

Un problème de vésicule ? Suivez le guide !

I.KOUBAA, A.ASCHERO, C.DEVIGNES, A.DABADIE

Service de Radiopédiatrie, hôpital de la Timone, Marseille

Introduction :

La vésicule biliaire commence à se développer à partir de la 4^{ème} semaine d'aménorrhée, au 26^{ème} jour du développement embryonnaire, sous la forme d'un bourgeon à la face inférieure du cholédoque, en dessous du diverticule hépatique. Ce bourgeon s'allonge, se dilate donnant naissance ainsi à la vésicule biliaire. Sa partie proximale s'amincit pour donner le canal cystique.

La synthèse de la bile débute dans le foie à partir de la 12^{ème} semaine d'aménorrhée, date à laquelle la vésicule biliaire, le canal cystique et le cholédoque sont perméables, ceci permettant l'écoulement de la bile dans le tube digestif (1).

La vésicule biliaire peut être visualisée en anténatal à partir de 14^{ème} -16^{ème} semaine d'aménorrhée. Il s'agit d'une structure elliptique à paroi échogène et à contenu anéchogène, située sous le foie droit, à droite de la veine ombilicale. En période néonatale, sa longueur reste inférieure à 3cm et son diamètre transverse inférieur à 1cm. Sa paroi est fine et régulière.

La prévalence de la lithiase biliaire est estimée entre 0,13 % et 2% des enfants âgés moins de 19 ans, intéressant la vésicule biliaire dans 80 à 90% des cas.

Bien que les anomalies vésiculaires soient diverses, il faut toujours garder en tête que l'atrésie des voies biliaires doit être évoquée en premier lieu devant toute anomalie morphologique vésiculaire et non seulement en l'absence de visualisation de vésicule.

Quelles sont les conditions pathologiques et les variantes de la normale rencontrées en pratique pédiatrique ? Suivez le guide !

Anomalie morphologique :

1. Atrésie des voies biliaires :

C'est la cause chirurgicale la plus fréquente de cholestase néonatale. Il s'agit d'une oblitération fibreuse progressive des voies biliaires intra et extra hépatiques. Le diagnostic peut être suspecté en

anténatal devant l'absence de visualisation de la vésicule associée à la présence d'une formation kystique au niveau du hile hépatique.

En échographie, réalisée après un jeun de 4h, la présence d'une vésicule biliaire de petite taille ou l'absence de visualisation de vésicule, une vésicule à paroi irrégulière, une lumière interrompue et une absence de vidange après tétée, constituent des éléments d'orientation.

La présence d'une vésicule biliaire normale ne permet pas toutefois d'exclure le diagnostic.

Associées aux anomalies vésiculaires, la présence d'une plage hyperéchogène au niveau de la plaque hilaire, d'une formation kystique du hile hépatique et l'absence de dilatation des voies biliaires intra hépatique sont des éléments confortant le diagnostic.

En raison de sa faible résolution spatiale, la cholangio IRM n'a pas un grand apport pour le diagnostic.

Le gold standard reste l'opacification des voies biliaires, soit par cholécystographie per cutanée si la vésicule biliaire est ponctionnable, sinon au bloc opératoire précédée d'une biopsie hépatique avant une chirurgie de Kasaï. Le diagnostic est retenu devant l'absence de reflux dans les voies biliaires intra hépatiques (2).

2. Adénomyomatose :

C'est une anomalie rare dans la population pédiatrique dont l'étiopathogénie reste mal connue. Il s'agit d'une anomalie bénigne acquise, due à une hypertrophie de la muqueuse de la vésicule qui s'invagine au sein d'une musculature épaissie conduisant à la formation de tractus sinusaux : sinus de Rokitansky-Aschoff (3).

Cliniquement, elle peut se manifester par des douleurs abdominales et des vomissements ou être totalement asymptomatique (3).

En échographie, elle peut prendre une forme diffuse ou segmentaire, intéressant dans ce cas le fond vésiculaire. Les signes évocateurs sont la présence d'un épaississement pariétal diffus ou segmentaire, avec petites formations anéchogènes en son sein (sinus d'Aschoff dilatés), des artéfacts en queue de comète au sein des sinus dilatés. Une association avec des lithiases a été décrite.

