

Dilatation kystique du cholédoque associée à une bifidité urétérale bilatérale *Cystic dilatation of common bile duct, associated with a bilateral ureteral bifidity*

Rajaonarison Ny Ony Narindra LH¹, Ranoharison HD^{2*}, Rasolohery H¹, Hunald FA³, Ahmad A¹

1. Centre d'Imagerie Médicale CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo
2. Service d'Imagerie Médicale CHU Andohatapenaka, Antananarivo
3. Service de Chirurgie Pédiatrique CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo

*Auteur correspondant : Ranoharison Hasina Dina
rhasinadin@dr.com

RESUME

Introduction : La dilatation kystique du cholédoque est une affection congénitale rare et son association avec une bifidité urétérale bilatérale est exceptionnelle. Le diagnostic du kyste du cholédoque est posé habituellement pendant la période néonatale, au cours d'une échographie dans le cadre d'un ictere persistant. La malformation urogénitale à type de bifidité urétérale quant à elle peut être asymptomatique, ou se révèle par une infection urinaire récidivante. L'association des deux malformations est rare. L'objectif de cette observation est de dégager les particularités radiologiques de ces deux malformations afin d'en déterminer les stades et le pronostic.

Observation : Nous rapportons un cas d'association d'une dilatation kystique du cholédoque et d'une bifidité urétérale bilatérale chez une fille de 8 ans à la suite d'une exploration de douleurs abdominales chroniques. L'échographie objectivait une dilatation kystique du cholédoque et un scanner complémentaire montrait une bifidité urétérale avec un syndrome de jonction par croisement vasculaire à gauche.

Conclusion : L'association kyste du cholédoque avec une bifidité urétérale est rare. L'anomalie biliaire est asymptomatique alors que celle des voies urinaires peuvent se révéler par des symptomatologies douloureuses. L'échographie constitue un examen de première intention mais reste insuffisant pour l'exploration de la totalité des voies urinaires. Le scanner est un examen clé pour le diagnostic mais le protocole d'examen devrait être adapté.

Mots clés : Dilatation kystique du cholédoque, douleurs chroniques, malformation urogénitale, radiologie

ABSTRACT

Introduction: Choledochal cystic dilatation is a rare congenital disorder and its association with bilateral ureteral bifidity is exceptional. The diagnosis of bile duct cyst is usually made during neonatal period by ultrasonography in front of a persistent jaundice. Urogenital abnormalities like ureteral bifid, on the other hand, may be asymptomatic, or is revealed by recurrent urinary tract infection. This association is rare. The aim of this observation is to identify the radiological features of these two malformations in order to determine the stages and prognosis.

Observation: We report a case of an 8-year-old girl with a combination of cystic bile duct dilatation and bilateral ureteral bifidity, following an investigation for chronic abdominal pain. Ultrasound showed cystic bile duct dilatation and a complementary CT scan showed ureteral bifid with a left pyelo-ureteral junction syndrome by vascular crossover.

Conclusion: The association of choledochal cyst with ureteral bifidity is rare. The biliary abnormality is asymptomatic, while the urinary tract abnormality may be revealed by painful symptoms. Ultrasonography remains a first-line examination but is insufficient for complete coverage of the urinary tract. The CT scan is a crucial procedure for diagnosis but the protocol should be adapted.

Keywords : Chronic pain, choledochal cyst dilatation, radiology, urogenital abnormalities

INTRODUCTION

La dilatation kystique du cholédoque est une affection congénitale rare [1]. L'association à d'autres malformations, cardiaques ou rénales est aussi rare [2] et son association avec une bifidité urétérale bilatérale est exceptionnelle et n'a jamais été rapportée. Le diagnostic du kyste du cholédoque est posé habituellement en anténatal au cours d'une échographie dans le cadre d'un ictère persistant. La bifidité urétérale par contre peut être asymptomatique, ou se révèle par une infection urinaire récidivante.

