

Cirrhose biliaire secondaire à une sténose biliaire par plaie iatrogène per-cholécystectomie : à propos de 3 cas.

Secondary biliary cirrhosis due to per-cholecystectomy bile duct injury : report of three cases.

Lamia Kallel ¹, Jalel Boubaker ², Azza Filali ²

1-Service Gastro-entérologie, Hôpital Mahmoud El Matri de l'Ariana / Université El Manar, Tunis, Faculté de médecine de Tunis,

2-Service Gastro-entérologie A, Hôpital la Rabta, Tunis / Université El Manar, Tunis, Faculté de médecine de Tunis,

Les lésions biliaires survenant lors des cholécystectomies constituent une complication redoutable pouvant aboutir dans 8% des cas, à une cirrhose biliaire secondaire (CBS) [1-3]. Nous rapportons trois cas de CBS imputés à une plaie biliaire.

Cas 1 : Patiente de 35 ans, cholécystectomisée en 1997, par voie sous costale avec section accidentelle du canal hépatique droit réparée en per-opératoire. Perdue de vue, la patiente développe une angiocholite, 3 ans après. L'imagerie par résonance magnétique objective un rétrécissement régulier de la partie proximale de la VBP, étendu aux canaux hépatiques droit et gauche, à la reprise chirurgicale. Une anastomose hépato-jéjunale sur une anse en Y a été réalisée ainsi qu'une biopsie hépatique, devant l'aspect atrophique du foie. Le diagnostic de CBS est retenu sachant que le reste du bilan étiologique était négatif. La patiente se présente en 2007 dans un tableau d'insuffisance rénale chronique au stade d'hémodialyse. La réparation chirurgicale de la sténose de l'anastomose bilio-digestive était impossible et la tentative de désobstruction radiologique a échoué. La patiente est décédée dans un tableau septique en 2014.

Cas2 : Patiente de 71 ans, a été cholécystectomisée en 2005 en urgence par voie sous costale pour angiocholite avec apparition, deux mois après, d'un ictère cholestatique lié à une sténose du canal hépatique commun et dilatation des voies biliaires sous-sténotiques, à la CPRE. Une prothèse biliaire a été mise en place, changée 6 et 18 mois plus tard, à l'occasion d'épisodes d'angiocholites, avec survenue lors du dernier épisode d'une décompensation oedémato-ascitique inaugurale d'une cirrhose. Il y avait en effet un syndrome d'insuffisance hépatocellulaire et d'hypertension portale (HTP) endoscopique. Le bilan étiologique est revenu négatif amenant à retenir l'origine biliaire secondaire de la cirrhose. Un changement régulier de la prothèse biliaire a été décidé. La patiente est décédée dans un contexte hémorragique lié à son HTP en 2011.

Cas 3 : Patient de 38 ans, cholécystectomisée en 1998 pour une cholécystite aigue, par voie coelioscopique

convertie, avec survenue six ans plus tard, d'une angiocholite compliquée d'une pancréatite aigue, en rapport avec une sténose serrée de la VBP au dessous de l'abouchement du cystique. Durant l'hospitalisation, une cirrhose est diagnostiquée devant une insuffisance hépatocellulaire avec signes d'HTP échographiques et endoscopiques. L'origine biliaire secondaire a été retenue devant la négativité du bilan étiologique. La chirurgie de dérivation biliaire a été refusée et une prothèse biliaire est mise en place avec changement itératif et développement d'un diabète hépatogène en 2007. Le patient est décédé en 2015 après plusieurs épisodes d'hémorragie digestive et de décompensation oedémato-ascitique déclenchés par des syndromes angiocholiques.

Conclusion

Il s'agit de 3 cas d'évolution fatale de CBS par plaie biliaire per cholécystectomie, de découverte per opératoire dans un cas et révélées d'emblée à un stade de sténose biliaire pour les deux autres. La cirrhose était d'installation précoce, 3, 2 et 6 ans après la survenue de la plaie respectivement. En fait, une fois la CBS constituée, la transplantation hépatique est le seul traitement curatif mais serait techniquement plus complexe sur ce terrain (4).

Références

- 1-Bharathy KG, Negi SS. Postcholecystectomy bile duct injury and its sequelae: pathogenesis, classification, and management. Indian J Gastroenterol 2014; 33: 201-15.
- 2- Gibson WR, Robertson HE. So called biliary cirrhosis. Arch Pathol 1939; 15: 285-95.
- 3- Ahrendt AS, Pitt HA: Surgical therapy of iatrogenic lesions of biliary tract. World J Surg 2011; 25:1360-5
- 4- Lubikowski J, Chmurowicz T, Post M et al. Liver transplantation as an ultimate step in the management of iatrogenic bile duct injury complicated by secondary biliary cirrhosis. Ann Transplant 2012; 17: 38-44.

Une maladie de von hippel lindau révélée par une tumeur rénale bilatérale

Von hippel lindau disease revealed by bilateral renal tumor

Mehdi Raboudi, Ramzi Khiari, Mohamed Dridi, Tarek Taktak, Samir Ghazzi, Nawfel Ben Rais,
Service d'urologie -Hôpital Militaire Principal
d'instructions de Tunis / Faculté de médecine de Tunis,

La maladie de Von Hippel-Lindau est la cause la plus fréquente des formes familiales de cancer du rein. C'est une maladie héréditaire à transmission autosomique dominante à pénétrance variable (1). Elle associe au cancer du rein des hémangioblastomes rétiens ou du cervelet, des phéochromocytomes et des

kystes pancréatiques, rénaux ou épидидymaires (2). La survenue à un jeune âge, le taux élevé de multifocalité et le haut risque de récurrence sont des facteurs essentiels pour l'utilisation d'une chirurgie conservatrice chez ces patients(3).

