

# LES DILATATIONS KYSTIQUES CONGÉNITALES DU CHOLÉDOQUE - À PROPOS DE 3 CAS

R. BANKOLE, B. BONKOUNGOU, A. N'GUESSAN, L. MOBIOT, L. CORNET

## RÉSUMÉ

Trois cas de dilatations kystiques congénitales du cholédoque ont été colligés chez des nourrissons âgés respectivement de 2 mois et demi, 7 mois et 13 mois.

La prédominance féminine a été retrouvée malgré le nombre restreint de cette série : 2 nourrissons de sexe féminin pour 1 de sexe masculin.

Le polymorphisme clinique de cette affection a été illustré par ces trois observations. En effet, le tableau clinique complet qui réalise la triade de BERNHEIM (ictère, douleur, tumeur) n'a été retrouvée qu'une seule fois sur trois.

Le retard au diagnostic, le mauvais état général de ces nourrissons font que l'intervention de choix dans nos conditions de travail demeure la dérivation interne kysto-digestive.

*Mots clés : Dilatation kystique congénitale du cholédoque - Nourrisson - Dérivation interne kysto-digestive.*

## SUMMARY

*Congenital choledocal cyst : report of three cases*

Three cases of congenital choledocal cysts were observed on children of two and half, seven and thirteen months old. There were 2 girls for one boy. The clinic polymorphism was demonstrated by these 3 observations of course, the complete symptomatology with jaundice, pain and tumor (Bernheim's triad) was only found in one case.

The anastomosis between the cyst and the duodenum give us the best results.

*Key words : Congenital choledocal cyst - Infant - Cystic and digestive anastomosis.*

## INTRODUCTION

La dilatation kystique congénitale du cholédoque (DKCC) est considérée comme une pathologie rare en Afrique.

Service de chirurgie pédiatrique CHU de Treichville B.P. V3 Abidjan - (CÔTE D'IVOIRE)

En rapportant trois observations de DKCC colligées en 5 ans chez des nourrissons, le but de ce travail est de montrer que cette affection n'est pas aussi rare en Afrique qu'on le prétend et que le diagnostic peut être difficile du fait de son polymorphisme clinique.

## OBSERVATIONS

**Cas n°1 :** Enfant K.H..., 13 mois, sexe féminin, de nationalité ivoirienne était adressée d'un hôpital périphérique (Dabou) le 07/01/81 pour tumeur abdominale, ictère et épisodes de fièvre évoluant depuis trois semaines.

Il avait une tumeur du flanc droit dont le pôle supérieur se confondait avec le foie. Cette tumeur était douloureuse à la palpation.

L'enfant avait un état général altéré, avec un ictère franc et une anémie clinique confirmée par la biologie. Le bilan hépatique était normal, ainsi que l'urographe intraveineuse. Le diagnostic n'étant pas certain avant l'intervention, une laparotomie exploratrice réalisée a montré qu'il s'agissait d'une dilatation kystique congénitale du cholédoque (DKCK). Une anastomose kysto-duodénale a été réalisée.

Les suites opératoires ont été marquées par une déshydratation extracellulaire avec hyperthermie, rapidement jugulée par une réanimation correcte. L'ictère a régressé en une semaine.

L'enfant sortira au 21<sup>e</sup> jour post-opératoire, apyrétique, sans ictère et en bon état général. Il a été revu un an plus tard, dans un état de subocclusion qui a été traité médicalement. Le bilan hépatique de contrôle s'était révélé normal.

**Cas n°2 :** G. Eba A..., 2 mois et demi, sexe masculin, adressé de la Pédiatrie le 4 Mars 1985 pour ictère néonatal, évoluant de façon intermittente depuis la naissance avec urines foncées et selles décolorées. Il avait une tumeur du flanc droit d'environ 8 cm de diamètre avec un pôle supérieur en continuité avec le foie peu douloureux.

A l'échographie, il s'agissait d'une masse liquidienne au niveau de la zone de projection du pédicule hépatique, mesurant 7,3 cm de diamètre. Le diagnostic de kyste du cholédoque a été formulé :

Le bilan hépatique était perturbé

- Phosphatase alcaline à 403 UI/l
- TGP : 140UI/l TGO : 344 UI/l
- Bilirubine totale : 97 mg/l

L'intervention a consisté en une kystoduodéno-stomie associée à une biopsie hépatique.

Les suites opératoires ont été simples avec disparition de l'ictère en 6 jours. Le bilan hépatique était redevenu normal.

Revu 18 mois plus tard, l'état général était bon avec une bonne croissance staturo-pondérale. L'échographie des voies biliaires était normale ainsi que le bilan hépatique.

**Cas n°3 :** Enfant D.C..., 7 mois, sexe féminin, adressée d'un dispensaire (Affery) le 13/10/85 pour masse abdominale.

L'interrogatoire des parents a révélé que la maladie évoluait depuis 1 mois avec augmentation du volume abdominal sans trouble du transit, ni vomissement avec décoloration légère des selles. Cliniquement, cet enfant avait une tumeur du flanc droit, de consistance liquidienne. Les limites de la masse étaient difficilement appréciables. Elle était peu douloureuse à la palpation.

