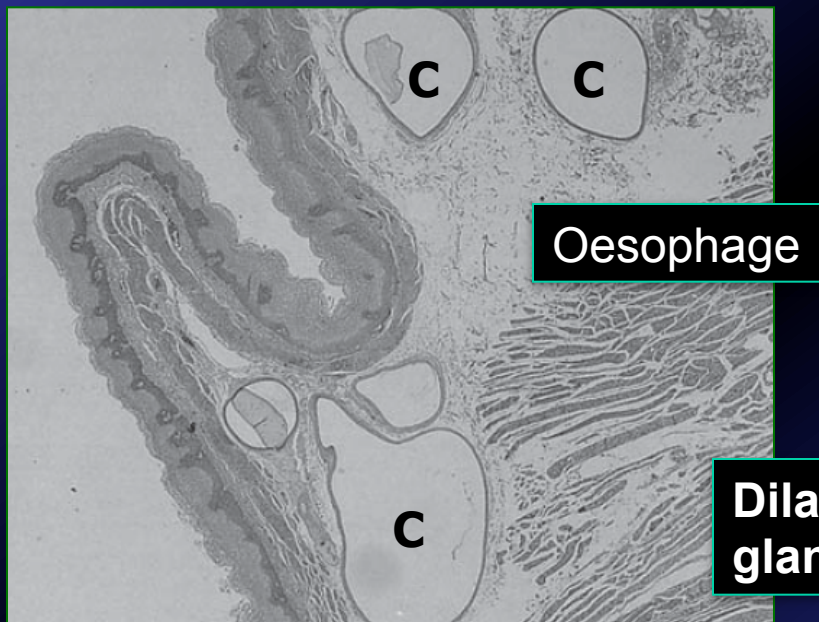


Stéatose hépatique péri-veineuse hépatique

Kystes péri-biliaires

Imagerie comparative

Le mécanisme physiopathologique de dilatation / rétention kystique glandulaire reste répandu. Il peut toucher d'autres structures anatomiques (l'œsophage, le col utérin, le colon et l'intestin grêle en sont quelques exemples).

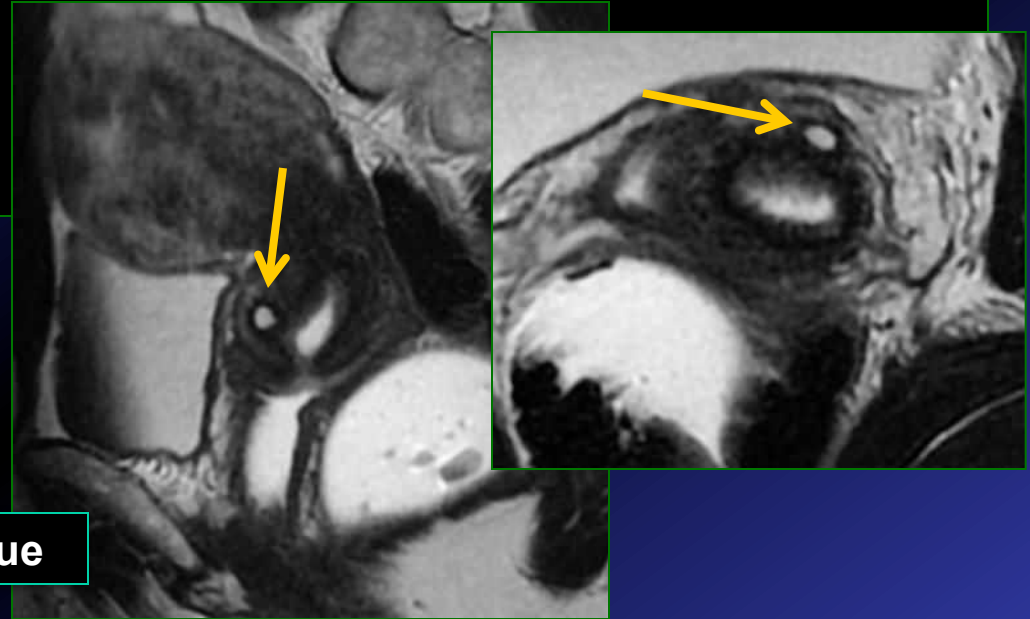


Dilatation kystique de structures glandulaires juxta-luminales (C)

Ces atteintes conditionnent plusieurs pathologies qui, malgré un processus physiopathologique similaire, présente des caractéristiques fondamentales radiologiques souvent différentes.

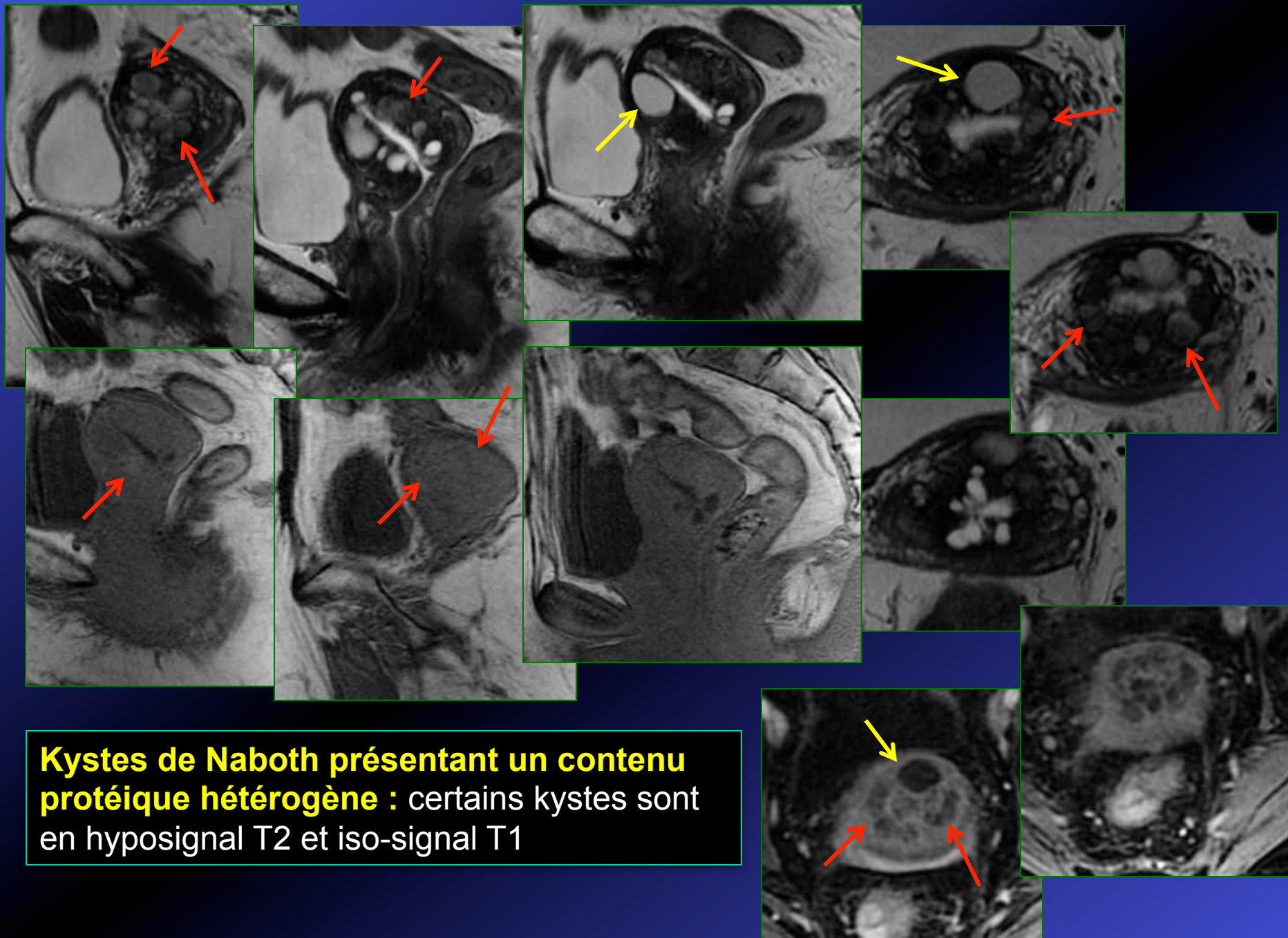
Les kystes de Naboth sont de petits kystes de rétention muqueux du col utérin, sans valeur pathologique. Ils se développent suite à l'occlusion d'une ouverture de crypte endocervicale par un épithélium pavimenteux métaplasique. L'épithélium cylindrique continue de sécréter du mucus, qui va distendre la crypte et détruire par hyperpression l'épithélium sécrétant.

