

DIAGNOSTIC ET TRAITEMENT DES KYSTES HÉPATIQUES

KLEIN L (1), MEURISSE N (1), HONORÉ P (1), DE ROOVER A (1), DETRY O (1)

RÉSUMÉ : Les lésions kystiques hépatiques sont fréquentes et parfois volumineuses. Elles sont généralement asymptomatiques et de découverte fortuite. Le diagnostic différentiel de ces lésions inclut des pathologies congénitales, post-traumatiques, tumorales bénignes ou malignes ainsi qu'infectieuses. L'échographie conventionnelle ou avec contraste, le scanner abdominal et la résonance magnétique nucléaire peuvent être utilisés pour les caractériser. L'abstention thérapeutique, avec ou sans surveillance iconographique, constitue la prise en charge optimale de nombreux kystes bénins sans répercussion clinique. Les traitements des lésions symptomatiques ou potentiellement agressives peuvent inclure la fenestration, la ponction avec sclérothérapie ou la résection chirurgicale. Dans cet article, les auteurs discutent des modalités de diagnostic et de traitement des diverses lésions kystiques hépatiques.

MOTS-CLÉS : Foie - Kyste - Chirurgie - Polykystose - Cystadénome - Cystadénocarcinome - Abscès - Échinococcose - Cancer - Transplantation hépatique

DIAGNOSIS AND MANAGEMENT OF LIVER CYSTS

SUMMARY : Cystic hepatic lesions are frequent and sometimes large. They are generally asymptomatic and discovered by chance. The differential diagnosis of these lesions includes congenital, post-traumatic, benign or malignant tumors, as well as infectious pathologies. Conventional or contrast ultrasonography, abdominal computed tomography and magnetic resonance imaging can be used to characterize them. Therapeutic abstention with or without iconographic monitoring constitutes the optimal management of many benign liver cysts without clinical repercussions. Treatments for symptomatic or potentially aggressive lesions may include fenestration, puncture with sclerotherapy, or surgical resection. In this article, the authors discuss how to diagnose and treat the various hepatic cystic lesions.

KEYWORDS : Liver - Cyst - Surgery - Polykystosis - Cystadenoma - Cystadenocarcinoma - Abscess - Echinococcosis - Cancer - Liver transplantation

INTRODUCTION

Les lésions kystiques hépatiques (LKH) sont fréquemment retrouvées lors d'examen d'exploration du foie, avec une prévalence de 5 à 10 % en Europe et de 15 à 18 % aux États-Unis (1, 2). Les étiologies sont variées (Figure 1), la plus commune étant le kyste congénital appelé «kyste biliaire» (2). Le kyste biliaire est diagnostiqué plus fréquemment chez la femme entre 40 et 70 ans. En comparaison, les kystes acquis (parasitaire, tumoral, traumatique et inflammatoire) se retrouvent plus souvent chez les patients masculins de 30 à 50 ans (1, 3). La décision thérapeutique va dépendre de la nature du kyste, des symptômes occasionnés et du tableau clinique associé.

PRÉSENTATIONS CLINIQUES

Les LKH sont, le plus souvent, asymptomatiques (1) et sont fréquemment découvertes de manière fortuite lors d'un examen d'imagerie abdominale. Les symptômes apparaissent dans 15 % des cas avec l'augmentation du volume kystique (4). Ils sont peu spécifiques et vont de la simple dyspepsie à des douleurs abdominales, une sensation de masse, voire un ictère (2). Les LKH peuvent se compliquer, surtout dans les cas de kyste volumineux, par une infection, une rup-

ture, une hémorragie ou une obstruction biliaire (2). En cas d'hémorragie kystique, les patients peuvent souffrir de vives douleurs abdominales. L'infection du kyste est habituellement due à des germes Gram négatif (5). Elle se développe surtout dans les kystes simples (6). La mortalité associée à cette infection peut alors atteindre jusqu'à 9 %. En cas d'obstruction biliaire par effet de masse, une rupture dans l'arbre biliaire est possible. La rupture peut se réaliser aussi en péritoine libre, avec risque d'essaimage en cas de lésion cancéreuse et de choc anaphylactique en cas de kyste d'échinococcose.

