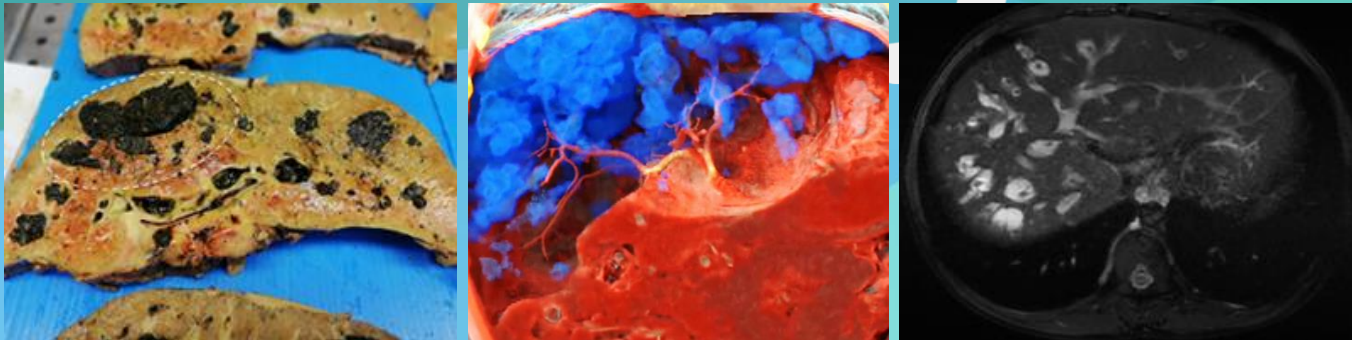


JOURNÉE STGE - AFEF

14 FÉVRIER 2026

MÖVENPICK HOTEL TUNIS

Maladie de Caroli



Dr Hanen Elloumi

Objectifs

1. Reconnaître la physiopathologie de la maladie de Caroli (MC)
2. Poser le diagnostic positif de la MC
3. Proposer une prise en charge de la MC
4. Planifier les modalités de prise en charge de la MC

Introduction

Maladie de Caroli (MC):

- Syndrome malformatif congénital rare des VBIH
- Groupe des maladies fibrokystiques du foie
- Dilatation kystique des canaux biliaires intrahépatiques
- Association fréquente avec la fibrose hépatique congénitale (FHC)

Introduction

Deux formes:

- **Maladie de Caroli:**

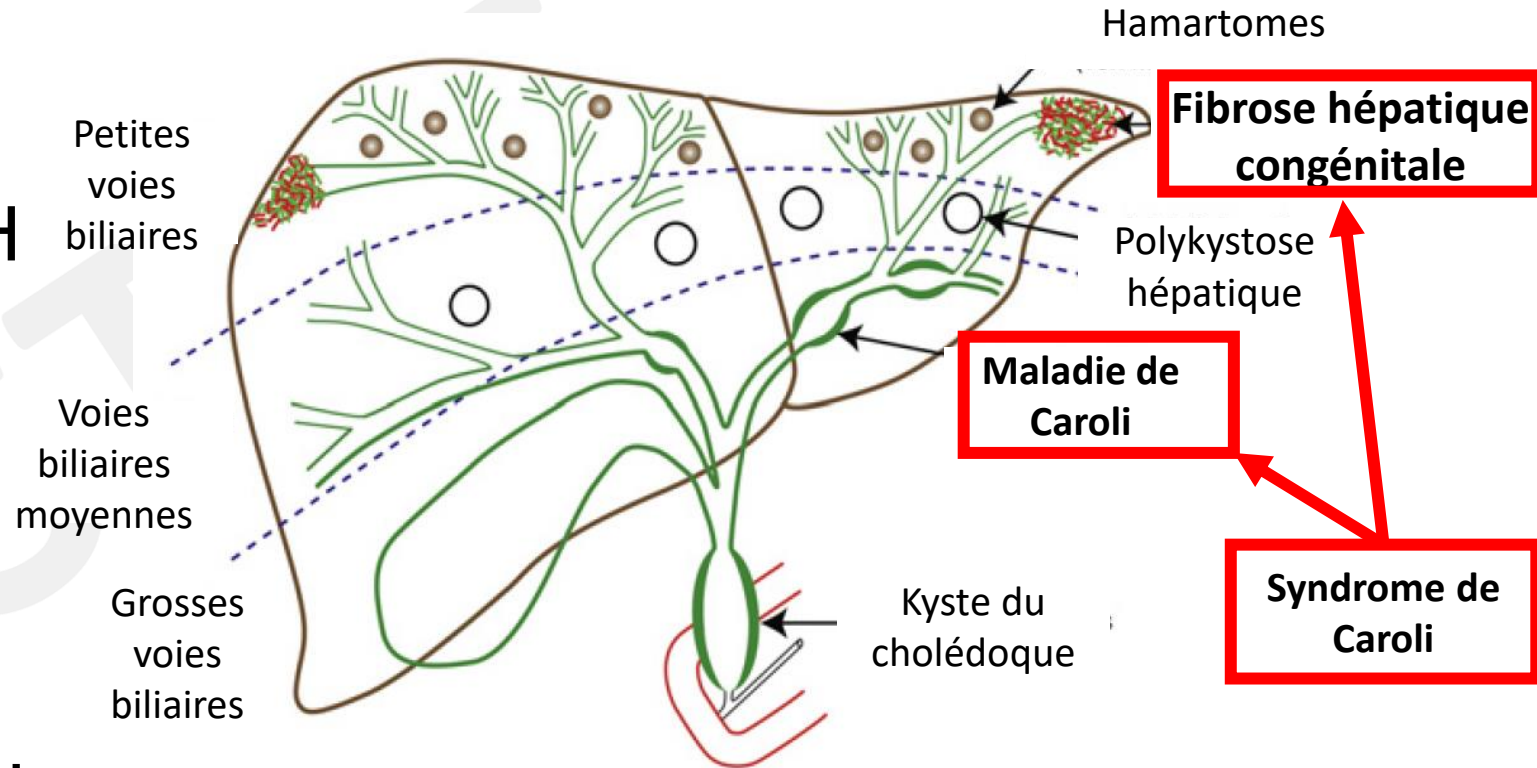
Dilatation kystique des VBIH

Segmentaires seule

- **Syndrome de Caroli:**

Dilatation kystique des VBIH

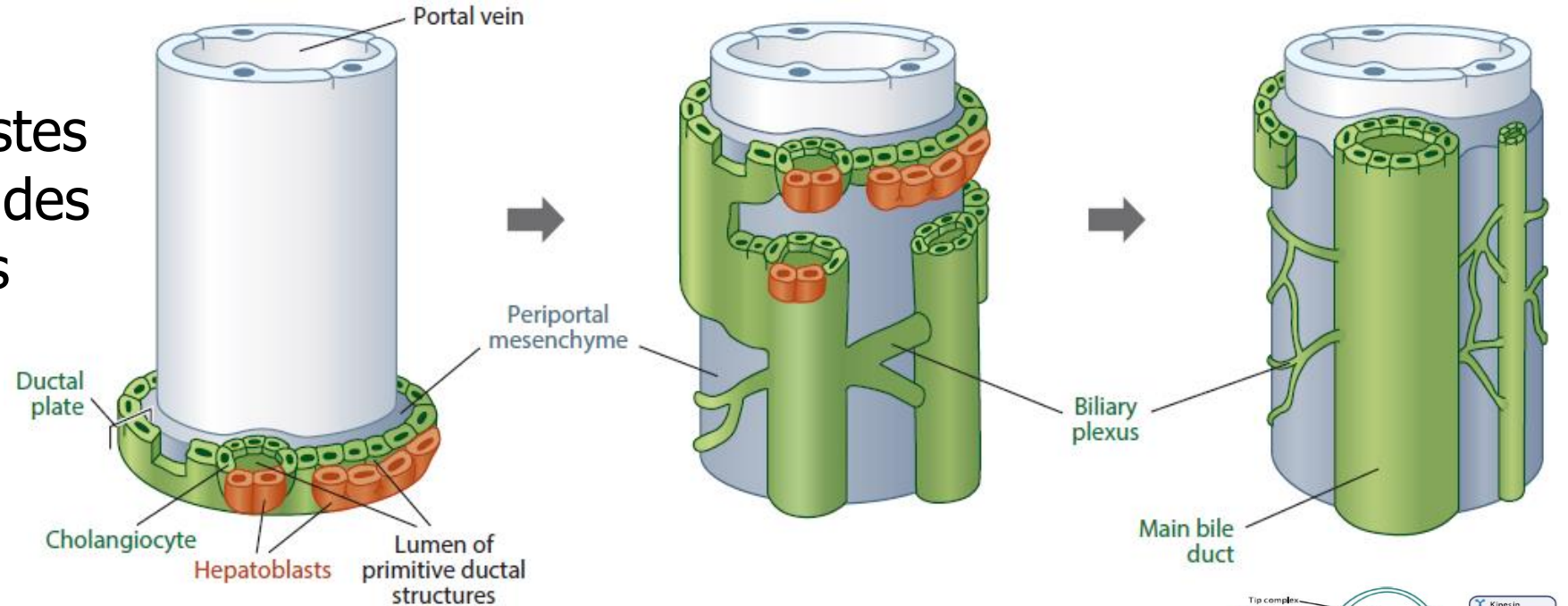
+ Fibrose hépatique congénitale



Embryogenèse

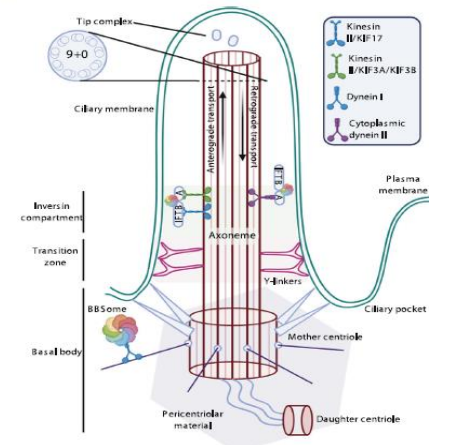
Les canaux biliaires intrahépatiques se forment à partir des hépatoblastes

