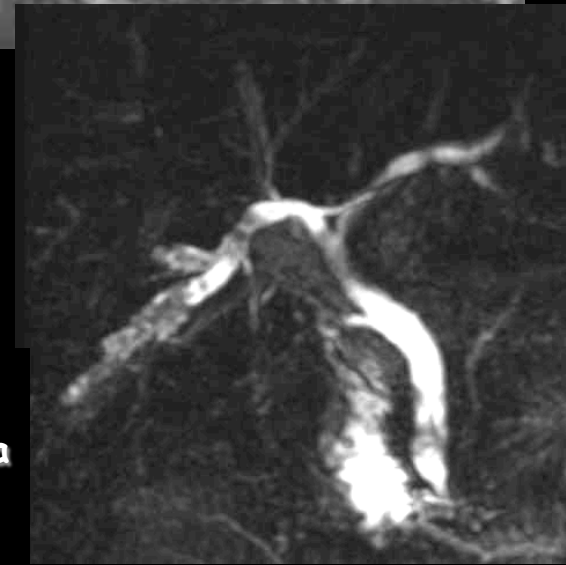
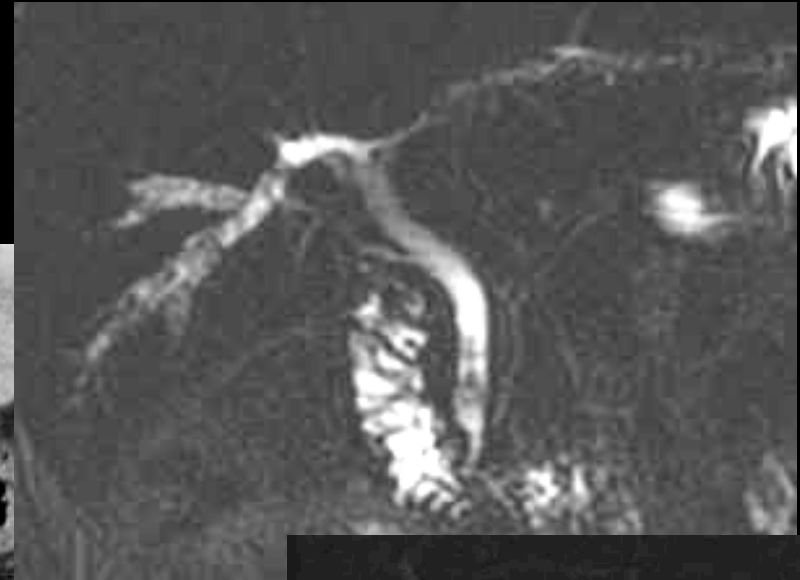
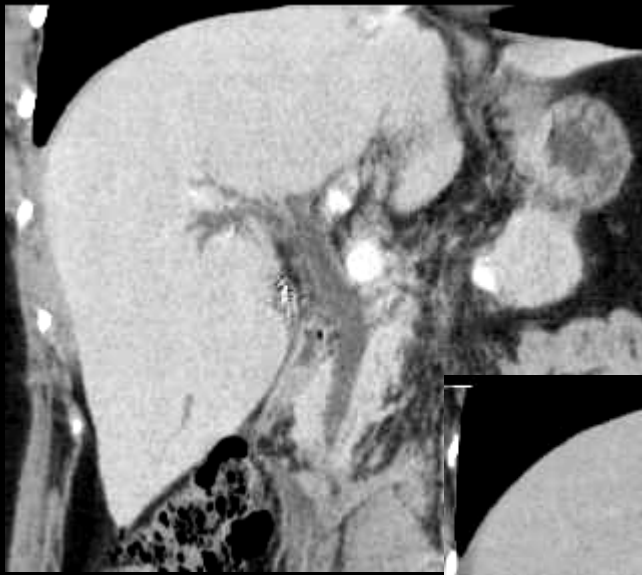
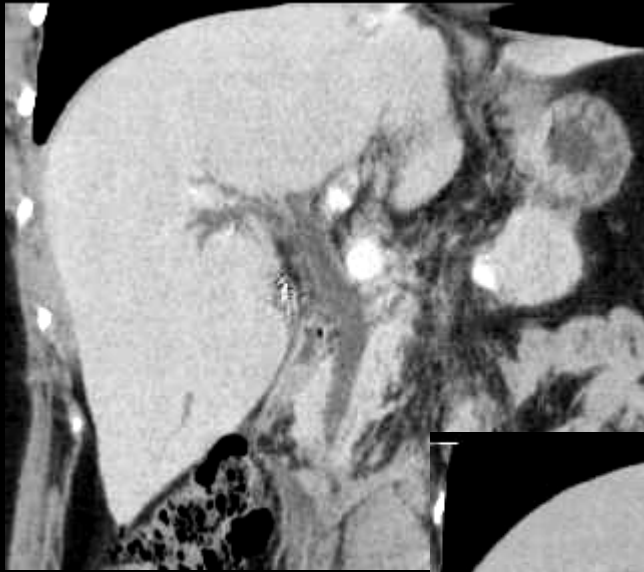