MISE AU POINT

Les LKH peuvent être classifiées en kyste simple et kyste complexe. Les LKH sont caractérisées par leur taille et leur forme, l'épaisseur de leur paroi, la présence de nodules pariétaux, la présence de septa et de calcifications, un éventuel rehaussement à l'injection de produit de contraste, des modifications du parenchyme hépatique adjacent et la communication, ou non, avec l'arbre biliaire.

L'imagerie permet la première différenciation de la nature de la LKH. L'échographie est l'examen de première intention, avec une sensibilité et une spécificité d'environ 90 % (2, 7). Le scanner abdominal avec contraste et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) abdominale avec gadolinium ont une meilleure sensibilité que l'échographie. Ils permettent une description plus précise des LKH avec, notamment, la détection des calcifications au scanner (2, 6, 8).

(1) Service de Chirurgie abdominale et Transplantation, CHU Liège, Belgique.

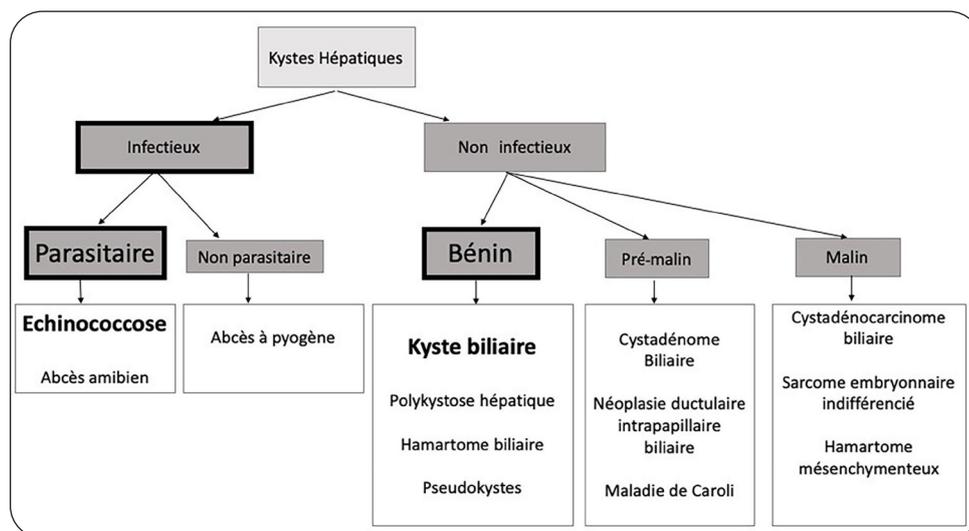


Figure 1. Arbre diagnostique des kystes hépatiques.

L'échographie avec contraste est préconisée lorsque les autres modalités ne suffisent pas (9).

CLASSIFICATION ET TRAITEMENT DES PRINCIPALES LÉSIONS KYSTIQUES HÉPATIQUES

LES KYSTES SIMPLES

L'appellation «kyste simple» inclut principalement les kystes biliaires qui sont les plus fréquents (2,5-18 %) (1, 2, 5). Ils sont toujours bénins et découverts généralement de manière fortuite. Ils se forment à partir des canaux biliaires qui ne sont plus connectés au système biliaire (1, 2, 5). Ils sont bien délimités, homogènes, uniques ou multiples, et de taille variable (Figure 2).

La polykystose hépatique est une maladie héréditaire autosomique dominante rare (0,13-0,9 % aux Etats-Unis) (1, 10) et peut être associée à une polykystose rénale. Elle est beaucoup plus fréquente chez la femme. Le diagnostic est rarement porté avant l'âge adulte, sauf en cas d'histoire familiale. Elle est caractérisée par de multiples lésions hépatiques kystiques homogènes (Figure 3). Elle est asymptomatique dans plus de 80 % des cas et ne nécessite aucun traitement (10). Les formes symptomatiques sont essentiellement dues au développement rapide de la taille des kystes. Une hépatomégalie massive peut comprimer les structures anatomiques adjacentes affectant, en premier lieu, l'état général des patients. Les autres complications hépatiques (hémorragies et infections intra-kystiques) sont rares, voire exceptionnelles (insuffisance hépatique, hypertension portale ou dégénérescence) (10).

Figure 2. Imagerie par résonance magnétique de l'abdomen (temps T2, coupe frontale). Volumineux kyste biliaire (kyste simple) de 17 cm de diamètre, apparaissant en blanc (flèche blanche).