1. Certaines hépatoblastes s'organisent, autour des branches portales primitives en **plaque ductale**



Les phénomènes d'organisation et de régression cellulaire de la

plaque ductale sont contrôlés par le **cil primaire**



Pathogénie

Au cours de la MC:

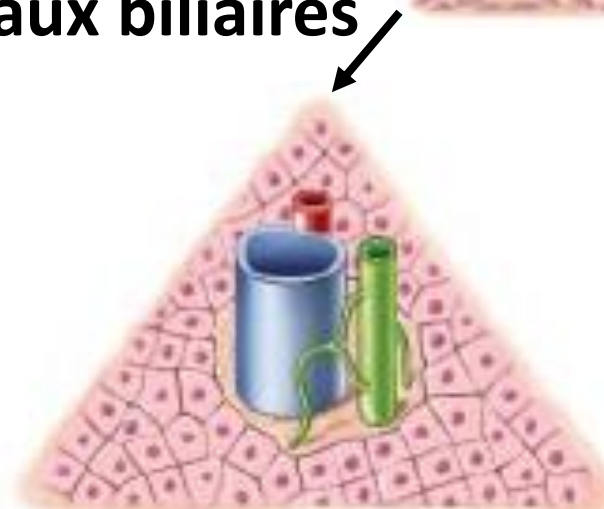
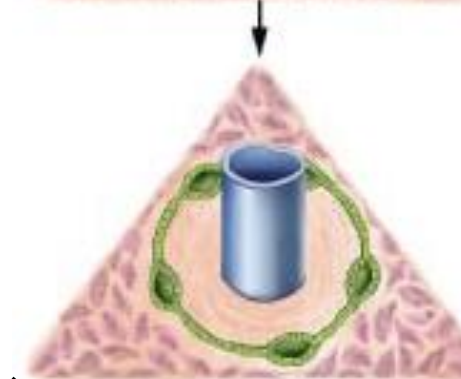
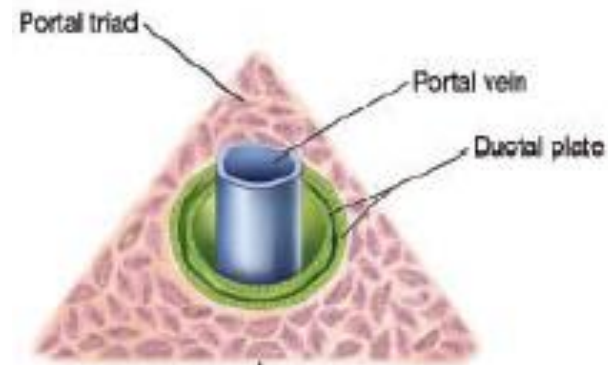
Défaut de développement et de réorganisation de la plaque ductale

Secondaire à une **anomalie de structure ou de fonctionnement du cil primaire (ciliopathie)**

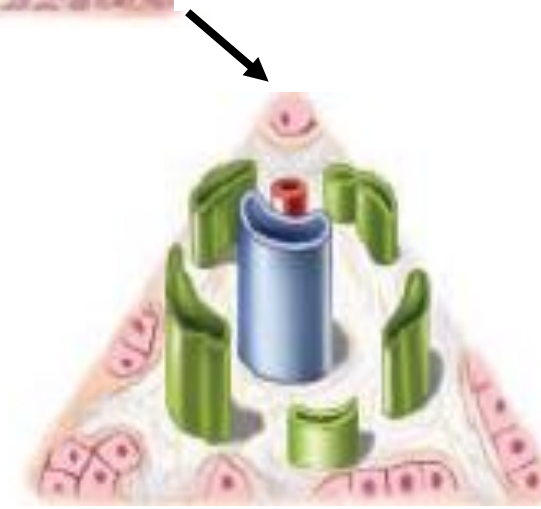
Désorganisation de la structure des canaux biliaires



- Ectasie canalaire
- Stagnation de bile
- Formation de calculs
- Angiocholites
- Cirrhose biliaire