Ces kystes peuvent présenter une hyper-échogénéité homogène, un hypersignal T1 et hyposignal T2.



Kyste ou œuf de Naboth typique

1/ Le contenu des KPB est principalement décrit comme séreux qu'ils soient intra- ou extra-hépatiques. Les études histologiques ayant cependant montré leur caractère sécrétoire souvent mixte. Il apparaît alors peu probable que la résolution en contraste de l'IRM ne permette pas de diagnostiquer un KPB à contenu protéique élevé.

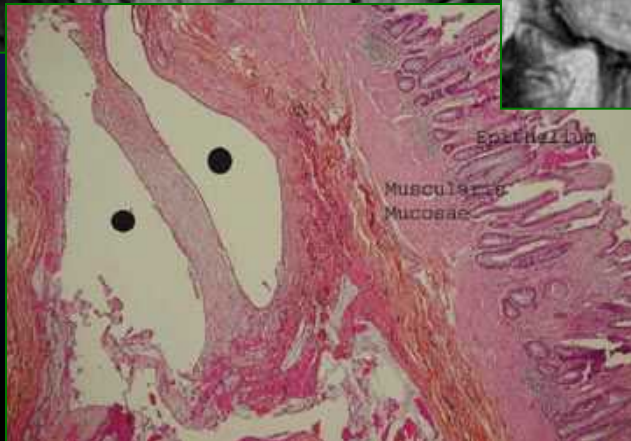
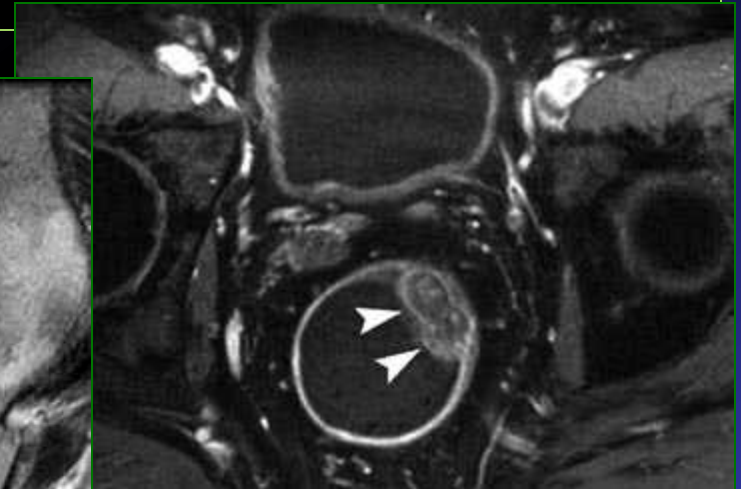
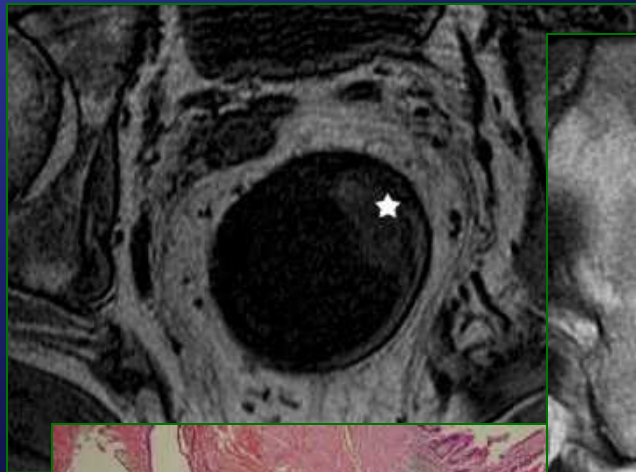


Kystes de Naboth présentant un contenu protéique hétérogène : certains kystes sont en hyposignal T2 et iso-signal T1

✓ les anomalies de type **cystica profunda (CP)**

Il s'agit de lésions polypôides siège de multiples kystes mucoïdes situés dans la sous-muqueuse rectale (colitis CP), voire gastrique (gastritis CP) ou grêle (enteritis CP) secondaires à l'invagination puis la dilatation de glandes mucipares dans la sous muqueuse conduisant à un aspect pseudo tumoral.

En IRM, la lésion est composée de multiples petits kystes. Ceux-ci sont à contenu mucineux, ce qui explique l'aspect hypersignal T2 et discrètement hypersignal en pondération T1.



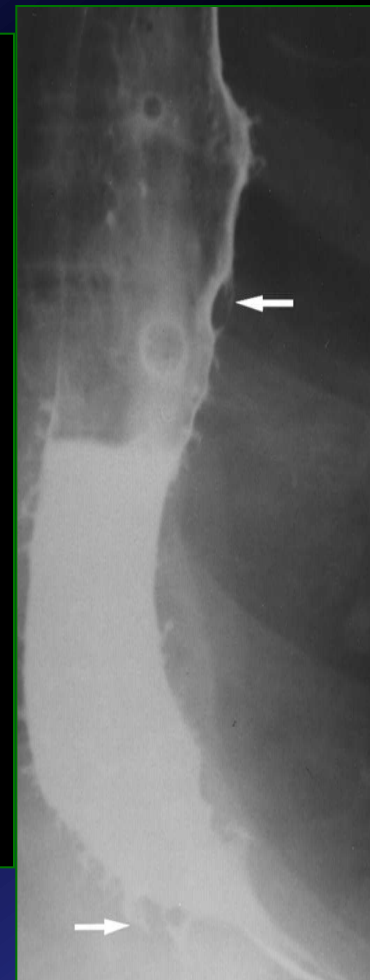
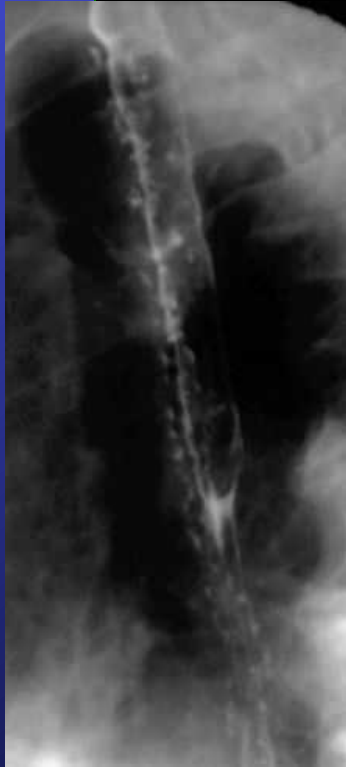
Colitis cystica profunda rectal

Formation kystique sous muqueuse à contenu mucoïde (discret hypersignal T1 et hyper signal T2). Fine prise de contraste périphérique correspondant à une muqueuse respectée.

Les pseudo-diverticules intramuraux oesophagiens:

Ils correspondent à la dilatation des conduits de glandes muqueuses œsophagiennes profondes, dont l'origine est l'impaction et l'obstruction de ces canaux par un épais mucus, du matériel inflammatoire et des cellules épithéliales desquamées.

Ces pseudo-diverticules apparaissent comme d'innombrables petites images d'addition (1-4 mm) le long du grand axe œsophagien, communiquant donc avec la lumière. Ils peuvent communiquer entre eux et former une lame intra-pariétale communicante.

