La maladie de caroli. A propos de 16 cas.

Fadhel Ftériche*, Amine Makni*, Rachid Ksantini*, Wael Rebai*, Haikal Bedioui*, Kaies Nouira**, Amine Daghfous*, Sofiane Ayadi*, Faouzi Chebbi*, Mohamed Jouini*, A. Ammous*, Jameleddine Montassar Kacem*, Zouheir Ben Safta*.

** Service de chirurgie 'A'*
***Service de radiologie. Hôpital La Rabta Tunis. -Faculté de Médecine de Tunis*
Université Tunis El Manar

F. Ftériche, A. Makni, R. Ksantini, W. Rebai, H. Bedioui, K. Nouira, A. Daghfous, S. Ayadi, F. Chebbi, M. Jouini, A. Ammous, JM. Kacem, Z. Ben Safta.

La maladie de caroli. A propos de 16 cas.

LA TUNISIE MEDICALE - 2012 ; Vol 90 (n°08/09) : 630 - 635

F. Ftériche, A. Makni, R. Ksantini, W. Rebai, H. Bedioui, K. Nouira, A. Daghfous, S. Ayadi, F. Chebbi, M. Jouini, A. Ammous, JM. Kacem, Z. Ben Safta.

The caroli's disease. Report of 16 cases.

LA TUNISIE MEDICALE - 2012 ; Vol 90 (n°08/09) : 630 - 635

RÉSUMÉ

Prérequis : La maladie de Caroli est une ectasie canalaire congénitale segmentaire des voies biliaires intra-hépatiques.
Buts: Etudier les difficultés diagnostiques et thérapeutiques de la maladie de Caroli (MC).
Méthodes: Nous rapportons une étude rétrospective allant de janvier 1990 à Septembre 2010 qui a étudié 16 malades traités d'une MC. On s'était intéressé aux caractéristiques cliniques, biologiques, à l'imagerie, la topographie de la maladie, le geste, les suites opératoires et le suivi à distance.
Résultats: L'âge moyen était de 55 ans. Le délai moyen entre les symptômes et le diagnostic était de 27 mois. Durant l'évolution de la maladie, 9 malades avaient totalisés 15 poussées d'angiocholite aiguë et 5 malades avaient subi 12 gestes biliaires chirurgicaux ou une sphinctérotomie endoscopique. Le diagnostic de MC était établi en préopératoire chez 13 malades parmi lesquels 5 étaient opérés sur les voies biliaires. Le diagnostic était fait en peropératoire dans 2 cas et en postopératoire dans 1 cas. La maladie était localisée à gauche dans 13 cas et diffuse dans 3 cas. Une résection hépatique était réalisée chez 13 malades, une anastomose bilio-digestive chez 2 malades et une sphinctérotomie endoscopique chez un malade. La mortalité opératoire était nulle avec une morbidité de 43%. A distance, 12 malades sont encore vivants avec un recul moyen de 53 mois. Ils sont tous asymptomatiques à part une malade qui présente une lithiase intrahépatique.
Conclusion: le diagnostic de la MC est souvent tardif. Il est réalisé après une chirurgie biliaire itérative. L'hépatectomie qui met à l'abri des complications septiques et de la dégénérescence n'est possible que chez un nombre restreint de malades.

Mots-clés

Maladie de Caroli, diagnostic, hépatectomie

SUMMARY

Background: Caroli's disease is a congenital dilatation of the intrahepatic biliary duct.
Aim: To analyse and discuss diagnostic and therapeutics difficulties through 16 patients with Caroli's disease.
Methods: Between January 1990 and September 2010, 16 patients underwent surgical procedure for Caroli's disease. Data recorded for each patient included clinical symptoms, biologic findings, previous biliary procedures, and the presenting symptoms. The distribution of the biliary lesions, the surgical procedure and the postoperative outcomes and follow up were detailed.
Results: The mean age was 55 years. The mean interval between the first symptoms and diagnosis was 27 months. Five of 16 patients had undergone 12 surgical or endoscopic procedures prior to liver resection. Before the definitive diagnosis, 9 patients presented 15 episodes of acute cholangitis. The diagnosis was established preoperatively in 13 cases, 5 among them underwent previous biliary surgical procedures. The diagnosis was documented peroperatively in 2 cases and postoperatively in 1 case. The distribution of the biliary lesions was monolobar in 13 and bilobar in 3 patients. 13 patients underwent liver resection, in two cases we perfomed bilio-jejunostomy and the last one had endoscopic sphincterotomy. There was no mortality and the overall postoperative morbidity is about 43%. The follow-up shows that 12 patients still alive with a mean follow up for 53 months, from whom only one patient have intrahépepatic lithiasis.
Conclusion: The clinical course of Caroli's disease is often complicated by recurrent episodes of angiocholitis and requires iterative surgery. The hepatectomy witch prevented septic complications and degenerescence is possible only in a restricted number of patients.

