

## Maladies kystiques du foie

### Qu'est-ce que le foie et que fait-il?

Situé sous le diaphragme dans la portion supérieure droite de l'abdomen, le foie est le plus gros organe interne du corps (pesant 1 à 1,5 kg chez les adultes). Le foie reçoit une réserve de sang artériel de l'artère hépatique ainsi que du sang des voies intestinales via la veine porte. Tous les nutriments et toutes les substances digérés et absorbés des voies intestinales sont traités, emmagasinés et/ou excrétés par le foie pour leur transport dans le sang. Les substances nocives aussi transportées au foie par le sang portal sont transformées en composés qui sont moins toxiques pour l'organisme.

Parmi les centaines d'autres tâches, le foie produit la bile. Ce liquide jaune-vert s'écoule dans l'intestin par les voies biliaires en réaction aux aliments digérés dans le petit intestin. La bile est nécessaire pour l'absorption des graisses et de certaines vitamines. Les voies biliaires dans le foie sont comme les branches d'un arbre qui se rejoignent immédiatement sous l'estomac. Ces voies biliaires sont souvent appelées arbre biliaire. Une branche d'évitement mène à un sac pour emmagasiner la bile, la vésicule biliaire.

### Qu'est-ce que la maladie kystique du foie?

La maladie kystique du foie est rare et peut prendre plusieurs formes. Les kystes dans le tronc principal de l'arbre biliaire sont appelés kystes du cholédoque. Les kystes (lacs) qui surviennent dans les petites branches des voies biliaires dans le foie sont appelés syndrome de Caroli. Les autres kystes dans le foie qui ne surviennent pas dans l'arbre biliaire sont appelés maladie du foie polykystique.

### Qu'est-ce qu'un kyste du cholédoque?

Cet état survient dans la partie principale de l'arbre biliaire (voie biliaire commune) et survient typiquement parce que la voie biliaire est anormale dans sa structure (dilatée), probablement depuis la naissance. Éventuellement, habituellement à l'âge de deux ou trois ans, mais parfois pas avant l'adolescence ou l'âge adulte, la bile s'accumule dans la voie biliaire résultant en des lésions de la voie biliaire et la formation d'un sac ou kyste qui empêche alors la bile de se rendre à l'intestin. Le cas échéant, la bile s'engorge dans le foie et le patient développe un ictère (jaunissement de la peau et des yeux). À l'occasion, cette bile accumulée devient infectée entraînant des douleurs abdominales et de la fièvre. Chez certains patients, le kyste peut être palpé par le médecin à l'examen de l'abdomen. Chez la plupart des patients, le diagnostic peut être confirmé par une échographie ou en injectant une substance radioactive qui donne une «image» de la voie biliaire anormale. Le traitement est chirurgical. La voie biliaire anormale est enlevée et un morceau d'intestin est utilisé pour la remplacer. Dans la plupart des cas, la chirurgie corrige en permanence la maladie. Rarement, l'infection dans l'arbre biliaire nouvellement formé peut réapparaître. Si l'état n'est pas diagnostiqué correctement, le blocage de la bile peut survenir résultant en une cicatrisation du foie (cirrhose).

## **Qu'est-ce que le syndrome de Caroli?**

Le syndrome de Caroli (ectasie de la voie intrahépatique) est une autre maladie congénitale rare (existant à partir de la naissance). Il est probablement héréditaire. Dans cet état, les petites branches de l'arbre biliaire dans le foie sont anormales. Des petits lacs alternent avec des segments étroits des voies biliaires au lieu de présenter un contour lisse normal. Certaines voies peuvent être dilatées. Ces anomalies peuvent être présentes partout dans le foie ou peuvent être limitées à une petite partie. Si l'arbre biliaire devient infecté, le patient présente de la fièvre, des douleurs abdominales et rarement de la jaunisse. Cette complication peut d'abord apparaître durant l'enfance ou peut ne survenir qu'à un âge moyen. Cette maladie est habituellement diagnostiquée à l'aide de radio-isotopes pour voir une «image» de l'arbre biliaire. D'autres techniques incluent l'injection d'une substance colorante en insérant une aiguille dans le foie en passant par la peau (cholangiogramme percutané transhépatique) ou en utilisant un tube pour faire passer le colorant par l'intestin jusque dans la voie biliaire (cholangiographie rétrograde endoscopique).

## **Qu'est-ce que la fibrose hépatique congénitale?**

Chez les patients atteints d'une fibrose hépatique congénitale, il y a une croissance anormale des tissus fibreux (cicatrice) autour des petites branches des voies biliaires dans le foie. Par conséquent, le foie devient gros et dur et le sang ne peut plus circuler librement dans le foie. Ceci peut endommager le foie et créer une très grande pression (hypertension portale) dans le système sanguin. Le sang des intestins est alors forcé de trouver une nouvelle voie autour du foie à travers des nouveaux vaisseaux. Certains de ces nouveaux vaisseaux sanguins appelés «varices» se forment surtout dans l'estomac et l'œsophage et deviennent très grosses. Ces varices peuvent se rompre à cause de la pression sanguine (hypertension portale) et des parois minces des vaisseaux entraînant des saignements surtout dans la partie supérieure de l'estomac et dans l'œsophage. Cet état est habituellement découvert chez ces patients durant l'enfance soit parce qu'ils ont un gros foie ou à cause de saignements. Le diagnostic est prouvé par une biopsie du foie et des rayons-X des vaisseaux sanguins. Il n'y a pas de traitement spécifique de cet état mais plusieurs patients requièrent une dérivation du sang des intestins (ligature) pour prévenir les saignements.

## **Qu'est-ce que la maladie polykystique du foie?**

Chez les patients atteints de la maladie polykystique du foie, des grands lacs (kystes) se forment dans le foie séparément de l'arbre biliaire. Dans les cas graves, le foie ressemble à une éponge. Ces kystes peuvent provoquer de la douleur chez certaines personnes mais ne touchent pas la fonction hépatique. Chez la plupart des patients, les reins sont touchés de la même façon par des kystes qui peuvent causer de l'hypertension et une insuffisance rénale. La tendance à former des kystes est probablement présente à la naissance chez ces patients mais habituellement les kystes ne grossissent pas et ne donnent pas de problèmes avant l'âge adulte. Cet état peut être décelé à l'aide d'une échographie ou une tomodensitométrie et des rayons-X des reins (pyélogramme intraveineux). La maladie polykystique est héréditaire et lorsqu'elle a été décelée chez un membre d'une famille, toute la parenté du patient doit être testée. Il y a deux catégories importantes de maladie polykystique du foie et des reins. Dans la forme la plus bénigne, les kystes sont surtout dans le foie et la fonction rénale est presque normale. Ces patients ont une espérance de vie normale. Cependant, les patients qui ont des lésions rénales doivent être traités pour l'équivalent de la maladie polykystique des reins.

*Ces renseignements étaient à jour en juin 2012.*