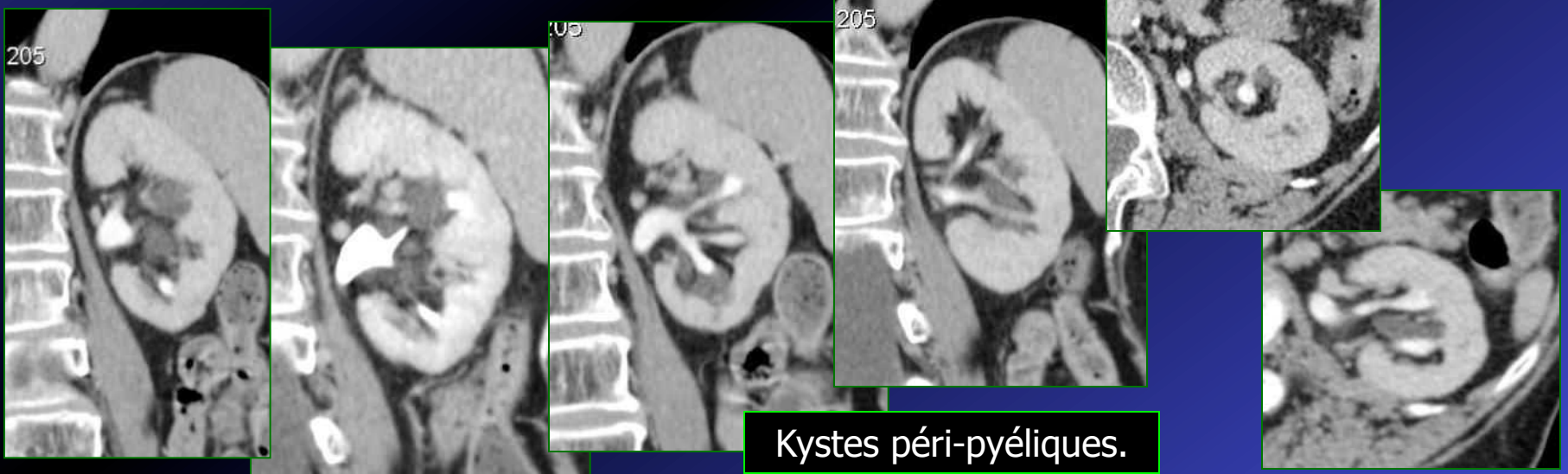


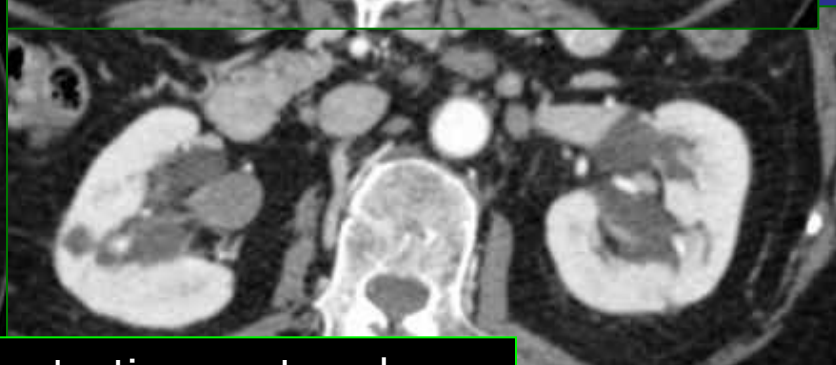
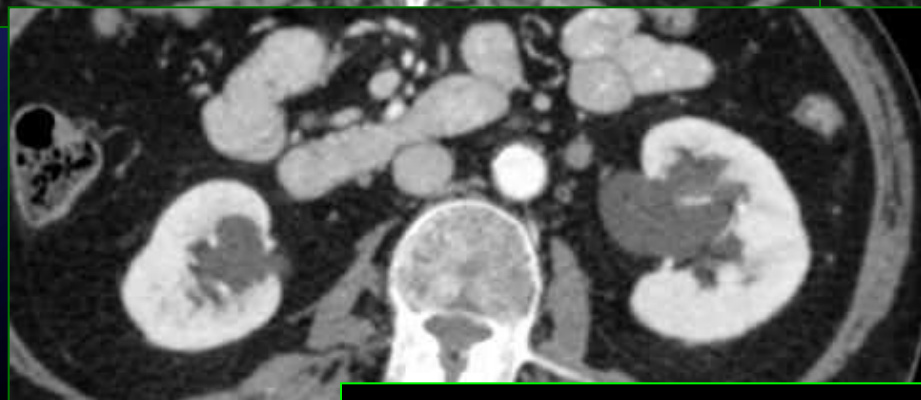
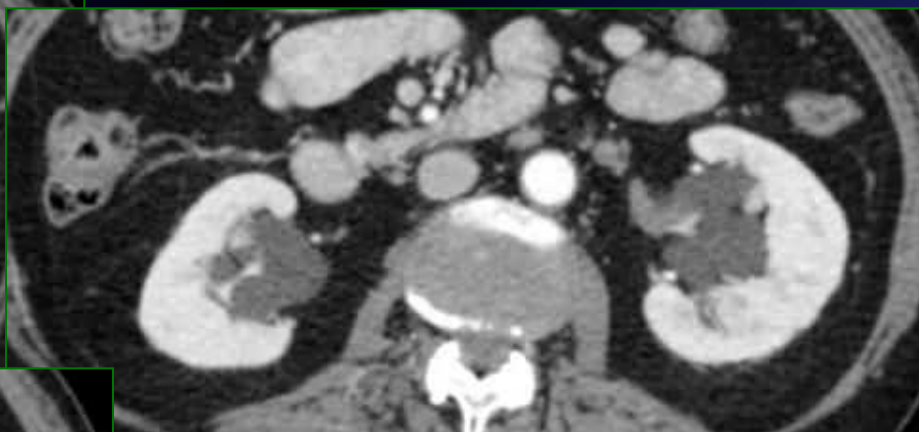
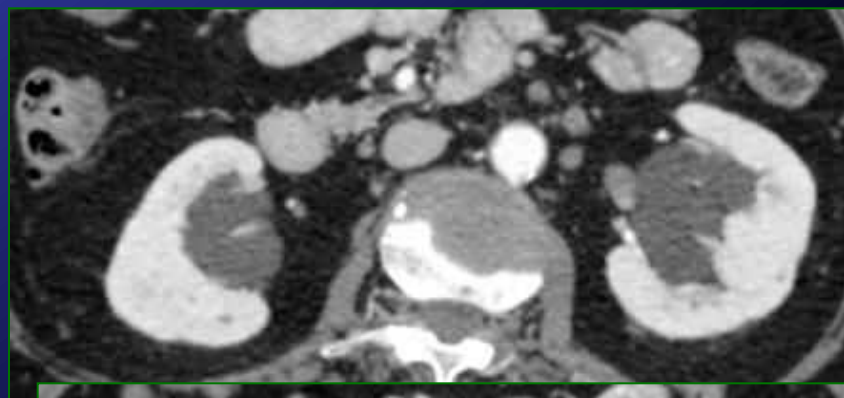
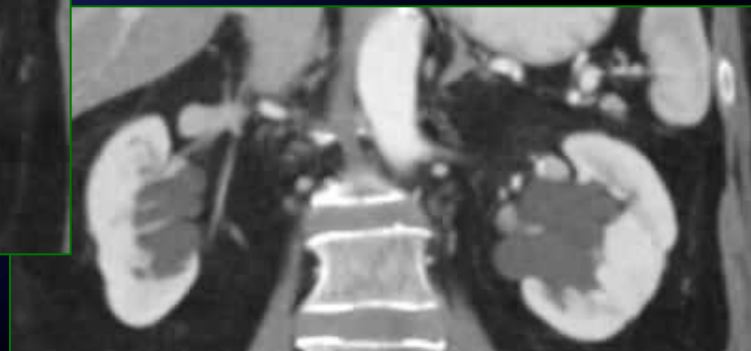
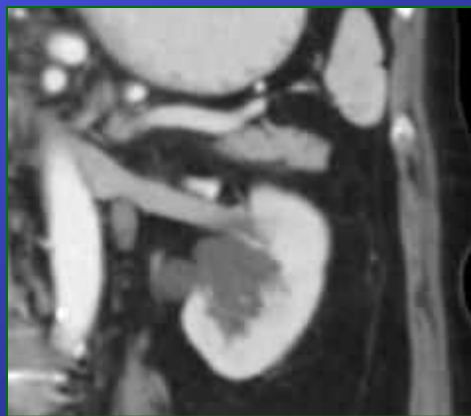
2/ Les études histologiques et anatomopathologiques ont montré le caractère progressif de la dilatation rétentionnelle des GPB (prolifération de ces glandes en cas d'atteinte parenchymateuse hépatique, exclusion, structures kystiques transitionnelles). L'amélioration de la résolution spatiale et en contraste des moyens diagnostiques actuels devrait permettre de mettre en évidence certains kystes encore communicants après opacification cholangiographique.

