

Titre :Syndrome de Caroli et reins médullaires en éponge : Une association rare

Semar S - Fodhili M - Benallègue M

Service d'imagerie médicale – Centre Hospitalo-Universitaire d'Hussein-Dey

Résumé :

Introduction : Le syndrome de Caroli est une affection congénitale rare caractérisée par une ectasie segmentaire multifocale des canaux biliaires intra-hépatiques d'étiopathogénie inconnue. Il peut se révéler par des lithiases biliaires ou des signes de cirrhose dans les formes évoluées.

Matériel et Méthode: nous rapportons l'observation d'un jeune garçon âgé de huit ans adressé pour exploration d'une hépato-splénomégalie sans stigmates d'hémorragie ni de signes infectieux. Le protocole de bili-IRM réalisé sur une machine GE Signa HDxt 1.5T ou cholangiographie par résonance magnétique avec acquisitions hépatiques complémentaires en T1, T2 , diffusion et après injection de gadolinium.

Résultats :L'exploration radiologique de l'abdomen a mis en évidence deux sites lésionnels. D'une part une atteinte hépato-biliaire sous forme de dilatations diffuses des canaux biliaires intra-hépatiques avec central dot sign après injection de gadolinium ainsi que des signes d'hépatopathie chronique. D'autre part , il y est associé une affection rénale faite d'une dilatation des canalicules pré-caliciels avec aspect de reins médullaires éponge évoquant une maladie de Cacchi-Ricci.

Discussion / Conclusion : Les ectasies canalaire bilio-rénales sont rares. Le syndrome de Caroli est retenu à l'imagerie et en particulier à l'IRM devant l'association d'une dilatation des voies biliaires et la mise en évidence d'un central dot sign. Y penser devant toute dilatation kystique non obstructive des voies biliaires. La concomitance d'un syndrome de Caroli et d'une maladie de Cacchi-Ricci représente une association congénitale particulière qui suggère l'implication de déterminants génétiques.

Abstract :

Introduction : Caroli syndrome is a rare congenital disorder characterized by multifocal segmental ectasia of the intrahepatic bile ducts. Its etiology is actually unknown. This disease can be revealed by gallstones or signs of cirrhosis in advanced forms.

Material and method : we report the observation of an 08-year-old boy referred for exploration of hepatosplenomegaly. There were no signs of bleeding or infection. The material employed is the bili-MRI protocol performed on a GE Signa HDxt 1.5 T machine or magnetic resonance cholangiography with additional hepatic acquisitions in T1 , T2 with diffusion and after injection of gadolinium.

Results :

Radiological exploration of the abdomen revealed two lesion sites : Hepato biliary disease (Diffuse dilatation of the intrahepatic bile ducts with central dot sign) , as well of signs of chronic liver disease. It's associated with a kidney disease made up of dilatation in the zone that precedes the canaliculi of the calyx with the appearance of sponge medullary kidneys evoking Cacchi-Ricci disease.

Discussion / Conclusion : Bilio-renal ductal ectasia are rare. Caroli syndrome is retained on imaging and in particular on MRI due to the association of dilatation of the bile ducts and the demonstration of a central dot sign. This explains the non obstructive cystic dilatation of the bile ducts. The combination of Caroli syndrome with Cacchi-Ricci disease represents a particular congenital association which implies the involvement of genetic determinants.

