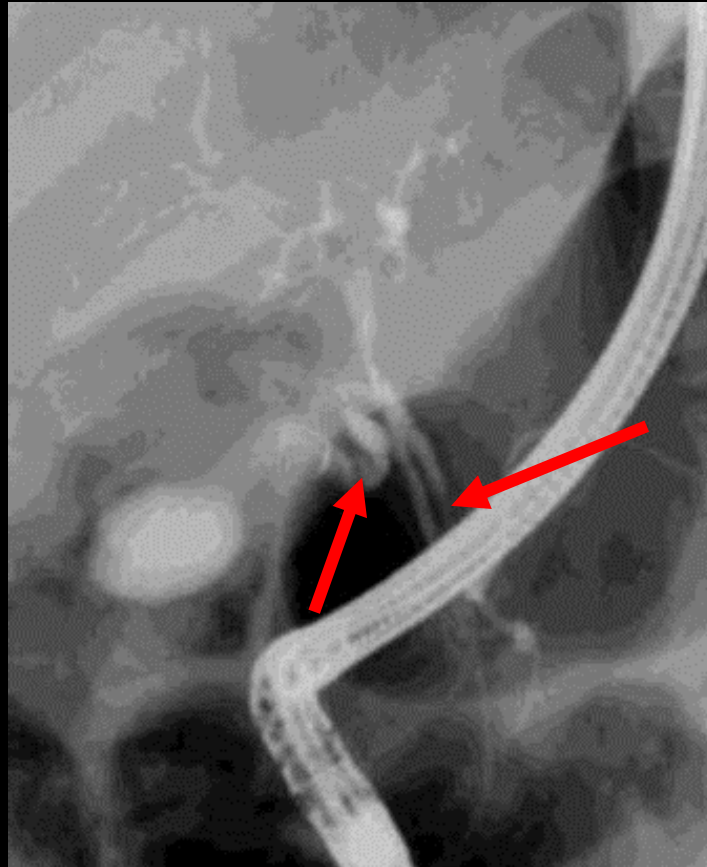


homme 36 ans épisode ictérique fébrile et douloureux : angiocholite ;

ERCP ; pas de calculs;

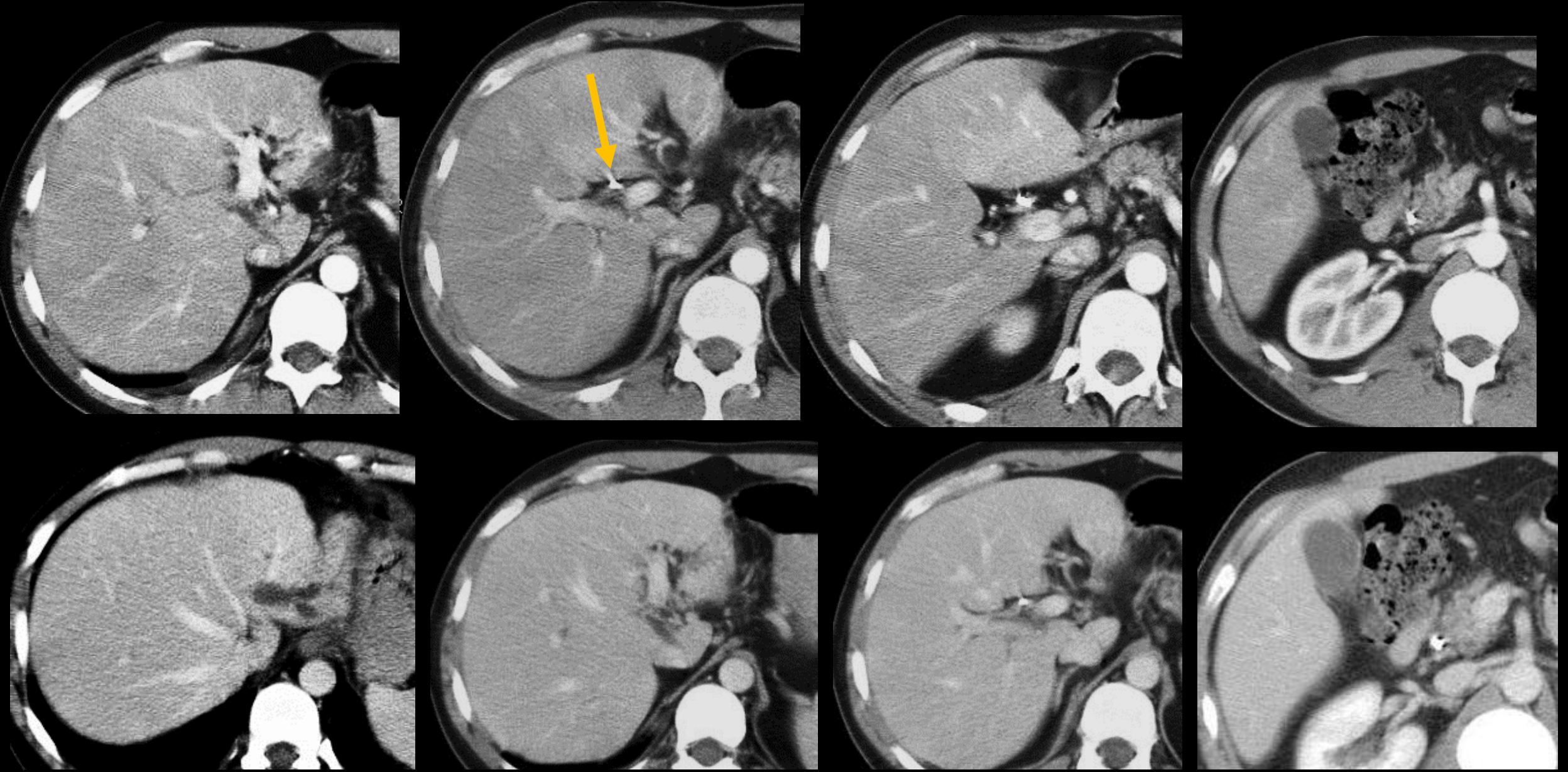
sphinctérotomie et endoprothèse biliaire métallique;le canal cystique (→)

s'abouche très bas sur le bord médial de la voie biliaire principale



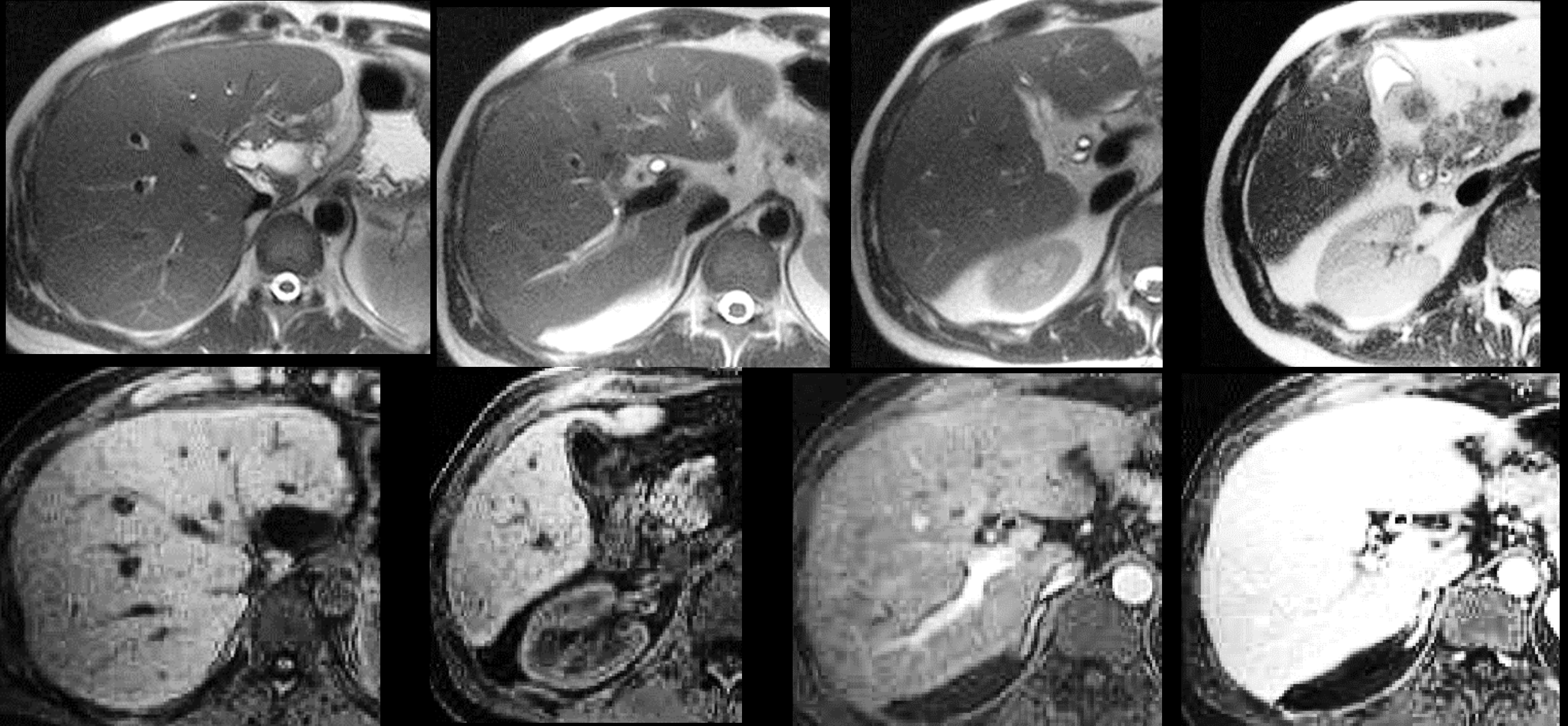


pas d'aérobilie ; dilatation des canaux biliaires du segment IIe du segment I ;
perturbations de la microcirculation hépatique



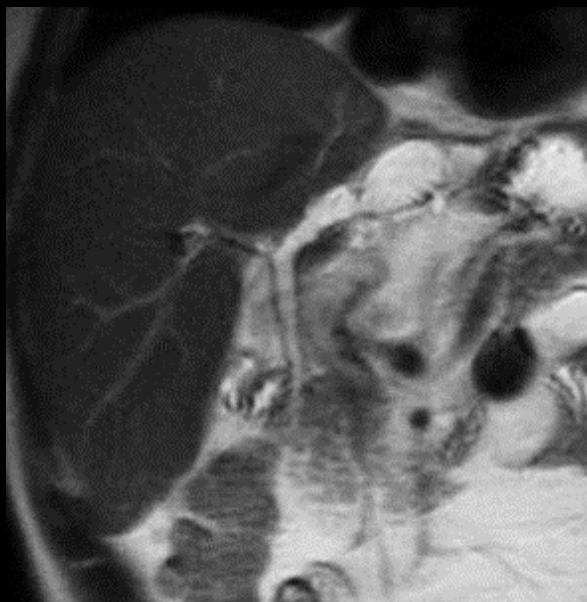
rétraction du segment II dont les branches canalaire biliaires sont dilatées. artefact métallique dû à l'endoprothèse biliaire

le patient est **perdu de vue pendant 4 ans** ; il revient car il présente à nouveau un tableau angiocholitique Paroi de la VBP épaissie et rehaussée de façon persistante