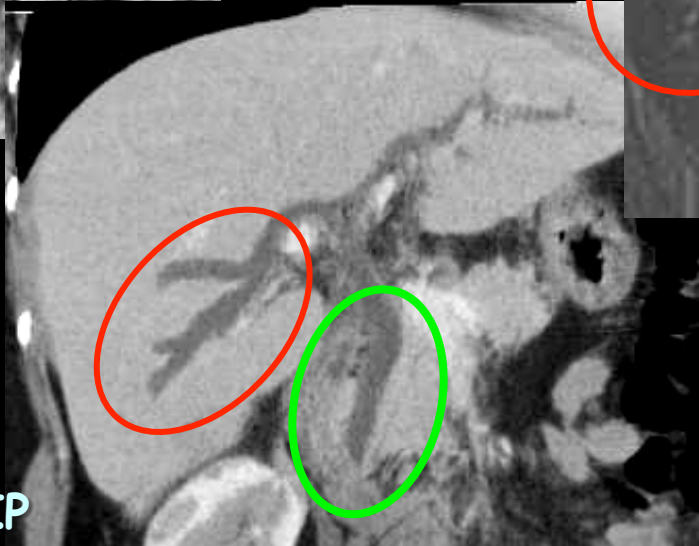
femme 32 ans ; ATCD cholécystectomie sous coelioscopie ; **J30 post op** : récurrence de douleurs hypochondre droit - fièvre - ictère ; devant la récurrence d'épisodes angiocholitiques très précoces après la cholécystectomie , , on réalise une cholango IRM

quels sont les éléments sémiologiques significatifs à retenir sur ces deux examens





MIP



minIP

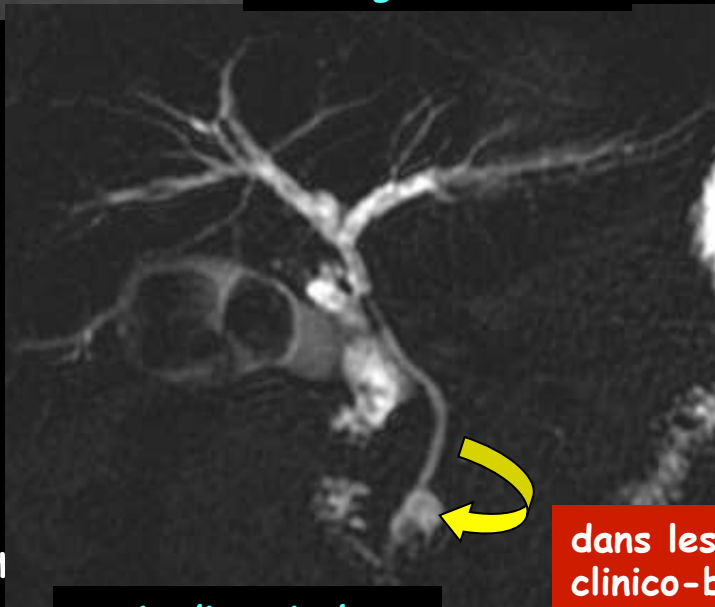
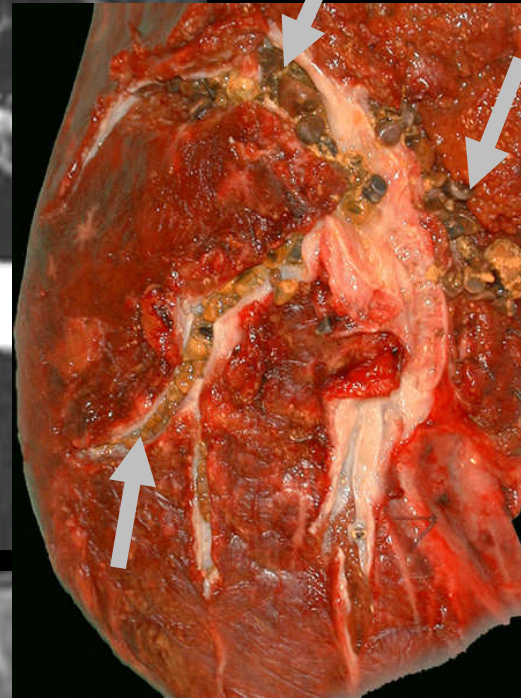


sur les reformations frontales obliques en MIP et en minIP ,la voie biliaire principale , mais surtout les canaux biliaires droit et gauche ainsi que leurs branches segmentaires sont dilatés . Le cholédoque intra-pancréatique a un aspect effilé suggérant une réaction pancréatitique a minima , après migration calculueuse

sur la cholangio MR il ya un **empierrement des canaux biliaires intra-hépatiques** , en particulier dans les segments postérieurs du lobe droit ; il y a également des calculs cholestéroliques de petite taille dans la VBP basse



cholangio MR



petit diverticule
para papillaire



dans les 2 cas , on doit rechercher les arguments clinico-biologiques en faveur d'une lithiase primitive des voies biliaires intra hépatiques

autre exemple de la même pathologie :
femme 60 ans,
douleurs de
l'hypochondre droit ;
fièvre et sub ictère.

