



Communément nommée kyste du cholédoque, la dilatation congénitale de la voie biliaire principale **est une anomalie rare, mais la plus fréquente des causes de Cholestase extrahépatique de l'enfant**. Elle est liée le plus souvent à une anomalie de jonction du cholédoque et du Wirsung avec un canal commun bilio-pancréatique anormalement long mesurant plus de 1,5 cm qui favorise le reflux de suc pancréatique dans la voie biliaire. Ceci entraîne une dysplasie pariétale avec abrasion de l'épithélium et une dilatation.

Il est noté une nette prédominance féminine (80 % des cas).

La triade classique : masse, douleurs, ictère n'est présente au complet que dans 10 % des cas.

Diagnostic

Le plus souvent, le diagnostic est fait par échographie devant des épisodes de douleurs abdominales et de perturbation du bilan hépatique.

Le diagnostic n'est fait que dans 50 % des cas avant l'âge de 10 ans.

Les complications, parfois révélatrices, sont la pancréatite aiguë, la lithiase du bas cholédoque, la perforation avec cholépéritoine, la cirrhose biliaire secondaire, et enfin, l'adénocarcinome de la voie biliaire.

Il existe quelques formes rares de dilatation kystique des voies biliaires intra hépatiques (VBIH) associée.

Le diagnostic peut être facilement évoqué en échographie devant une dilatation kystique de la voie biliaire principale dans le pédicule hépatique, située en continuité avec les VBIH. ce diagnostic est plus difficile lorsque la dilatation a un aspect fusiforme. La cholangio-IRM peut aider au diagnostic.

Le diagnostic différentiel se pose en période néonatale avec une AVB de forme kystique et, chez le plus grand enfant, avec une dilatation des VB secondaire à une lithiase du bas cholédoque.

Traitement

Le traitement consiste toujours en une résection complète de la voie biliaire principale avec anastomose hépato-jéjunale et déconnection du cholédoque et du Wirsung.



Le centre de compétence est au CHU Nord Félix Guyon (La Réunion)



Responsables : DR Anne Turquet- Pr Frédérique Sauvat