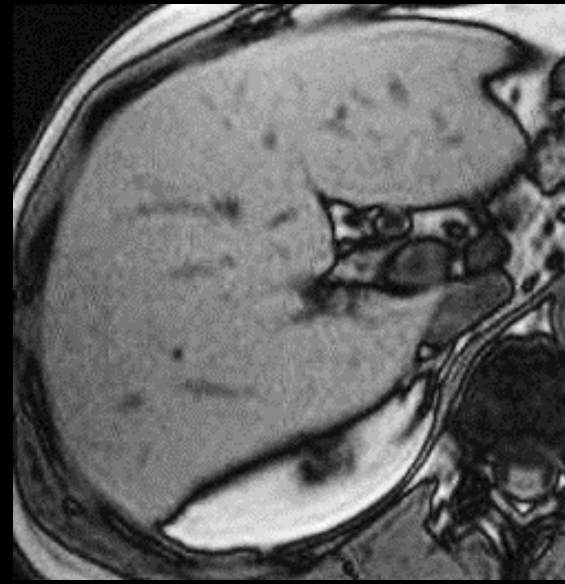


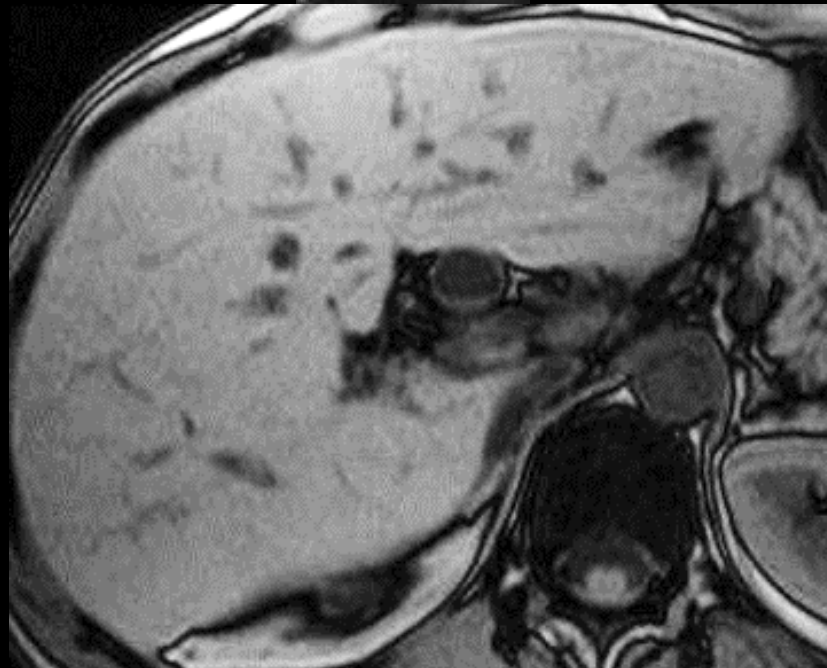


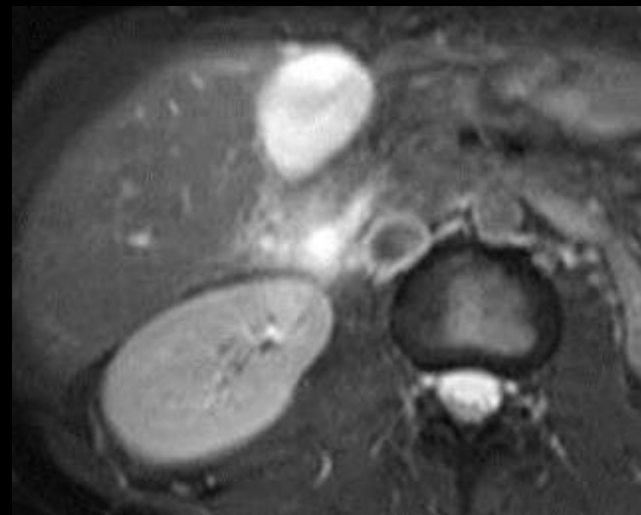
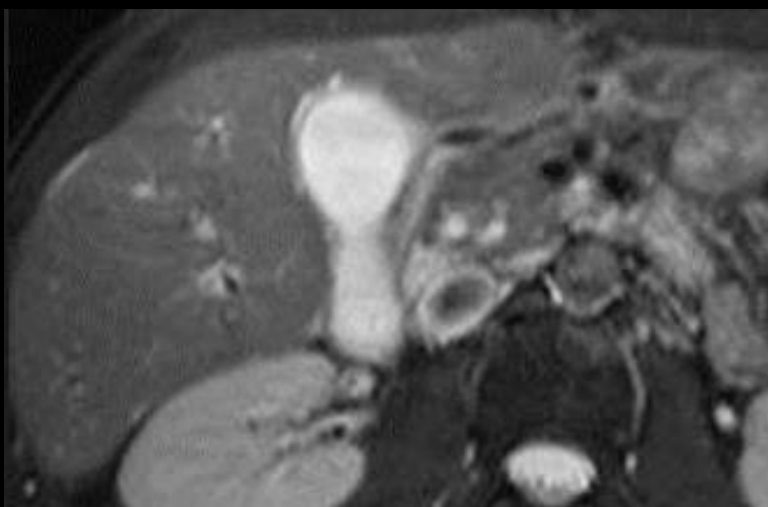
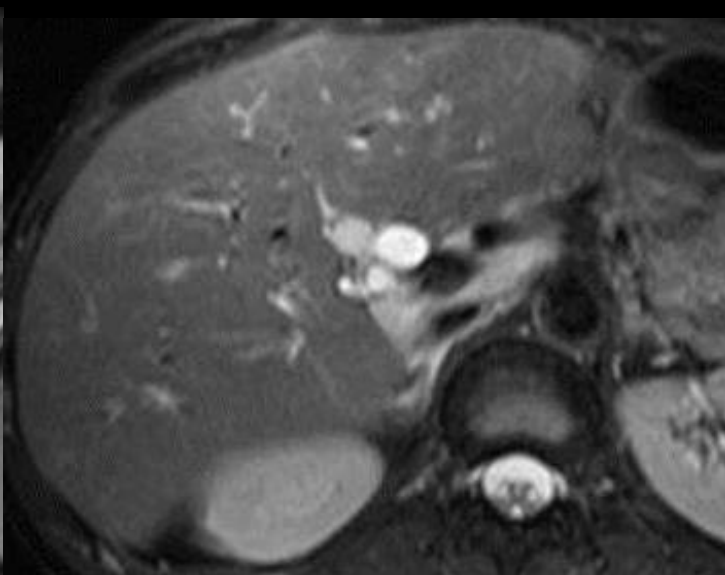
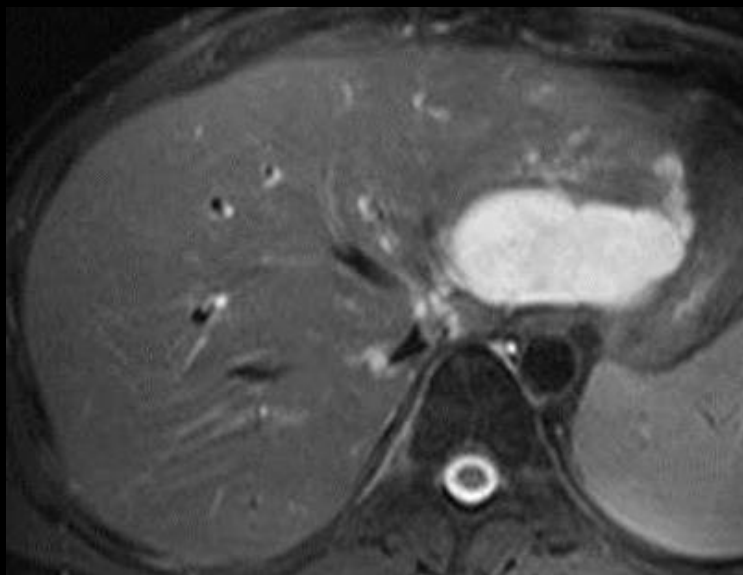
la cholangio-IRM en coupes épaisses ,(pondération T2 maximale) montre la dilatation globale des canaux biliaires du foie gauche et une dilatation naissante sur la VBP dont la partie basse est effilée



les contrôles
objectivent
l'accentuation des
dilatations
canalaires et
l'atrophie du
segment II

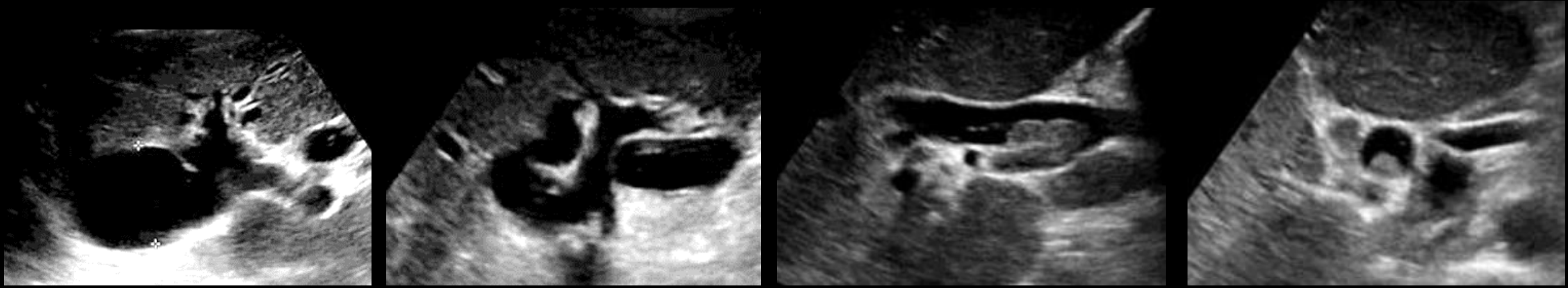




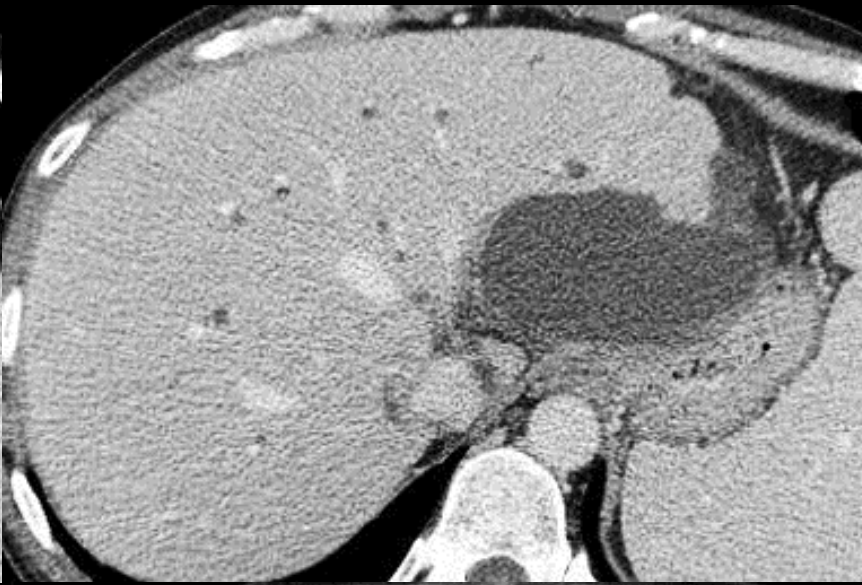
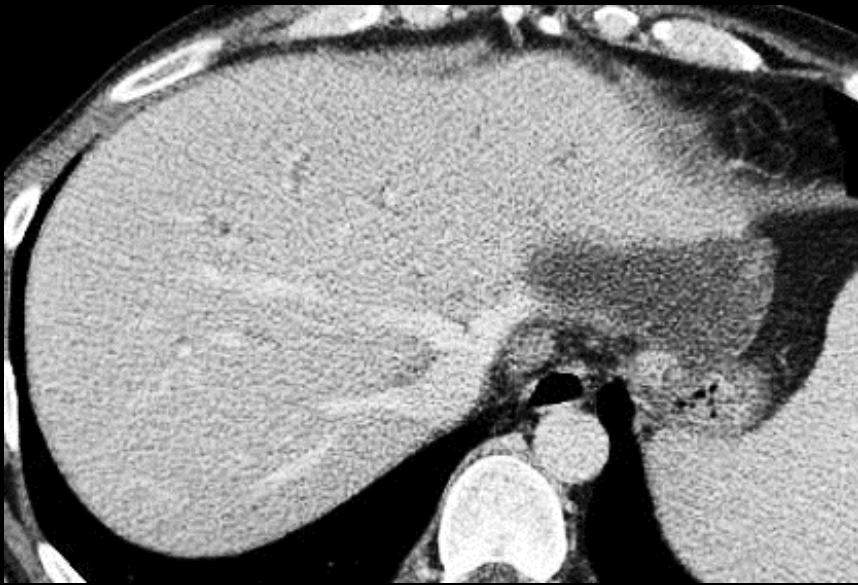