lithiase
cholestérolique des
VBIH et de la
vésicule biliaire

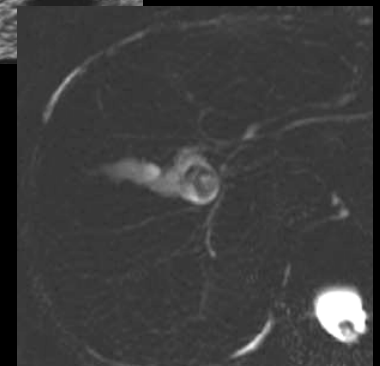
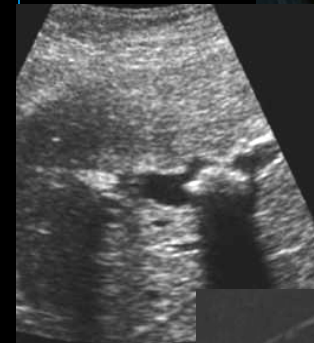
hépatectomie
droite : empiérement
des VBIH

la lithiase cholestérolique des VBIH (low phospholipid associated cholelithiasis LPAC)

la lithiase cholestérolique "primitive" des VBIH est maintenant bien identifiée.

les principaux éléments clinico-biologiques du diagnostic sont :

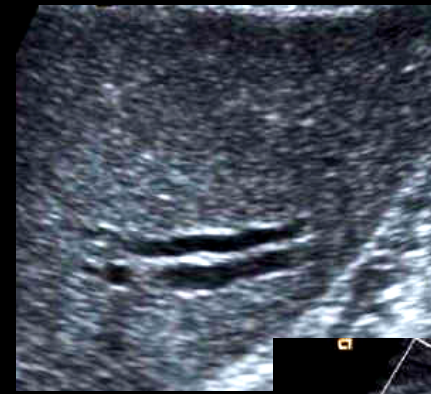
- un début des symptômes avant l'âge de 40 ans
- des **douleurs biliaires** souvent associées à des complications (angiocholite , cholécystite aiguë, pancréatite aiguë)
- la récidive des symptômes après cholécystectomie
- une élévation des GGT et des phosphatases alcalines et une augmentation modérée des transaminases
- un antécédent de cholestase gravidique et le début des troubles à la fin ou après une grossesse



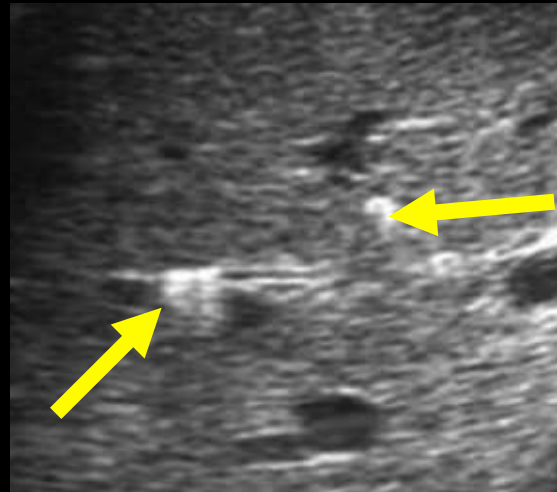
Ce syndrome est lié à une **mutation du gène ABCB4** qui code le transporteur canaliculaire des phospholipides ou **mutation MDR 3** (R. Poupon et coll.)

le traitement médical par l'**acide ursodésoxycholique** améliore les symptômes cliniques et biologiques

le diagnostic est essentiellement échographique, sensibilisé par le Doppler pour la recherche des "twinkling artefacts" (scintillement en arrière des calculs)



dilatations distales des VBIH du lobe G et du segment IV



images "en queues de comète" au niveau du lobe droit et de la paroi ou des lumières des VBIH

take home message

-la lithiase primitive des voies biliaires intrahépatiques est une **lithiase cholestérolique** , **donc radiotransparente** qui ne se traduit que par des **signes indirects sur le scanner** (dilatation généralement modérée des VBIH proximales et distales)

-l'échographie sensibilisée par le codage coloré des flux adapté aux vitesses basses est la technique la plus sensible pour le dépistage des microcalculs des petites VBIH non dilatées (twinkling artefact ; images "en queue de comète")

-la **cholangioIRM 2D et 3D** fournit des arguments de haute valeur diagnostique en montrant l'empierrement diffus des VBIH dilatées

-les **éléments cliniques** sont importants pour soupçonner cette affection et ne pas douter des qualités opératoires du chirurgien lorsqu'on observe des calculs "oubliés" ou "récidivants précocément" après une cholécystectomie chez une femme souvent jeune

-la confirmation est obtenue par la recherche de la mutation **MDR 3** responsable du déficit des transporteurs membranaires des phospholipides , permettant d'envisager un **traitement au long cours par l'acide ursodésychole**