Key-words

Caroli's disease, diagnosis, hepatectomy

La maladie de Caroli (MC) est une ectasie canalaire congénitale segmentaire des voies biliaires intra-hépatiques (VBIH). Il s'agit d'une affection rare qui se présente sous deux formes :
- Le syndrome de Caroli plus fréquent, souvent diffus, associé à une fibrose hépatique avec une évolution vers l'hypertension portale juvénile.
- La MC, moins fréquente, souvent localisée à gauche et dont l'évolution se fait habituellement vers les complications septiques.
A propos de 16 malades traités d'une MC, nous allons étudier les difficultés diagnostiques et les problèmes thérapeutiques posés par cette pathologie.

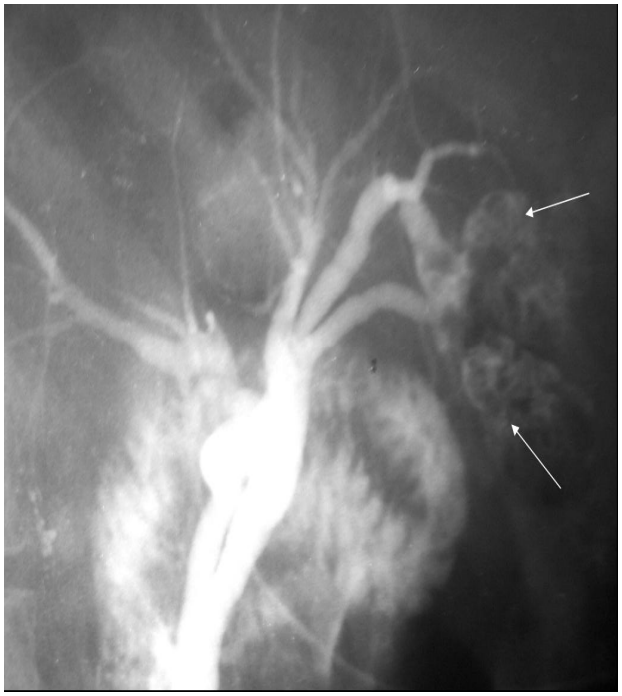
MALADES ET METHODES

De Janvier 1990 à Septembre 2010, 16 malades ont été traités pour une MC. Pour chaque malade on avait précisé l'âge, le sexe, le délai entre les premiers symptômes et le diagnostic définitif. On s'était intéressé également aux complications biliaires à type d'angiocholite aigue (AA) ou de cholécystite aigues (CA) qui avaient émaillé l'évolution de la maladie. On avait signalé aussi le diagnostic initial qui avait motivé la première intervention sur les voies biliaires. De même, on s'était enquis sur l'éventualité d'un geste endoscopique ou d'une chirurgie biliaire antérieure. Tous les malades avaient bénéficié d'un bilan hépatique et d'une échographie abdominale. D'autres explorations morphologiques étaient pratiquées à la demande comme la tomodensitométrie (TDM), les opacifications biliaires invasives (cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE), la cholangiographie trans-hépatique (CTH) et la Bili-IRM. Pour tous ces examens, on avait précisé la topographie de la dilatation, la présence ou l'absence d'une lithiase intra-hépatique (LIH), de la voie biliaire principale (LVBP) et de la vésicule biliaire (LV). Pour les malades opérés, le geste était précisé de même que les complications postopératoires et leur traitement.
L'examen anatomo-pathologique de la pièce de résection hépatique était systématique. Il avait permis de confirmer le diagnostic en montrant la présence de multiples calculs au sein des canaux biliaires dilatés. En plus il avait cherché une fibrose et une dégénérescence. A distance, tous les malades étaient suivis et surveillés par un bilan hépatique et une échographie abdominale.