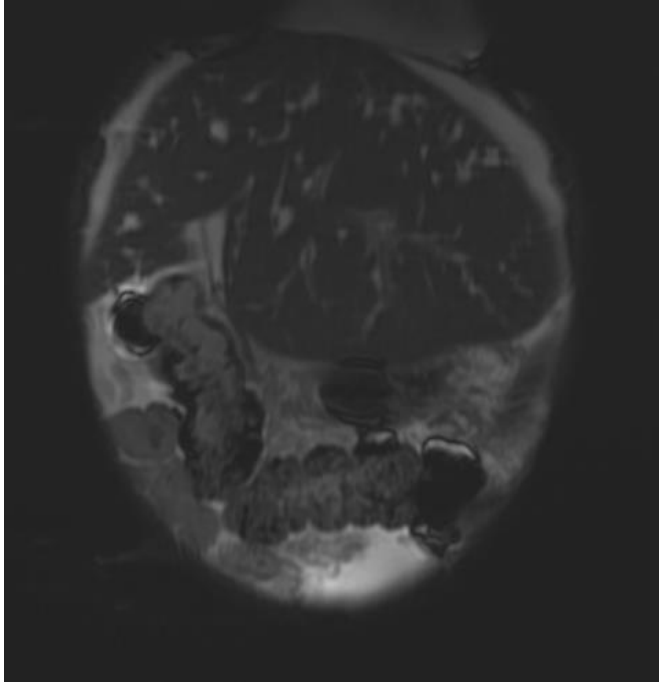


Fig 1 : Hépatomégalie avec dysmorphie hépatique

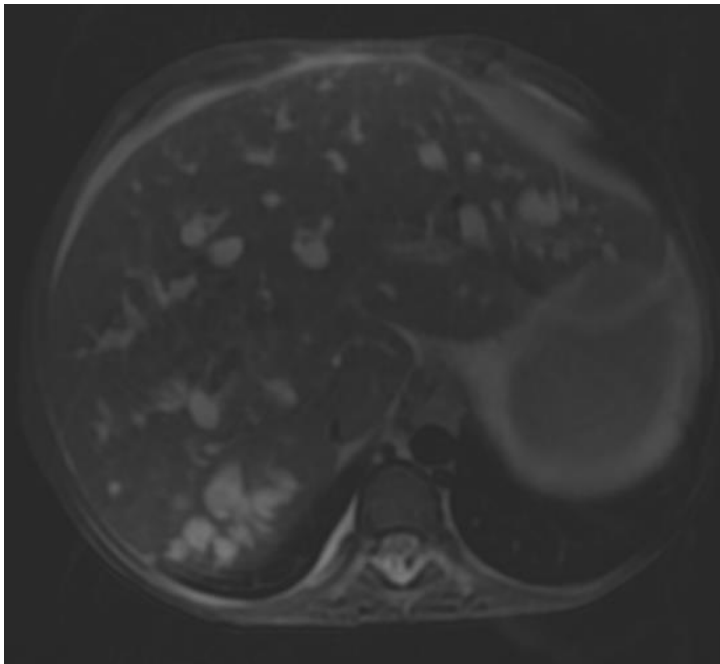


Fig 2 : Dilatation diffuse des VBIH

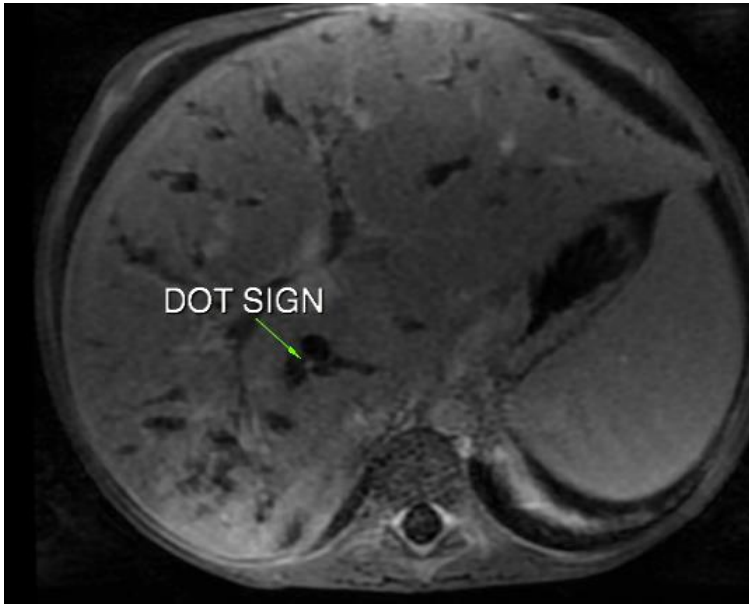


Fig 3 : Central Dot Sign

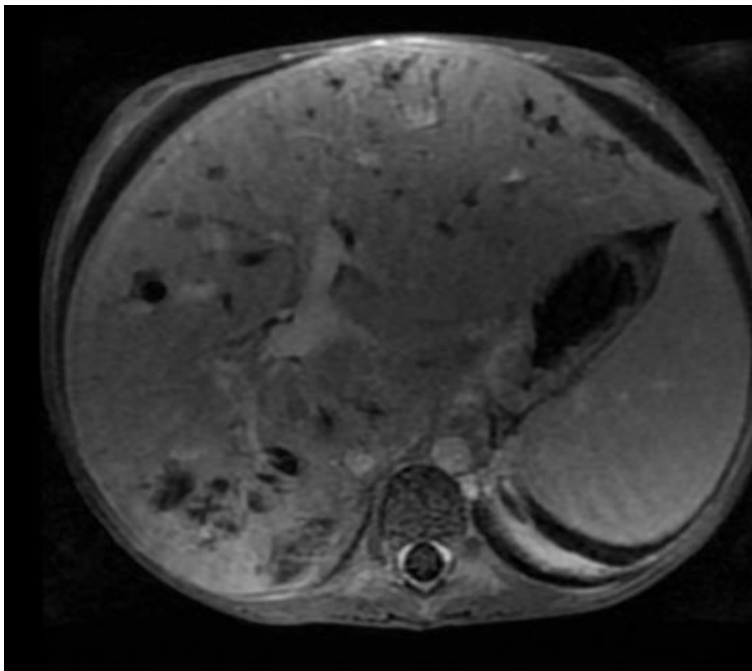


Fig 4 : Dilatation des branches portales et des VBIH

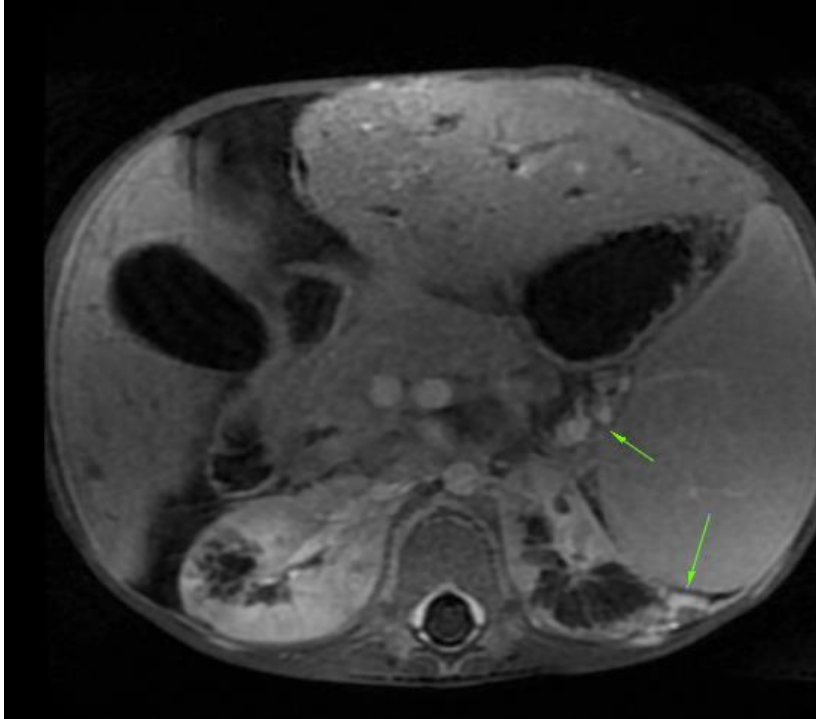


Fig 5 : Splénomégalie et hypertension portale

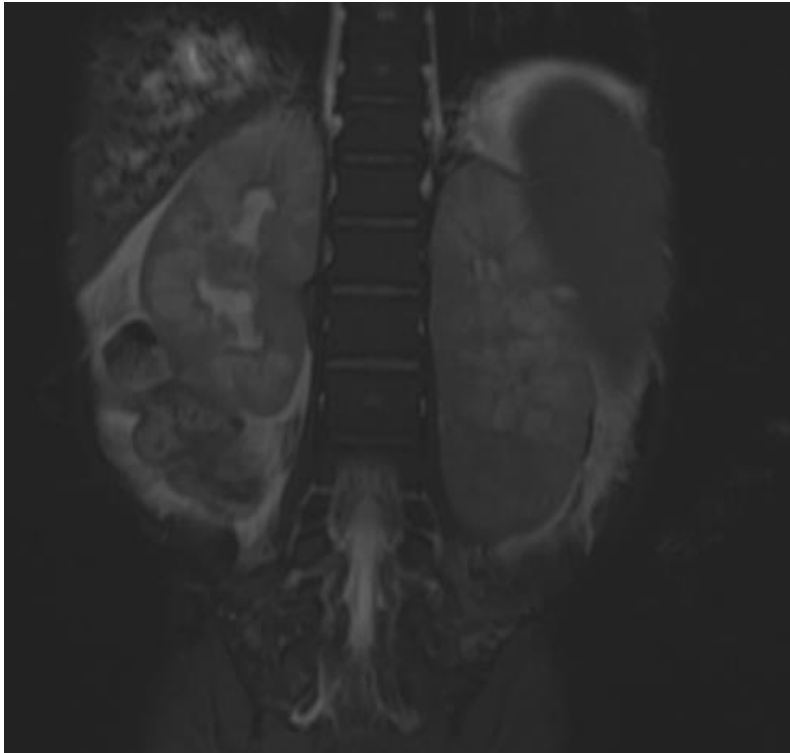


Fig 6 : Reins médullaires en éponge

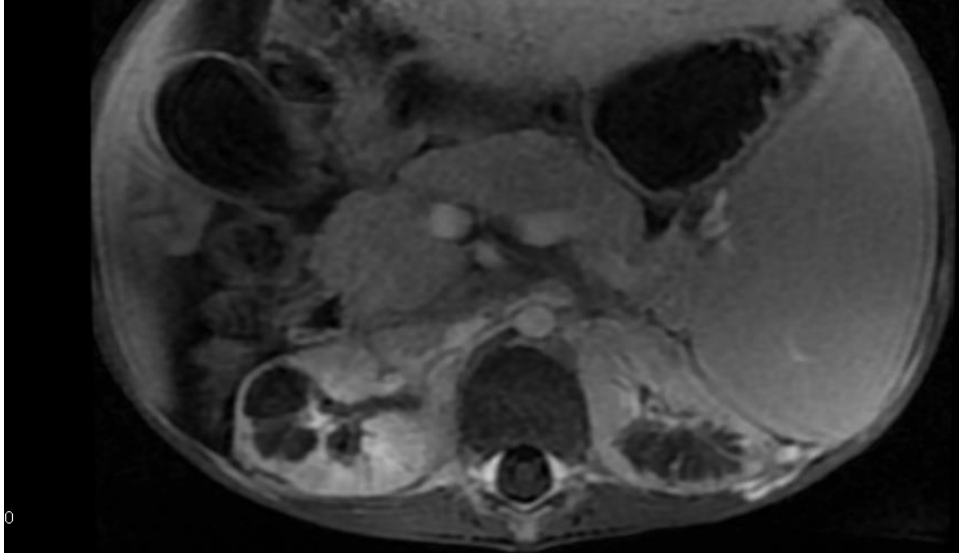


Fig 7 : Dilatation pré-calicielle

Titre :Syndrome de Caroli et reins médullaires en éponge : Une association rare

Semar S - Fodhili M - Benallègue M

Service d'imagerie médicale – Centre hospitalo-universitaire d'Hussein-Dey (Ex Parnet)

INTRODUCTION :

