

Diagnostic des kystes et polykystoses hépatiques et orientations thérapeutiques

Patrick PESSAUX ; service de Chirurgie Viscérale, CHU Angers.

Kystes hépatiques :

Les kystes simples hépatiques sont fréquents avec une prévalence évaluée par échographie de 2.5 à 3.8 %. Cette prévalence augmente avec l'âge et le sex-ratio est de 3 femmes pour 2 hommes.

Dans la majorité des cas, les kystes sont asymptomatiques. Seul les volumineux kystes ou les kystes compliqués peuvent s'exprimer cliniquement par des douleurs abdominales ou par un syndrome de masse épigastrique ou de l'hypochondre droit. Le diagnostic est affirmé par l'échographie dont les critères sont : une image ronde ou ovale avec un contenu anéchogène et un contour net, sans paroi, et avec un renforcement postérieur. Ils n'existe jamais de cloisons, d'images endokystiques ou de calcifications. La tomodensitométrie ou l'IRM n'apporte pas de renseignements diagnostiques ajoutés.

Les complications sont très rares et ne concernent en pratique que les volumineux kystes de 8-10 cm. Il s'agit essentiellement d'hémorragie intrakystique, de compression d'organe de voisinage, de rupture, et d'infection.

Les kystes hépatiques asymptomatiques ne nécessitent ni traitement, ni surveillance. Seuls les kystes symptomatiques, compliqués, ou posant un doute diagnostiques, sont des indications thérapeutiques. La **simple ponction** évacuatrice ne peut être envisager que comme un test thérapeutique en soulageant temporairement les douleurs ou la compression, mais la récidive est quasi constante. L'**alcoolisation percutanée** obtient un taux d'échec très faible. Elle a pour but de tarir la sécrétion du kyste par destruction de l'épithélium de revêtement. La procédure commence par une évacuation du kyste et une kystographie pour éliminer une communication avec les voies biliaires qui est une contre indication à la technique. Puis de l'alcool à 95° est injectée (25% du volume aspiré) et laissé en place environ 20 minutes avant d'être complètement ré aspirée. Le **traitement chirurgical** est proposé au kyste récidivant, au kyste compliqué, ou en cas de doute diagnostique. Le principe de l'intervention est une résection du dôme saillant, réalisé sous laparotomie ou laparoscopie. La kystectomie totale ou la résection hépatique n'est indiquée qu'en cas de doute diagnostique avec un cystadénocarcinome.

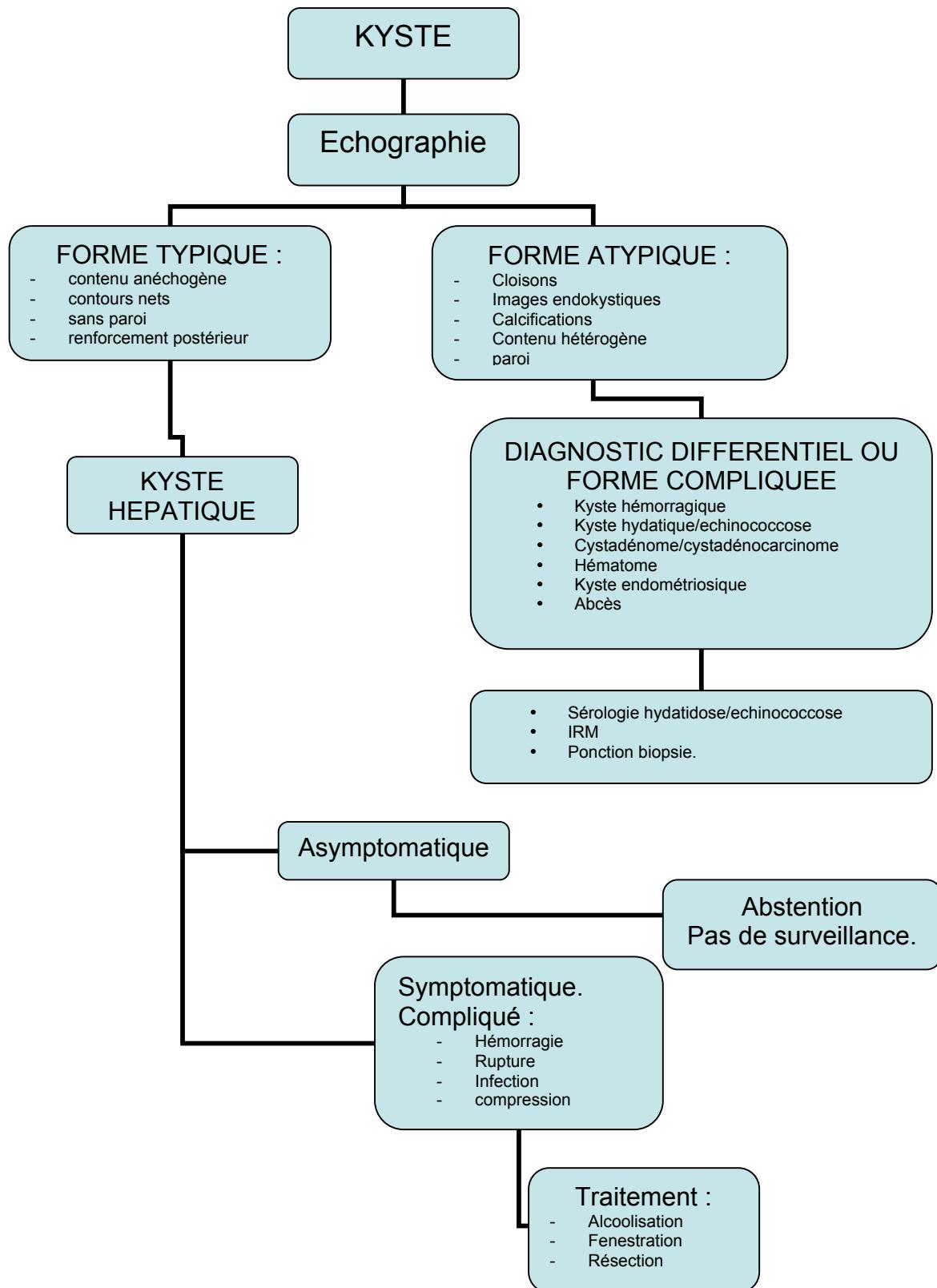
Polykystose hépatique :

