

Traitement de la Polykystose Hépatique

Jacques Belghiti *

La présence de multiples kystes biliaires intra-hépatiques est considéré comme une polykystose hépatique (PKH). En fait la présence de kystes multiples hépatiques peut s'intégrer : soit dans le cadre de la polykystose hépatorénale autosomique dominante (ou autosomal dominant polycystic kidney disease, ADPKD) ; soit dans le cadre d'une multikystose hépatique isolée. Le traitement de la PKH est indiqué lorsque les kystes sont symptomatiques. Ce traitement peut être influencé par la nature de la maladie sous-jacente et en particulier par l'existence ou non d'une insuffisance rénale en cas d'ADPKD. Quelle que soit la maladie sous jacente les kystes biliaires augmentent de taille avec l'âge réalisant une maladie évolutive qui se poursuit après le traitement de la PKH. L'augmentation du nombre et du volume des kystes peut aboutir à une hépatomégalie considérable. Certains kystes, surtout s'ils sont volumineux, peuvent saigner, d'autres peuvent se surinfecter. Ces complications locales sont plus fréquentes chez les malades ayant une ADPKD avec une insuffisance rénale nécessitant un traitement par dialyse. En dehors des complications induites par l'hépatomégalie (gêne et distension abdominale, dénutrition et dyspnée) les kystes biliaires peuvent entraîner une compression des voies biliaires intra-hépatiques, des veines portes ou des veines sus- hépatiques.

Le traitement de la PKH va de l'abstention thérapeutique à la transplantation hépatique en passant par la ponction évacuation avec injection de produit sclérosant, la fenestration coelioscopique et la fenestration chirurgicale associée à une résection hépatique. Le choix entre tous ces traitements va dépendre de la symptomatologie et du terrain.

Les symptômes qui peuvent être attribués à la PKH doivent être reconnus avant de prendre une décision thérapeutique qui peut être lourde. Ces symptômes sont essentiellement en rapport avec l'hépatomégalie qui entraîne (a) une gêne abdominale à type de pesanteur obligeant le malade à modifier ses positions de repos ou à limiter ses mouvements pouvant l'empêcher de se pencher en avant ; (b) une

sensation de réplétion gastrique aboutissant à une restriction alimentaire pouvant conduire à une dénutrition ;
(c) une dyspnée d'effort et enfin (e) une augmentation du volume de l'abdomen qui est en général mal acceptée chez la femme.

* Chirurgie hépatobiliopancréatique & transplantation, hôpital Beaujon, F-92110 Clichy – Université Paris 7

Un ou plusieurs kystes peuvent se compliquer soit par (a) une hémorragie intra-kystique qui se traduit par une douleur brutale suivie d'une douleur sourde et permanente ; soit par (b) une surinfection d'un kyste qui se manifeste par un syndrome infectieux. L'hépatomégalie peut entraîner une compression cave. Le bilan biologique des PKH symptomatiques note une cholestase anictérique avec une augmentation des GGT. Les indications des différentes modalités thérapeutiques peuvent être résumées :

- 1) L'abstention thérapeutique est indiquée lorsque la PKH est asymptomatique ou lorsque la symptomatologie ne peut être rattachée aux kystes.
- 2) La ponction avec injection de produits sclérosants peut être proposée aux malades ayant peu de volumineux kystes. Chaque kyste est traité comme s'il s'agissait d'un kyste unique. La ponction a l'avantage d'établir l'imputabilité de la symptomatologie à la présence du kyste. La ponction des kystes de petite taille est inutile. L'efficacité inconstante et non durable du traitement percutané conduit à lui préférer la fenestration coelioscopique.
- 3) La fenestration coelioscopique est un traitement séduisant des PKH avec des kystes volumineux. Ce traitement est efficace lorsqu'il existe peu de volumineux kystes, il est bien toléré et il a l'avantage de pouvoir être répété en cas de récurrence. En fait la fenestration coelioscopique a des indications qui se restreignent car il est rare que la PKH ne soit constituée que de quelques kystes et le traitement est souvent incomplet. Le bilan préopératoire a tendance à surestimer la taille des kystes volumineux qui sont en fait constitué de plusieurs kystes accolés obligeant à réaliser des fenestrations de proche en proche à travers les kystes superficiels. Le caractère souvent incomplet du traitement coelioscopique avec récurrence précoce montre qu'il est moins efficace que la fenestration chirurgicale.
- 4) La fenestration chirurgicale est plus complète que la fenestration coelioscopique mais elle n'est pas toujours efficace s'il existe de multiples kystes de petite taille. En cas de récurrence la réintervention

est difficile. C'est la raison pour laquelle ce traitement a tendance à être abandonné au profit de la résection chirurgicale de la portion hépatique la plus kystique.

- 5) La résection hépatique qui a été proposée par l'équipe de la Mayo Clinic en 1995 a constitué un progrès considérable dans la prise en charge des PKH. La résection hépatique est justifiée par le fait que la grande majorité des PKH est constituée de multiples kystes de petite taille, impossible ou difficile à fenestrer. Comme les kystes sont répartis de façon inhomogène dans le parenchyme avec en permanence une zone de parenchyme épargnée, la sauvegarde de cette zone va permettre une régénération hépatique relativement indemne de kystes avec un résultat durable. Ces hépatectomies sont cependant difficiles car les plans de scissures anatomiques sont refoulés par les kystes. Les suites de ces interventions sont marquées par une ascite parfois importante associée à un risque d'hémorragie postopératoire et de fuites biliaires dus à l'ouverture de canaux biliaires qui étaient comprimés dans la paroi des kystes. Ces hépatectomies sont mal tolérées chez les malades dénutris et chez ceux ayant une altération de la fonction rénale.
- 6) La transplantation hépatique peut être isolée ou associée à une transplantation rénale. La double transplantation est indiquée lorsqu'il existe une PKH symptomatique associée à une insuffisance rénale chez un malade dialysé. Ce traitement a en outre l'avantage de faciliter la tolérance immunologique de la transplantation rénale lorsque les deux organes proviennent du même donneur. Les bons résultats de la transplantation tendent à en élargir les indications de la double transplantation aux malades ayant un risque important de la résection, notamment en cas de dénutrition ou lorsqu'il existe une insuffisance rénale même si le malade n'est pas en dialyse. De façon similaire, il existe une tendance à proposer une transplantation hépatique isolée chez les malades sans insuffisance rénale chez qui on peut prévoir un échec de l'hépatectomie (lorsque la zone de parenchyme à préserver est de faible volume).

Bibliographie

- 1) Chauveau D, Choukroun G, Grünfeld JP. La polykystose hépatocystique autosomique dominante. Médecine Thérapeutique 1995, 1 : 243-251.
- 2) Kabbej M, Sauvanet A, Chauveau D, Farges O, Belghiti J. Laparoscopic fenestration in polycystic liver disease. Br J Surg 1996, 83 : 1697-1701.
- 3) Farges O, Bismuth H. Fenestration in the management of polycystic liver disease. World J Surg 1995, 19 : 25-30.
- 4) Que F, Nagorney DM, Gross JB, Torres VE. Liver resection and cyst fenestration in the treatment of severe polycystic liver disease. Gastroenterology 1995, 108 : 487-494.
- 5) [Pirenne J, Aerts R, Yoong K, Gunson B, Koshihara T, Fourneau I, Mayer D, Buckels J, Mirza D, Roskams T, Elias E, Nevens F, Fevery J, McMaster P.](#) Liver transplantation for polycystic liver disease. Liver Transpl 2001, 7 ; 3:238-45.