

La vésicule biliaire « au quotidien »

F. AVNI M CASSART A MASSEZ P LINGIER M DELHAYE C MATOS

Service d'imagerie, de chirurgie pédiatrique et de gastro-entérologie

CUB – Hôpital Erasme- Bruxelles

1. La vésicule biliaire en anténatal

L'échographie anténatale a ouvert une fenêtre d'observation sur le développement normal et le dépistage de pathologies de la vésicule biliaire fœtale.

In utéro, la vésicule est visible dès la fin du premier trimestre sous la forme d'une poche liquidienne oblongue d'environ 5-10 mm de longueur.

C' est un élément facilement visualisé durant l'examen du 2^{ème} trimestre et son taux de visualisation avoisine les 90 %. Par contre, il est plus faible durant le 3^{ème} trimestre où il n'est plus que de 65 %.

1.1. L'absence de visualisation de la vésicule est le plus souvent banale, cependant elle doit susciter une vérification complète de l'anatomie fœtale à la recherche de malformations associées. Un examen de contrôle durant le déroulement subséquent de la grossesse, permettra de confirmer ou non cette constatation.

Lorsque l'absence de visualisation se confirme, plusieurs diagnostics peuvent être envisagés :

- un problème « technique »
- l'atrésie des voies biliaires
- une pathologie sous-jacente telle la mucoviscidose ou l'hypothyroïdie (l'analyse des enzymes dans le liquide amniotique peut aider au diagnostic différentiel)
- l'agénésie vésiculaire

Dans la majorité des cas, l'anomalie sera isolée et l'évolution sera normale.

1.2. La démonstration d'une vésicule biliaire de grande taille doit être considérée comme banale

1.3. La présence de sludge intra-vésiculaire chez le fœtus est une constatation fréquente et « raisonnablement » banale même si on peut craindre une maladie hémolytique voire une mucoviscidose.

Au besoin, un contrôle post-natal permettra de s'assurer de la résolution du contenu vésiculaire anormal ; ce suivi sera particulièrement important en cas de circonstances déterminant une cholestase (Nutrition parentérale, grande prématurité, hépatite néonatale,...)

1.4. « Kystes » hépatiques ou péri-hépatiques

La découverte d'un kyste dans l'hypochondre droit doit faire discuter divers diagnostics différentiels dont, le kyste hépatique vrai, une dilatation kystique du cholédoque, un kyste biliaire et les kystes associés à une atrésie des voies biliaires.

Au besoin, l'IRM fœtale pourra contribuer au diagnostic en particulier pour le kyste du cholédoque.

D'autres diagnostics ont été rapportés en anténatal : la maladie de Caroli, une dysplasie hépato-pancréatique rénale ou encore une duplication vésiculaire.

Quoiqu'il en soit, c'est la mise au point post-natale qui permettra de différencier entre les causes chirurgicales et les autres diagnostics possibles.

2. La vésicule en période néonatale

2.1. Imagerie des voies biliaires du nouveau-né

L'échographie est l'examen de choix permettant la visualisation de la vésicule et des voies biliaires chez le nouveau-né (et l'enfant).

En période néonatale, sa longueur ne doit pas dépasser 3 cm et ses diamètres transverses doivent être inférieurs à 1 cm. La paroi vésiculaire est habituellement fine et régulière. La vésicule se contracte et se vide complètement en rapport pas nécessairement synchrone avec les repas. Le cholédoque est souvent visible, son diamètre ne peut dépasser 2 mm.

Le jeûne, certaines médications ainsi que des infections peuvent réduire sa contractibilité et favoriser soit un épaississement pariétal soit la formation du sludge.

Cette dernière, est également favorisée lors de l'introduction d'une nutrition parentérale totale chez le prématuré.

Chez le prématuré, une hyperéchogénicité péri-vésiculaire peut être un signe d'entéro-colite nécrosante. Chez l'enfant à terme et ayant subi une asphyxie, une hypoéchogénicité péri-vésiculaire peut être un signe d'une décompensation cardiaque.

