

CANCER DES VOIES BILIAIRES EXTRA-HÉPATIQUES (VOIE BILIAIRE PRINCIPALE)

I. INTRODUCTION

C'est un cancer qui s'étend de la convergence des 2 voies biliaires intra-hépatiques au niveau du hile jusqu'à l'ampoule de Vater

C'est un cancer rare de l'adulte avec prédominance masculine de type adénocarcinome affectant la voie biliaire principale (la voie biliaire accessoire et l'ampoule de Vater ne sont pas concernés)

Il est de mauvais pronostic ; une fois la voie biliaire principale atteinte l'extension sera rapide et dangereuse surtout si elle affecte la veine porte et une métastase rapide vers le foie et le pancréas dès lors qu'elle la tumeur devient non résécable.

D'emblé, elle est non résécable, un dépistage précoce évite ces complications.

L'atteinte de la VBP extra-hépatique se fait à 3 niveaux :

- ❖ *1/3 Supérieur* : Entre la convergences des 2 canaux intra-hépatiques droit et gauche (convergence principale) et l'abouchement du canal cystique
- ❖ *1/3 Moyen* : Entre l'abouchement du canal cystique et le bord supérieur du pancréas (c'est la partie visible)
- ❖ *1/3 Inférieur* : Entre le bord supérieur du pancréas et l'Ampoule de Vater.

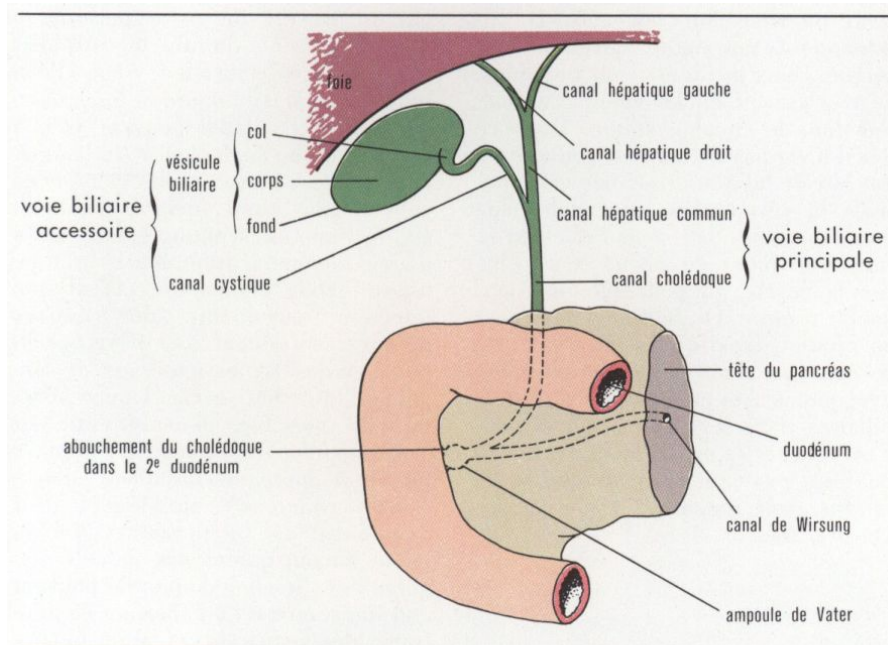


Schéma des voies biliaires extra-hépatiques.

II. FACTEURS FAVORISANTS

- 1/ RCUH (risque multiplié par 20) souvent associée à une cholangite sclérosante primitive.
- 2/ Malformation des voies biliaires (dilatation kystique)
- 3/ Anomalies de la jonction bilio-pancréatique.
- 4/ Maladie kystique du foie (Maladie de CAROLI)

III. ANATOMO PATHOLOGIE

La forme sclérosante ou nodulaire est l'aspect la plus fréquente (rarement bourgeonnante)

L'extension : elle est précoce et locale (veine porte et artère hépatique) et ces extensions conditionnent le pronostic vital.

La présence de métastase → foie, ganglions.