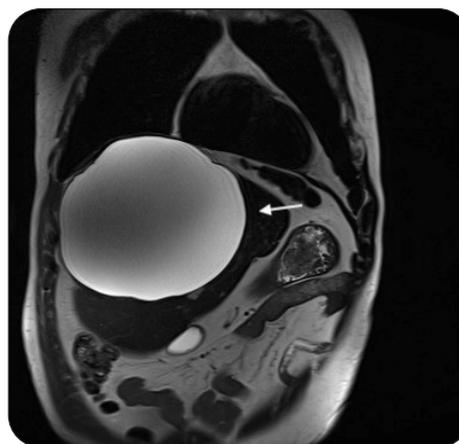


Figure 3. Scanner de l'abdomen (temps portal, coupe frontale). Maladie polykystique majeure du foie; indication de transplantation hépatique.



La maladie de Caroli est une maladie fibropolykystique congénitale non héréditaire très rare (< 1/106). Elle entraîne des dilatations kystiques biliaires intra-hépatiques multifocales, toujours attachées à l'arbre biliaire et, le plus souvent, diffuses. Le risque de transformation cancéreuse en cholangiocarcinome est plus grand que dans la population générale (7-10 % des cas). Les hamartomes biliaires ou complexes de Von Meyenburg font partie de la même famille de pathologies fibrokystiques hépatiques congénitales. Ils peuvent coexister avec la maladie de Caroli, la polykystose hépatique ou la fibrose hépatique. Ils sont asymptomatiques dans la majorité des cas. Ils sont multiples et de petites tailles. Autres lésions rares, les kystes à revêtement cilié sont bénins mais à risque de transformation maligne. Ils sont toujours solitaires, mesurent environ 2-3 cm et se retrouvent typiquement dans le foie droit en sous-capsulaire.

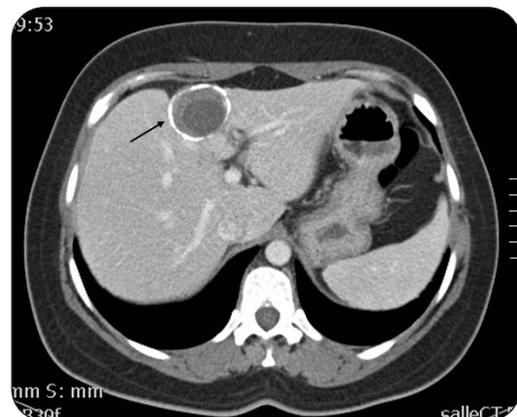
Seuls les kystes simples symptomatiques sont redevables d'un traitement invasif. La ponction-aspiration n'est pas recommandée vu la récurrence précoce associée (1). C'est la fenestration laparoscopique avec résection partielle du kyste qui est la première ligne du traitement chirurgical (1, 11). Cette technique permet de réduire jusqu'à 92 % des symptômes (12) et a un taux de récurrence faible dans les LKH simples (9 %) (13). La sclérothérapie est une alternative aux traitements des kystes simples, surtout de gros volume. Elle permet une réduction, voire une résolution complète, des symptômes dans 90 % des cas ainsi que 98 % de réduction du volume kystique au contrôle iconographique à 6 mois (11). Il est parfois nécessaire de réitérer le traitement (5, 12). Les complications de cette technique sont la douleur, l'hémorragie, l'infection et l'intoxication alcoolique. Pour la polykystose hépatique symptomatique, il n'existe pas de traitement médical efficace (14). Le traitement chirurgical fait appel à différentes techniques : résection, fenestration et combinaison de ces deux techniques. Les récurrences sont néanmoins fréquentes, justifiant le recours à la transplantation hépatique dans les cas les plus sévères (14).

LES KYSTES COMPLEXES

Les kystes complexes comprennent principalement les kystes infectieux, néoplasiques mucineux et post-traumatiques. Dans les LKH d'origine infectieuse, on retrouve principalement l'échinococcose, les abcès amibiens et à pyogènes.