nouvel épisode angiocholitique

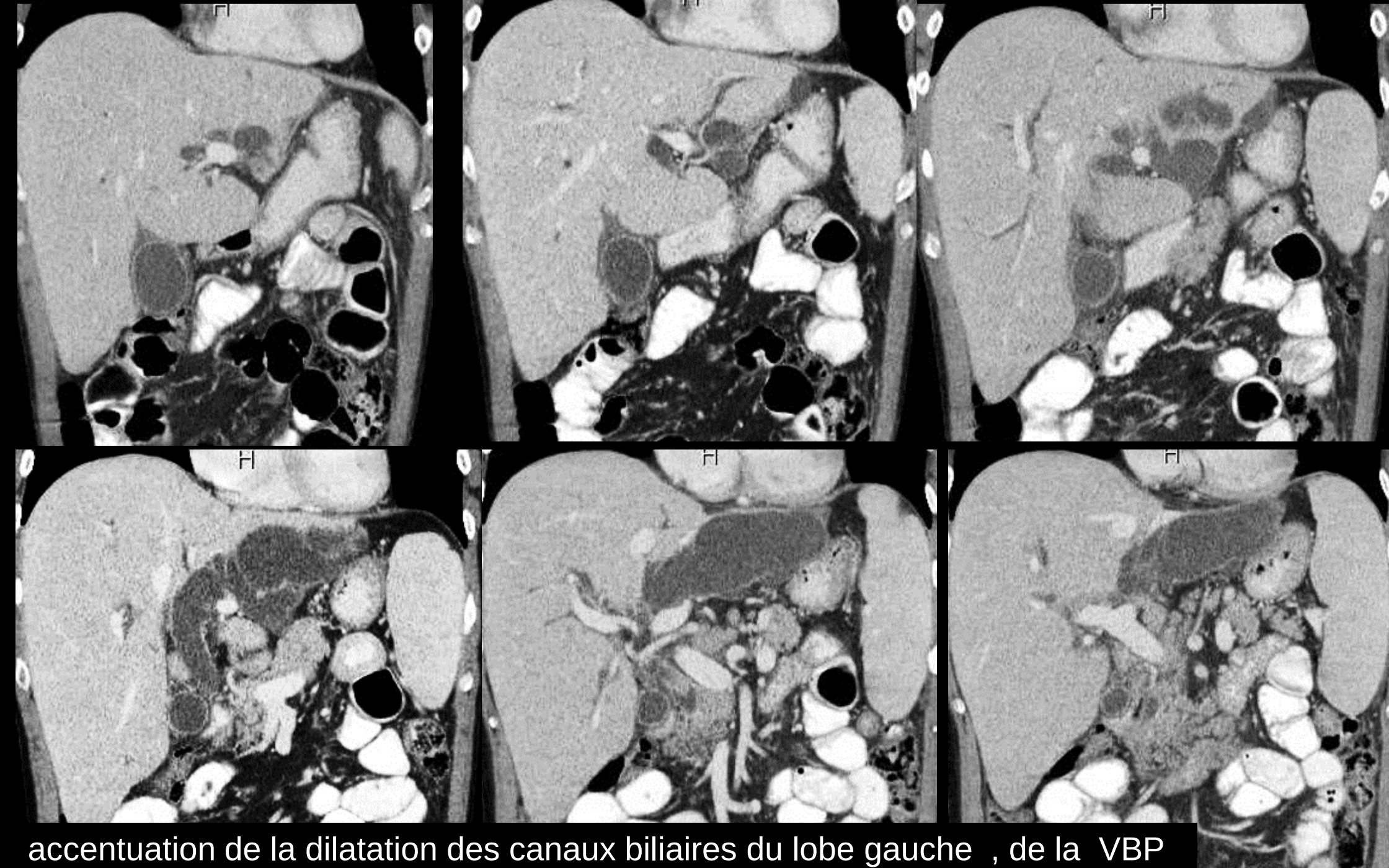


nodule pariétal sessile de la VBP

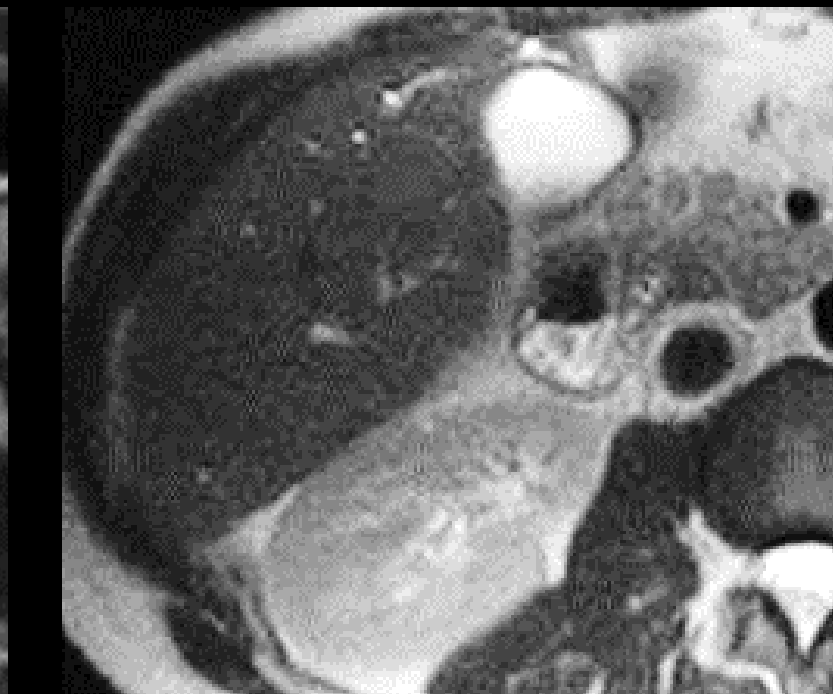
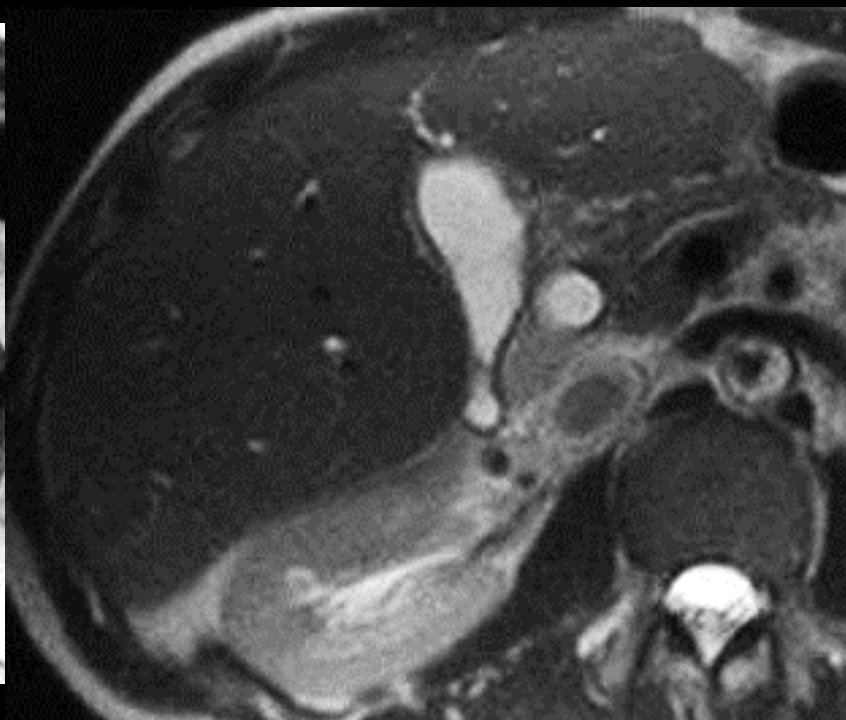
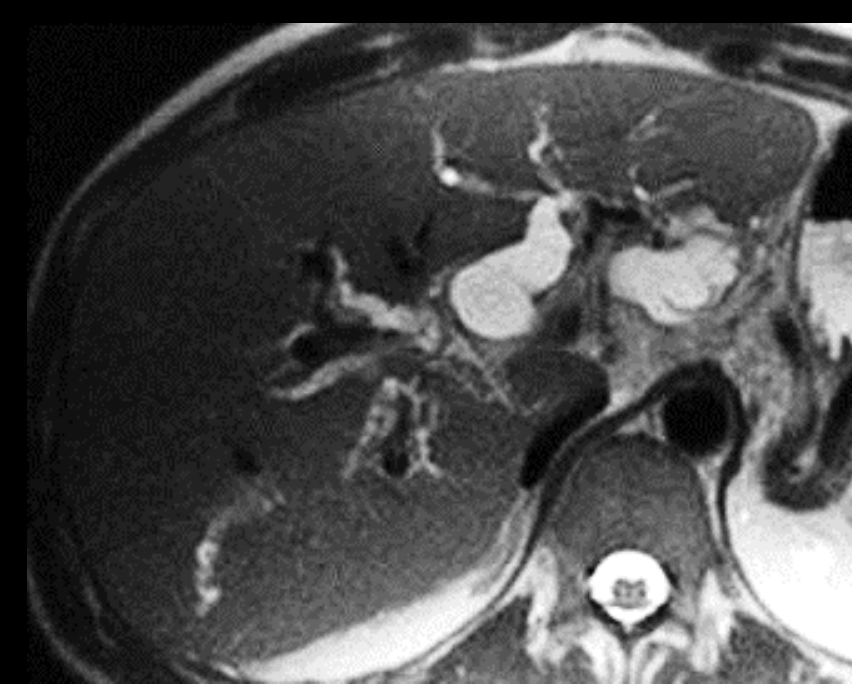
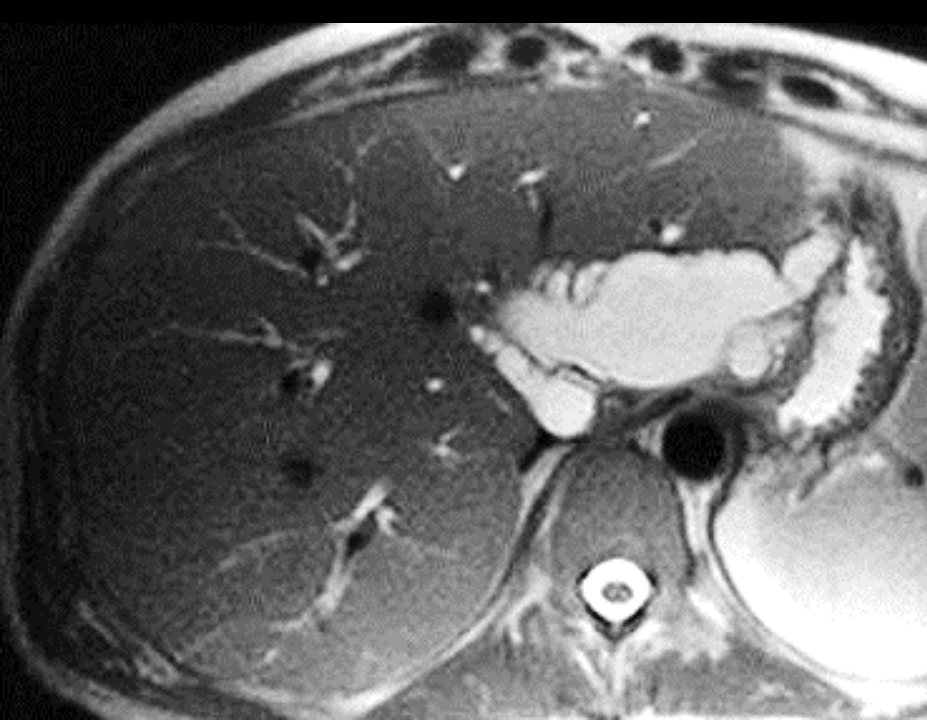


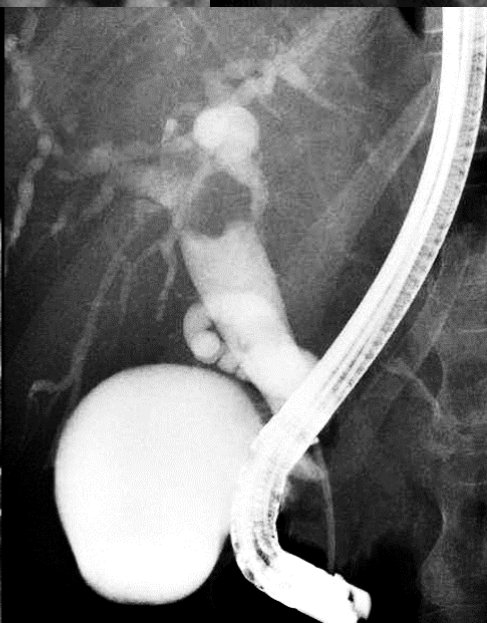
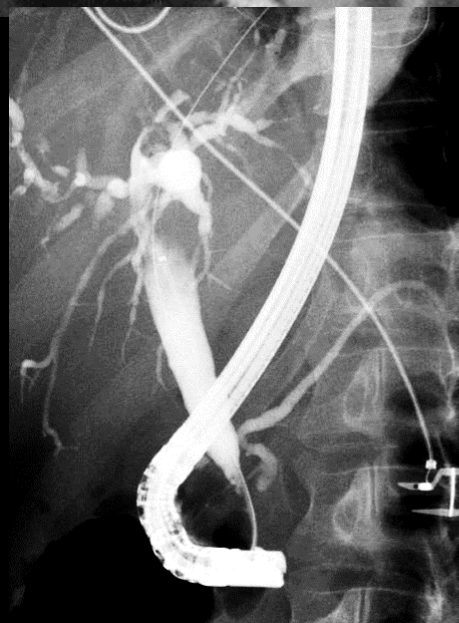
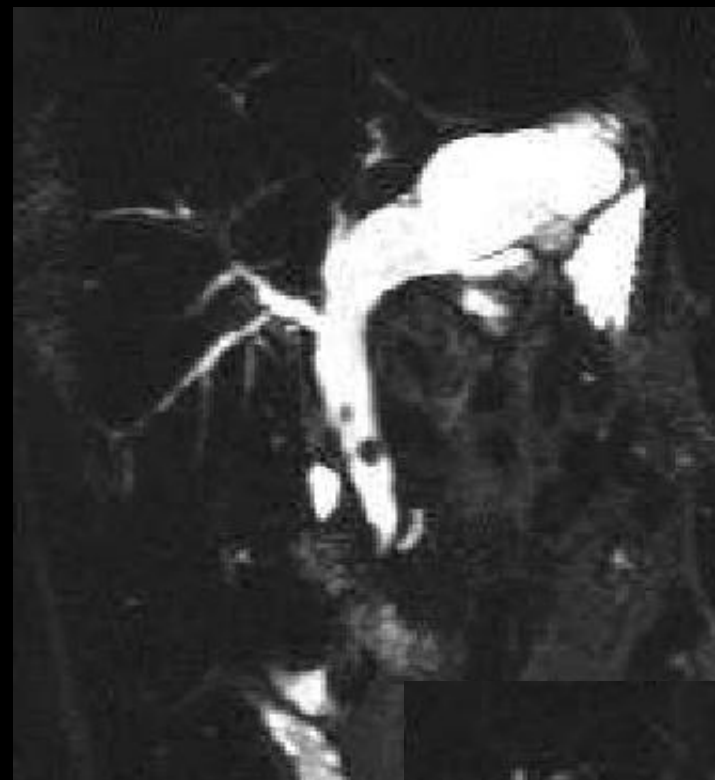
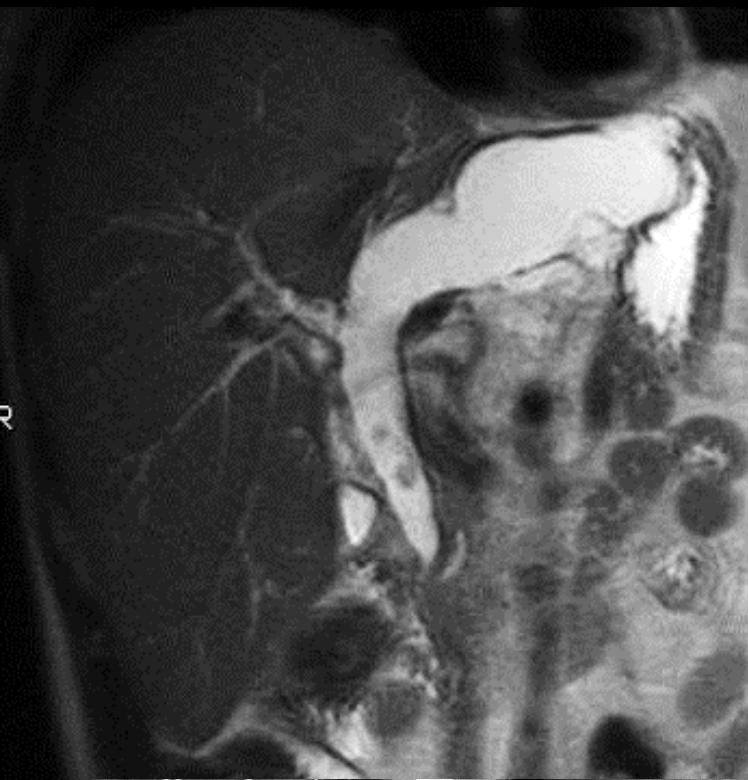
l'évolution se poursuit avec l'apparition d'une dilatation de l'ensemble des branches canales biliaires du foie droit et la majoration de la dilatation des canaux biliaires du segment II

une **HTP** s'est développée , en relation probable avec une **cirrhose biliaire**

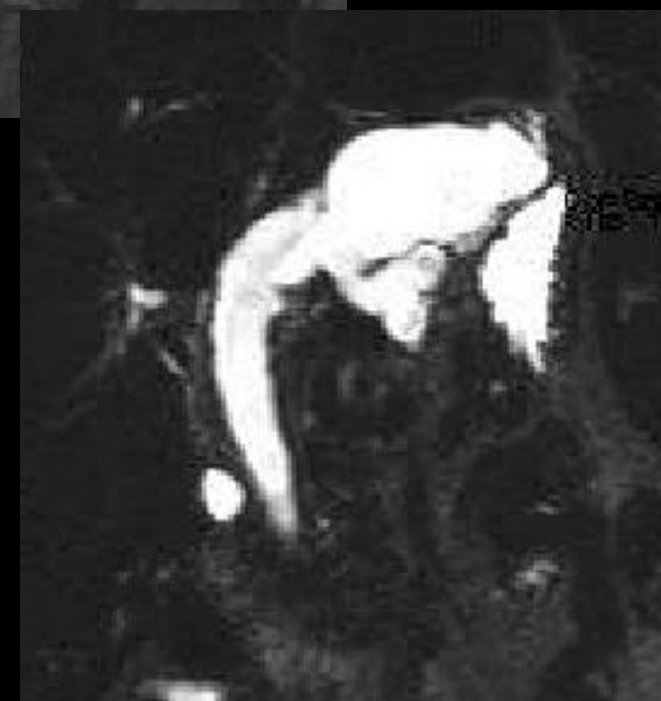


accentuation de la dilatation des canaux biliaires du lobe gauche , de la VBP





CPRE extraction de gros
calculs pigmentaires bruns
développés dans une VBP
dilatée