Une entité pathologique partage les mêmes caractéristiques principales que les kystes péri-biliaires, à savoir le contenu liquidien séreux pur, la distribution péri-canaulaire, l'absence de communication avec cette structure canalaire et l'éventuel effet de masse sur cette dernière.

Il s'agit des **kystes péri-pyéliques**; ils siègent dans le sinus rénal qui contient le système excrétoire urinaire, les branches artério-veineuses rénales, un tissu fibro-graisseux, des lymphatiques et des fibres nerveuses du système autonome.

Ils prennent la forme de multiples petits kystes confluents à contenu liquidien semblant naître du sinus rénal. D'origine lymphatique, ils sont rarement symptomatiques. Souvent bilatéraux, non communicants, sans extension urétérale et sans augmentation de taille dans les suivis longitudinaux, ils peuvent être à l'origine d'un effet de masse sur les structures pyélo-calicielles.



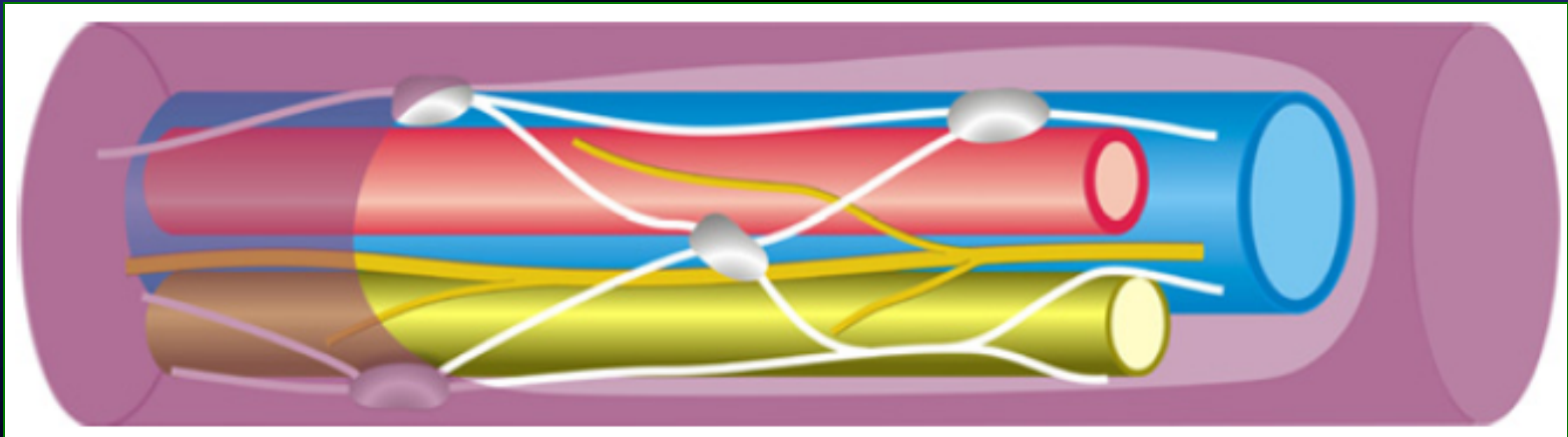


Kystes péri-pyéliques avec retentissement sur les structures pyélo-calicielles (sans sténose significative).

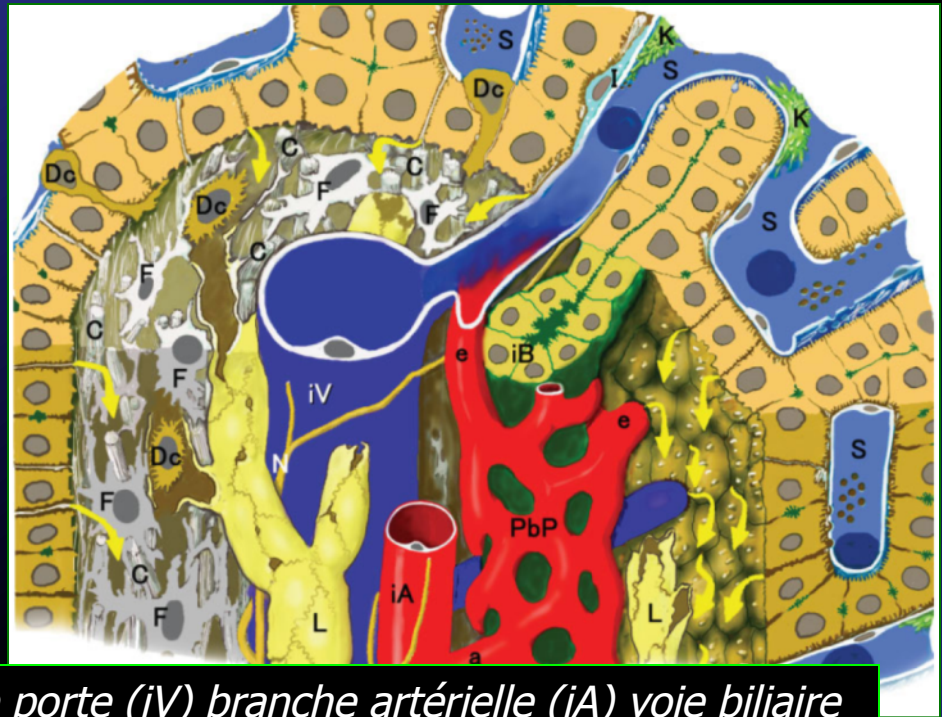
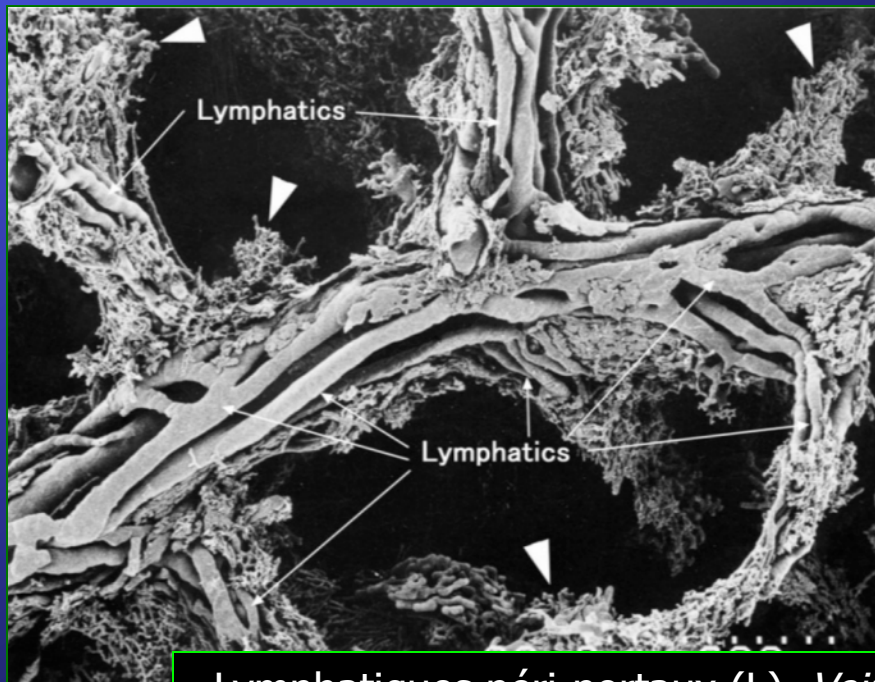
Ces données comparatives avec d'autres conditions pathologiques liées à des rétentions glandulaires kystiques montrent la disparité des critères diagnostiques malgré un phénomène initial à priori semblable.