2.2. La cholestase néonatale

Le plus souvent, on aura recours à l'échographie pour réaliser le diagnostic différentiel d'une cholestase néonatale avant de passer aux techniques complémentaires et en particulier les isotopes.

L'imagerie sera déterminante pour différencier entre les causes potentielles : l'atrésie des voies biliaires, l'hépatite néonatale, le kyste du cholédoque, le déficit en alpha1-antitrypsine ou la perforation spontanée des voies biliaires (il faudra également exclure des causes extrahépato-biliaires)

Parmi ces diagnostics, celui de l'atrésie biliaire est le plus « urgent » puisqu'un élément important du pronostic est défini par la rapidité du diagnostic et de la chirurgie de dérivation type KASAI.

A l'échographie, plusieurs signes devront faire évoquer le diagnostic d'atrésie dont principalement les anomalies de forme et les irrégularités de la paroi vésiculaire de même

que le signe du triangle fibreux portal. L'existence d'une polysplénie orientera vers un syndrome « polymalformatif » (tableau 1).

Le principal diagnostic différentiel des l'atrésie des vésicules biliaires est l'hépatite néonatale pathologie où une vésicule et un cholédoque normaux pourraient être visualisés à l'échographie.

En cas de doute, une scintigraphie et une biopsie hépatique pourront être proposées.

Lors de la découverte à l'échographie de formation kystiques biliaires ou péri-biliaires, le diagnostic différentiel devra inclure le kyste du cholédoque, les kystes biliaires associés aux AVB ainsi que la forme kystique associée à l'AVD.

La cholangio-IRM pourra contribuer au diagnostic.

2.3. Les kystes du cholédoque à l'âge pédiatrique

En dehors de la période néonatale, les kystes du cholédoque seront diagnostiqués à l'occasion de la découverte d'une de leurs complications comme la douleur, une lithiase ou un ictère. Le diagnostic en sera évoqué par l'échographie. La mise au point nécessitera la réalisation d'une MRCP pour visualiser le type de kyste et l'état des voies bilio-pancréatiques.

La technique de la CPRM s'est beaucoup améliorée et les images obtenues permettent d'évaluer complètement le type exact d'anomalies en rapport avec la classification classique des kystes.

2.4. Autres pathologies vésiculaires chez l'enfant

2.4.1. Les polypes vésiculaires

Tout comme chez l'adulte, des polypes vésiculaires ont été rapportés chez l'enfant. Le diagnostic est facilité par l'échographie.

Ils peuvent être séparés en polypes primitifs et secondaires.

Les polypes primitifs sont constitués en histologie par des adénomes, une hyperplasie épithéliale, des hétérotopies gastriques ou encore des polypes cholestéroliques. Les polypes secondaires sont associés à la leucomalacie métachromatique (maladie de stockage liée à un déficit en arylsulfatase), à la maladie de Peutz-Jeghers ou secondaires à des anomalies morphologiques pancréatico-biliaires.

Le traitement est habituellement chirurgical si le diamètre du polype est supérieur à 1 cm.

2.4.2. Cholécystite alithiasique

La cholécystite alithiasique (CAL) est rare mais classique chez l'enfant.

Elle complique ou est associée avec des septicémies, gastro-entérite, glomérulonéphrite, pyélonéphrite, pneumonie, otite, giardase, infection à CMV....

Elle est également retrouvée en association avec la nutrition parentérale totale, en période post-opératoire, après un traumatisme ou chez les grands brûlés.

A l'échographie, on retrouve une distension de la vésicule (>4 cms), un épaissement de la paroi (> 3.5 mm) du liquide péri-vésiculaire ou encore la présence sludge.

Le traitement sera d'abord médical, chirurgical ensuite si les symptômes ne se résolvent pas.

Le diagnostic différentiel de la CAL devra se faire avec la cholécystite lithiasique ; en particulier lorsqu'une cause favorisante au développement de lithiases sera trouvée (voir plus loin). Ce diagnostic différentiel devra aussi d'effectuer avec les autres causes d'épaississement de la paroi vésiculaire (Tableau 2).

C'est l'histoire de la maladie et le résultat des examens complémentaires qui permettront cette différenciation.