Nous rapportons un cas de dilatation kystique du cholédoque associée à une bifidité urétérale bilatérale révélée par une douleur abdominale chronique chez une fille de 8 ans afin de dégager les particularités de cette association.

L'objectif de cette observation est de dégager les particularités radiologiques de ces deux malformations afin de déterminer les stades et le pronostic.

OBSERVATION

Il s'agissait d'une fille âgée de 8 ans vue en consultation au Service de Chirurgie Pédiatrique du CHU Joseph Ravoahangy Andrianaivalona pour une douleur abdominale chronique récidivante évoluant depuis trois mois. Elle n'avait pas d'antécédents personnels ou familiaux particuliers. L'examen clinique ne montrait pas d'anomalie particulière.

Les bilans biologiques révélèrent une créatininémie normale (46 $\mu\text{mol/l}$), une transaminasémie normale (ASAT à 25 UI/l et ALAT à 13 UI/l), une bilirubinémie normale (5,8 $\mu\text{mol/l}$), une phosphatase alcaline modérément élevée (393 UI/l) et une électrophorèse de l'hémoglobine normale. L'échographie abdominale notait une dilatation kystique du cholédoque mesurant 15 mm de diamètre confirmé par le scanner (Fig. 1), sans anomalie de la vésicule biliaire. Il n'y avait pas d'anomalie des voies biliaires intra-hépatiques ni d'image de calcul biliaire. Ce scanner montrait également une ectasie modérée du pyélon inférieur gauche sur artères rénales multiples gauches dont une croisant par l'avant le pyélon (Fig. 2a) et la présence d'une bifidité urétérale bilatérale (Fig. 2b). Le test au Furosémide était positif à gauche. Le diagnostic retenu était un kyste du cholédoque associé à une bifidité urétérale bilatérale et un syndrome de jonction pyélo-urétérale gauche, responsable de la symptomatologie.

L'enfant était mis sous surveillance clinique, biologique et échographique semestrielle. Aucune complication particulière n'a été retrouvée jusqu'à 12 mois de suivi.

DISCUSSION

Le kyste du cholédoque est une anomalie congénitale rare [1]. Kilambi a révélé en 2018 que 52 cas seulement ont été rapportés [3]. Cette affection congénitale présente une prédominance féminine [4]. La classification de Todani [4,5,6], la plus utilisée, permet de dénombrer 5 types.

Le type I représente 80% des cas et comprend 3 sous-types : le type Ia qui consiste en une dilatation kystique totale de la voie biliaire extrahépatique jusqu'à la bifurcation, le type Ib qui correspond à une dilatation kystique de la partie moyenne de la voie biliaire extrahépatique et le type Ic qui est une dilatation fusiforme de la voie biliaire extrahépatique. Le type II représente 10% des cas et consiste en une dilatation diverticulaire supraduodénale du cholédoque. Le type III représente 4% des cas et consiste en une cholédococèle (kyste intraduodénal). Le type IV représente 11% des cas avec deux sous-types : le type IVa avec des dilatations des voies biliaires intra et extrahépatiques, le type IVb se traduisant par une dilatation plurisegmentaire de la voie biliaire principale. Le type V représente moins de 1% des cas et consiste en une dilatation isolée des voies biliaires intrahépatiques. La triade douleur, ictère et masse dans l'hypochondre droit, rarement complète, permet de suspecter cliniquement une dilatation kystique du cholédoque. Chez notre patiente, la clinique était dominée par une douleur abdominale chronique isolée et non spécifique motivant des bilans biologiques et radiologiques morphologiques permettant de poser le diagnostic de dilatation kystique de la voie biliaire principale de type Ib de Todani.

En absence de cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) ou de cholangio-wirsungo-IRM, l'échographie et le scanner permettent de faire le diagnostic surtout dans les types I, IV et V [4,7].