L'état général était altéré, sans ictère.

L'échographie a évoqué un kyste de l'ovaire ou du mésentère.

L'U.I.V. était normale et permettait d'éliminer une tumeur rénale.

Le bilan hépatique n'avait pas été réalisé. A l'intervention, il s'agissait d'un kyste du cholédoque dont la volumineuse poche descendait jusqu'au pelvis. On a réalisé une kystoduodéno-stomie après kystectomie partielle.

Les suites opératoires ont été marquées au 8e jour post opératoire par l'apparition d'une hémorragie par le drain abdominal ainsi qu'une distension de l'abdomen, ce qui avait imposé une réintervention. Il s'agissait d'un hématome au niveau du mésentère. Les suites opératoires sont redevenues simples et l'enfant a été exécuté au 16e jour post- opératoire.

**COMMENTAIRES**

La dilatation kystique congénitale du cholédoque est une affection fréquente au Japon comme le témoigne YAMAGUCHI (1) qui a colligé dans la littérature 1 433 cas en 1980 dont plus des 2/3 sont d'origine japonaise.

Elle est relativement rare en Europe, aux U.S.A et surtout en Afrique où les publications restent pauvres comme le montre le tableau n°1.

Dans nos 3 cas, nous retrouvons une prédominance féminine de 2 contre 1. Cette prédominance féminine est retrouvée dans la série de tous les auteurs cités dans le tableau n°1.

**Tableau n°1 : Nombre de cas de DKCC en fonction des différents auteurs**

Auteurs	Année de publication	Pays	Nombre	Période d'étude
Mallet Guy (2)	1961	France	6	8 ans
Borde (3)	1973	France	11	15 ans
Klotz (4)	1973	U.S.A.	8	10 ans
Meradji (5)	1974	Algérie	2	9 ans
Delaitre (6)	1975	Algérie	3	3 ans
Cornet (7)	1976	Côte d'Ivoire	4	18 ans
Cornet/Mobiot	1986	Côte d'Ivoire	3	5 ans

**Tableau n°2 : Fréquence respective des éléments de la triade de Bernheim en fonction des séries des différents auteurs**

Auteurs	Ictère	Douleur	Masse
Shalow et Coll. 182 cas (13)	70%	59%	77%
Alonso Lej et Coll. (11)	73%	64%	59%
Meradji (5)	50%	-	50%
Cornet - Subreville 1976 (7)	100%	80%	60%
Cornet - Mobiot (1986)	66%	66%	100%

La découverte de l'affection a été faite chez ces 3 nourrissons âgés respectivement de 13 mois, 2 mois et demi et 7 mois. Le type anatomique rencontré est le type fusiforme (Type I de Pradère) (8). Le volume est variable, allant du volume d'un poing d'adulte à celui d'une tête d'adulte.

### Clinique

Le temps écoulé depuis l'apparition des premiers signes de la maladie et la date de consultation en chirurgie est de 30 jours en moyenne.

Ce long délai s'explique par le fait que les parents s'adressent dans un premier temps aux tradipraticiens soit au contraire parce que le diagnostic n'est pas évoqué par les médecins du fait du polymorphisme clinique de cette affection.

En effet, le tableau clinique complet réalisant la triade de Bernheim (9) (ictère - masse - douleur) est rarement retrouvé. Nous ne l'avons noté qu'une seule fois dans notre série.

Les formes monosymptomatiques ou bisymptomatiques sont les plus fréquentes :

- L'ictère peut parfois manquer contrairement à la tendance classique qui prétend que l'ictère est la forme du nouveau-né et du nourrisson. Il est présent 2 fois sur 3, absent dans l'observation n°3, alors qu'il a été retrouvé chez tous les adultes de la série de CORNET et SUBREVILLE (7).
- La masse de l'hypochondre droit qui est le signe le plus constant a été retrouvée chez ces trois nourrissons.

Les signes accessoires sont la fièvre lors d'une poussée

d'angiocholite (observation n°1), les vomissements et les troubles du transit (diarrhée, constipation).

### Examens paracliniques

L'échographie depuis son avènement dans notre CHU nous a permis de faire le diagnostic de dilatation kystique congénitale du cholédoque une fois sur deux (observation n°2). Elle a été prise en défaut dans l'observation n°3 certainement du fait du volume trop important du kyste et peut être aussi à cause de l'inexpérience de l'examineur.

Le foie ne semble pas toujours atteint, sa fonction est perturbée dans l'observation n°2, mais elle est devenue rapidement normale après la dérivation kysto-digestive.

Pour nous résumer, le diagnostic est resté incertain 2 fois sur 3 jusqu'à l'intervention, ce qui illustre bien les difficultés du diagnostic.

### Attitude thérapeutique

Le traitement est essentiellement chirurgical. Faut-il faire une exérèse du kyste avec anastomose hépatico-jéjunale ou faut-il faire une dérivation interne kysto-digestive ?

D'après certains auteurs comme BABUT (J.M.) (10) cette dernière intervention favoriserait l'angiocholite (due au reflux alimentaire dans le kyste ou plutôt à un rétrécissement anastomotique) et la dégénérescence maligne du kyste.