Par contre, les kystes péri-biliaires comportent beaucoup de points communs avec les kystes péri-pyéliques dont l'origine est lymphatique.

Malheureusement, la pathologie lymphatique hépatique n'est quasiment pas explorée ou développée en dehors de rares cas carcinologiques. Ces constations indiquent que les lésions lymphatiques sont de localisations plutôt péri-portale et péri-biliaire.



Ainsi, certaines images liquidiennes péri-bilio-portales étiquetées KPB pourraient en fait avoir une origine lymphatique.



Lymphatiques péri-portaux (L). Veine porte (iV) branche artérielle (iA) voie biliaire (iB), plexus vasculaire péri-biliaire (PbP), sinusoides (S)

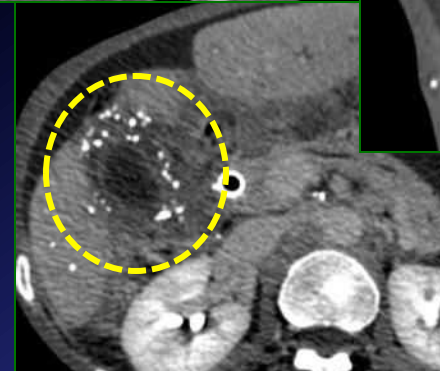
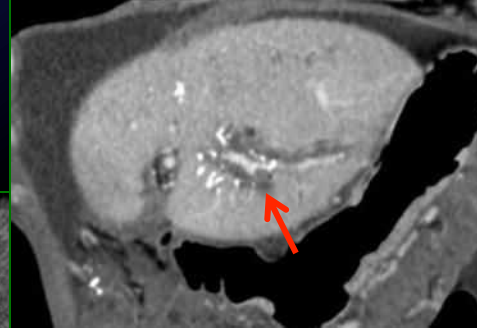
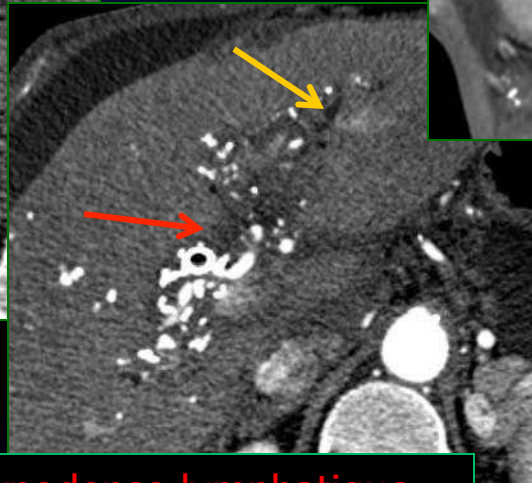
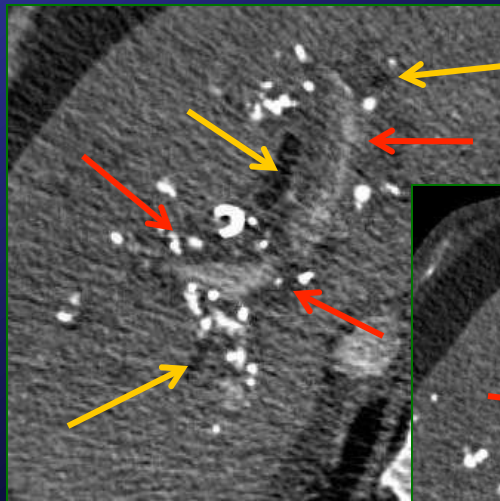
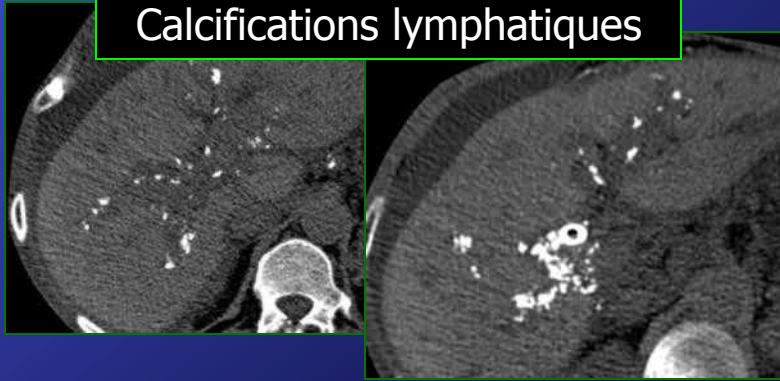
Le foie produit 25 à 50% de la lymphe circulant dans le canal thoracique.

Les lymphatiques péri-portaux drainent 80% de cette lymphe hépatique. La différence se draine vers les lymphatiques sous lobulaires et périphériques capsulaires. Les espaces de Disse sont en communication avec le secteur interstitiel du tractus porte et autour des veines sous lobulaires.

Les fluides filtrés au travers des sinusoides vers l'espace de Disse se drainent donc vers ces espaces interstitiels puis vers les vaisseaux lymphatiques. Les lymphatiques des espaces péri-portaux prolifèrent en cas de cirrhose et d'HTP.

Cholangiocarcinome vésiculaire compliqué d'une dissémination calcifiée lymphatique péri-portale et étendue au pédicule hépatique. Prothèse biliaire.