2.4.3. La lithiase vésiculaire chez l'enfant

La constitution de lithiases vésiculaires chez l'enfant résulte d'un déséquilibre entre la bilirubine directe et la bilirubine indirecte et d'une anomalie de la dégradation de l'hémoglobine. Sa prévalence serait en augmentation tant chez l'adulte que chez l'enfant (0.12-0.22% chez les enfants)

Différentes circonstances et maladies peuvent mener à la formation de lithiase (Tableau 3).

La lithiase vésiculaire et ses complications sont le plus souvent diagnostiquées par l'échographie. Au besoin (en particulier dans le cadre d'un bilan pré-chirurgical), la CPRM permet une visualisation de l'ensemble de l'arbre bilio-pancréatique

3. Conclusions

La pathologie vésiculaire est variée chez l'enfant ; elles comprennent des pathologies classiques et d'autres bien plus rares. L'échographie est l'examen de choix pour les mises au point de ces pathologies. La CPRM est un examen complémentaire important pour toutes ces mises au point.

Tableau 1 : Signes échographiques en faveur d'une AVB

	Se (%)	Sp (%)	VPP (%)	VPN (%)
Absence de la vésicule	23	97	78	72
Vésicule < 19 mm	61	81	63	84
Forme irrégulière	70	100	100	89
Paroi irrégulière	91	95	88	96
Signe du triangle	73	100	88	96
Non visualisation du cholédoque	93	92	85	96
Polysplénie	10	100	100	69

Tableau 2 : Epaissement pariétal vésiculaire (et pseudo-épaississement)

- Cholécystite lithiasique
- Cholécystite non lithiasique
- Hypertension portale
- Hépatite
- Leucodystrophie métachromatique
- (Ascite)
- Lymphohistiocytose hémophagique
- Hypoalbuminémie

Tableau 3 : Maladies et étiologies associées aux lithiases vésiculaires chez l'enfant

- Maladies hémolytiques (anémie falciforme, thalassémie, sphérocytoses)

- Médicaments lithogènes (antibiotiques, chimiothérapie)
- Nutrition parentérale prolongée
- Mucoviscidose
- Malformations bilio-pancréatiques
- Obésité
- Infection
- Grêle court

REFERENCES

1. Boughanim M, M, Benachi A, Dreux S, Delahaye S, Muller F
Non visualization of the fetal gallbladder by 2d trimester ultrasound
Prenat Diagn 2008; 28 : 46-48
2. Herzberg BS, Kliewer MA, Bowie JD, Mc Nally PJ
Enlarged fetal gallbladder
Radiology 1998; 208 : 795-798
3. Bronshtein M, Weiner Z, Abromovici H et al
Prenatal Diagnosis of gallbladder anomalies : Report of 17 cases
Prenat Diagn 1993; 13 : 851-861
4. Brown DL, Teele RL, Doubilet PM et al
Echogenic material in the fetal gallbladder
Radiology 1992; 182 : 173-176
5. Kiserud T, Gjelland K, Bognø H et al
Echogenic material in the fetal gallbladder and fetal disease
Ultrasound Obstet Gynecol 1997; 10 : 103-106
6. Casaccia G, Bilancioni E, Nahrom A et al
Cystic anomalies of biliary tree in the fetus
J Pediatr Surg 2002; 37 : 1191-1194
7. Clifton MS, Goldstein RB, Slavotinek A et al
Prenatal Diagnosis of familial type I choledochal cyst
Pediatrics 2006; 117 : e596-e600

8. Okada T, Sasaki F, Ueki S et al
Post-natal management for prenatally diagnosed choledochal cyst
J Pediatr Surg 2004; 39 : 1055-1058

9. Ben-Ami M, Perlitz Y, Shalev S et al
Prenatal diagnosis of extrahepatic biliary duct atresia
Prenatal Diagn 2002; 22 : 583-585

10. Sgro M, Rossetti S, Barozzino T, Toi A et al
Caroli's disease : prenatal diagnosis, post-natal outcome and genetic analysis
Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 23 : 73-76