L'échinococcose kystique ou cystique (EC) est une infection parasitaire de type cestodose larvaire due à l'*Echinococcus granulosus* (hydatidose). Elle provient de l'ingestion d'œufs de larves retrouvés dans les aliments contaminés par des excréments d'animaux atteints de la forme adulte de ce taenia (moutons et chèvres). Ces œufs envahissent la muqueuse intestinale, puis le système porte, pour finalement former des kystes hépatiques (1, 8) et pulmonaires principalement. La population du bassin méditerranéen est la plus touchée par l'hydatidose. C'est une pathologie latente, infraclinique et découverte, le plus souvent, des années après l'infection primaire (15 ans dans 50 % des cas) (8). Le tableau clinique est fort polymorphe (sensation de masse, hépatomégalie, dyspepsie, douleur, altération de l'état général). Un diagnostic précoce est important vu la mortalité associée aux EC (2-5 %) (1). L'aspect iconographique de l'EC est fort variable avec une taille variant de quelques millimètres à 15-20 cm (Figure 4). La sérologie sanguine fait partie de la démarche diagnostique, mais est associée à de nombreux faux négatifs (8). La prise en charge thérapeutique des kystes hydatiques est multidisciplinaire et complexe (15, 16). Elle est principalement basée sur la classification échographique WHO-IWGE («World Health Organization Informal Working Group on Echinococcosis»). Elle est essentiellement chirurgicale et a pour objectif l'élimination complète du kyste sans son ouverture, si elle est possible. Une résection hépatique plus ou moins large est la méthode la plus efficace. Si le kyste avec toutes ses couches ne peut pas être réséqué totalement (cf. kystectomie subtotale, la kystectomie partielle et la technique «PAIRE»), la

Figure 4. Scanner de l'abdomen (temps portal, coupe transversale) démontrant une lésion kystique (4 cm) du segment IV (flèche), calcifiée en périphérie, dont l'analyse anatomopathologique a confirmé un kyste hydatique viable.



procédure doit être complétée par l'utilisation d'agents scolicides. La prise d'agents parasitostatiques de type benzimidazolés (albendazole ou mébendazole) est toujours associée au traitement chirurgical.

L'abcès hépatique amibien est la manifestation extra-intestinale la plus fréquente de l'amibiase intestinale à *Entamoeba histolytica*. Ce parasite protozoaire affecte environ 10 % de la population mondiale avec d'importantes variations selon les zones géographiques (17). Cette pathologie parasitaire est la deuxième infection parasitaire mortelle après le paludisme (17, 18). Il faut y penser dans le diagnostic différentiel des LKH, vu le nombre croissant de voyageurs en zone endémique. La transmission s'opère par ingestion de kystes présents dans la nourriture et l'eau contaminée, ou par voie sexuelle. Le tableau clinique est composé classiquement d'un syndrome infectieux associé à des douleurs abdominales. Le diagnostic peut être posé rapidement par amplification en chaîne par polymérase (PCR) sur le liquide de ponction (19). Le traitement repose sur le même traitement médical que l'amibiase intestinale aiguë (métronidazole et paromomycine) (17). En cas d'inefficacité (rare), une ponction évacuatrice percutanée doit être proposée.

L'abcès à pyogène est une maladie rare, mais potentiellement mortelle avec des taux de mortalité de 2 à 12 % (20). Le spectre des micro-organismes responsables varie à travers le monde et évolue en raison de l'augmentation des voyages. Les agents pathogènes les plus courants sont les streptocoques, les anaérobies et les bactéries à Gram négatif, tels *Escherichia coli* et *Klebsiella pneumoniae*. Plusieurs agents pathogènes tels que *Candida spp.*, *Pseudomonas aeruginosa* ou *Staphylococcus aureus* sont rares et détectés uniquement dans un contexte spécifique. Dans tous les cas, l'agent causal doit être identifié pour orienter le traitement anti-infectieux. Divers schémas thérapeutiques sont disponibles. Habituellement, une thérapie empirique combine principalement des antibiotiques β -lactamines ou des quinolones, avec des substances anaérobies actives (20). En cas d'échec (fréquent : 70 % des cas) ou lorsque le diamètre de l'abcès est supérieur ou égal à 5 cm, un drainage percutané ou chirurgical doit être considéré.

Dans les LKH d'origine néoplasique, les kystes néoplasiques mucineux sont très rares (3-5 % des LKH) (1, 21, 22) et comprennent des lésions bénignes et malignes. Ils dérivent principalement de l'arbre biliaire intra-hépatique et contiennent des cellules endocrines dans 50 % des cas (23). Ils ont une croissance tumorale

lente et se différencie difficilement des autres LKH d'un point de vue radiologique (Figure 5). La présentation clinique est souvent paucisymptomatique, insidieuse et polymorphe (23). Le pronostic est bon et les récurrences sont rares après résection chirurgicale complète.