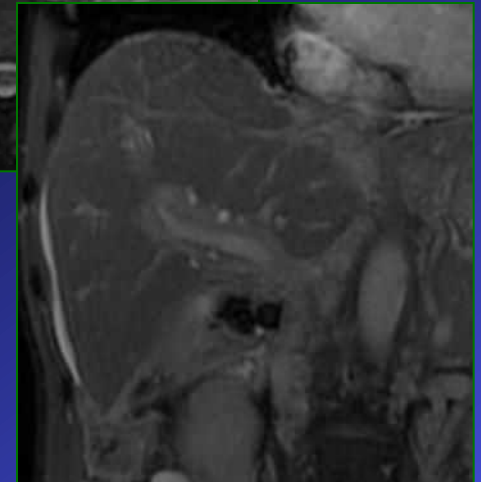
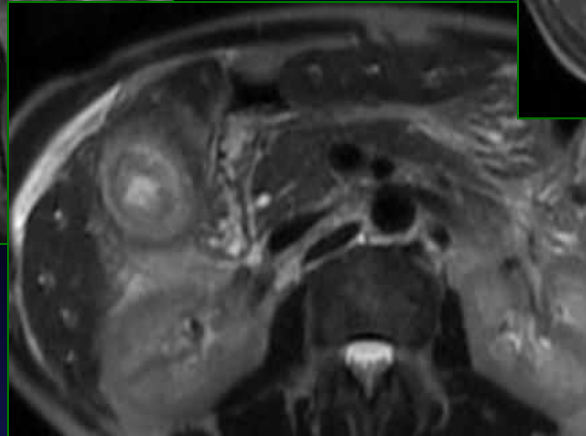
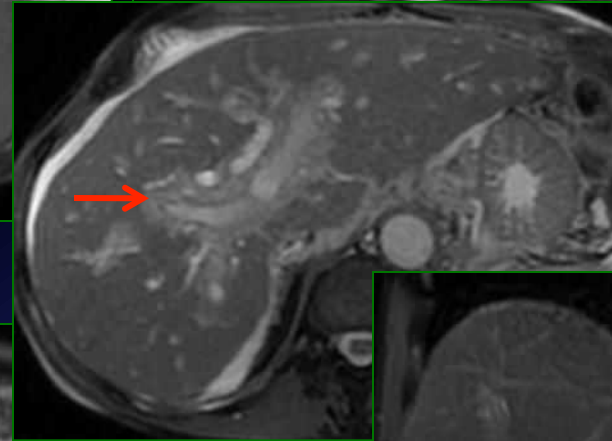
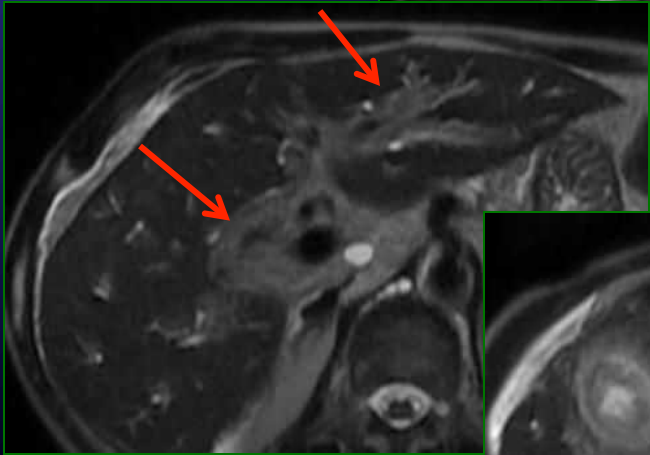
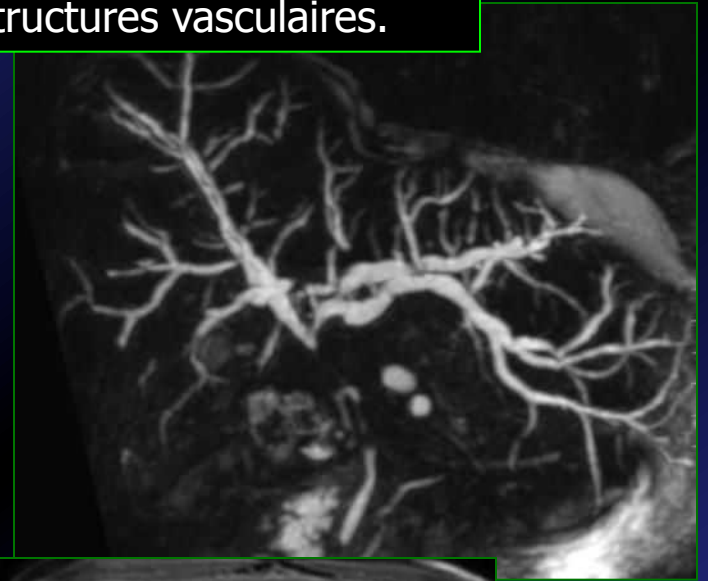
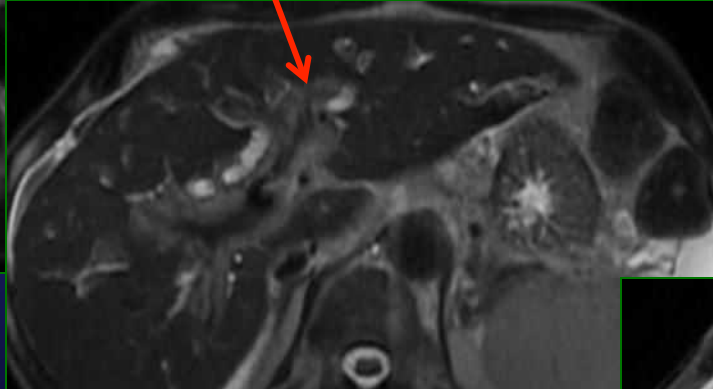
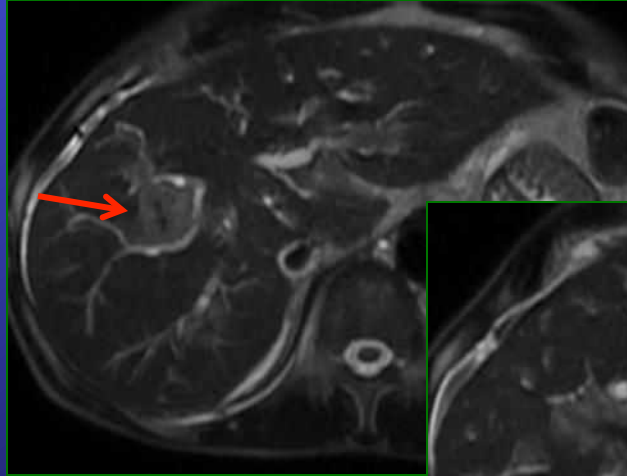
Calcifications lymphatiques



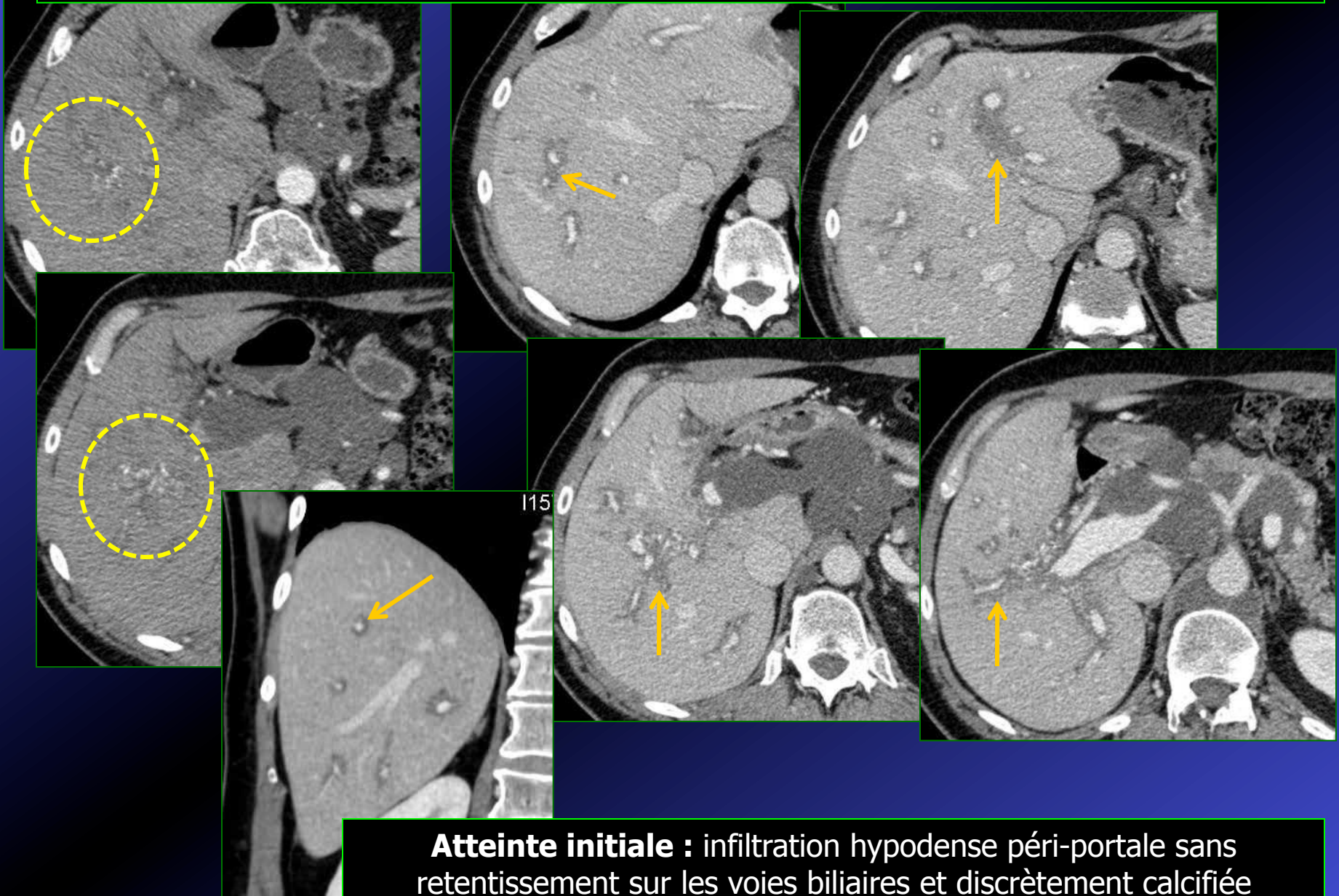
Envahissement hypodense lymphatique.
VBIH distendues en regard.

CCK vésiculaire. Infiltration hypodense des
espaces péri-portaux et d'origine
lymphatique

Même patient : Cholangiocarcinome vésiculaire. Situation de l'extension tumorale lymphatique péri-portale par rapport aux VBIH et aux structures vasculaires.