Remodelage normal

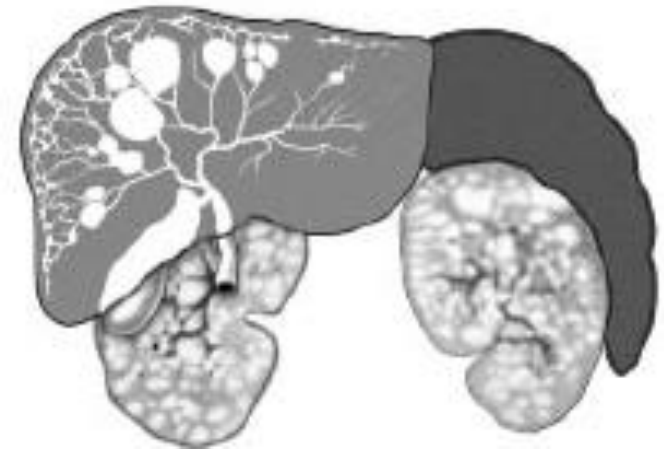


Remodelage pathologique

Pathogénie

Syndrome de Caroli:

- **Mutations du gène PKHD1**
- **Spectre de la polykystose rénale autosomique récessive (PKRAD)**
- **Tableau :**
 - Dilatation kystique des VBIH
 - Fibrose hépatique congénitale
 - Polykystose rénale autosomique récessive



Épidémiologie

Maladie rare

Prévalence:

- MC: 1/1 000 000
- SC: 1/100 000

Touche autant les hommes que les femmes

Age du diagnostic: avant 30 ans dans 80%

Présentation clinique

- Longtemps asymptomatique pendant 20 ans
- Se déclare chez l'adolescent ou l'adulte jeune
- Se manifeste par:

Episodes répétés
d'angiocholite aigue
(64 %)

- Diagnostic parfois difficile
- Fréquent en cas de SC
- Résistance aux ATB
- Abscesses, septicémie
- 1/3 des décès

Lithiases des VBIH et
de la VBP (33%)

Après cholécystectomie
+++

Altération de la qualité
de vie

Hypertension portale
(20-50%)

- Fibrose hépatique congénitale (FHC)
- Cirrhose biliaire secondaire
- Peut se compliquer de rupture de VO

Anomalies biologiques

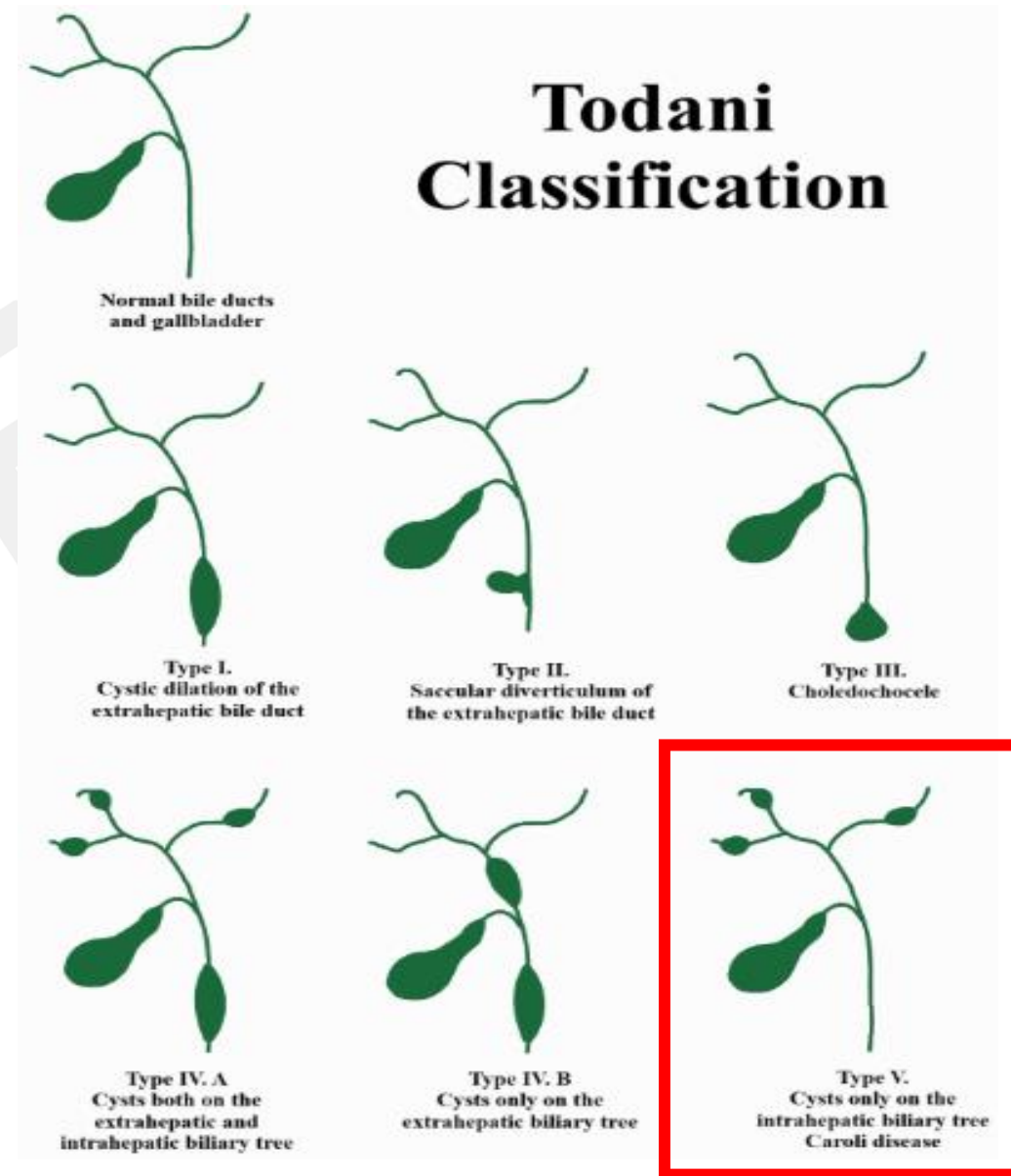
- Cholestase chronique avec augmentation des GGT (64%), PAL (35%)
- Augmentation de la bilirubine (28%)
- Transaminases normales au début
- Fonction hépatique reste longtemps préservée
- Hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles au moment des épisodes d'angiocholite