Le cystadénome biliaire est bénin. Il touche le plus souvent la population féminine d'âge moyen. Il est associé à des douleurs abdominales et/ou une sensation de masse dans plus de 50 % des cas. Bien que bénin, le cystadénome biliaire présente un fort potentiel de récurrence et de transformation en cystadénocarcinome biliaire (20 à 30 % des cas) (Figure 5) (23). Le cystadénocarcinome biliaire est encore plus rare que le cystadénome biliaire et se développe sur une période de 10 à 20 ans (12). Il est de meilleur pronostic que les autres tumeurs malignes primitives du foie. Le diagnostic différentiel entre le cystadénome biliaire et le cystadénocarcinome biliaire reste difficile. Cette distinction est rendue possible uniquement par l'analyse histologique après résection chirurgicale. En effet, la plupart des modalités d'imagerie ne permettent pas de les différencier (22-24).

Les néoplasies papillaires ductulaires biliaires sont des tumeurs biliaires formées par la dilatation kystique des ductules intrahépatiques avec dysplasie épithéliale et hypersécrétion mucineuse (25). Elles peuvent entraîner des cholangites récurrentes et des obstructions biliaires. Elles sont considérées comme des précurseurs

Figure 5. Imagerie par résonance magnétique de l'abdomen (temps T2, coupe frontale) : cystadénome mucineux du foie de 10 cm de grand diamètre, caractérisé par les cloisons présentes dans le kyste (flèche noire). L'analyse anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé un cystadénome mucineux en dysplasie de bas grade.



du cholangiocarcinome intrahépatique (25). En cas de LKH maligne ou pré-maligne, une résection chirurgicale oncologique est préconisée, allant d'une segmentectomie hépatique à une hépatectomie élargie, voire une duodéno-pancréatectomie céphalique pour les néoplasies ductulaires papillaires (26).

Les pseudo-kystes sur hématome intrahépatique ou sur biliome sont d'origine traumatique ou iatrogène sur chirurgie ou ponction (6, 27). Le diagnostic se base sur une histoire clinique évidente. Après avoir exclu un saignement actif, la prise en charge des hématomes se limite à un suivi iconographique afin d'écartier toutes complications (compression et surinfection). Pour le biliome, un drainage percutané, voire chirurgical, est le plus souvent nécessaire. Il existe, enfin, des LKH complexes infiniment plus rares : les kystes d'endométrieose (28), l'hamartome mésoenchymateux et le sarcome embryonnaire indifférencié (29).

CONCLUSION

Les LKH sont fréquentes et de nature bénigne dans la grande majorité des cas. Un diagnostic précoce avec une prise en charge thérapeutique adaptée sont importants dans les LKH de type complexe. Les différentes modalités d'imagerie vont permettre de poser un diagnostic précis. La plupart du temps, l'échographie et le scanner abdominal suffisent. L'IRM permet une mise au point complémentaire des LKH complexes, notamment en pré-opératoire. Les LKH simples asymptomatiques ne nécessitent pas de prise en charge particulière. En cas de symptômes, le type de traitement dépend de la nature des LKH et est essentiellement chirurgical.