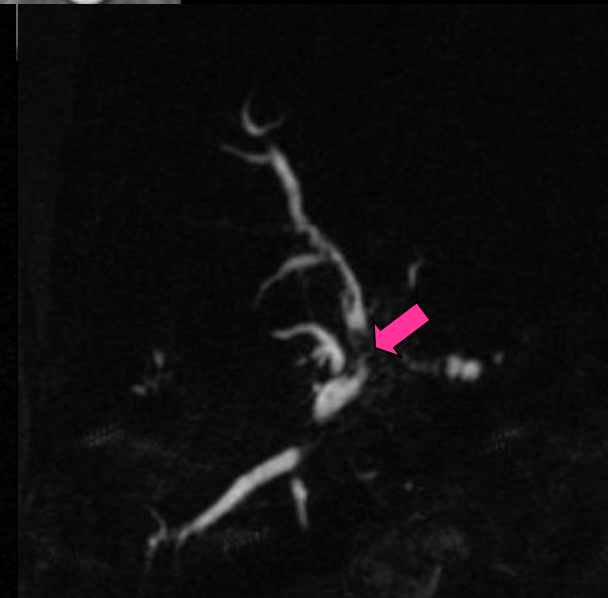
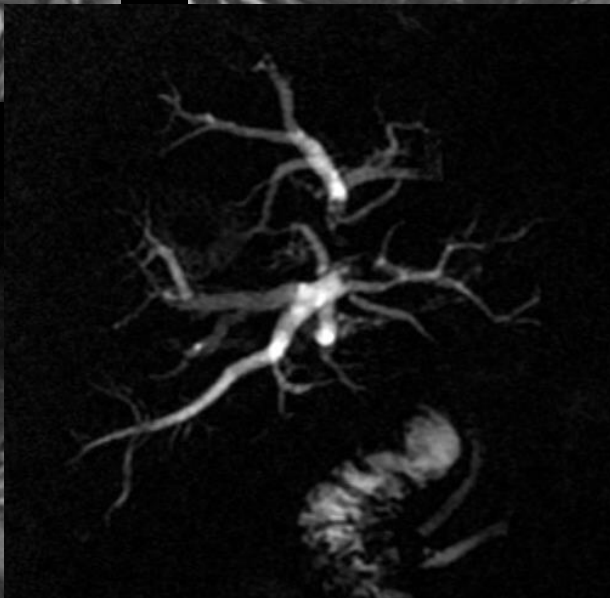
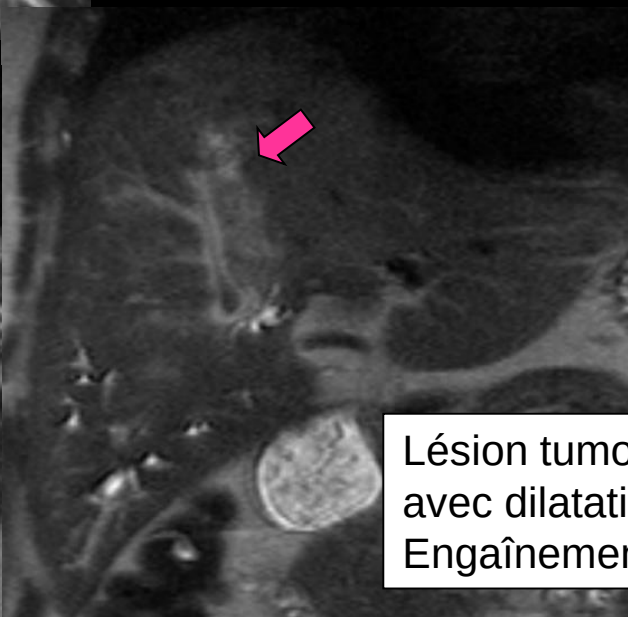
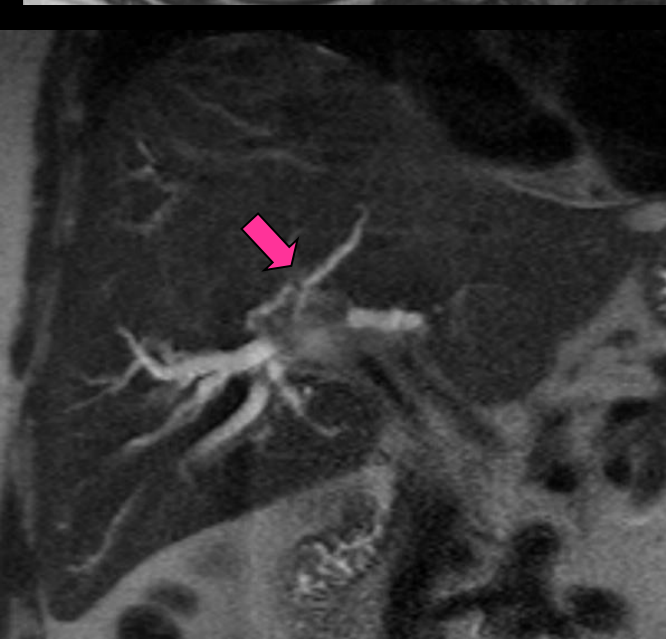
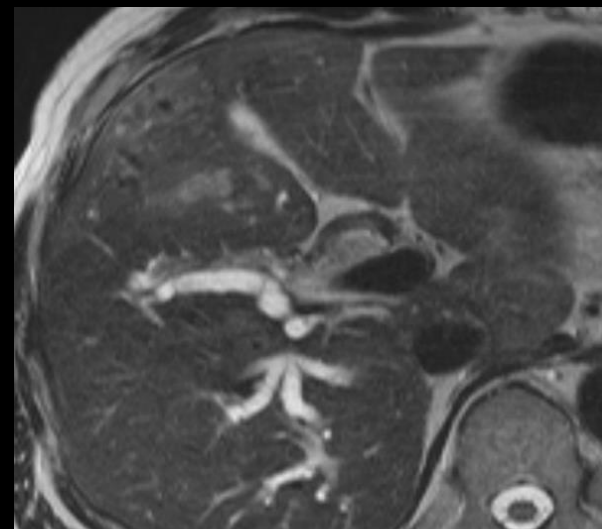
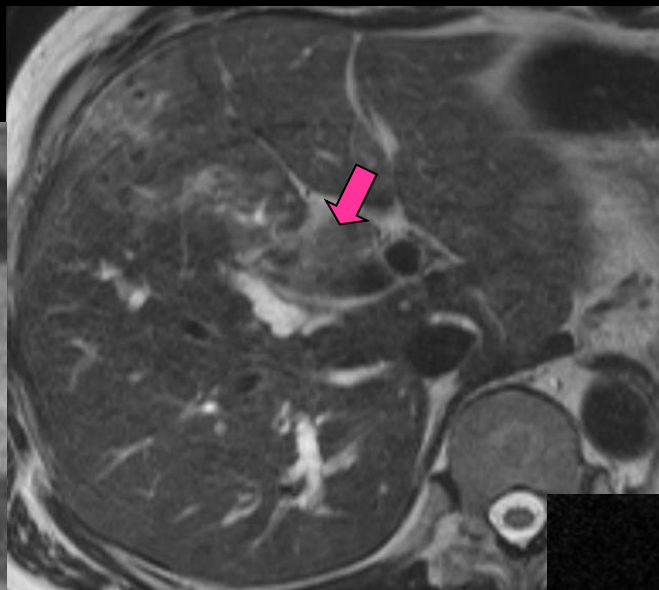
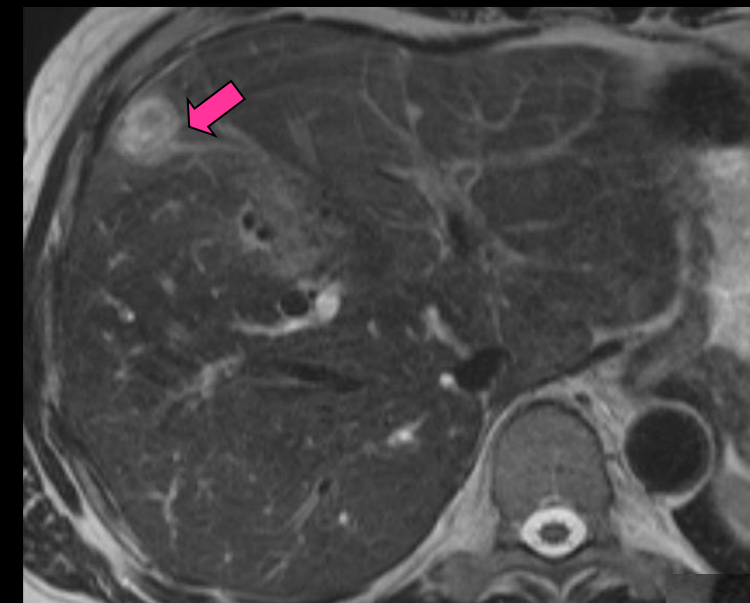
au total: pathologie biliaire **canalaire sténosante** **lentement évolutive** dont le cours est marqué par des poussées angiocholitiques.. L'atteinte initiale siégeait de façon prédominante au niveau du lobe gauche du foie pour d'étendre ensuite au foie droit et à la VBP.

L'évolution s'est faite sur au moins 5 années ce qui est long pour un processus néoplasique habituel de type cholangiocarcinome central

L'histoire de la maladie et les aspects observés en imagerie sont par contre très évocateurs d'une **papillomatose biliaire**

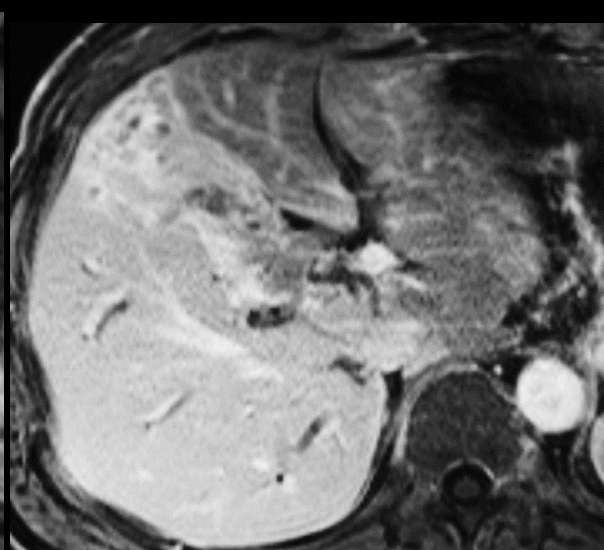
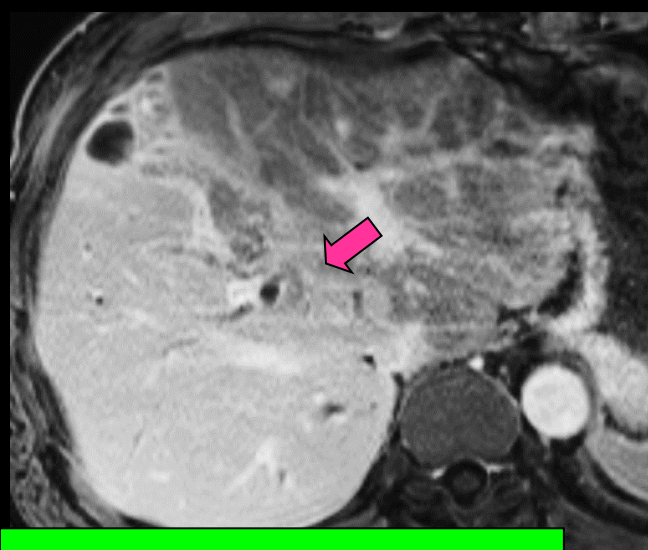
cas compagnon n°1

Patient de 57 ans,
ictère de survenue
récente



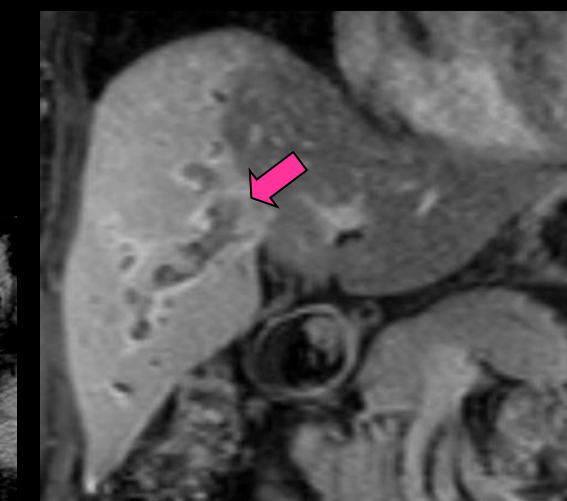
Lésion tumorale supra hilare droite et endocanalaire des segments V et VIII
avec dilatation des voies biliaires.
Engaînement tumoral de la branche portale droite

Radiaires SSFSE T2 TE long



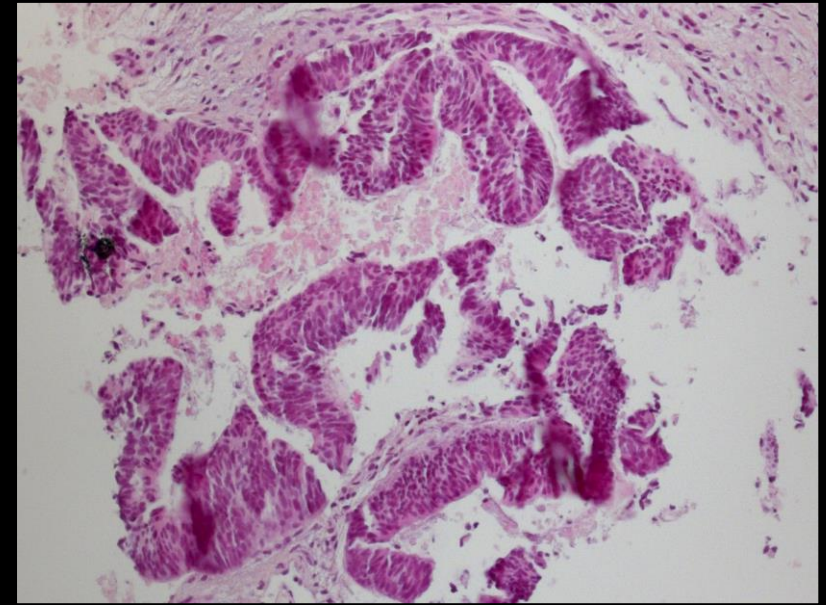
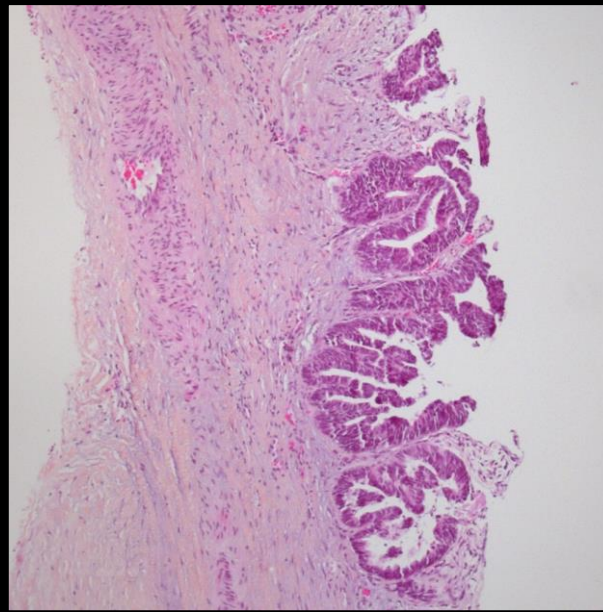
cas compagnon n°1

Prise de contraste après injection de la lésion
Stéatose massive du foie gauche

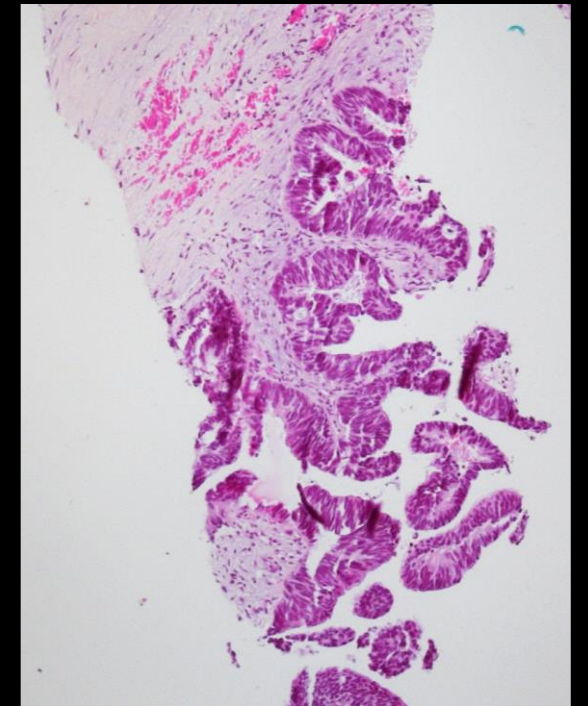
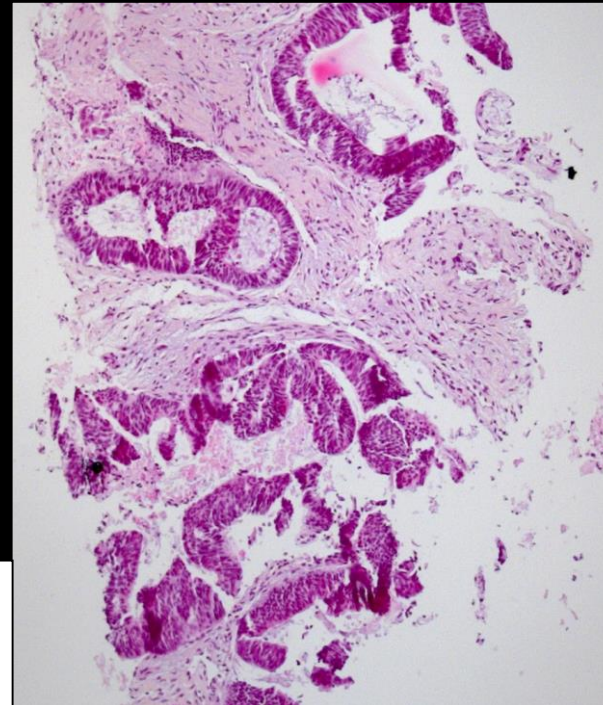
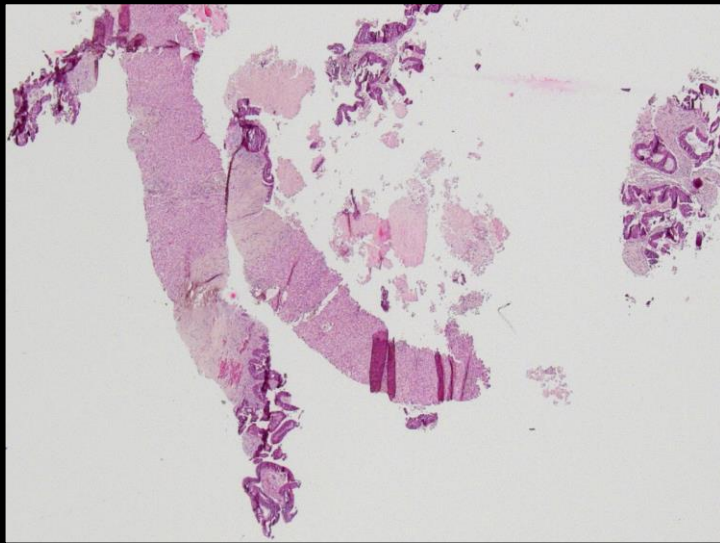