Les maladies fibro-kystiques du foie sont dues à un défaut de maturation de la plaque ductale. Ce sont des affections rares.Elles concernent les canaux biliaires proximaux réalisant le syndrome de Caroli, ou distaux à l'origine de la fibrose hépatique congénitale. L'association des deux est possible.

En outre, l'atteinte hépatique peut s'accompagner d'une atteinte rénale ou la révéler. La maladie polykystique rénale et la maladie de Cacchi-Ricci sont les formes associées les plus connues.

L'imagerie permet de poser le diagnostic, en particulier grâce à la Bili-IRM.

Nous rapportons les données cliniques et radiologiques chez un enfant présentant l'association d'un syndrome de Caroli avec fibrose hépatique congénitale,hypertension portale et reins médullaires en éponge.

OBSERVATION :

Il s'agit de l'enfant A.S âgé de 08 ans, sans antécédents particuliers, qui nous est adressé pour établir le diagnostic étiologique d'une hépato-splénomégalie.Au cours del'interrogatoire, les parents rapportent la notion de douleurs récidivantes de l'hypochondre droit.L'examen clinique objective une distension abdominale avec circulation veineuse collatérale et une hépato-splénomégalie.

Le bilan biologique révèle une cholestase associée à une cytolysé hépatique modérée.

Une échographie abdomino-pelvienne, réalisée en première intention, a retrouvé une flèche hépatique augmentée avec dilatation diffuse des voies biliaires intra hépatiques et une splénomégalie.La présence de varices péri-spléniques a suggéré une hypertension portale.L'analyse des reins a montré une différenciation cortico-médullaire.