L'IRM peut objectiver de multiples images liquidiennes au sein de la paroi vésiculaire épaissie réalisant un aspect en collier de perles pour la forme diffuse.

La forme segmentaire est plus rencontrée avec risque accru de lithiase.

3. Vésicule biliaire multicloisonnée:

C'est une dysplasie vésiculaire congénitale rare décrite comme une vésicule comportant plus que 3 septa. Seize cas pédiatriques ont été décrits dans la littérature anglophone depuis 1963 jusqu'à ce jour. Plusieurs hypothèses ont été émises quant à son origine : la première étant celle d'un défaut de maturation embryologique précoce avec vacuolisation incomplète du lit vésiculaire. La deuxième étant celle d'un défaut de plissement vésiculaire avec une croissance vésiculaire plus rapide que celle du lit vésiculaire. En anténatal, elle peut se traduire par l'absence de visualisation de vésicule biliaire. Dans ce cas, l'atrésie des voies biliaires serait le premier diagnostic à évoquer (4).

En échographie, elle réalise un aspect caractéristique en nid d'abeille, qui n'est toujours pas évident. En cas de doute, une IRM avec injection intraveineuse de produit de contraste hépato spécifique ou une scintigraphie biliaire permettent de confirmer le diagnostic.

Aucun suivi par imagerie n'est recommandé.

4. Cholécystite aigue:

C'est l'inflammation de la paroi vésiculaire dont l'origine peut être multifactorielle. L'échographie fait le diagnostic en montrant une vésicule biliaire distendue (>4cm de diamètre transversal) et à parois épaissies (>4mm) avec présence de liquide en péri vésiculaire.

La forme la plus répandue est la forme lithiasique avec un calcul enclavé dans le collet vésiculaire ou des micro calculs vésiculaires migrant dans le canal cystique et responsable d'une obstruction aigue. Le traitement associé antibiothérapie et cholécystectomie.

Il existe également des formes alithiasiques, associées plus souvent à des infections (gastro entérite, septicémie, pneumonie) ou des vascularites. La stase biliaire provoque une ischémie focale et une inflammation pariétale. Selon certains auteurs, la forme alithiasique est plus fréquente dans la population pédiatrique comptant entre 50 et 70% des cas (5). C'est la forme observée surtout chez les enfants en réanimation, présentant également un sepsis, et qui sont sous nutrition parentérale prolongée, favorisant ainsi une stase biliaire et une ischémie focale.

Le traitement est médical et il y a rarement recours à la cholécystectomie.

Anomalies de nombre :

1. Duplication :

Il s'agit d'une anomalie congénitale rare dont la prévalence est estimée à environ 1 /4000 patients .

Sa pathogénie est mal connue. Certains auteurs pensent qu'il s'agit d'un dédoublement du bourgeon vésiculaire (6).

En échographie, elle se présente sous la forme de deux structures kystiques oblongues de volume presque égal. La mise en évidence de deux canaux cystiques n'est pas toujours évidente si ceux-ci ne sont pas dilatés (7). La classification de Boyden détermine 6 types (1) : le type A pour une vésicule cloisonnée, le type B pour une duplication fundique, le type C pour une duplication corporéale, le type D pour une vésicule en forme de Y, le type E pour une duplication complète et le type E pour deux vésicules bilatérales : une droite et une gauche.

Il n'existe pas de signes cliniques spécifiques de la duplication. Les principaux diagnostics différentiels sont les plis et les diverticules vésiculaires, une dilatation kystique du cholédoque, une adénomyomatose focale, une vésicule en bonnet phrygien (plicature de la portion fundique de la vésicule réalisant l'aspect de coiffe ou de bonnet phrygien). La lithiase est la principale complication. Dans ce cas, une cholécystectomie, emportant les deux vésicules est indiquée.