Patient de 57 ans, ictère de survenue récente

cas compagnon n°1

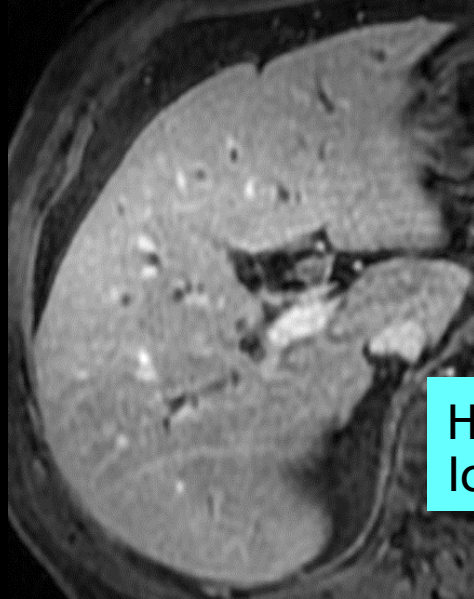
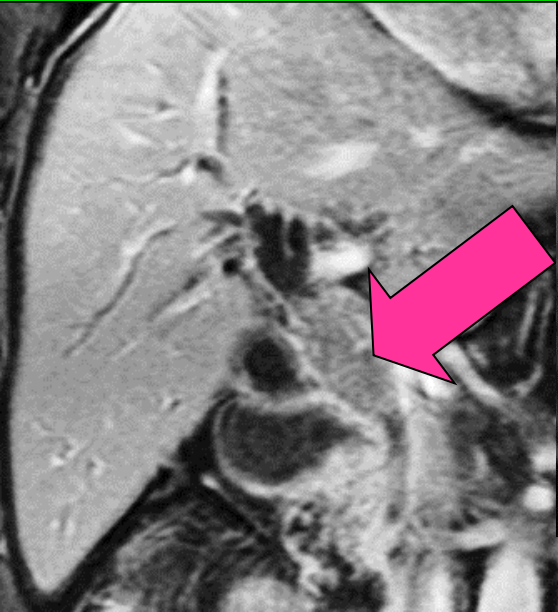


Parois dystrophiques des canaux biliaires bordés par un revêtement épithélial papillomateux s'invaginant dans le stroma fibreux

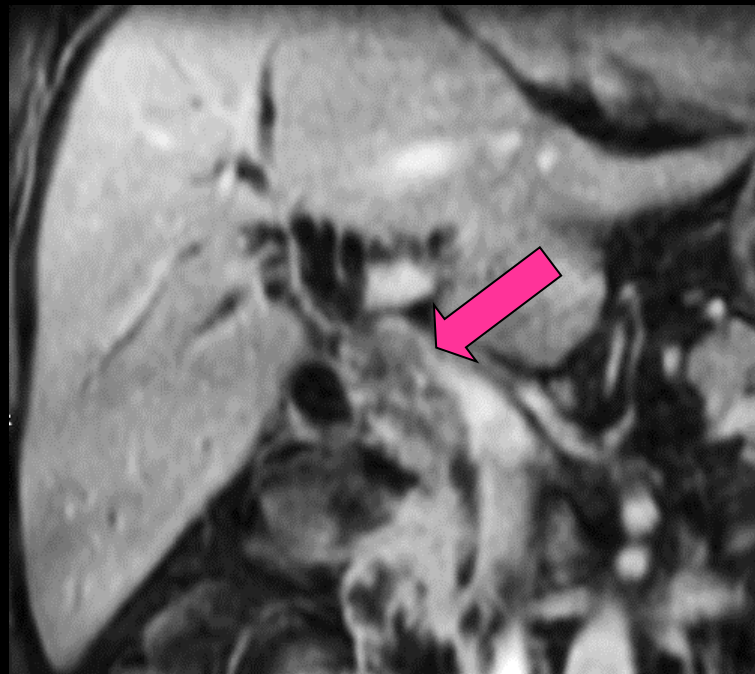
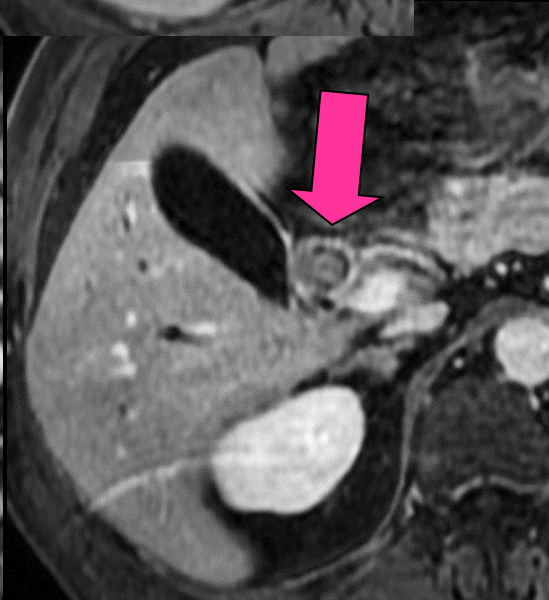
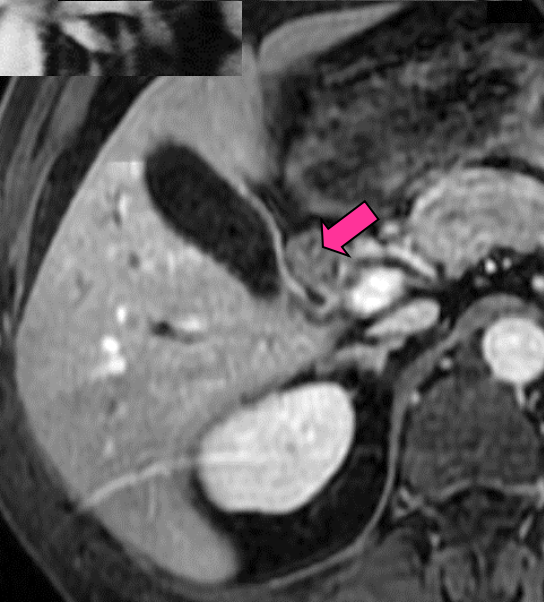
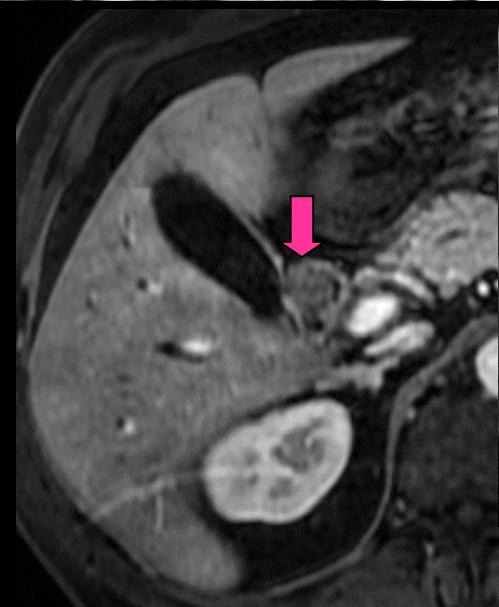


Signes de dysplasie caractérisés par une désorganisation architecturale avec noyaux pluristratifiés, hyperchromatiques, avec mitoses atypiques

cas compagnon n°2

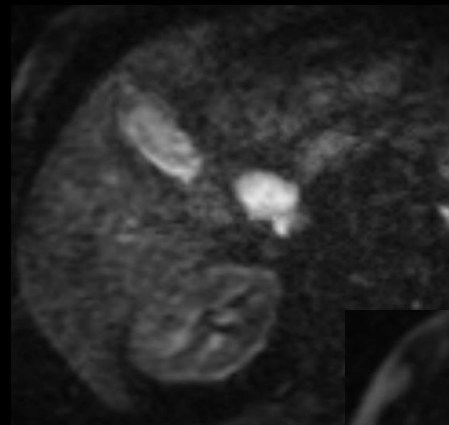


**Homme 66 ans
Ictère mécanique**

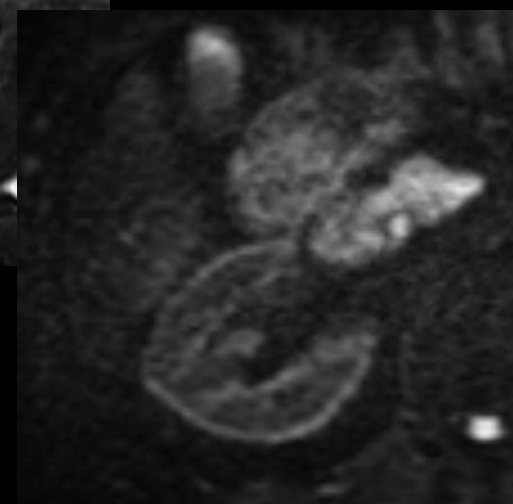
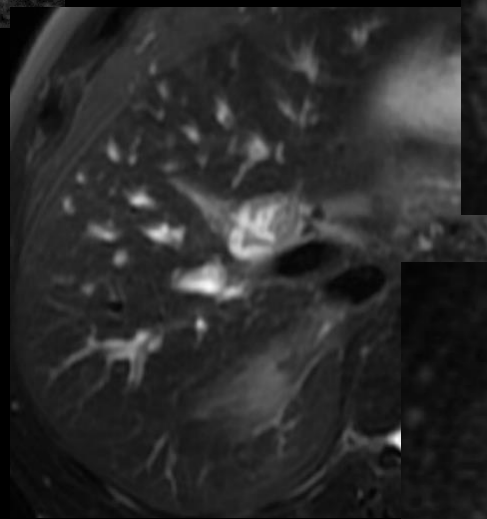
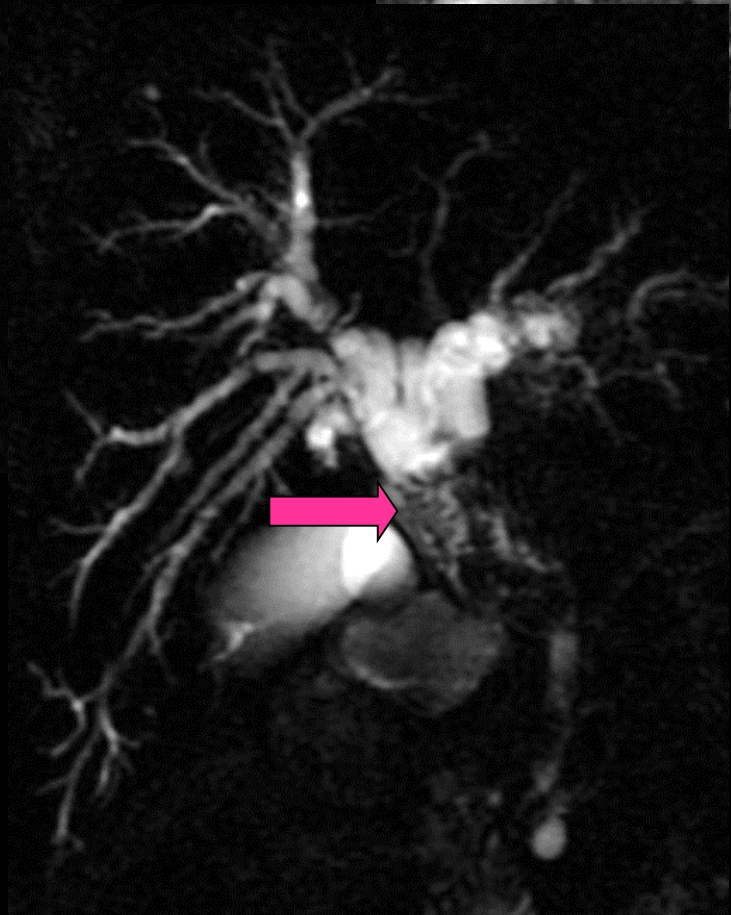
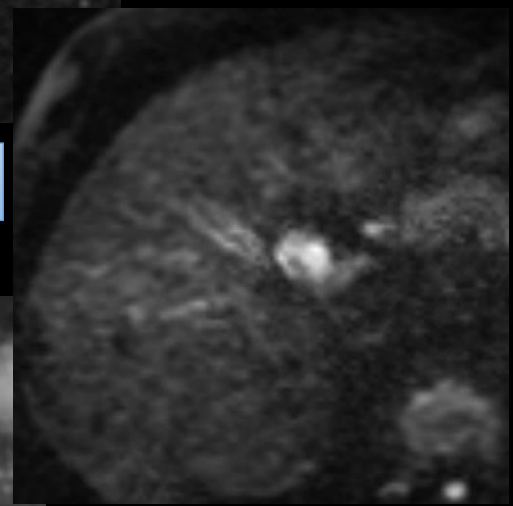