RESULTATS

L'âge moyen au moment du diagnostic était de 55 ans avec des extrêmes allant de 32 à 67 ans. Il s'agissait de 7 femmes et de 9 hommes avec un sexe-ration égal à 1,28. Avant le diagnostic, neuf malades avaient totalisé 15 poussées d'AA. Le délai moyen entre le début des symptômes et le diagnostic définitif était de 27 mois avec des extrêmes allant de 1 mois à 13 ans. Le diagnostic de MC était fait en préopératoire chez 13 malades. Le diagnostic était fait en peropératoire dans 2 cas sur les données de la cholangiographie per opératoire (Figure 1).

Figure 1 : Cholangiographie per opératoire montrant une dilatation kystique des VBIH gauches qui sont le siège de multiples calculs.



Enfin, dans un seul cas, le diagnostic a été fait en post-opératoire après examen anatomo-pathologique de la pièce de résection. La symptomatologie clinique au moment du diagnostic définitif, était celle d'une urgence biliaire dans 10 cas (une poussée d'AA dans 8 cas, une cholécystite aigue dans deux cas). Par ailleurs, il s'agissait d'une douleur de l'hypochondre droit ou de l'épigastre dans quatre cas dont deux étaient associées à des vomissements, d'une douleur de l'hypochondre droit avec un ictère dans un cas et d'un ictère nu dans un cas. L'examen clinique était sans particularités. Le bilan hépatique était normal chez huit malades. Il avait montré une cholestase avec une bilirubinémie normale dans cinq cas et une cholestase avec une bilirubinémie augmentée à prédominance conjuguée dans trois cas. Le taux de prothrombine (TP) était bas chez deux malades. Le tableau 1 résume les caractéristiques cliniques et évolutives des patients.
L'échographie abdominale était réalisée chez tous les malades. Elle avait montré une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques (VBIH) chez 14 malades. Elle était diffuse dans quatre cas et localisée à gauche dans 10 cas. Elle était associée à des calculs intra-hépatiques chez neuf patients seulement. Une TDM a été réalisée chez neuf malades. Elle avait montré dans tous les cas une dilatation des VBIH en précisant le siège. Des calculs intrahépatiques étaient mis en évidence seulement dans deux cas.
Une bili-IRM était réalisée chez 10 malades. Elle avait montré dans neuf cas une sténose étagée avec une dilatation sacciforme qui communiquait avec les VBIH, associée à des images de calculs intra-hépatiques (Figure 2). Dans un cas, la dilatation n'était pas typique et sans image de calculs intra-hépatiques.

Tableau 1 : Caractéristiques cliniques des malades

Patient n°	Age (An)	Urgence biliaire	LB associée	DD (mois)	Symptomatologie clinique
1	41	2 poussées AA	LV	96	Angiocholite aigue
2	62	-	LVBP	12	Coliques hépatiques
3	63	2 poussées AA	-	24	Angiocholite aigue
4	64	1 poussée AA	-	24	Angiocholite aigue
5	55	-	LV	36	Coliques hépatiques
6	36	-	-	24	Ictère nu
7	67	Cholécystite + 3 poussées AA	LV	60	Angiocholite aigue
8	38	Cholécystite	LV	48	Cholécystite aigue
9	39	-	LV	60	Epigastralgies + vomissements
10	60	-	LVBP	48	Epigastralgies
11	61	2 poussées AA	LV	48	Angiocholite aigue
12	62	1 poussée AA	LVBP	24	Angiocholite aigue
13	58	Cholécystite	LV	12	Cholécystite aigue
14	54	1 poussée AA	LVBP	16	Coliques hépatiques + ictère
15	57	2 poussées AA	LVBP	156	Angiocholite aigue
16	56	1 poussée AA + PA	LV	3	Angiocholite aigue

LV : Lithiase vesiculaire, LVBP : lithiase de la voie biliaire principale, ACJ : anastomose cholédoco-jéjunale, AHJ : anastomose éhaptico-jéjunale. AA: Angiocholite aigue, PA: Pancréatite aigue, LB: lithiase biliaire, DD: délai diagnostique

Figure 2 : Imagerie par résonance magnétique qui montre une dilatation kystique communiquant avec les VBIH avec multiples calculs