2. Agénésie :

C'est l'absence de vésicule biliaire associée ou non à l'absence du canal cystique. Elle serait due à un défaut de développement du diverticule cystique ou de sa vascularisation. Une origine génétique a été évoquée par certains auteurs (1). Cette entité peut s'intégrer dans un syndrome malformatif associant des anomalies cardiovasculaires, génito urinaires, gastro intestinales, pariétale abdominale et plus rarement du système nerveux central. Elle a été rapportée dans le syndrome de Steinfeld (8), le syndrome d'Alagille (9), le syndrome craniomicromélrique (10) et la mucoviscidose.

La cholangio IRM permet de confirmer l'absence de vésicule biliaire et du canal cystique. Des complications à type de lithiase de la voie biliaire principale ou de dilatation compensatrice du cholédoque ont été rapportées.

Ce diagnostic ne doit être retenu qu'après avoir éliminé une éventuelle atrésie des voies biliaires et les causes de vésicule non visualisée (mucoviscidose, hypothyroïdie).

Anomalie de position :

1. Ectopie vésiculaire

C'est une anomalie congénitale rare due à une migration inappropriée du bourgeon cystique. Les localisations les plus fréquentes sont : sous le lobe gauche, inter hépato diaphragmatique, inter

hépato pariétale et rétro hépatique (7). Une vésicule ectopique peut être visualisée en anténatal sur une coupe transversale de l'abdomen à gauche de la veine ombilicale(1) .

Une association malformative est notée dans certains cas, à type d'agénésie du lobe droit du foie ou une duplication de la voie biliaire principale.

2. Vésicule biliaire flottante

Elle serait due à une anomalie de la migration entraînant un long mésocyste avec absence de fixation vésiculaire à la face inférieure du foie (1).

Deux types de vésicule flottante ont été décrits (11) : Le type 1 avec une vésicule totalement entourée par du péritoine, suspendue librement dans la cavité abdominale et rattachée à la face inférieure du foie par le mésentère du canal cystique. Le type 2 : la vésicule et le canal cystique présentent un mésentère propre, libre et mobile, le fond vésiculaire étant dans le pelvis.

Le risque étant le volvulus de la vésicule biliaire avec tableau de cholécystite gangréneuse notamment à l'âge adulte.

Anomalie du contenu :

1. Lithiase

La prévalence de la lithiase biliaire est estimée entre 0,13 % et 2% des enfants âgés moins de 19 ans.

Elle intéresse la vésicule biliaire dans 80 à 90% des cas, pour 10% au niveau de la voie biliaire principale.

Chez le nourrisson, elle est souvent de nature pigmentaire. La prématurité, l'infection, la déshydratation, le diabète maternel ont été décrits comme facteurs favorisants(12). En cas de migration, l'évacuation spontanée de la lithiase est observée dans 80 % des cas dans les 2 semaines suivant les premiers signes (douleur, décoloration des selles). La présence de matériel très foncé dans les selles souvent au moins partiellement décolorées correspond aux lithiases éliminées (2).

Le traitement est au départ médical avec une surveillance échographique. En cas de cholestase prolongée, une cholangiographie per cutanée transvésiculaire avec lavage des voies biliaires est le traitement de choix.

Chez l'enfant, elle est souvent due à une maladie chronique sous-jacente telle qu'une anémie hémolytique , une mucoviscidose, nutrition parentérale prolongée, un syndrome de grêle court. Une

association a été décrite entre l'administration de Ceftriaxone et la formation de lithiase vésiculaire(13).

Chez l'adolescent, tout comme chez l'adulte, elle est souvent de nature cholestérolique (14).

La prise en charge est identique à celle de l'adulte.

2. Polype

Il s'agit d'une entité rare chez les enfants. Les polypes sont classés en primitifs et secondaires. Un polype primitif est formé en histologie par une prolifération adénomateuse, une hyperplasie épithéliale, des hétérotopies gastriques ou encore un polype cholestérolique. Un polype secondaire est associé à la leucomalacie métachromatique, à la maladie de Peutz Jeghers ou à une anomalie de la jonction bilio pancréatique(12).

En échographie, contrairement au calcul, on note l'absence de cône d'ombre postérieur, l'aspect immobile du polype aux changements de position et une éventuelle vascularisation au doppler couleur si le polype est volumineux (15).

Le traitement chirurgical est envisagé lorsque la taille dépasse 1cm.