papillomatose biliaire

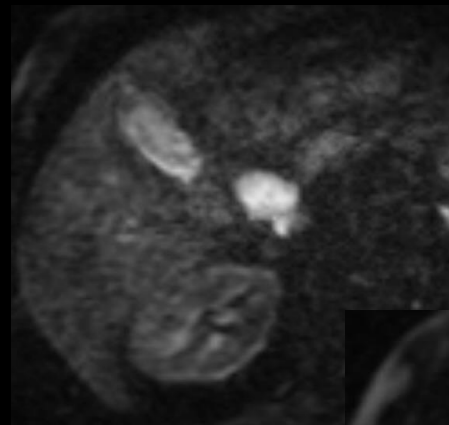
cas compagnon n°2



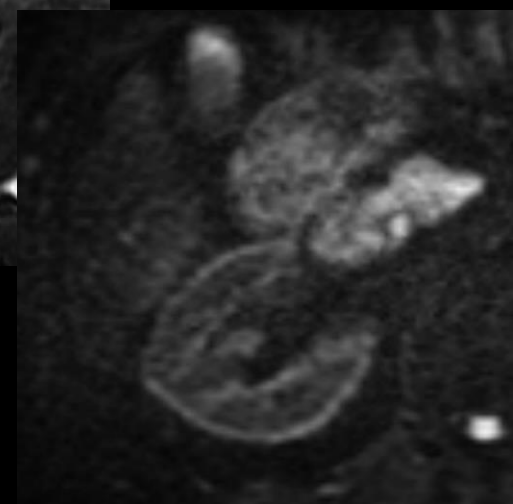
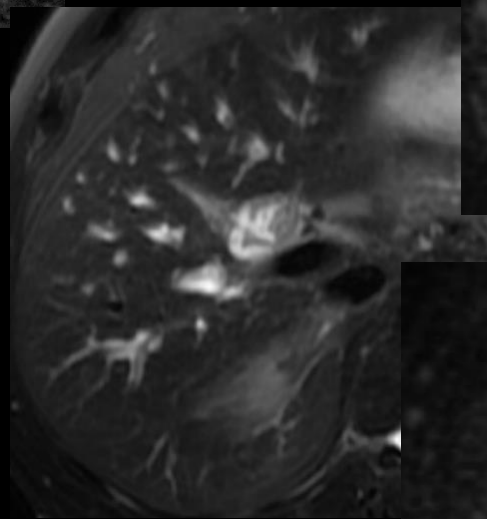
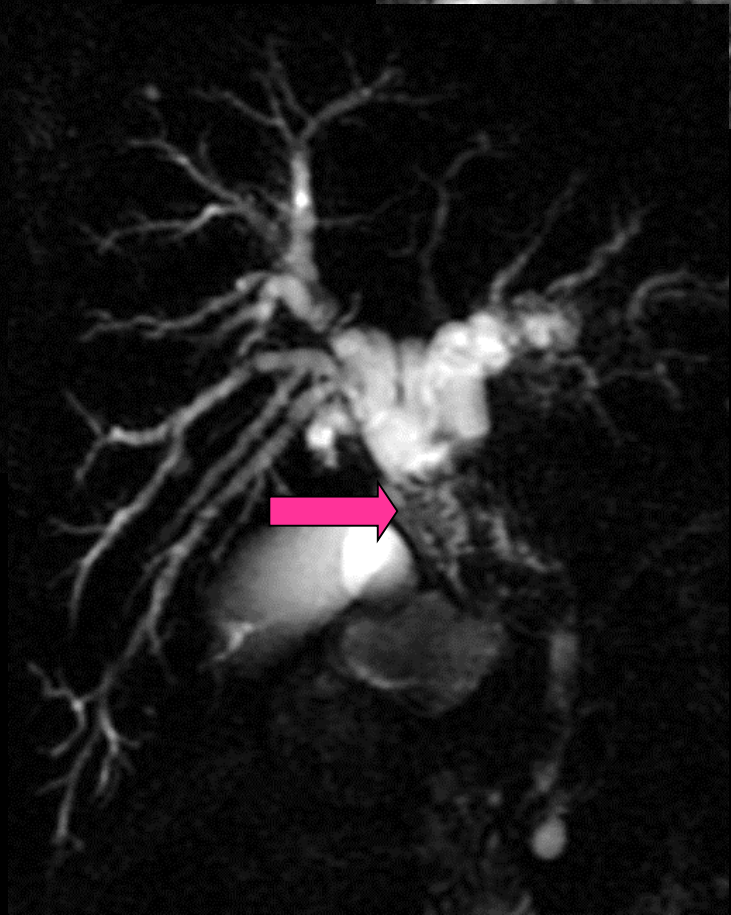
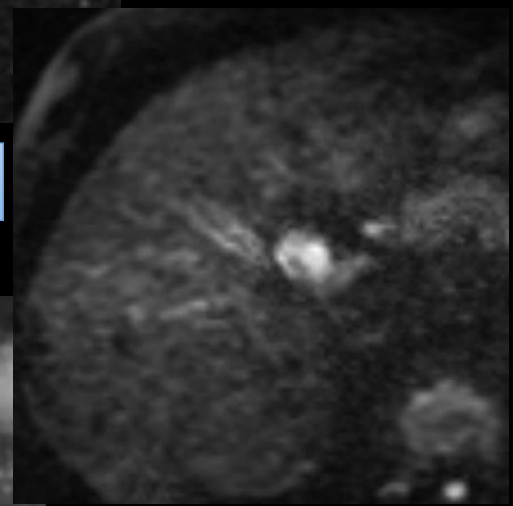
Diffusion



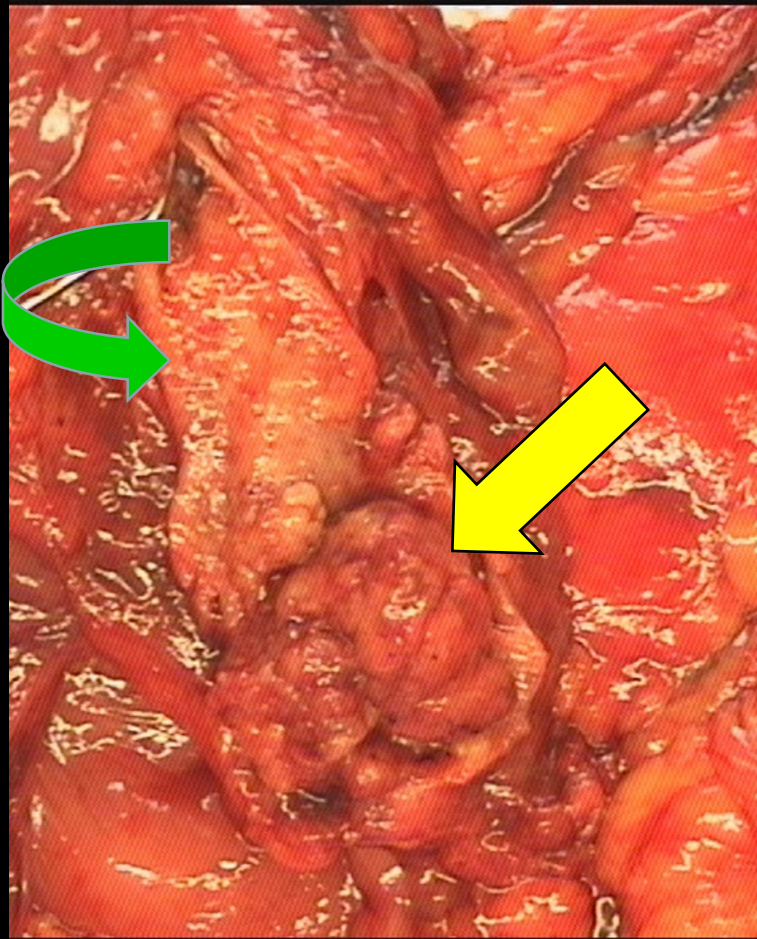
cas compagnon n°2



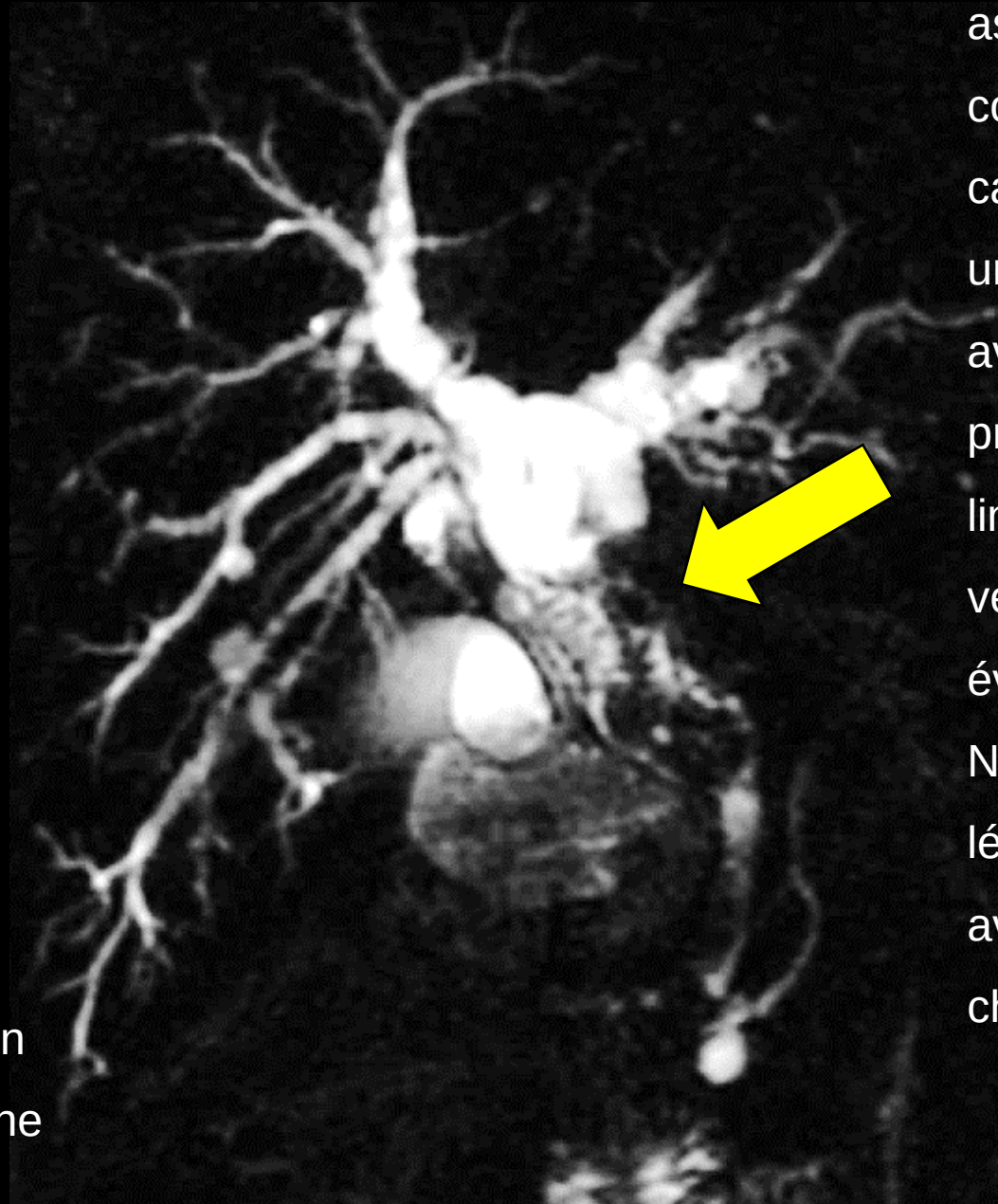
Diffusion



cas compagnon n°2



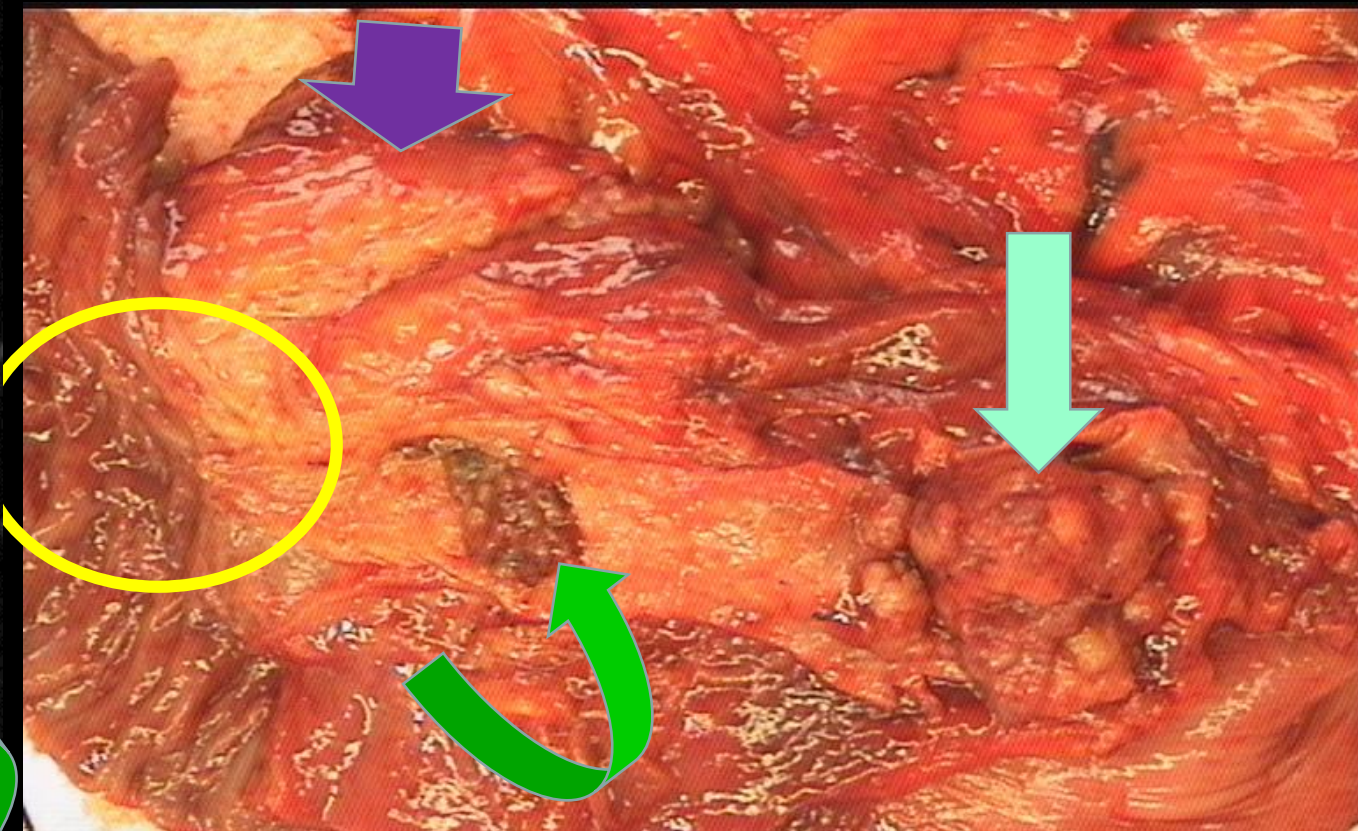
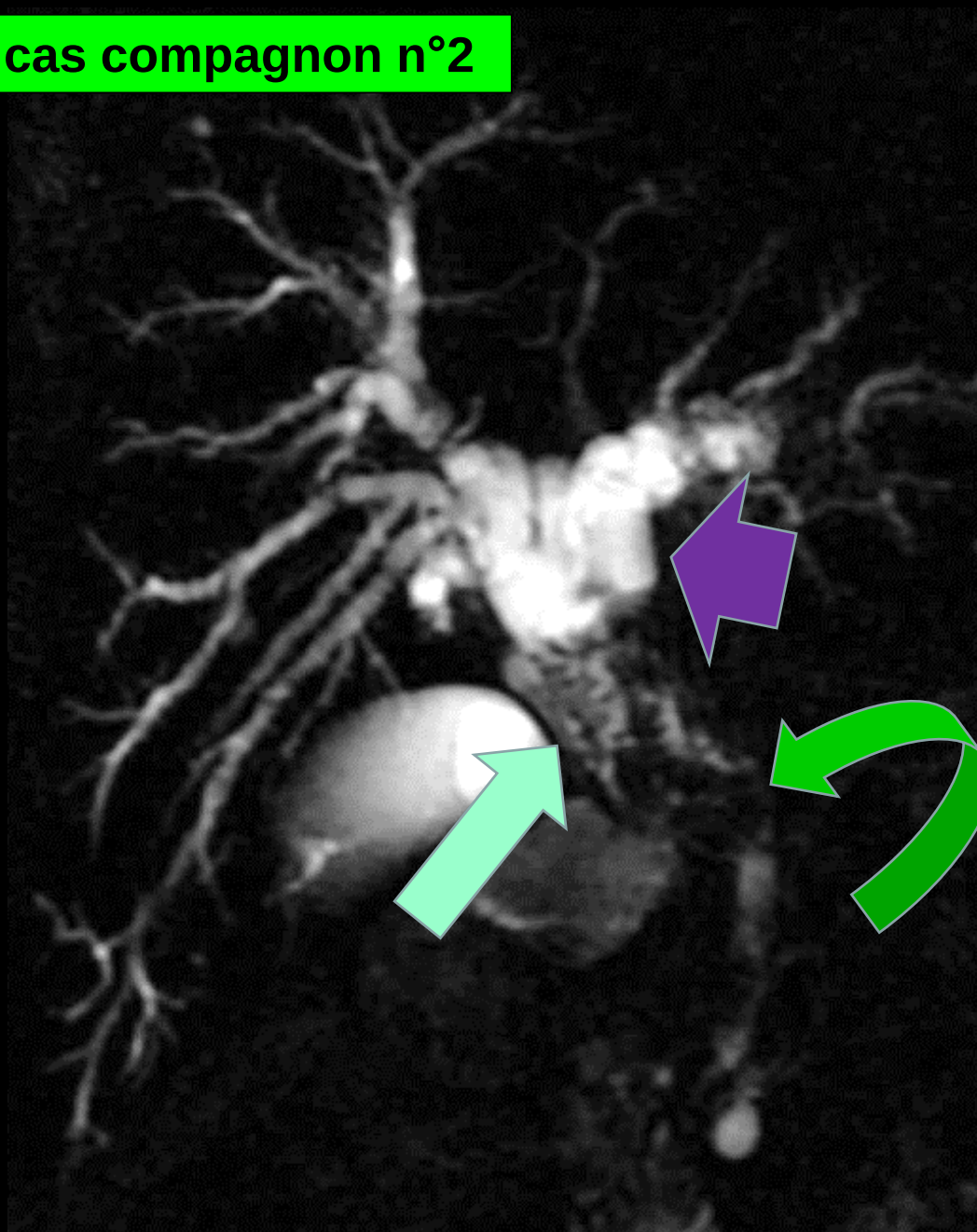
un volumineux nodule tumoral polylobé" en chou-fleur" du canal hépatique dilaté (flèche rjaune)