Il existe 3 principales classifications anatomopathologiques : (A RETENIR)

1. Anatomique : (en fonction de la localisation de la tumeur sur la voie biliaire)

- Type 1 : 1/3 supérieur : tumeur de KLATSKIN
- Type 2 : 1/3 moyen
- Type 3 : 1/3 Inférieur
- Il permet d'établir le traitement chirurgicale

2. Anatomique : (1/3 supérieur, Classification de KLATSKIN)

TYPE	DESCRIPTION	
1	Tumeur atteint le 1/3 supérieur mais n'atteint pas la convergence.	
2	Tumeur dépasse la convergence principale	
3	Tumeur atteint la convergence principale et extension sur l'une des convergences secondaires	
4	Tumeur atteint la convergence principale et les 2 convergences secondaires.	

Indication chirurgicale :

Type 1 : Couper la voie biliaire et anastomose bilio-digestive

Type 2 et 3 : Hépatectomie (droite ou gauche)

Type 4 : Tumeur non résécable.

3. Classification **TNM (concerne toute la voie biliaire pour un but pronostic)**

(A voir dans le cours)

IV. DIAGNOSTIC POSITIF

A. Clinique

Elle repose sur 2 signes majeurs :

- Ictère néoplasique :
 - D'installation progressive
 - Sans rémission
 - Permanent
 - Nu (indolore)
 - Les selles décolorés
 - Associé à un prurit
- Altération de l'état générale

L'examen clinique est pauvre et apporte peu de renseignements :

Présence d'une grosse vésicule à la palpation : orientation vers une atteinte du $\frac{1}{3}$ moyen ou du $\frac{1}{3}$ inférieur

Absence de grosse vésicule palpable : $\frac{1}{3}$ supérieur

Apprécier un gros foie de cholestase.

B. Explorations

a) Biologique

- Bilan de cholestase
- Marqueurs tumoraux : ACE (-) , CA 19.9 (élevé, il n'évoque pas le diagnostic de cancer des voies biliaires extra-hépatiques)

b) Morphologie : (elle confirme le diagnostic)

➔ Echographie

- Élimine une cause lithiasique
- Précise le siège de l'atteinte de la tumeur.

- ➔ **Scanner injecté**
- ➔ **Echo-endoscopie** : très sensible pour le 1/3 inférieur + la réalisation de biopsies qui permettent d'apporter le diagnostic formel.
- ➔ **La Bili-IRM** : c'est l'examen clé, elle permet de classer la tumeur et détermine ainsi l'approche thérapeutique.

A retenir

Par ordre d'importance, 2 examens permettent de confirmer le diagnostic du cancer de la VBP extra-hépatique :

- Bili-IRM
- Echo-endoscopie

V. DIAGNOSTIC DIFFÉRENTIEL

- Ictère médical
- Compression extrinsèque
- Obstacle intraluminal non néoplasique (lithiasse)

Selon le siège on peut avoir :

- ➔ Bas :
 - ◆ pancréas (ampullome)
 - ◆ Sténose bénigne des voies biliaires
- ➔ Haut :
 - ◆ Cholangite sclérosante primitive (c'est le principal diagnostic différentiel et qui s'accompagne d'une RCUH)
 - ◆ Cancer de la vésicule biliaire

VI. TRAITEMENT

Il dépend du siège, de l'extension et de l'état du patient.

Armes thérapeutiques : Chirurgie (elle seule garantit une rémission), endoscopique, Chimiothérapie

A. Chirurgie

a. Curative

1) Tumeur résécable :

- ★ Pour le 1/3 supérieur : Hépatectomie (gauche ou droite) ou une segmentectomie
- ★ Pour le 1/3 Moyen : résection de la voie biliaire principale.
- ★ Pour le 1/3 Inférieur : Duodéno-pancréatectomie céphalique

En plus de cela, une anastomose bilio-jéjunale (anse en Y) est indiquée.



32 Hépatectomie totale et transplantation avec rétablissement de la continuité biliaire sur anse en « Y ».

2) Tumeur non résécable :

- Si elle est opérable, une dérivation bilio-digestive au dessus de la sténose (c'est une dérivation interne pour éviter l'ictère
- Si elle n'est pas opérable : dérivation externe + prothèse.

b. Palliative

Traiter l'ictère

B. Endoscopie

La CPRE pour la dilatation et la mise en place d'une endoprothèse.

C. Chimiothérapie

Peu efficace, elle cible les métastase en utilisant la GEMCITABINE.