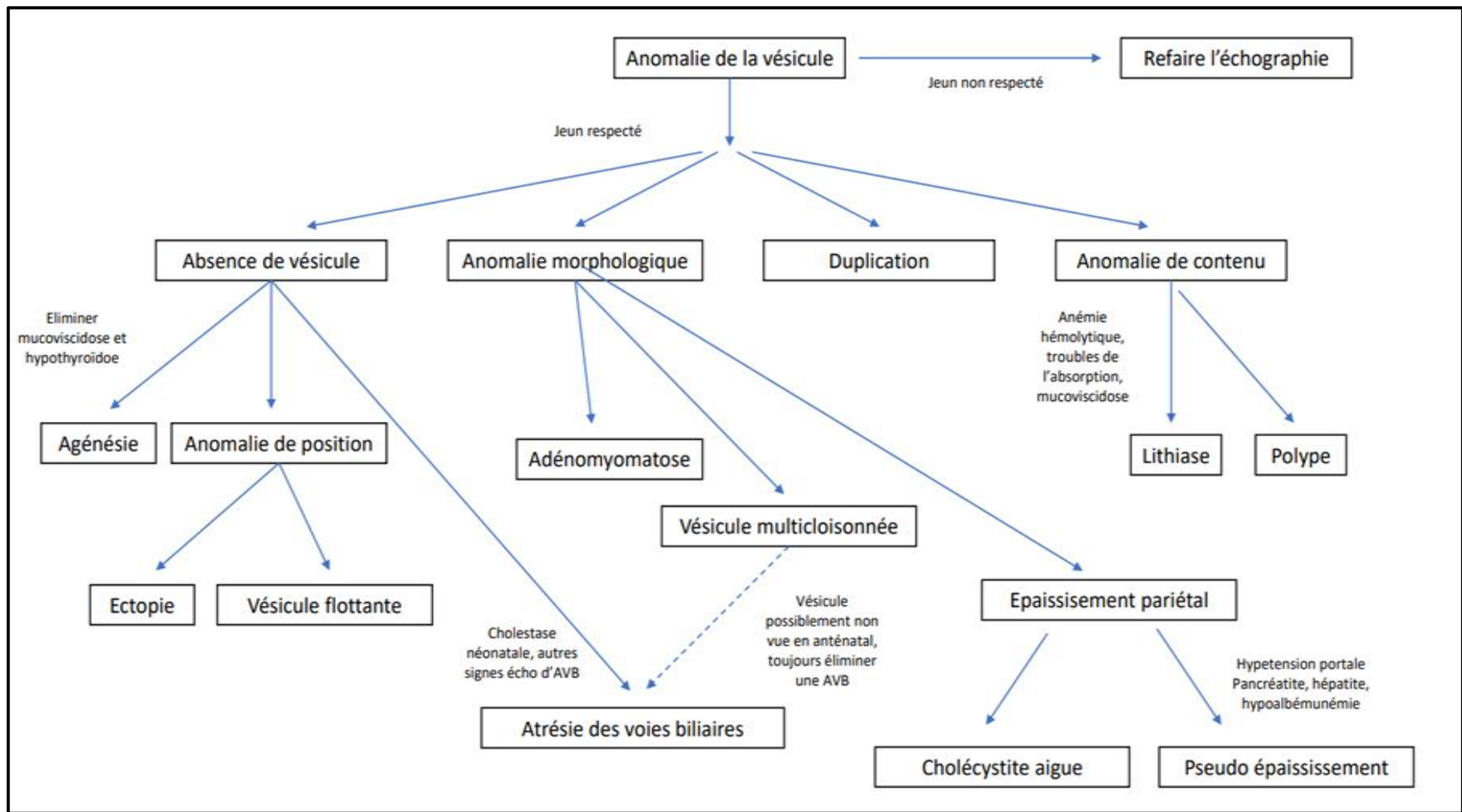
3. Cancer vésiculaire

Très rare dans la population pédiatrique, il résulte d'une dégénérescence d'un polype adénomateux en un carcinome invasif. Le cancer de la vésicule biliaire est la tumeur maligne la plus fréquente des voies biliaires caractérisée souvent par un retard diagnostique et corrélé à un mauvais pronostic (16).