Imagerie

Clé du diagnostic de la MC +++

Dilatation kystique des VBIH

= Type V de la classification de Todani



E. L. Simon et al. ECR 2025; DOI: 10.26044/ecr2025/C-24798.

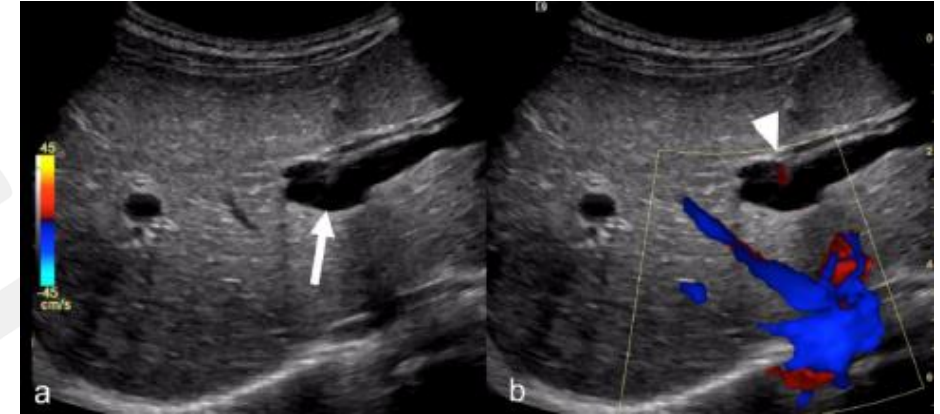
Jun Wang, Xiaohu Li. Radiology 2025; 314(3):e242864

EASL ClinicalPractice Guidelines on the management of cystic liver diseases. J of Hepatol 2022; 77: 1083-1108.

Imagerie

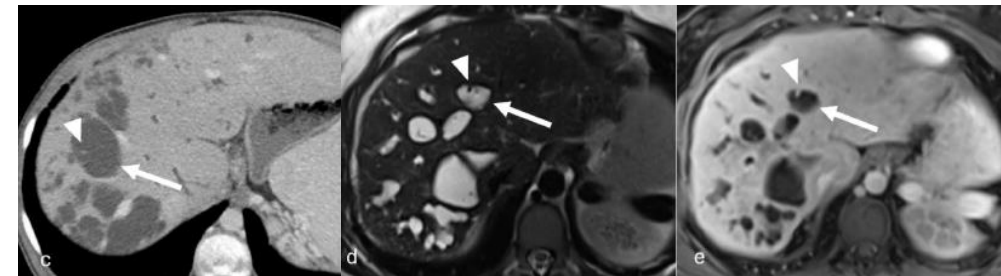
- **Echographie abdominale**

- Dilatation des VBIH
- Lithiases intrahépatiques
- Doppler peut mettre en évidence un rehaussement au sein du kyste