BIBLIOGRAPHIE

- Marrero JA, Ahn J, Rajender Reddy K. ACG clinical guideline: the diagnosis and management of focal liver lesions. *Am J Gastroenterol* 2014;**109**:1328-47.
- Lantinga MA, Gevers TJ, Drenth JP. Evaluation of hepatic cystic lesions. *World J Gastroenterol* 2013;**19**:3543-54.
- Sanfelippo PM, Beahrs OH, Weiland LH. Cystic disease of the liver. *Ann Surg* 1974;**179**:922-5.
- Karam AR, Connolly C, Fulwadhva U, et al. Alcohol sclerosis of a giant liver cyst following failed deroofings. *J Radiol Case Rep* 2011;**5**:19-22.
- Lantinga MA, Geudens A, Gevers TJ, et al. Systematic review: the management of hepatic cyst infection. *Aliment Pharmacol Ther* 2015;**41**:253-61.
- Vachha B, Sun MR, Siewert B, et al. Cystic lesions of the liver. *AJR Am J Roentgenol* 2011;**196**:W355-66.
- Scherer K, Gupta N, Caine WP, Panda M. Differential diagnosis and management of a recurrent hepatic cyst: a case report and review of literature. *J Gen Intern Med* 2009;**24**:1161-5.
- Pakala T, Molina M, Wu GY. Hepatic echinococcal cysts: a review. *J Clin Transl Hepatol* 2016;**4**:39-46.
- Bakoyiannis A, Delis S, Triantopoulou C, et al. Rare cystic liver lesions: a diagnostic and managing challenge. *World J Gastroenterol* 2013;**19**:7603-19.
- Qian LJ, Zhu J, Zhuang ZG, et al. Spectrum of multilocular cystic hepatic lesions: CT and MR imaging findings with pathologic correlation. *Radiographics* 2013;**33**:1419-33.
- Hansen P, Bhojru S, Legha P, et al. Laparoscopic treatment of liver cysts. *J Gastrointest Surg* 1997;**1**:53-9.
- Wang C, Miao R, Liu H, et al. Intrahepatic biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: an experience of 30 cases. *Dig Liver Dis* 2012;**44**:426-31.
- Bernts LHP, Echtermach SG, Kievit W, et al. Clinical response after laparoscopic fenestration of symptomatic hepatic cysts: a systematic review and meta-analysis. *Surg Endosc* 2019;**33**:691-704.
- Gevers TJ, Drenth JP. Somatostatin analogues for treatment of polycystic liver disease. *Curr Opin Gastroenterol* 2011;**27**:294-300.
- Wen H, Vuitton L, Tuxun T, et al. Echinococcosis: Advances in the 21st Century. *Clin Microbiol Rev* 2019;**32**:e00075-18.
- Halleux D, Jurien I, Delwaide J, et al. Prise en charge multidisciplinaire d'une volumineuse hydatidose hépatique. *Rev Med Liege* 2018;**73**:65-71.
- WHO/PAHO/UNESCO report. A consultation with experts on amebiasis. Mexico City, Mexico 28-29 January, 1997. *Epidemiol Bull* 1997;**18**:13-4.
- Petri, WA Jr, Haque R, et al. Estimating the impact of amebiasis on health. *Parasitol Today* 2000;**16**:320-21.
- Vallois D, Epelboin L, Touafek F, et al. Amebic liver abscess diagnosed by polymerase chain reaction in 14 returning travelers. *Am J Trop Med Hyg* 2012;**87**:1041-5.
- Lantinga MA, Geudens A, Gevers TJ, et al. Systematic review: the management of hepatic cyst infection. *Aliment Pharmacol Ther* 2015;**41**:253-61.
- Wang C, Miao R, Liu H, et al. Intrahepatic biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma: an experience of 30 cases. *Dig Liver Dis* 2012;**44**:426-31.
- Dong Y, Wang WP, Mao F, et al. Contrast enhanced ultrasound features of hepatic cystadenoma and hepatic cystadenocarcinoma. *Scand J Gastroenterol* 2017;**52**:365-72.
- Van Seventer I, Verheij J, Phoa S, et al. A cystic, septated lesion in the liver with unusual diagnosis. *BMJ Case Rep* 2014;**2014**.
- Corvino A, Catalano O, Setola S, et al. Contrast-enhanced ultrasound in the characterization of complex cystic focal liver lesions. *Ultrasound Med Biol* 2015;**41**:1301-10.
- Xu HX, Lu MD, Liu LN, et al. Imaging features of intrahepatic biliary cystadenoma and cystadenocarcinoma on B-mode and contrast-enhanced ultrasound. *Ultraschall Med* 2012;**33**:E241-9.
- Pitchaimuthu M, Duxbury M. Cystic lesions of the liver - a review. *Curr Probl Surg* 2017;**54**:514-42.
- Poddar U, Chawla Y, Dilawari JB, et al. Post-biopsy liver cyst: a rare complication of liver biopsy. *J Gastroenterol Hepatol* 1999;**14**:97-9.
- Hsu M, Terris B, Wu TT, et al. Endometrial cysts within the liver: a rare entity and its differential diagnosis with mucinous cystic neoplasms of the liver. *Hum Pathol* 2014;**45**:761-77.
- Boukettaya W, Toumi N, Khanfir A, et al. Présentation insolite d'un sarcome embryonnaire indifférencié du foie : à propos d'un cas. *J Afr Hépatol Gastroenterol* 2014 **8**:97-9.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Pr. O. Detry, Service de Chirurgie abdominale et Transplantation, CHU Liège, Belgique.
Email : olivier.detry@chuliege.be