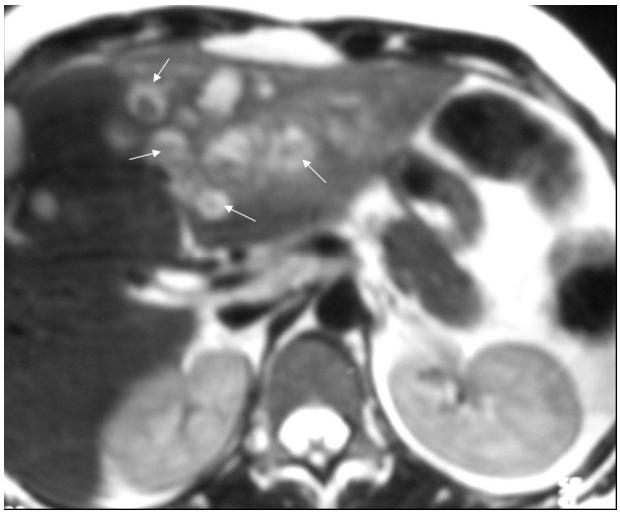


Figure 3 : CPRE montrant une dilatation kystique des VBIH gauches avec présence de multiples calculs.

Une opacification biliaire a été réalisée chez cinq malades: il s'agissait de 4 CPRE (Figure 3) et d'une CTH. Toutes ces opacifications avaient objectivé la dilatation kystique des VBIH ainsi que la présence de calculs intra-hépatiques et de la VBP. Aucun kyste du cholédoque n'a été observé. En dehors de la LIH, une lithiase biliaire était associée chez 13 malades.

Il s'agissait de huit LV et de cinq LVBP. Parmi ces 13 malades cinq étaient déjà opérés à tort de leur lithiase biliaire en moyenne 65 mois avant le diagnostic de MC. Chez quatre malades les suites biliaires à distance n'étaient pas simples et un geste complémentaire était nécessaire. Le tableau 2 résume les suites opératoires des patients opérés avec un diagnostic autre

Tableau 2 : Suites opératoires chez les malades opérés avec un diagnostic autre que la maladie de Caroli.

Patient n°	Diagnostic initial	Geste	Suites	Traitement	Délai (mois)*
1	LV	Cholécystectomie	2 Poussées d'AA	2 SE	96
2	LVBP	Cholédocotomie	LR et coliques	SE	12
7	Pyocholécyste	Cholécystectomie	récidivantes	3 SE	60
15	LVBP	AHJ itérative	3 Poussées d'AA	ATB	156
16	LV + PA**	Cholécystectomie	1 Poussée d'AA	-	12

* Délai entre l'intervention sur les voies biliaires et celui de la MC
LV : Lithiase vésiculaire, LVBP : Lithiase de la voie biliaire principale, PA : Pancréatite aigue, ATB : Antibiotique, AA : Angiocholite aigue, SE : Sphinctérotomie endoscopique. AHJ : Anastomose hépaticojéjunale.

que celui de la maladie de Caroli. Le traitement chirurgical de la MC avait consisté en une résection hépatique dans 13 cas (6 hépatectomies gauches et sept lobectomies gauches). A l'hépatectomie, on avait associé une exploration de la VBP par cholédocotomie chez deux malades et une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y avec un moignon sous cutané chez un autre. Chez deux malades, on avait réalisé une anastomose bilio-digestive. Il s'agissait d'une anastomose cholédoco-duodénale latéro-latérale et d'une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y avec un moignon sous cutané. Une fois on s'était contenté d'une SE.

La mortalité était nulle. La morbidité postopératoire avait intéressé sept malades. Il s'agissait d'une fistule biliaire externe dans cinq cas traitée par une irrigation aspiration, d'un abcès sous phrénique dans un cas qui a nécessité un drainage percutané et d'un abcès de paroi dans un cas. Dans tous les cas, l'examen anatomo-pathologique avait confirmé le diagnostic de la maladie en montrant des canaux biliaires dilatés remplis de calculs et de boue biliaire. Chez quatre malades il existait une fibrose hépatique modérée et chez un malade une dégénérescence en cholangiocarcinome. Pour les 13 malades traités par une résection hépatique, quatre sont décédés tardivement dont trois d'une cause intercurrente. Les neuf malades restants, ont été tous revus avec un recul moyen de 53 mois (Extrêmes: 3 et 162 mois). Aucun n'a présenté une AA. Ils ont tous bénéficié d'un bilan hépatique et d'une échographie abdominale. Ces examens étaient normaux sauf chez un malade (observation 8) qui présente une LIH en rapport avec une sténose de l'AHJ plutôt qu'avec un foyer lithogène résiduel.