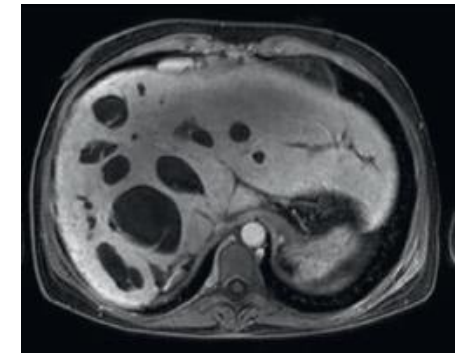
- **TDM abdominale et cholangio-IRM**

→ **Signes pathognomoniques de la MC**



Imagerie

Cholangio-IRM: examen de référence +++



Volumineuses dilatations kystiques sacculaires ou fusiformes des **VBIH**

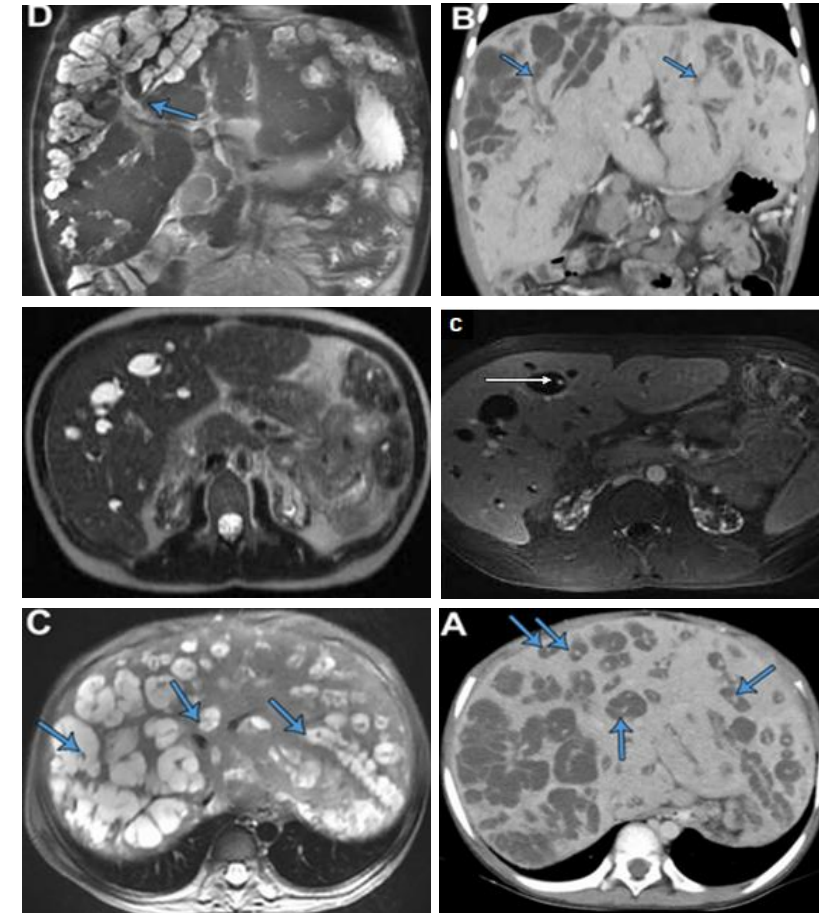
allant jusqu'à 5 cm de diamètre

➤ **En communication avec le reste de l'arbre biliaire**

➤ **Signe du point central «Central dot sign»**

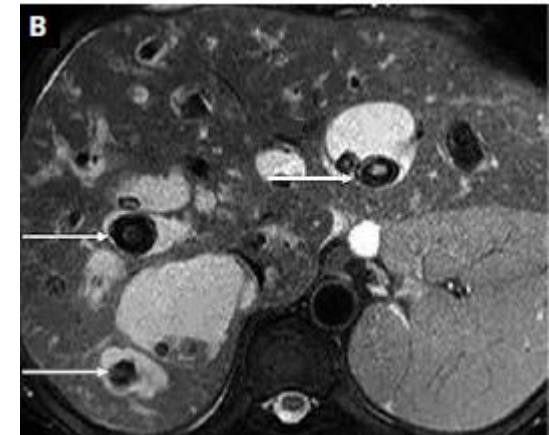
✓ Pathognomonique +++

✓ Vaisseau réhaussé au sein du kyste



Imagerie

- **Pas de prise de contraste de la paroi des kystes**
- **Calculs au sein des kystes** sont fréquents
- **Une dilatation associée de la VBP** peut se voir:



IRM T2: Calculs au sein des kystes

Secondaire aux épisodes d'angiocholite et de migrations lithiasiques

Imagerie

Éléments d'orientation vers une MC ou un SC

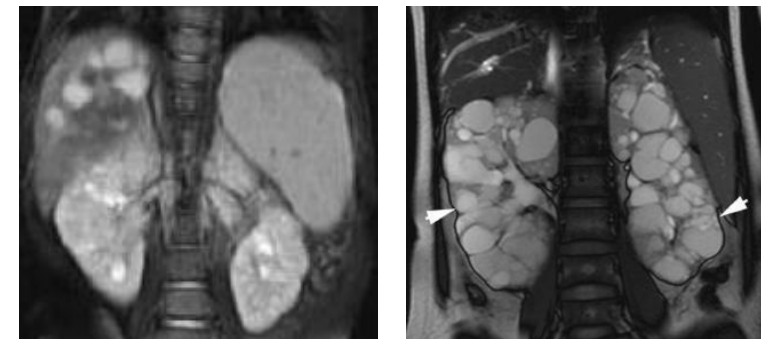
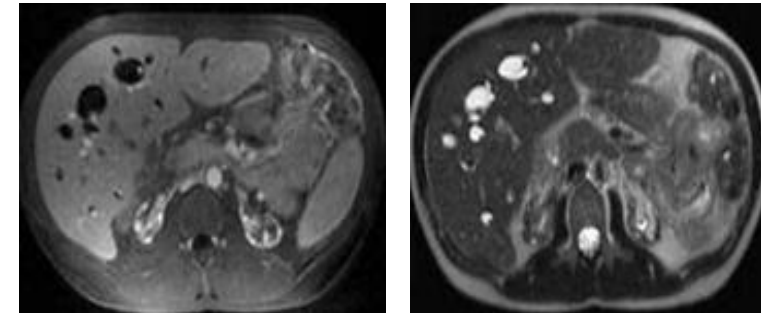
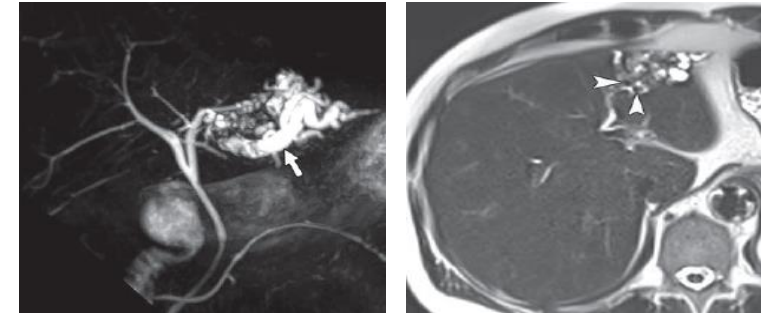
- **Distribution des lésions**

- Dilatations kystiques **localisées** → **MC**
- Dilatations kystiques **diffuses** → **SC ou MC**

- **Lésions extra hépatiques associées**

- Signes de FHC (Signes d'HTP)
- kystes rénaux

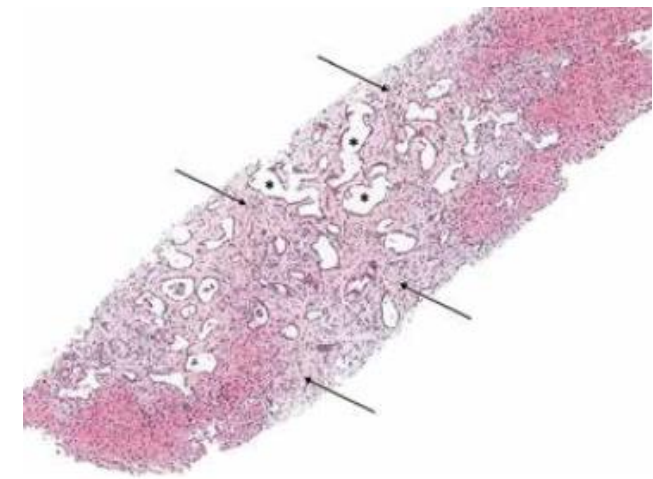
} **SC**



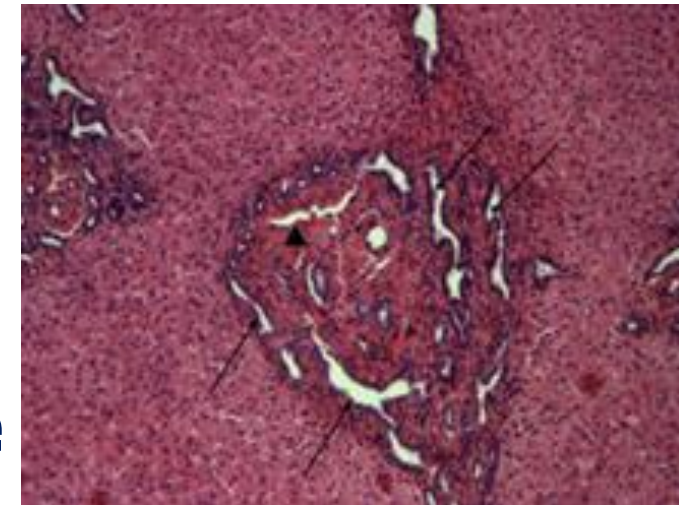
Biopsies hépatiques

Utile pour le diagnostic de FHC +++

- **Fibrose septale dense:** Lésion histologique clé qui distingue SC et MC
- Volumineux canaux biliaires ectasiques communiquant avec le reste de voies biliaires
- Veinules portes hypoplasiques



Coloration HE: Volumineux canaux biliaires ectasiques (étoiles) situés au sein d'une fibrose septale dense (flèches)



Biopsie hépatique en cas de doute diagnostique

Place des tests non invasifs: n'est pas bien définie

Comment différencier une MC d'un SC?