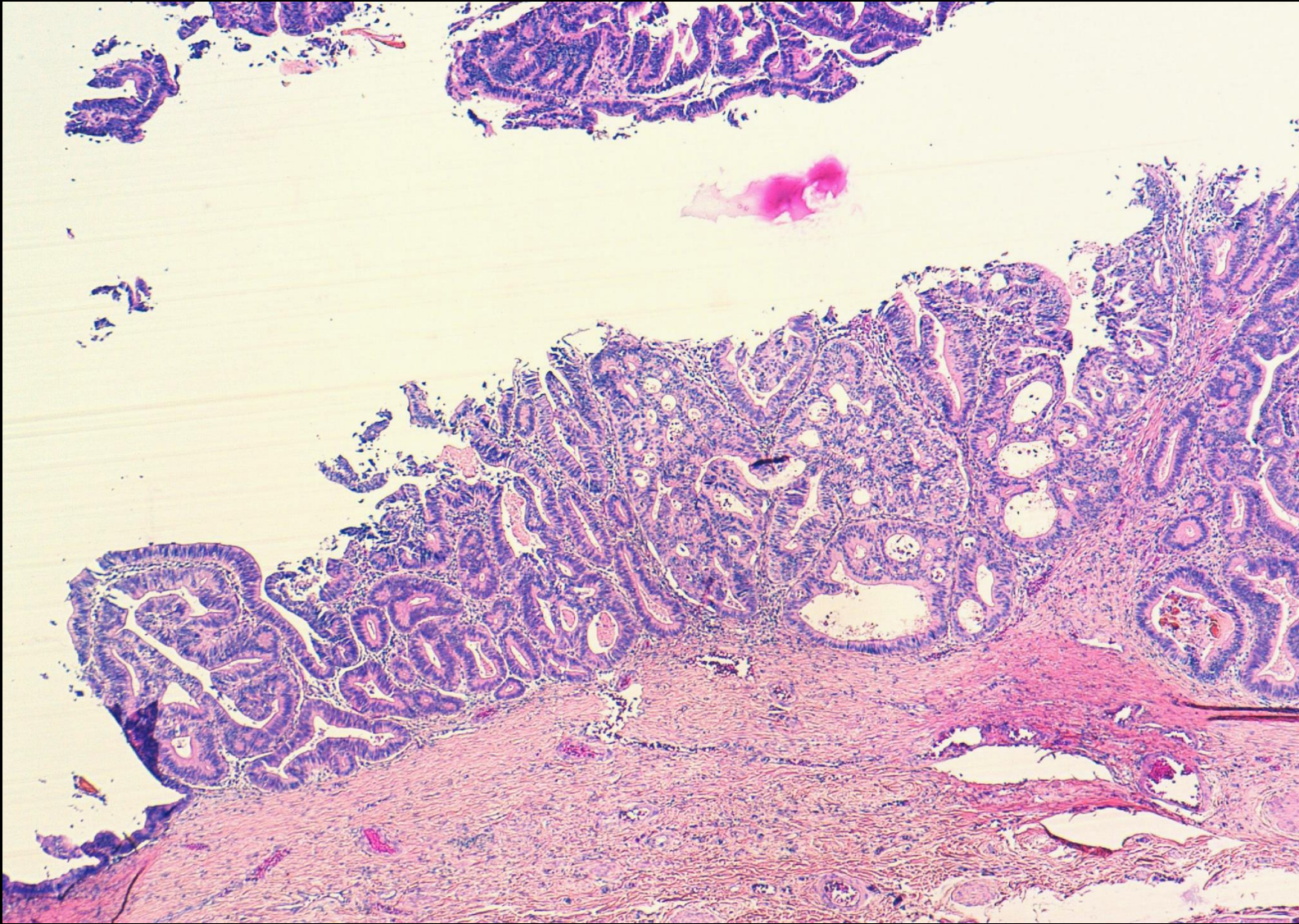
aspect hétérogène du contenu des segments canaux distendus par une bile "mucineuse" avec , en particulier présence de lacunes linéaires "en cordes" et vermiformes très évocatrices .

Notez l'extension des lésions au canal cystique avec distension du cholécyste

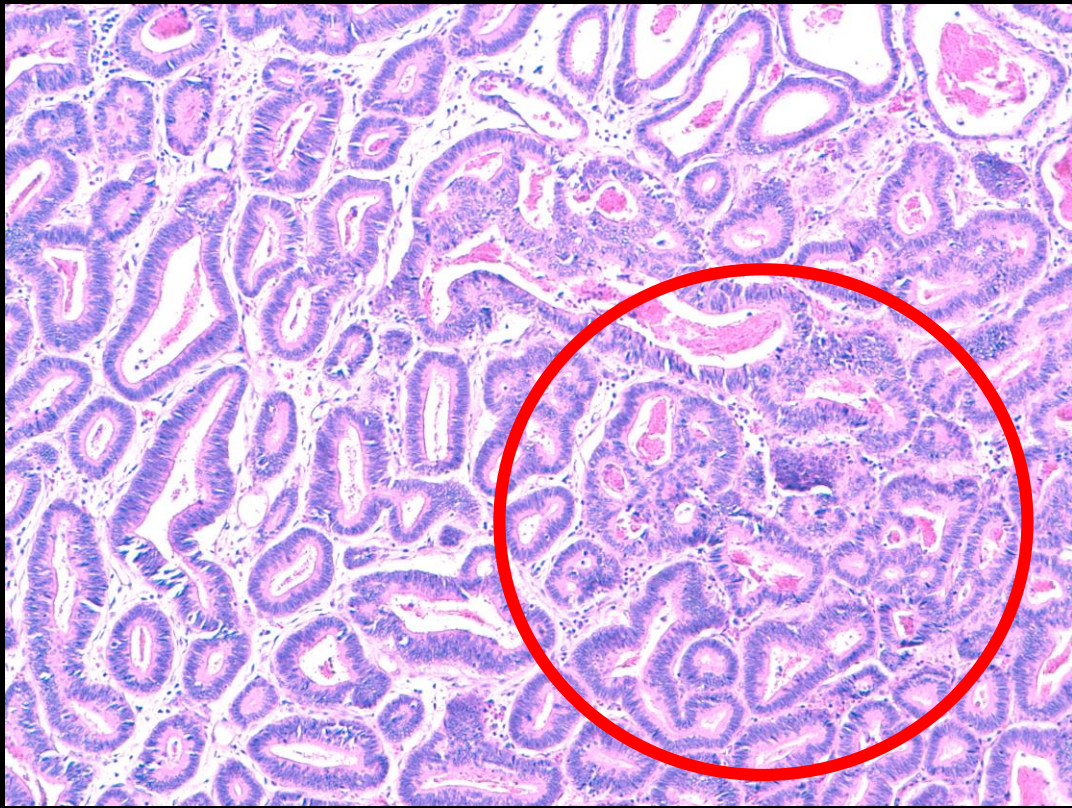
cas compagnon n°2



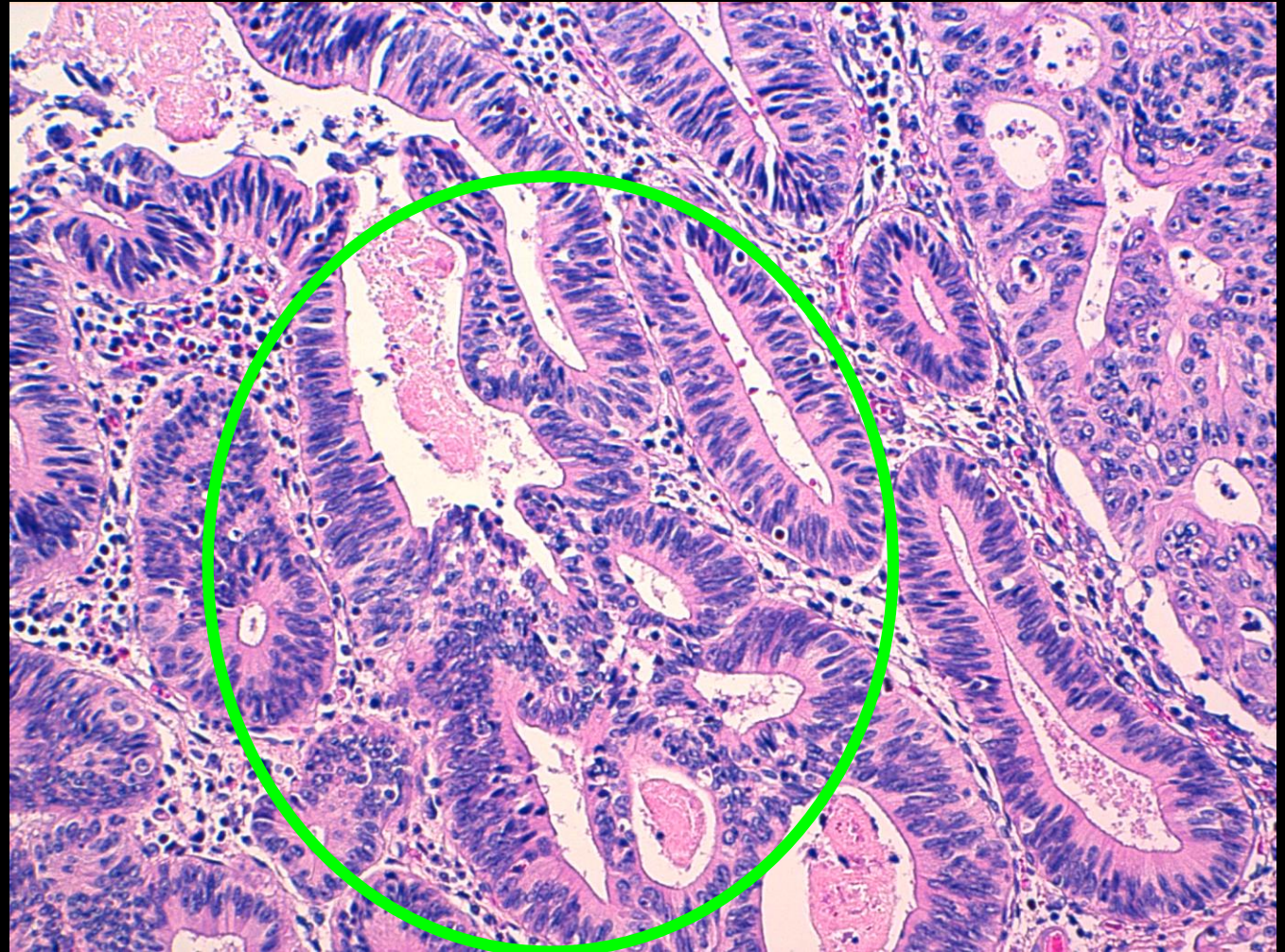
un plus petit nodule sessile du bas cholédoque (flèche verte)



zone de prolifération papillaire "en nappe"



zone de dysplasie modérée



zone de carcinome in situ

Papillomatose biliaire généralités

- Pathologie rare caractérisée par une prolifération adénomateuse d'architecture papillaire de l'épithélium des canaux biliaires avec apparition au cours du temps de lésions dysplasiques de degré variable
- Dégénère en adénocarcinome dans environ 35% des cas.
- Elle concerne les voies biliaires extra hépatiques dans 58% des cas, les voies biliaires intrahépatiques dans 9% des cas, ou les 2 dans 33% des cas; elle prend son origine dans les canaux les plus centraux et s'étend en périphérie. **Le diagnostic n'est souvent évoqué qu'après de multiples épisodes d'ictère et d'angiocholite.**
- 1^{ère} description en 1894 par Chapet; étude anatomique par Caroli en 1959

Papillomatose biliaire

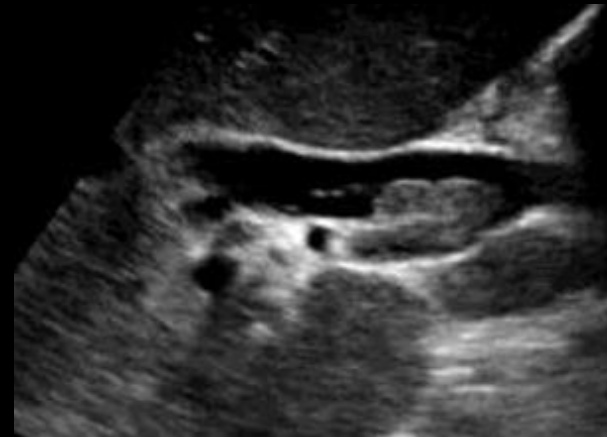
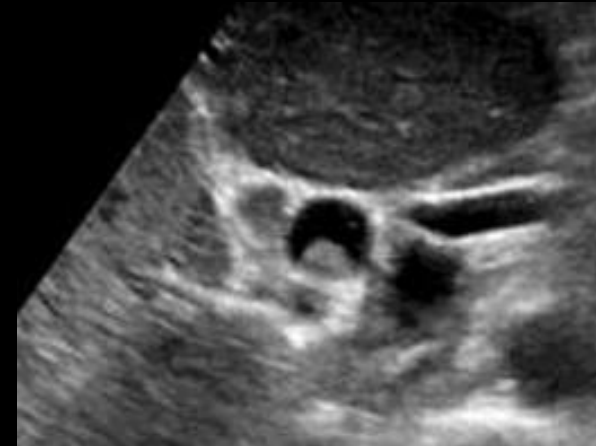
- Tumeur épithéliale biliaire bénigne (OMS) mais:
 - Caractère extensif
 - Récidivante
 - Transformation maligne dans 1/3 des cas
- Atteint préférentiellement les hommes > 50 ans ; sex ratio : 2H/ 1 F
- Parfois associée à :
 - Maladie de Caroli
 - Kyste du cholédoque
 - Canal commun bilio-pancréatique (long commun channel)