DISCUSSION

Malgré sa présence à la naissance, cette anomalie congénitale n'est souvent découverte qu'à l'âge adulte. Le diagnostic est souvent fait tardivement. Dans notre série, l'âge moyen au moment du diagnostic était de 55 ans comme pour Mabrut et al [1], ce qui témoigne de la latence clinique. Il était de 38.5 ans pour Guntz et al, avec des extrêmes de 10 et 75 ans, dans une revue de la littérature comportant 101 observations [2]. Le délai moyen entre les premiers symptômes et le diagnostic définitif était de 12.5 ans pour Gilletet al avec des extrêmes de 3 et 34 ans [3]. Il était de 27 mois dans notre série avec des extrêmes de 1 mois et 13 ans et de 14 mois (1-500) pour Mabrut et al [1]. Cette latence clinique expliquée par l'absence de signes spécifiques de la maladie, rend compte de la découverte de la maladie au stade de complications [4].

Il est important de signaler que parmi nos malades, neuf avaient présenté une ou plusieurs poussées d'AA avant le diagnostic définitif totalisant en tout 15 poussées. Il s'agit d'une des caractéristiques les plus classiques de la maladie souvent rapportée dans la littérature [5-9]. En effet, des poussées itératives d'AA étaient signalées chez les six malades de Nagasue [8] et chez 3 parmi les 6 malades de Bosc et al [6]. L'AA est secondaire à une rétention de bile infectée dans les ectasies canalaires plutôt qu'à un calcul de la VBP. Cette rétention de bile peut se transformer secondairement en un abcès pouvant dévoiler la maladie [3, 10]. En dehors des malades vus en urgence, le signe le plus constant dans notre série comme dans la littérature était la douleur qui siégeait au niveau de l'hypochondre droit ou de l'épigastre [3, 5, 11, 12, 13]. L'ictère est rare [1, 2, 5, 6, 13, 14, 15]. Il est le témoin d'une migration lithiasique dans la VBP chez deux malades et d'une dégénérescence chez un autre. L'examen physique est décevant [5, 11, 14]. Dans notre série, en dehors de l'ictère, aucun signe n'a attiré l'attention vers une pathologie hépato-biliaire.

Le bilan hépatique est habituellement normal [8, 14]. Dans notre série, une cholestase intra et extra hépatique sont retrouvées respectivement dans cinq et trois cas. Dans ces trois derniers cas, elle est secondaire à un obstacle lithiasique dans deux cas et néoplasique dans un autre. Dans notre série comme dans la littérature, l'insuffisance hépatique est rare [8, 14] et un TP bas n'était observé que chez deux malades.

Les examens complémentaires morphologiques ont pu assurer le diagnostic 13 fois en préopératoire. Parmi ces examens, l'échographie abdominale est l'examen demandé de première intention. L'association caractéristique : ectasie canalaire avec LIH était observée chez neuf malades. La non visualisation de la LIH chez huit malades peut être expliquée chez deux malades par l'aérobilie secondaire à la SE.

Dans la série de Nagasue [8], qui comportait 6 malades, une échographie était pratiquée 4 fois et une tomodensitométrie 3 fois. Dans tous les cas ces examens avaient montré la LIH au sein de la dilatation kystique des VBIH.

Le signe le plus caractéristique mais inconstant est le «dot sign». Il s'agit d'un petit point au centre de la dilatation et correspond à un vaisseau. Cette structure fibro-vasculaire peut se rehausser après injection de produit de contraste à la TDM ou être dépistée en écho-Doppler [16].

Lorsque le diagnostic est fortement suspecté à l'échographie, nous préférons demander directement une bili-IRM sans passer par la TDM. Cet examen non invasif est actuellement l'examen de référence supplantant la CPRE et la CTH malgré leur grande sensibilité. Il a le grand avantage d'éviter les opacifications directes des voies biliaires sources d'AA iatrogène souvent graves et de ne pas nécessiter le recours à un produit de contraste intra-veineux ce qui permet sa réalisation même en cas d'insuffisance rénale.