De ce fait, un complément d'exploration par une IRM hépatique avec séquences cholangio-MR (Bili-MR), est préconisé.Les images objectivent un foie augmenté de taille,

dysmorphique : hypertrophie du foie gauche et du segment I , atrophie du foie droit et du segment IV (fig 1).

Par ailleurs, il existe une dilatation kystique sacciforme diffuse communicant avec les voies biliaires intra-hépatiques, centrée par le rehaussement d'un vaisseau porte réalisant l'aspect du «central dot sign» (fig 2,3).

Les voies biliaires extra-hépatiques sont fines contrastant avec une veine porte dilatée (fig 4). Il n'y a pas de rehaussement des voies biliaires aux différents temps de l'examen pouvant évoquer une cholangite ou un cholangiocarcinome.

L'analyse de la rate et du réseau veineux sus-mésocolique montre une splénomégalie homogène associée à des signes d'hypertension portale avec présence de voies de dérivation porto-systémiques (fig 5). Tous ces organes baignent dans une ascite libre de grande abondance.

L'examen note aussi une néphromégalie bilatérale avec dilatation des canaux pré-caliciels à l'origine d'une réduction de la couronne parenchymateuse (fig 6,7).

En définitive, le contexte clinique associé à l'aspect caractéristique en IRM de la dilatation des voies biliaires intra hépatiques (signe central du point) et de l'atteinte rénale nous font retenir l'association d'un syndrome de Caroli, d'une hypertension portale et des reins médullaires en éponge.

DISCUSSION :

Le syndrome de Caroli est une ectasie canalaire congénitale multifocale et non obstructive des voies biliaires intra hépatiques (VBIH). Il peut être localisé (le plus souvent au niveau du lobe gauche) ou, au contraire, diffus (1). Dans les formes complexes, la dilatation biliaire est souvent associée à une fibrose congénitale hépatique, une hypertension portale, une malformation kystique du pancréas, de la rate ou des reins tel que le rein éponge (2,3).

Le rein médullaire éponge ou maladie de Cacchi-Ricci correspond à une ectasie congénitale des tubes collecteurs rénaux de la région péri-calicielle. De nature bénigne, elle peut entraîner la formation de lithiases rénales et être à l'origine de complications (3).

L'exploration radiologique du syndrome de Caroli repose sur l'IRM avec séquences cholangiographiques et injection de produit de contraste. Le diagnostic est évoqué à l'échographie et il est confirmé par la TDM : une dilatation des VBIH non expliquée par un obstacle sous-jacent. En effet, il est retenu devant l'existence de dilatations kystiques sacciformes ou fusiformes communicant avec les VBIH, associées à la présence d'un signe caractéristique mais inconstant le «central dot sign» (1,2,3). Il s'agit d'un petit point au centre de la dilatation qui correspond à un axe fibro-vasculaire porte (1,2, 3).

La bili-IRM permet une excellente cartographie biliaire des dilatations kystiques, de la communication avec les voies biliaires, du dot sign et des calculs intra-hépatiques.

La présence d'une dysmorphie hépatique doit faire rechercher en l'absence d'une autre étiologie une fibrose hépatique congénitale (1). L'imagerie devra aussi dépister d'éventuelles complications infectieuses ou tumorales car une tumeur hépatique à type de cholangiocarcinome est retrouvée dans 7 à 10 % des cas (1).

Dans les formes diffuses, la transplantation hépatique (TH) constitue le traitement de choix.

CONCLUSION :

Le syndrome de Caroli est retenu à l'imagerie et en particulier à la Bili-IRM devant l'association d'une dilatation des voies biliaires et la mise en évidence d'un central dot sign. Y penser devant toute dilatation kystique non obstructive des voies biliaires.

Il est important de préciser le degré d'atteinte hépatobiliaire qui conditionnera le traitement et le pronostic. Une dégénérescence est à craindre. La concomitance d'une maladie de Caroli et d'une maladie de Cacchi-Ricci représente une association congénitale particulière qui suggère l'implication de déterminants génétiques.

REFERENCES :

(1) A. Luciani et al. : Maladies fibro-kystiques congénitales du foie : Aspects radiologiques : Gastroenterol Clin Biol 2005;29:870-4

(2) : M. Call Veigel et al. : Fibropolycystic liver disease in children : Pediatr Radiol. 2009 Apr; 39(4):317-27

(3) : F. Kettabi et al. : Maladie et syndrome de Caroli : Deux entités rares : Journal Marocain des Sciences Médicales 2017, Vol 21 ; N°1