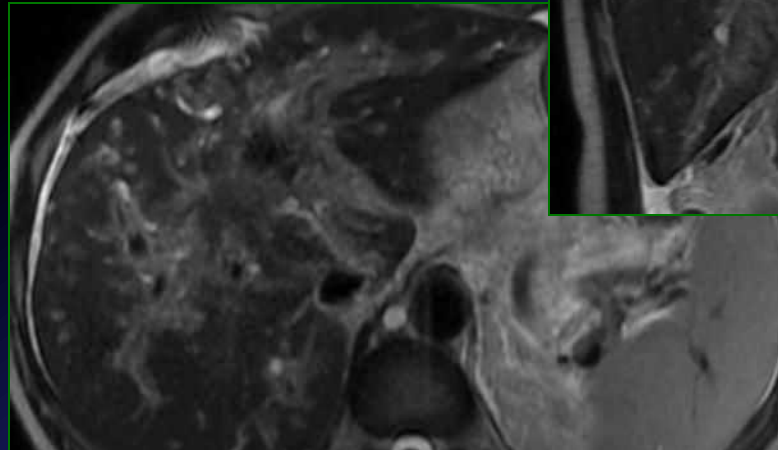
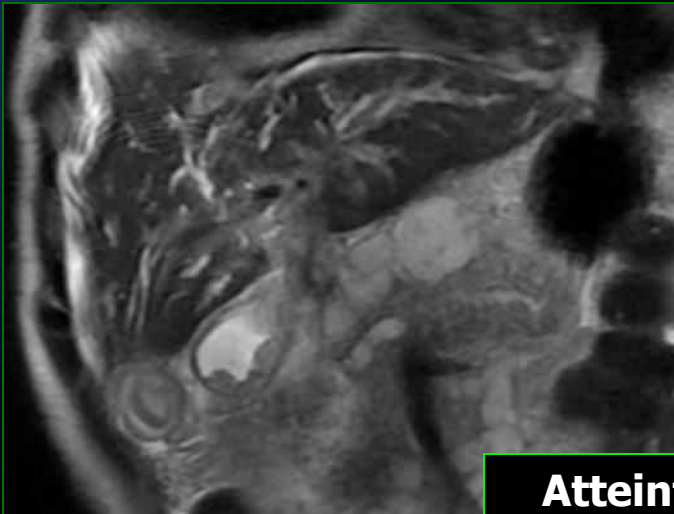
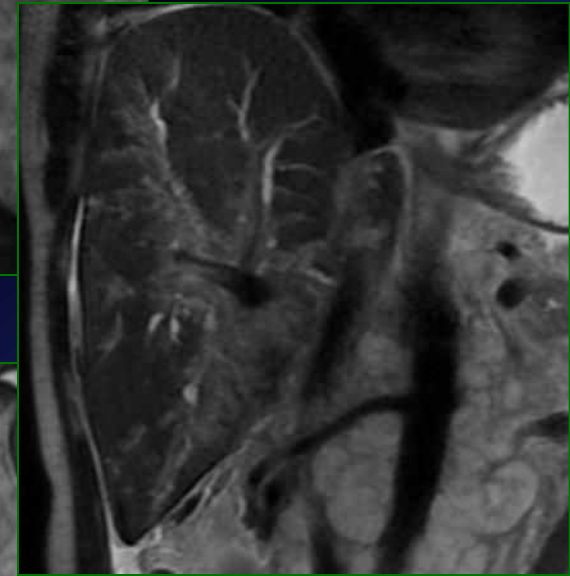
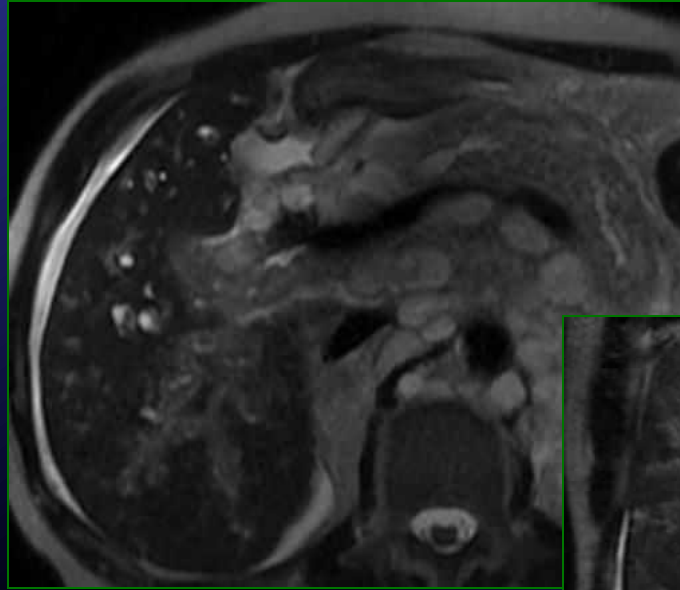
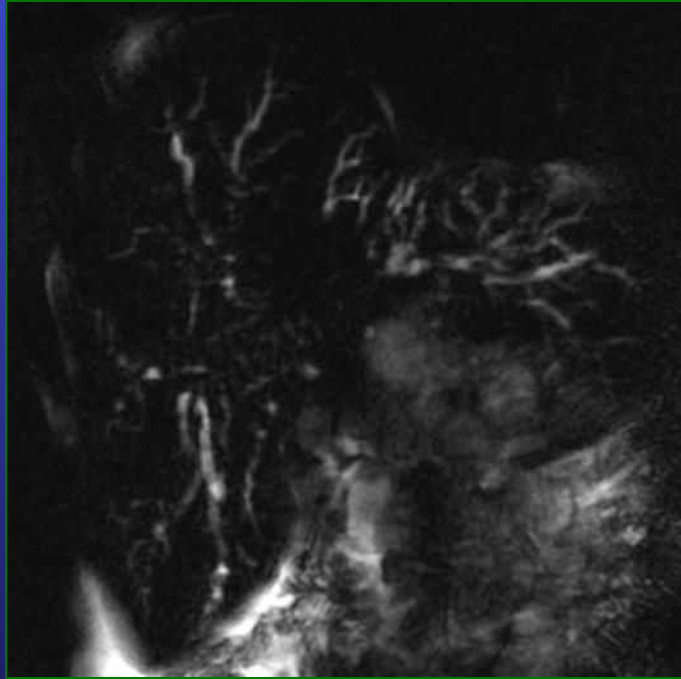


Adénocarcinome mucineux colique droit avec méatastases ganglionnaires rétro-péritonéales. Envahissement lymphatique péri-portal. Prothèse biliaire