La polykystose hépatique est définie par la présence de plus de trois kystes au sein du parenchyme hépatique. Il s'agit d'une affection rare dont la prévalence est de 0.08% à 0.53% sur des séries autopsiques. Elle est le plus fréquemment associée à la polykystose rénale autosomale dominante (PKRAD). Dans cette pathologie les kystes hépatiques se rencontrent dans 50 à 60% des cas et ce d'autant plus fréquemment qu'il s'agit d'une femme, dans la quatrième décennie de sa vie, ayant une insuffisance rénale sévère. Plus rarement il existe des formes familiales de polykystose hépatique, sans kystes rénaux associés, transmises sur un mode autosomal dominant. Enfin quelques rares cas sporadiques de polykystose hépatique isolée ont été décrits.

Elle est le plus fréquemment asymptomatique. 10 à 15 % des patients se plaignent de douleurs abdominales, de dyspepsie, d'augmentation de volume de l'abdomen liés à l'augmentation du volume hépatique. Il existe exceptionnellement une insuffisance hépatique. Le diagnostic morphologique est réalisé par l'échographie. L'IRM n'est daucun intérêt dans les

formes non compliquées. L'échographie et/ou la TDM explorent aussi le rein, à la recherche de kystes. L'atteinte rénale représente en effet toute la sévérité et le pronostic de cette maladie. L'abstention thérapeutique est la règle pour toutes les polykystoses hépatiques asymptomatiques. Un conseil génétique peut-être proposé car le dépistage anténatal est désormais possible. Le traitement de la polykystose hépatique symptomatique reste sujet à controverses : il faut tout d'abord être certain que les kystes sont responsables des symptômes. Les options thérapeutiques sont les mêmes que pour les kystes simples avec en plus la possibilité de la transplantation hépatique (plus ou moins associée à la transplantation rénale). Elles ont pour but de diminuer le volume du foie responsable des symptômes. Le traitement chirurgical consiste en **une fenestration**. La mortalité est nulle. La morbidité rapportée dans les séries varie de 25 à 50%, principalement à type de fuite d'ascite. L'efficacité sur les symptômes est de 80% à 100% pour les patients avec des kystes ayant un volume important et peu nombreux. Les résultats sont en revanche décevants pour les patients porteurs de multiples petits kystes qui représentent une contre-indication à cette technique. **La résection hépatique** peut être associée à la fenestration. Tous les types d'hépatectomie ont été proposés. Elle semble donner de meilleurs résultats à long terme que la fenestration seule au prix d'une morbidité (ascite, fuite biliaire, épanchement pleural, hémorragie) et d'une mortalité (syndrome de Budd-Chiari postopératoire) plus importante. La littérature rapporte un taux de succès d'environ 80% avec des résultats durables. La **transplantation hépatique** est proposée aux très rares patients présentant une insuffisance hépatique, à ceux avec « no spared segments of the liver », ou après récidive des symptômes malgré une résection hépatique. Elle ne peut être proposée en traitement initial compte tenu de la pénurie de donneurs. Le taux de mortalité est élevé, de 10 à 33% suivant les séries. En Europe, d'après le registre européen des transplantations hépatiques, la polykystose hépatique représente 0,5% des indications de transplantation entre 1988 et 2001. Arbre décisionnel : orientation thérapeutique devant une polykystose.

Arbre décisionnel : Orientation thérapeutique devant un kyste hépatique.



Arbre décisionnel : Orientation thérapeutique devant une polykystose.