Ces anomalies congénitales sont rarement découvertes aux stades de complications qui sont cependant graves : rupture

du kyste, lithiase, angiocholite, abcès hépatique, septicémie, cirrhose biliaire, hypertension portale voire dégénérescence maligne [8,9,10]. D'où l'intérêt d'entamer une surveillance active des patients même si certains auteurs préconisent une exérèse chirurgicale avec cholécystectomie prophylactique [6,11].

L'association de la dilatation kystique des voies biliaires avec une anomalie congénitale des voies excrétrices urinaires n'a jamais été rapportée à notre connaissance. Chez la petite patiente de 8 ans, la dilatation kystique de la voie biliaire principale de type Ib de la classification de Todani a été associée à une malformation urogénitale à type de bifidité urétérale bilatérale. Le pyélon inférieur gauche était ectasique avec des artères rénales gauches multiples dont une croisant par l'avant le pyélon, réalisant ainsi un syndrome de la jonction pyélo-urétérale.

Comme le test au Furosémide était positif, la douleur abdominale chronique présentée par la patiente pourrait être expliquée alors par ce syndrome de jonction pyélo-urétérale gauche qui serait intermittent [12]. Ce syndrome de la jonction pyélo-urétérale intermittente peut se manifester ainsi par des douleurs lombaires intermittentes à type de crampes accompagnées de nausées et de vomissements secondaires à la mise en tension intermittente de la voie excrétrice [13,14]. Son diagnostic est radiologique avec un test au Furosémide mettant en évidence une majoration de la dilatation alors que l'uretère reste de calibre normal [12]. La prise en charge de ce syndrome intermittent consiste en une surveillance rapprochée en dehors d'obstacle surajouté [15].

CONCLUSION

L'association kyste du cholédoque avec une bifidité urétérale est rare. La symptomatologie douloureuse abdominale pourrait être expliquée par l'une des deux anomalies. L'anomalie biliaire est souvent asymptomatique.

L'échographie reste un examen de première intention mais reste insuffisant pour l'exploration de la totalité des voies urinaires. Le scanner est un examen clé pour le diagnostic mais le protocole d'examen devrait être adapté. La surveillance clinique, biologique et radiologique est utile afin de détecter précocement les complications.

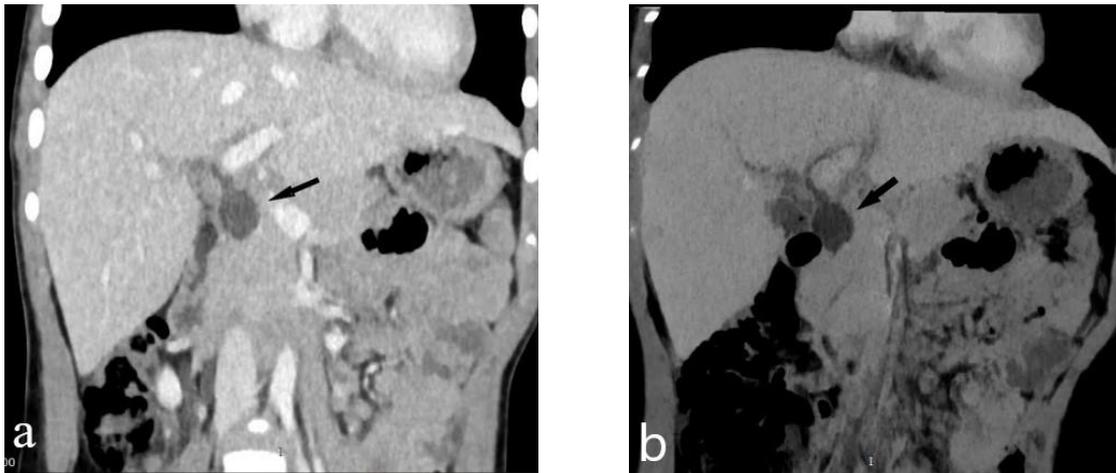


Figure 1 : Images scanographiques en reconstruction coronale, en MPR (a) et MinMIP (b) montrant une dilatation kystique fusiforme du cholédoque (flèches).