Le diagnostic de MC reste possible en préopératoire. Il doit être suspecté chez tout malade présentant des accès fébriles avec des douleurs de l'hypochondre droit ou de l'épigastre, en l'absence même de manifestations cliniques ou biologiques de rétention biliaire. Sur l'échographie, il ne faut pas se contenter du diagnostic simple de lithiase biliaire (LV ou LVBP) pour expliquer la symptomatologie clinique ou la dilatation des voies biliaires. En effet, la lithiase biliaire extra hépatique présente chez 13 de nos malades est fréquemment associée [2, 3, 6]. Gillet et al, dans une série de 12 malades porteurs d'une MC mono-lobaire avaient découvert une LVBP 8 fois et une LV 6 fois [3]. De même, Guntz et al [2] dans une revue de 101 observations avaient identifié 26 LVBP (25.7%). Dans notre série, elle avait conduit à un geste erroné chez cinq malades. Le calcul de la VBP en dilatant d'une manière symétrique les VBIH avait caché très probablement l'ectasie des VBIH gauches. Mercadier et al [5], n'avaient posé correctement le diagnostic en préopératoire que 2 fois sur 10 et Gillet et al dans un tiers des cas [3]. Cette difficulté diagnostique est fréquemment rapportée [8, 11, 17] et le diagnostic est souvent fait avec retard après plusieurs poussées d'AA et des gestes chirurgicaux ou endoscopiques itératifs et inadéquats [3, 8, 13]. Dans la série de Gillet, huit malades avaient totalisé 22 gestes chirurgicaux ou endoscopiques avant le diagnostic définitif qui était fait en moyenne 13 années après le premier geste [3]. Dans notre série, le diagnostic était fait en per opératoire deux fois et en postopératoire une fois. Pour les 13 malades chez qui le diagnostic de MC était fait en préopératoire, cinq malades avaient totalisé 12 gestes chirurgicaux ou endoscopiques 65 mois en moyenne (1 mois, 13 ans) avant le diagnostic définitif. La même constatation a été faite par He et al [18] qui mentionnent que le tiers de ses patients avaient des antécédents de chirurgie biliaire avant le diagnostic de MC.

La dégénérescence est rare et survient dans 7 à 10 % des cas [19, 20] dans un délai inférieur à 14 ans pour Etienne et al [19, 21]. Pour notre malade, le diagnostic préopératoire était celui d'un cholangiocarcinome de la confluence biliaire étendu sur le canal gauche. La MC était de découverte fortuite sur l'examen anatomo-pathologique. La symptomatologie clinique est récente remontant à 2 mois se traduisant par un ictère d'allure néoplasique. Le pronostic est sombre et le malade est décédé 12 mois plus tard de son cancer.

Le traitement de la MC est problématique. Toutefois, dans les formes localisées l'option thérapeutique logique est représentée par la résection hépatique [6, 8, 22-25]. Ceci n'est cependant possible que chez 3% des malades [22]. Une résection hépatique était réalisée chez 13 de nos malades. Il s'agissait de sept lobectomies et de six hépatectomies gauches vu l'extension des lésions au segment IV. Cette hépatectomie avait permis de résoudre définitivement le problème en éradiquant le foyer lithogène source de complications septiques et en mettant le malade à l'abri d'une dégénérescence. Cette résection hépatique doit tenir compte de la présence de calculs dans la VBP et de l'éventualité d'un foyer lithogène gardé en place [15]. Ainsi nous avons traité une LVBP par cholédocotomie chez deux malades. Nous préférons ce geste à la SE qui comporte le risque d'infecter les voies biliaires et d'augmenter la morbidité postopératoire de l'hépatectomie. L'abandon d'un foyer lithogène chez l'une de nos malades nous à poussé à réaliser une anastomose hépatico-jéjunale sur une anse en Y pour favoriser la descente des calculs. Le moignon de l'anse était orienté à droite et mis sous la peau pour une éventuelle désobstruction biliaire endocopique par voie percutanée [26, 27].

C'est les formes diffuses qui soulèvent en fait les problèmes thérapeutiques les plus épineux. Cette situation était vécue chez trois malades dans notre série. Le geste le plus réalisé est la dérivation interne [28, 29] qu'on avait pratiqué chez deux malades.

Le traitement endoscopique doit être bien discuté avant son indication. On l'avait réalisé une seule fois chez une malade à risque anesthésique élevé qui présente une forme diffuse compliquée d'une angiocholite aigue. Il s'était résumé en une SE avec un ramonage de la voie biliaire principale. Plusieurs auteurs ont rapporté une évolution favorable après un traitement endoscopique complet [6, 30-32]. Celui-ci outre la SE et le ramonage de la VBP, avait assuré l'évacuation des calculs intra hépatiques et la dilatation des sténoses avec mise en place d'un stent. [30, 31]. Une lithotripsie extracorporelle ou intra biliaire a été tentée chez 6 malades [6]. Le succès apprécié en terme de clairance complète des calculs n'avait intéressé que 4 malades et avait permis la prévention des poussées d'angiocholite aiguë [6]. Ce traitement est astreignant nécessitant des endoscopies itératives, un remplacement du stent et la prescription de l'acide désoxycholique ou urso-désoxy-cholique au long court [6, 31].