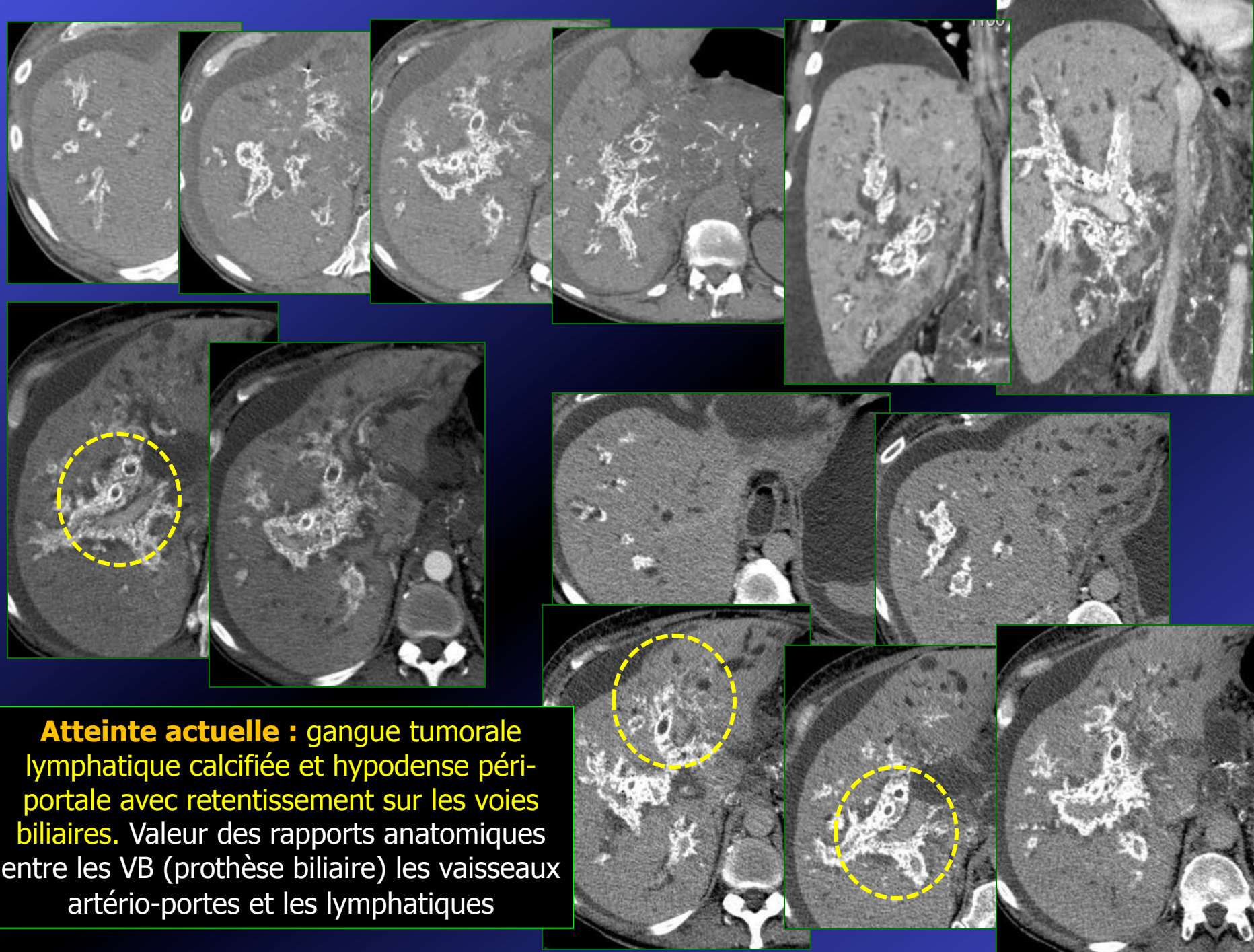


Atteinte initiale : infiltration hypodense péri-portale sans retentissement sur les voies biliaires et discrètement calcifiée

Même patient : ADK colique droit et envahissement lymphatique péri-portal.



Atteinte actuelle : infiltration hypodense lymphatique péri-portale prononcée avec retentissement sur les voies biliaires



Atteinte actuelle : gangue tumorale lymphatique calcifiée et hypodense péri-portale avec retentissement sur les voies biliaires. Valeur des rapports anatomiques entre les VB (prothèse biliaire) les vaisseaux artério-portes et les lymphatiques

Les kystes péri-biliaires

Conclusion

La région péri-portale hilaire hépatique reste une zone du système hépato-biliaire peu explorée et siège de multiples structures aux fonctions différentes.

Les kystes péri-biliaires sont une entité kystique se développant dans cet espace. Les cliniciens devraient particulièrement prendre en considération la découverte et le diagnostic de KPB comme un événement marquant de cette région, en raison de leurs associations fréquentes à des pathologies hépatiques sévères et de leur évolution parallèle.

La filiation de ces kystes à la dilatation rétentionnelle des glandes péri-biliaires ne doit pas faire oublier la présence d'autres structures péri-porto-biliaires notamment lymphatiques pouvant présenter un aspect kystique.

Des études plus poussées anatomopathologiques, physiologiques et moléculaires semblent nécessaires afin de progresser dans la connaissance de l'espace péri-portal.

Kystes péri-biliaires

Références

- ✓ Nakanuma Y, (1984) **Multiple cysts in the hepatic hilum and their pathogenesis: A suggestion of periductal gland origin.** Virchows Arch A Pathol Anat Histopathol 404:341–350.
- ✓ Nakanuma Y, (1997) **Microstructure and development of the normal and pathologic biliary tract in humans, including blood supply.** Microsc Res Techn 38: 552–70.
- ✓ Okada S, (2001) **Multiple hepatic peribiliary cysts discovered incidentally at a medical examination.** J Gastroenterol Hepatol 16(10):1167-9.
- ✓ Hoshiba K, (1996) **Peribiliary cysts in cirrhotic liver: observation on computed tomography.** Abdom Imaging 21(3):228-32.
- ✓ Kida T, (1992) **Cystic dilatation of peribiliary glands in livers with adult polycystic disease and livers with solitary nonparasitic cysts: an autopsy study.** Hepatology 16:334–40.
- ✓ Dransart M, (2002) **MR cholangiography in the evaluation of hepatic and biliary abnormalities in autosomal dominant polycystic kidney disease: study of 93 patients.** J Comput Assist Tomogr 26(2):237-42.
- ✓ Colina F, (1998) **Hilar biliary cysts in hepatic transplantation. Report of three symptomatic cases and occurrence in resected liver grafts.** Transpl Int 11(2):110-6.
- ✓ Nakanuma Y (2004) **Peribiliary cysts have at least two different pathogeneses.** J Gastroenterol 39:407-8.
- ✓ Seguchi T, (2004) **Multiple hepatic peribiliary cysts with cirrhosis.** J Gastroenterol 39(4):384-90.
- ✓ Kudo M (2001) **Hepatic peribiliary cysts: clinically harmless disease with potential risk due to gradual increase in size and number.** J Gastroenterol 36(4):286-8.
- ✓ Ahmadi T, (1997) **Hepatic peribiliary cysts: increases in size and number on computed tomography.** Radiat Med 15(4):255-7.
- ✓ Motoo Y (2001) **Hepatic peribiliary cysts diagnosed by magnetic resonance cholangiography.** J Gastroenterol 36(4):271
- ✓ Terayama N, (1995) **Peribiliary cysts in liver cirrhosis: US, CT, and MR findings.** J Comput Assist Tomogr 19(3):419-23.
- ✓ Nakanuma Y (2001) **Peribiliary cysts: A hitherto poorly recognized disease.** J Gastroenterol Hepatol 16:1081–1083.
- ✓ Johnson MA, (2007) **Solitary extra-hepatic hilar peribiliary cyst presenting with obstructive jaundice: a case report.** Acta Chir Belg 107(6):716-9.
- ✓ Ikenaga N (2007) **Peribiliary Cyst Presenting with Obstructive Jaundice.** J Gastrointest Surg 2007 Dec 11. [Epub ahead of print]
- ✓ Baron RL, (1994) **Peribiliary cysts associated with severe liver disease: imaging-pathologic correlation.** AJR Am J Roentgenol 162(3):631-6.
- ✓ Yokomichi H, (2006) **A case of multiple hepatic peribiliary cysts which contributed to the obstructive jaundice and led to liver failure at the young man with von Recklinghausen's disease.** Hepatol Res 35:222–227.
- ✓ Stevens W, (1996) **Obstructive jaundice due to multiple hepatic peribiliary cysts.** Am J Gastroenterol 91(1):155-7.
- ✓ Wanless IR, (1987) **Hepatic cysts of periductal gland origin presenting as obstructive jaundice.** Gastroenterology 93:894–8
- ✓ Kai K, (2008) **An autopsy case of obstructive jaundice due to hepatic multiple peribiliary cysts accompanying hepatolithiasis.** Hepatol Res 38(2):211-6. .
- ✓ Terada T, (2003) **Cholesterol hepatolithiasis with peribiliary cysts.** Pathol Int 53:716-720.
- ✓ Yuasa N, (1997) **Multiple hepatic cysts along the intrahepatic bile duct--case report.** Hepatogastroenterology 44:1262-1266
- ✓ Fusai G, (2005) **Peribiliary cysts can mimic Caroli's disease: a case report.** Int J Surg Pathol 13(4):379-82.
- ✓ Terada T, (1992) **Ultrasound visualization of hepatic peribiliary cysts: a comparison with morphology.** Am J Gastroenterol 87(10):1499-502.