Figure 2 : Image scanographique en reconstruction coronale MIP (a) montrant des artères rénales gauches multiples dont une croise par l'avant le pyélon à l'origine de la dilatation cavitaire en regard et bifidité urétérale bilatérale (b) en mode volumique.

REFERENCES

1. Soares K, Arnautakis D, Kamel I, Rastegar N, Anders R, Maithel S et al. Choledochal Cysts : Presentation, Clinical Differentiation, and Management. *J Am Coll Surg.* 2014;219(6):1167-80.
2. Philips C, Kalal C, Sahney A. Combined type IV A and type III choledochal cysts associated with autosomal dominant polycystic kidney disease in an adult. *Int J Adv Med.* 2015;2(2):163.
3. Kilambi R, Singh A, Madhusudhan K, Das P, Pal S. Choledochal cyst of the proximal cystic duct: a taxonomical and therapeutic conundrum. *Ann R Coll Surg Engl.* 2018;100(2):e34-e37.
4. Mannai S, Kraïem T, Gharbi L, Haoues N, Mestiri H, Khalfallah M. Les dilatations kystiques congénitales des voies biliaires. *Ann Chir.* 2006;131(6-7):369-74.
5. Kianmanesh R, Regimbeau JM, Belghiti J. Anomalies de la jonction bilio-pancréatique et dilatations kystiques congénitales des voies biliaires de l'adulte. *J Chir.* 2001;138:196-204.
6. Todani T, Wanatabe Y, Narusue M, Tabuchi K., Okajima K. Congenital bile duct cysts : classification, operative procedures and review of thirty-seven cases including cancer arising from choledochal cyst. *Am J Surg.* 1977;134:263-9.
7. Vullierme MP, Vilgrain V, Zins M, and al. Congenital cystic dilatation of the common bile duct. Radio-anatomical correlation in 14 patients *Gastroenterol Clin Biol.* 1997;21:201-8.
8. Ahmed Azahouani, Najlae Zaari , Fatine El Aissaoui, Mohamed Hida, Mohamed Fitri, Larbi Benradi, Houssain Benhaddou. Kyste du cholédoque rompu: revue de la littérature. *Pan African Medical Journal.* 2019;33:276.
9. Ahluwalia A, Sagggar K, Sandhu P, Gupta P. Choledochal cyst: a rare entity. *Indian Journal of Radiology and Imaging.* 2002;12(4):491-2.
10. Nakamura H, Katayose Y, Rikiyama T, Onogawa T, Yamamoto K, Yoshida H et al. Advanced bile duct carcinoma in a 15-year-old patient with pancreaticobiliary maljunction and congenital biliary cystic disease. *Journal of Hepato-Biliary-Pancreatic Surgery.* 2008;15(5):554-59.
11. Ono J, Sakoda K, akita H. Surgical aspect of cystic dilatation of the bile duct an anomalous junction of the pancreaticobiliary tract in adults. *Ann Surg.* 1982;195:203-8.
12. Dubois A, Baunin C, Puget C, Juricic M, Domenech B, Llanas C et al. Obstruction intermittente de la jonction pyélo-urétérale et vaisseaux polaires inférieurs chez l'enfant. *J Radiol.* 2002;83:486-9.
13. Flotte TR. Dielt syndrome: Intermittent ureteropelvic junction obstruction as a cause of episodic abdominal pain. *Pediatrics.* 1988;82:792-4.
14. Belman AB. Ureteropelvic junction obstruction as a cause for intermittent abdominal pain in children. *Pediatrics.* 1991;88:1066-9.
15. Lopez C, A'Ch S, Veyrac C, Morin D, Averous M. Le pédicule polaire inférieur dans une série de 84 syndromes de la jonction pyélo-urétérale opérés chez l'enfant. *Prog Urol.* 2000;10:638-43.