L'échographie permet de mettre en évidence un épaissement pariétal important et surtout asymétrique, un polype >1cm ou une masse tissulaire occupant toute la lumière vésiculaire.

Conclusion :

Les anomalies vésiculaires sont diverses chez l'enfant, mais il faut toujours penser à l'atrésie des voies biliaires en présence d'une vésicule de morphologie anormale, en l'absence de vésicule ou même devant une vésicule normale dans un contexte évocateur. L'échographie reste l'examen de première intention pour la pathologie vésiculaire, la cholangiographie percutanée peut également présenter un apport diagnostique et thérapeutique.



GUIDE DIAGNOSTIQUE DEVANT UNE ANOMALIE VESICULAIRE

REFERENCES

1. Matar M, Ayoubi JM, Picone O. Mise au point : pathologies de la vésicule et des voies biliaires fœtales. *J Gynécologie Obstétrique Biol Reprod* [Internet]. 1 oct 2014 ;43(8):581-6.
2. FRACHI ABELLA S, CELLIER C. Les pathologies des voies biliaires en pédiatrie. SFIP. Trousseau 2020;
3. Chen CB, Kabbany MN. Gallbladder Adenomyomatosis in an Infant. *ACG Case Rep J* [Internet]. 27 juill 2020;7(7):e00433.
4. Gazagne C, Dabadie A, Aschero A, Pico H, Colavolpe N, Desvignes C, et al. Diagnostic en imagerie et histoire naturelle de la vésicule biliaire multicloisonnée : à propos de 4 cas pédiatriques. *J Imag Diagn Interv* [Internet]. 1 oct 2022 ;5(5):265-71.
5. Poddighe D, Sazonov V. Acute acalculous cholecystitis in children. *World J Gastroenterol* [Internet]. 11 nov 2018;24(43):4870.
6. Lamah M, Karanjia ND, Dickson GH. Anatomical variations of the extrahepatic biliary tree: review of the world literature. *Clin Anat N Y N*. mai 2001;14(3):167-72.
7. Sénécaïl B, Nonent M. Aspects échographiques des anomalies congénitales de la vésicule biliaire [Internet]. EM-Consulte.
8. Nöthen MM, Knöpfle G, Födisch HJ, Zerres K. Steinfeld syndrome: Report of a second family and further delineation of a rare autosomal dominant disorder. *Am J Med Genet* [Internet]. 1993 ;46(4):467-70.
9. Spinner NB. Alagille syndrome and the notch signaling pathway: New insights into human development. *Gastroenterology* [Internet]. 1 mai 1999;116(5):1257-60.
10. Barr Jr. M, Heidelberger KP, Comstock CH. Craniomicromelic syndrome: A newly recognized lethal condition with craniosynostosis, distinct facial anomalies, short limbs, and intrauterine growth retardation. *Am J Med Genet* [Internet]. 1995;58(4):348-52.
11. Kunin N, Ferron C, Menget A. Une vésicule biliaire flottante. *Presse Médicale* [Internet]. févr 2009;38(2):335-7.
12. AVNI F, CASSART M, Massez A. La vésicule biliaire « au quotidien ». SFIP. Trousseau 2010;
13. Koh KJ, Lin LH. One-year-old Boy with Gallbladder Stone: A Case Report and Literature Review. *J Med Ultrasound* [Internet]. 12 mai 2020 ;28(4):260-3.
14. Debray D, Franchi-Abella S, Irtan S, Girard M. Lithiase biliaire du nourrisson, de l'enfant et de l'adolescent. *Presse Médicale* [Internet]. mai 2012;41(5):466-73.
15. Shukla R, Mandal K, Mukhopadhyay M, Sisodiya N, Pradhan A, Mukhopadhyay B, et al. Gallbladder polyp: A rare lesion in pediatric population. *J Indian Assoc Pediatr Surg* [Internet]. 2013;18(1):36.
16. Stringel G, Beneck D, Bostwick HE. Polypoid Lesions of the Gallbladder in Children. *JSL* [Internet]. 1997 ;1(3):247-9.