Papillomatose biliaire

- Évolution lente
- Souvent découverte très (trop !) tardive, devant des symptomatologies révélatrices très variées
 - Ictère nu régressif et récidivant
 - Pancréatite aiguë récidivante
 - obstruction biliaire complète tumorale
 - complications infectieuses +++ angiocholite
- **Le seul traitement curateur est la transplantation hépatique.**

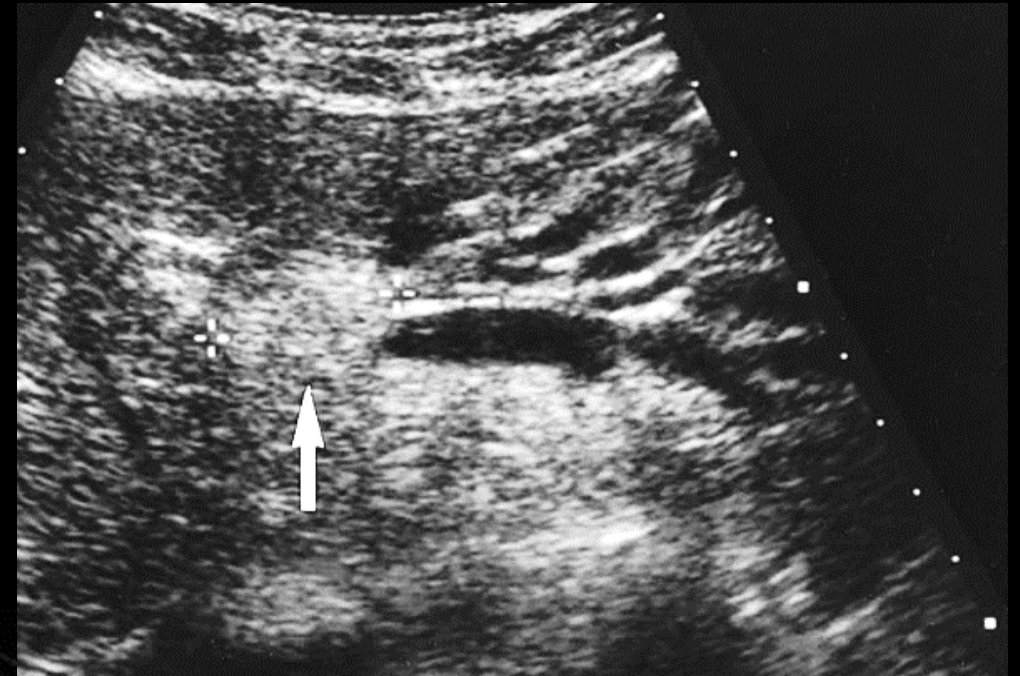
Papillomatose biliaire

- La cholangio-IRM est , avec l'échographie haute-résolution pour la région juxta hilaire , de très loin le meilleur examen pour aider à la caractérisation lésionnelle de la papillomatose biliaire La tumeur peut apparaître en imagerie comme une masse tissulaire dans les voies biliaires plus ou moins dilatées, en distension liquidienne mais elle est souvent sessile, et multifocale



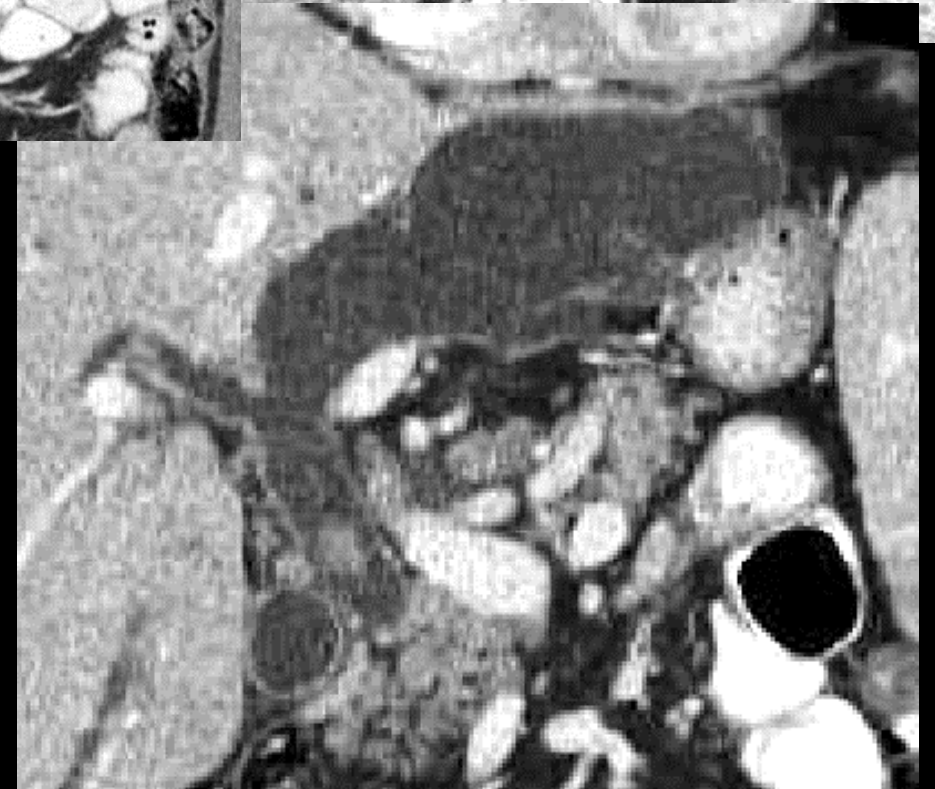
Échographie:

- pour les VBIH et la convergence biliaire supérieure
- Dilatation des VBIH/VBP/ canaux pancréatiques
- Masse(s) lobulée (s) intracanalair(e)



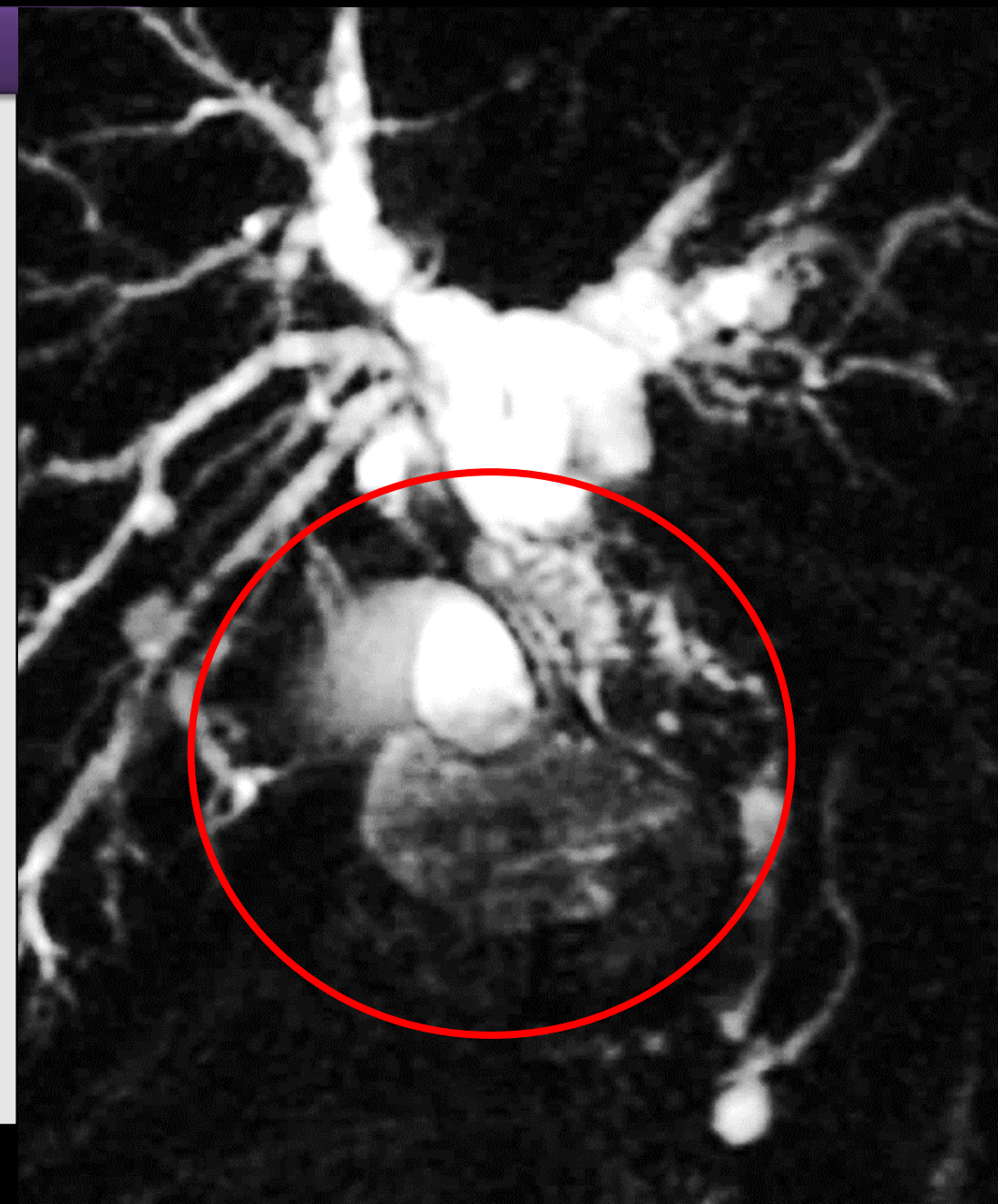
Papillomatose biliaire

Le scanner , même avec une acquisition multiphasique de bonne qualité après injection de produit de contraste iodé fait difficilement la distinction entre le contenu mucineux des canaux biliaires distendus , les lésions solides des parois qui sont responsables de cette hypersécrétion et les calculs pigmentaires qui se développent dans des canaux biliaires chroniquement distendus



Papillomatose biliaire

La cholangio-IRM (en pondération T2 maximale en coupes épaisses et en pondération T2 modérée permet, grâce à sa résolution en contraste d'analyser les composants du contenu liquide des canaux biliaires distendus. La forte concentration en mucines provoque la formation de structures allongées filiformes (cordlike filling defects) associées aux anomalies pariétales (épaississements, nodules sténoses, obstructions,) L'analyse de ces dernières en séquences multiphasiques après injection apporte encore des éléments supplémentaires pour la caractérisation lésionnelle macroscopique de la papillomatose .

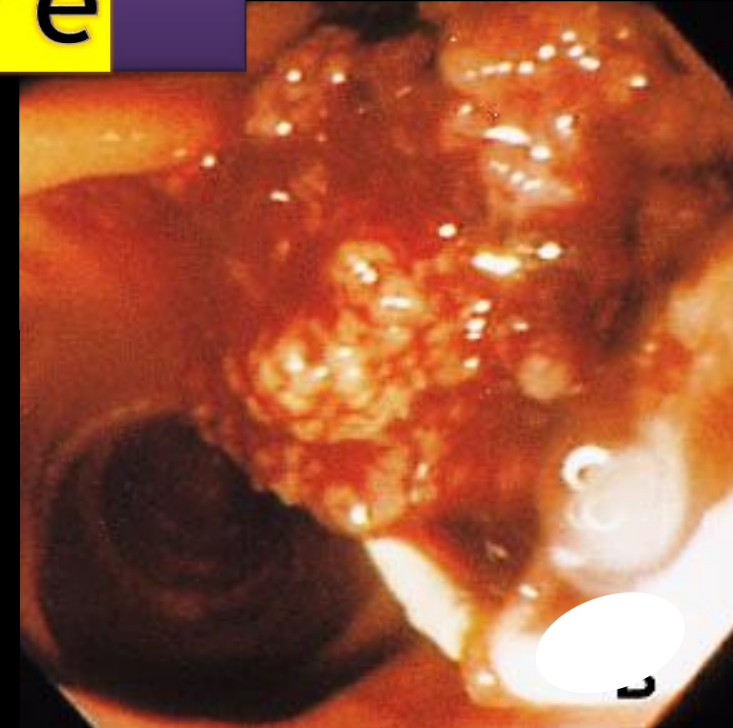


Papillomatose biliaire

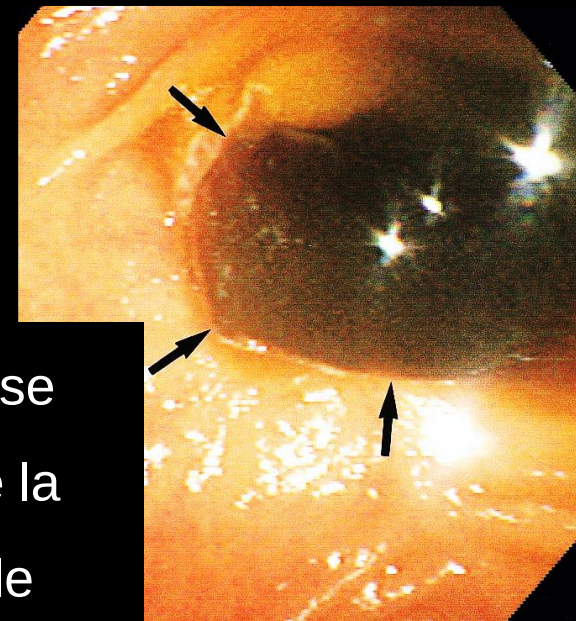
Opacifications instrumentales des voies biliaires CPRE



volumineux nodule
"en chou-fleur" de
la confluence
biliaire supérieure



bile mucineuse
au niveau de la
grande papille



defects linéaires dans les
canaux biliaires proximaux
dilatés très évocateurs d'un
contenu mucineux ;
nodule du bas cholédoque

Papillomatose biliaire

- Au total, les habituels retards diagnostiques importants observés dans l'identification de la papillomatose biliaire sont liés à la relative rareté de cette affection plus qu'à une réelle difficulté d'en mettre en évidence les traits sémiologiques essentiels
- le recours rapide à la cholangio-IRM avec une technique "haute-résolution" , devant toute cholestase "mécanique" (cad avec dilatation des voies biliaires) permet de distinguer assez facilement les différents types d'obstacle canaux endoluminaux et/ou pariétaux..
- la sémiologie IRM des accumulations "mucineuses "dans les dilatations segmentaires des canaux biliaires doit bien entendu être connue car elle constitue un argument diagnostique spécifique même si sa sensibilité est limitée.