L'exérèse du kyste avec anastomose hépatico-jéjunale ou duodénale, qui serait l'intervention idéale, n'est pas dépourvue de risque.

C'est une intervention longue et difficile avec une mortalité élevée 15% OLONSO-LEJ (11) et 29% TSARDAKAS (12).

- Risque de fistule pancréatique, l'exérèse est difficile et dangereuse quand le kyste se perd dans le pancréas.
- La dissection du kyste est difficile à la face postérieure et interne en raison des rapports vasculaires : artère hépatique et veine porte.
- risque également d'anastomose hépatico-jéjunale sténosante.

Chez ces trois nourrissons, nous avons pratiqué une dériva-

tion kysto-digestive, une kysto-duodénostomie (avec kystectomie partielle dans l'observation n°3).

Vu d'une part les difficultés de l'exérèse du kyste, et d'autre part notre plateau technique insuffisant et surtout le mauvais état général de ces nourrissons que nous recevons après un temps d'évolution de la maladie qui est d'un mois en moyenne, nous pensons que notre attitude thérapeutique est justifiée.

Les suites opératoires sont généralement simples. Et après un recul de 5 ans pour le premier enfant et d'un an pour les deux autres, nous n'avons pas observé d'angiocholite.

Quant au risque de dégénérescence maligne de la poche kystique, nous pensons que c'est la surveillance de ces enfants à très long terme qui nous permettra de savoir si une intervention secondaire d'exérèse de la poche kystique

laissée en place est nécessaire. Dans tous les cas, ces interventions secondaires se feront alors chez des enfants plus grands en bon état général, ce qui diminuera le risque opératoire.

### CONCLUSION

La dilatation kystique congénitale du cholédoque n'est pas aussi rare en Afrique qu'on le prétend. Ces trois observations colligées en 5 ans le prouvent bien. Il est possible qu'elle soit plus fréquente et que du fait du polymorphisme clinique le diagnostic soit méconnu.

La kystoduodénostomie ou kystojéjunostomie demeure dans nos conditions de travail le traitement approprié chez ces nourrissons. La mortalité est faible et les suites opératoires sont simples.

### BIBLIOGRAPHIE

1. M. YAMAGUCHI.  
Congenital choledochal cyst. Analysis of 1,433 patients in the Japanese literature.  
The Amer. J. of Surg. Nov. 1980, 140 : 653-656.
2. P. MALLETT GUY, J. REBOUILLAT, F. ROWSKI.  
La dilatation congénitale du cholédoque.  
A propos de 6 cas opérés en 8 ans sous contrôle manométrique et radiographique.  
Lyon Chir. 1961, 57 (1) : 15-31.
3. J.L. BORDE, P. MITROFANOFF, M. GROSLEY.  
Dilatation kystique congénitale au cholédoque.  
Ann. Chir. 1973, 26 (3) : 286-291.
4. D. KLOTZ, B.D. COHN, P.K. KOHMEIER.  
Choledochal cysts : diagnostic and therapeutic problems.  
J. Pediatr. Surg. 1973, 8, (2) : 271-283.
5. B. MERADJIL.  
Dilatation kystique de la voie biliaire principale à propos d'une observation.  
Ann. Alger. de Chir. 1974, VII (3) : 40-45.
6. B. DELAITRE, J. LEMAIGRE, J. ATSAMERNA, Z. KLIOURA.  
Dilatation kystique du cholédoque, à propos de 3 cas.  
Chir. 1975, 101 : 769-776.
7. L. CORNET, C. SUBREVILLE, J.L. ORSONI.  
Quatre cas de dilatations kystiques de la voie biliaire principale.  
Bordeaux Méd. 1976, 9, (25) : 2005.
8. B. PRADERE, M. GOUZI, J. ESCOURROU, A. BARRET, J.L. GOUZI.  
Kyste du cholédoque, à propos d'une observation.  
Rev. Med. Toulouse, 1980, XVI : 121-125.
9. M. BERNHEIM, P. MARION, A. RAUJ.  
Kyste congénital du cholédoque chez le nourrisson.  
Rapport d'un cas.  
Pédiatrie, 1953, 8 : 677-683;
10. J.M. BABUT, FEUILLU et M. GERMAIN.  
Exérèse ou dérivation interne - une alternative thérapeutique pour les dilatations kystiques du cholédoque à propos de 4 cas.  
Ann. de Chir. Inf. Nov. Dec. 1973, 14 (6) : 379-389.
11. F. ALONSO LEJ, W.B. REVER, D.J. PESSAGNO.  
Congenital choledochal cyst with a report of 2 and analysis of 94 cases.  
Int. Abst. Surg. Janv. 1959, 108 (1) : 1-30.
12. E. TSARDAKAS, A.M. ROBNETT.  
Congenital Cystic dilatation of the common bile duct : report of 3 cases, analysis of 57 cases and review of literature.  
Arch. Surg. 1956, 72 : 311-327.
13. T.A. SHALOW, S.A. EGER, F.B. WAGNER.  
Congenital cystic dilatation of the common bile duct.  
Ann. Surg. 1943, 117 : 355-387.