11. Boopathy S, Kamalah M, Raman LM
Prenatal US appearance of congenital bile duct dilatation associated with renal-hepatic pancreatic dysplasia
Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 23 : 609-611

12. Wilkinson M
The art of diagnostic imaging : the biliary tree
J Hepatol 1996; 25 (suppl 1) : 5-19

13. Lee H, Yeung C, Chang P et al
Dilatation of the biliary tree in children. US diagnosis and its clinical significance
J Ultrasound Med 2000; 19 : 177-182

14. Gubernick JA, Rosenberg HK, Ilastan H, Kessler A
US approach to jaundice in infants and children
Radiographics 2000; 20 : 173-195

15. Avni EF, Rypens F, Cohen E, Pardou A
Pericholecystic hyperechogenicity in necrotizing enterocolitis : a specific US sign ?
Pediatr Radiol 1991; 21 : 179-181

16. Kahn E
Biliary atresia revisited
Pediatr Develop Pathol 2004; 7 : 109-124

17. Humphrey TM, Stringer MD
Biliary atresia : US diagnosis
Radiology 2007; 244 : 845-851

18. Caponcelli E, Knisely AS, Davenport M
Cystic biliary atresia : an etiologic and pronostic subgroup
J Pediatr Surg 2008; 43 : 1619-1624

19. Jiexiong F, Mingu L, Hongfeng T et al
Clinical and pathological characteristics of cystic lesions of extra-hepatic bile duct neonates
Acta Pediatr 2003; 92 : 1183-1192

20. Davenport M, Tizzard SA, Underhill J et al
The biliary atresia malformation syndrome : a 28-year single center retrospective study
J Pediatr 2006; 149 : 393-400
21. Matos C, Nicaise N, Deviere J et al
Choledochal cysts : comparison of findings at MRCP and ERCP in 8 patients
Radiology 1998; 209 : 443-448
22. Kim M, Han S, Yoon CS et al
Using MRCP to reveal anomalous pancreaticobiliary ductal union in infants and children with choledochal cysts
AJR 2002; 179 : 209-214
23. Schaefer J, Kirschner H, Lichy M et al
Highly resolved free breathing MRCP in the diagnostic work-up of pancreaticobiliary diseases in infants and young children
J Pediatr Surg 2006; 41 : 645-651
24. Chavhan GB, Babyn PS, Manson D, Vidarsson L
Pediatric MRCP
Radiographics 2008; 28 : 1951-1962
25. Edil BH, Cameron JL, Reddy S et al
Choledochal cyst disease in children and adults : a 30-year single center experience
J Am Coll Surg 2008; 206 : 1000-1008
26. Levy AD, Rohmann CA, Muzakata LA, Lonigan CJ
Caroli's disease : radiological spectrum with pathologic correlation
AJR 2002; 179 : 1053-1057
27. Stringer MD, Ceylan H, Ward K, Wyatt JI
Gallbladder polyps in children : classification and management
J Pediatr Surg 2003; 38 : 1680-1684
28. Imamoğlu M, Sarihan H, Sari A et al
Acalculous cholecystitis in children : diagnosis and treatment
J Pediatr Surg 2002; 37 : 36-39
29. Watanabe R, Baba Y
Gallbladder wall thickening in a patient with acute post-streptococcal glomerulonephritis
Eur J Pediatr 2009; 168 : 717-719
30. Yamada FM, Hessel G
US assessment of the Gallbladder in 21 children with portal vein thrombosis
Pediatr Radiol 2005; 35 : 290-294

31. Schmidt MH, Sung L, Schukett BM
Hemophagocytic lymphohistiocytosis in children : abnormal US findings
Radiology 2004; 230 : 685-689
32. Snell MN, Horton T, Dishop MK et al
Outcomes for children with GB abnormalities and sickle cell disease
J Pediatr 2004; 145 : 617-621
33. Lobe TE
Cholecystitis and cholelithiasis in children:
Semin pediatr surg 2009; 9:170-175
34. Matos C Avni EF Van Gansbeke D et al
TPN and gallbladder diseases in neonates: US assessment
J Ultrasound Med 1987;6:243-246