	Maladie de Caroli	Syndrome de Caroli
Nature des lésions hépatiques	Dilatation kystique des VBIH isolée	Dilatation kystique des VBIH + Fibrose Hépatique Congénitale
Localisation des kystes	Diffus ou localisés Canaux biliaires de grandes tailles	Diffus Canaux biliaires de tailles intermédiaires
Mode de transmission	Sporadique (majorité des cas)	• Transmission autosomique récessive Mutations du gène PKHD1
Angiocholite	Possible	Fréquente
Hypertension portale	Absente	Fréquente
Anomalies rénales	Absentes	Ectasies des tubules rénaux Polykystose rénale

Diagnostics différentiels

1. Polykystose hépatique

Pas de communication avec l'arbre biliaire, pas de « central dot sign »

2. Maladie de Von Meyenburg ou Hamartomes biliaires

Microlésions kystiques diffuses, pas de continuité biliaire

3. Métastases kystiques

Prise de contraste de la paroi du kyste

4. Dilatations biliaires obstructives

Cholangite sclérosante primitive, Tumeur

Complications

- Angiocholites récidivantes compliquées d'abcès hépatique et de septicémie
- Lithiases intra-hépatiques
- Cirrhose biliaire secondaire
- Cholangiocarcinome (CC)

Maladie de Caroli et Cholangiocarcinome

- Prévalence: 7% >> population générale (0,05%)
- Incidence : 0,5-1,5 par 100 000 personnes par an
- Récidive après résection: 75%

Mécanismes de carcinogénèse incertains

- Inflammation chronique due à une cholangite récidivante
- Stase biliaire
- Irritation biliaire par des calculs biliaires

Maladie de Caroli et Cholangiocarcinome

- Diagnostic de CC repose sur la cholangio-IRM:
Syndrome de masse ou distorsion des voies biliaires dilatées
- Détection difficile en raison de l'anatomie anormale associée à la dilatation des voies biliaires
- Rendement diagnostique des CA19-9 dans le dépistage du CC: médiocre

Dépistage: Suivi annuel par cholangio-IRM

Confirmation du diagnostic est histologique

Traitement

Traitement conservateur

Dépend de la localisation et des conséquences cliniques de la maladie

Le traitement initial est focalisé sur les symptômes:

- Angiocholites → ATB ± Traitement endoscopique si calcul accessible
- Abscès hépatique → Drainage radiologique + ATB
- AUC à 13-15 mg/kg/j si Cholestase ou Calculs
- Prise en charge de l'HTP

Echec du traitement symptomatique → Traitement chirurgical

Traitement

Résection chirurgicale

- Formes **symptomatiques + atteinte mono-lobaire sans fibrose ni HTP**
- Hépatectomie droite ou gauche

Résultats:

- Morbidité faible
- Mortalité nulle
- Survenue de tumeurs malignes après résection hépatique n'a jamais été décrite

Traitement

Transplantation hépatique

- **Indication :**

Angiocholites récidivantes **et** atteinte bi-lobaire

Ou atteinte mono-lobaire + fibrose hépatique ou HTP

lorsque la résection chirurgicale n'est pas possible

- **Résultats**

- Survie de patients à 5 ans: 62-100%

- Survie du greffon à 5 ans: 72-100%

- La maladie ne récidive jamais sur le greffon



Traitement

Transplantation hépatique

Cholangiocarcinome= contre-indication

- Il a été suggéré que la TH peut être envisagée en cas de CC \leq 2 cm

Timing optimal de la TH?

- Pas de consensus clair
- Les patients doivent être orientés vers les centres de TH
 - En l'absence d'angiocholite aiguë ou d'insuffisance hépatique
 - Et avant l'apparition d'une détérioration physique

Traitement

Transplantation hépatique

- **En cas de syndrome de Caroli + Insuffisance rénale:**

Transplantation **combinée** rein-foie >> Transplantations séquentielles

Traitement

MC ou SC symptomatique

Traitement conservateur

Angiocholite: ATB

Cholestase: AUDC

Traitement endoscopique de lithiase, drainage d'abcès

Maladie mono-lobaire
Fibrose ou cirrhose
HTP

Maladie diffuse
bi-lobaire

Maladie mono-lobaire
Sans fibrose ni
cirrhose

Cholangiocarcinome

Transplantation Hépatique

Résection hépatique

Conclusion

- La maladie de Caroli est la conséquence de malformations de la plaque ductale au cours de l'embryogénèse
- Souvent révélé par des angiocholites récidivantes
- Cholangio-IRM = examen de référence pour le diagnostic
Dilatations kystiques des VBIH **communicant** avec le reste de l'arbre biliaire + **Central dot sign**
- Toujours rechercher une fibrose hépatique congénitale et une polykystose rénale

Conclusion

- Traitement initial conservateur
- Résection chirurgicale → formes symptomatiques localisées sans fibrose hépatique
- TH → Formes diffuses compliquées d'angiocholite à répétition, d'abcès ou de septicémie, de cirrhose biliaire secondaire ou d'HTP invalidante
- Risque de cholangiocarcinome → Surveillance cholangio-IRM annuelle