Nous rapportons le cas d'une patiente atteinte d'une tumeur rénale bilatérale en rapport avec une maladie de Von Hippel-Lindau.

Observation

Une jeune dame âgée de 36 ans, sans antécédents pathologiques ni personnels ni familiaux, qui nous a consulté devant des Lombalgies droites sans Hématurie. L'examen Physique était sans particularités.

A la biologie, la fonction rénale, le taux d'hémoglobine et la calcémie étaient normaux. Elle a été explorée initialement par le couple arbre urinaire sans préparation et échographie rénale concluant à la présence d'un calcul pyélique droit de 2 cm avec une discrète dilatation pyélocalicielle en amont et d'une Tumeur rénale gauche de 6x7 cm. L'uroscanner a montré deux masses tissulaires médio rénale et polaire inférieure gauches de 18 et 63 mm de grand axe et une masse de densité spontanée tissulaire médio rénale droite de 21 mm se réhaussant de façon hétérogène sans infiltration de la graisse en regard [Figure 1] ainsi qu'un calcul pyélique droit de 2 cm obstructif [Figure 2]. Le pancréas était le siège de multiples masses kystiques intra –glandulaires diffuses dont la plus volumineuse siégeant en céphalo-isthmique, mesurant 40x33mm refoulant le cadre duodénal. Il existait également un nodule surrénalien gauche spontanément isodense prenant intensément le PDC de 17x15mm [Figure 3].

Devant l'association d'une tumeur rénale bilatérale multifocale, d'un nodule surrénalien gauche et de Kystes pancréatiques chez une patiente jeune, la maladie de Von Hippel Lindau a été suspectée. La confirmation était obtenue grâce à l'analyse du gène VHL montrant une mutation non-sens située sur l'exon 1 du gène VHL responsable du phénotype de la patiente. Un bilan de la maladie de Von Hippel Lindau a été réalisé, comportant une IRM cérébro-médullaire, un Examen Oto-Rhino-Laryngologique, un examen ophtalmologique et un dosage des Métanéphrines et Normétanéphrines, était sans anomalies. Une Enquête génétique familiale a été faite. La stratégie thérapeutique était de faire dans un 1^{er} temps une néphrectomie élargie gauche emportant la surrénale par une incision sous costale gauche après drainage du côté droit par une sonde JJ pour sécuriser le rein droit. L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a conclu à un carcinome à cellules **claires** bifocal et à un Phéochromocytome surrénalien. Dans un 2^{ème} temps, la patiente a eu une pyélotolithotomie droite associée à une tumorectomie dont l'examen anatomopathologique a authentifié un carcinome à cellules claires grade 1 de Furhman. Avec un recul de 24 mois, le

contrôle clinique et scannographique n'avait pas montré de récurrence locorégionale ou à distance. La fonction rénale était conservée.

Conclusion

La maladie de Von Hippel Lindau, bien que rare, est la cause la plus fréquente de cancer du rein familial. Une approche diagnostique et génétique globale associée à une stratégie thérapeutique conservatrice tant que c'est possible sont à la base d'une prise en charge satisfaisante.



Figure 1 : uroscanner : deux masses tissulaires médio rénale et polaire inférieure gauches de 18 et 63 mm, masse tissulaire médio rénale droite de 21 mm et de multiples masses kystiques pancréatiques.

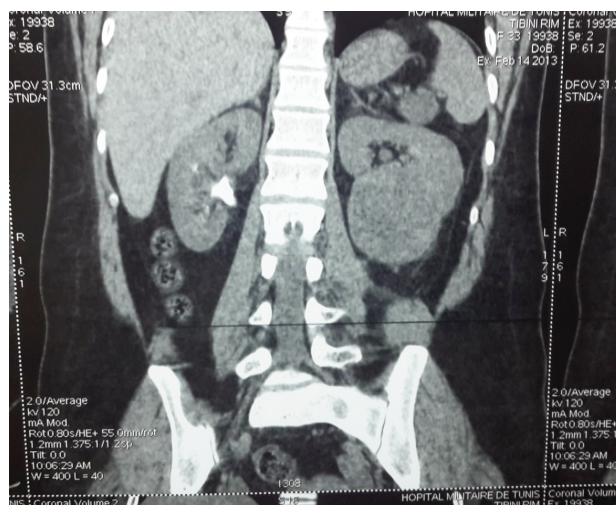


Figure 2 : Calcul pyélique droit de 2 cm obstructif



Figure 3 : Nodule surrénalien gauche spontanément isodense prenant intensément le PDC de 17x15mm.

Références

1. Richard.S , Beroud.C, Joly.D, Chretien.Y , Benoit.G et le GEFVHL:Maladie de vonHippel-Lindau et cancer du rein : Dix ans de progrès génétiques. Progrès en Urologie. 1998 ;8:330-9.
2. Valeri. A, Cussenot O:TUMEURS DU REIN : Formes héréditaires des cancers du rein et dépistage génétique. ProgUrol. 2003 ; 13: 1201-4.
3. Przybycin, C.G., et al. Hereditary syndromes with associated renal neoplasia: a practical guide to histologic recognition in renal tumor resection specimens. Adv Anat Pathol, 2013. 20: 245. <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/23752087>