Dans les formes diffuses, la transplantation hépatique constitue le traitement idéal [33-36]. Cependant son moment constitue un véritable dilemme. En effet, il ne semble pas raisonnable d'exposer un sujet bien portant aux complications de la TH et il serait trop tard de recourir à ce geste lorsque le malade est septique. Lorsqu'une transplantation hépatique est programmée, la SE indiquée pour évacuer les calculs n'est pas souhaitable. En effet ce geste expose à l'AA et risque de retarder la TH ou d'augmenter la morbidité d'ordre septique.

CONCLUSION

La MC pose un double problème diagnostique et thérapeutique. La rareté de la maladie, l'absence de signes cliniques

spécifiques et l'association fréquente à une lithiase biliaire font errer le diagnostic. La maladie est alors découverte tardivement suite à de nombreuses poussées d'AA et souvent après une intervention chirurgicale ou endoscopique sur les voies biliaires. Le diagnostic doit être posé devant une dilatation asymétrique des voies biliaires à l'échographie même en présence d'un bilan hépatique normal et d'une LVBP. L'IRM est capitale pour caractériser et préciser la topographie de la dilatation, montrer la communication avec les voies biliaires et la LIH. Si le traitement dans les formes localisées a trouvé dans l'hépatectomie la solution de choix, il n'en demeure pas moins que pour les formes diffuses le traitement reste problématique. En effet, en dehors de la TH le malade est menacé par les complications septiques, la cirrhose biliaire secondaire et la dégénérescence.

Références

1. Mabrut J.Y, Partensky C, Jaeck D et al. Congenital intrahepatic bile duct dilatation is a potentially curable disease. Long Term Results of a Multi-institutional Study. Ann Surg 2007; 246:236-45.
2. Guntz Ph, Coppo B, Lorimier G, Cronier P, Guntz M. La maladie de Caroli unilobaire. Aspects anatomo-pathologiques. Démarche diagnostique et thérapeutique. A propos de 3 observations personnelles et de 101 observations de la littérature. J. Chir (Paris) 1991;128: 167-81.
3. Gillet M, Favre S, Fontolliet C, Halkic N, Mantion G, Heyd B. Maladie de Caroli monolobaire. A propos de 12 cas. Chirurgie 1999;124:13-9.
4. Versaci A, Macri A, Scuderi G et al. Caroli's disease : litterature review and characteristics of a clinical case. G Chir 2005;26:195-200
5. Mercadier M, Chigot J.P, Clot J.P, Langlois P, Lansiaux P. Caroli's disease. Word J Surg 1984;8:22-9.
6. Caroli-Bosc F.X, Demarquay J.F, Conio M et al. The role of therapeutic endoscopy associated extracorporealshock-wave lithotripsy ans bile acid treatment in the management of caroli's disease. Endoscopy 1998 ;30: 559-63.
7. Barker E.M, Kallideen J.M. Caroli's disease: successful management using permanent access hepaticojejunostomy. Br J Surg 1985;72:641-3.
8. Nagasue N. Successful treatment of caroli's disease by hepatic resection. Report of six cases. Ann Surg 1984; 200:718-23.
9. Bockhorn M, Malago M, Lang H et al. The role of surgery in Caroli's disease. J Am Coll Surg 2006;202:928-32.
10. Madjov R, Chervenkov P, Madjova V, Balev B. Caroli's disease. Report of 5 cases and review of literature. Hepatogastroenterology 2005;52:606-9.
11. Landen S, Bardaxoglou E, Madden G.J, Delugeau V, Gosselin M, Launois B. Caroli's disease: a surgical dilemma. Acta chir Belg 1993;93:224-6.
12. Newman S.L, Lindahl J.A, Morse P.A, Verhagen A.D, Cavanauch D.J. Caroli's disease: new diagnostic and therapeutic. South Med J 1986;12:1587-90
13. Kassahun W.T, Kahn T, Wittekind C et al. Caroli's disease: liver resection and liver transplantation. Experience in 33 patients. Surgery 2006;138:888-98.
14. Orsoni P, Vandenbossche D, Boukaya V, Verrier C, Audibert P, Ricaud R. Un cas de maladie de Caroli pure, unilobaire. J Chir (Paris) 1994 ;131: 532-7.
15. Benhamou JP, Erlinger S. Kystes non parasitaires du foie, fibrose hépatique congénitale. Syndrome de Caroli. Dans Maladies du foie et des voies biliaires. Flammarion Médécine-sciences 3ème edition 1987: 85-8.
16. Choi IB, Yeon KM, Kim SH, Han MC. Caroli disease: central dot sign in CT. Radiology 990; 174:161-3.
17. Hamy A, Paineau J, Visset J. Maladie de Caroli segmentaire gauche découverte en biligraphie peropératoire au comment d'une cholécystectomie sans problème peut conduire à une hépatectomie gauche. J Chir (Paris) 1995;132:114-7.
18. He Q, Liang LJ, Shen SL, Penq BG, Tanq D. Surgical treatment for 68 patients with Caroli's disease. Zhonghua wai Ke Za Zhi 2006;44:1617-9.
19. Etienne JC, Bouillot JL, Alexandre JH. Cholangiocarcinome développé sur maladie de Caroli. A propos d'un cas. Revue de la littérature. J Chirurgie (Paris) 1987;124:161-4
20. Fozard JB, Wyatt JL, Hall RI. Epithelial dysplasia in Caroli's disease. Gut 1989;30: 1150-3.
21. Kasper HU, Stippel DL, Tox U, Drebber U, Diennes HP. Primary cholangiocarcinoma in a case of caroli's disease: case report and literature review. Pathologe 2006;27:300-4.
22. Schrumpf E, Bergan J, Blomhoff J.P, Hoel P.S, Kolmannskog F. Partial hepatectomy in Caroli's disease. Scand J Gastroenterol 1981;16:581-5
23. Ramond MJ, Huguet C, Dana J. et al. Partial hepatectomy in the treatment of Caroli's disease: report of a case and review of the literature. Dig Dis Sci 1984;29:367-70.
24. Watts DR, Lorenzo GA, Beal JM. Congenital dilatation of intrahepatic biliary ducts. Arch Surg 1974;108 :592-8.
25. Medrano C.R, Artigas V, Sancho FJ, Marin-harqreaves G, Rodriquez M, Trias M. Curative partial hepatectomy in adult caroli's disease. Cir Esp 2007;81:218-21.
26. Aeberhard A. Surgical management of Caroli's disease involving both lobes of the liver. Br J Surg 1985;72:651-2
27. Marin C, Robles R, Pastor P, Parilla P. Liver resection in the treatment of intrahepatic lithiasis. Immediate and long term results in a single-center series. Rev Esp Enferm Dig. 2008;100:225-9.
28. Glenn F, McSherry CR. Congenital segmental cystic dilatation of the biliary duct system. Ann Surg 1973; 177: 705-13.
29. Trout HH, Longnure WP. Long term follow-up study of patients with congenital cystic dilatation of the commun bile duct. Am J Surg 1971;121:68-86.
30. Giambotti GF, Ravi J, Abroll RP, Arya V. Right-sided mono-lobar Caroli's disease with intrahepatic stones: non surgical management with ERCP. Gastrointest Endosc 1994; 40: 761-4.
31. Gold DM, Stark M, Pettei MJ, Levine JJ. Successful use of an internal biliary stent in Caroli's disease. Gastrointest Endosc 1995; 42:589-92.
32. McCarthy JH, Miller GL, Laurence BH. Cannulation of the biliary tree, cystic duct and gallbladder using a hydrophilic polymer –coated steerable guide wire. Gastrointest Endosc 1990; 36: 386-9.
33. Marx G, Nashan B, Cobas Meyer M et al. Septic Shock after liver transplantation for caroli's disease : clinical improvment after treatment with C1-estase inhibitor. Intensive Care Med 1999;25: 1017-20.
34. Schiano DT, Fiel MI, Miller MC, Bodenheimer CH, Min DA. Adult presentation of Caroli's disease syndrome treated with orthotopic liver transplantation AJC 1997;92:1938-40.
35. Habib S, Shakil O, Couto OF et al. Caroli's disease and orthotopic liver transplantation. Liver transplant 2006;12:416-21.
36. De kerckhove L, De Meyer M, Verbaandert C et al. The place of liver transplantation in Caroli's diseaseand syndrome. Transplant Int 2006;19:381-8.