

« Colopathie Fonctionnelle », piège diagnostique...

MC MORAND
Médecine Interne- HIA Robert Picqué

Février 2009

Madame M., 48 ans.

Admission au service des Urgences, HIA Robert Picqué, juillet 2008, en soirée : « **Syndrome douloureux abdominal** » modéré depuis deux mois..., dyspepsie...

TERRAIN - ANTECEDENTS

Nationalité bulgare : « conditions de vie précaires » —> **peuple ROM**

Mariée, deux enfants

Absence d'antécédents notables, médicaux ou chirurgicaux

Absence d'habitudes toxiques ou thérapeutiques...

Absence de contraception

Absence de terrain atopique

Animaux domestiques : **chiens / Promiscuité**

ANAMNESE

- **Douleurs Abdominales** diffuses, avec prédominance à l'**Hypochondre droit**, peu intenses (EVA :1 à 3/10) intermittentes, d'évolution subaigüe : deux mois.
- Absence d'état nauséux
- Absence de troubles du Transit
- **Toux sèche récente...**
- Absence de dyspnée
- Apyrexie
- Etat général conservé

EXAMEN CLINIQUE

- Abdomen Souple...
- Absence de Tableau chirurgical
- Absence de Syndrome Tumoral « Clinique » : absence d'hépatomégalie
- Discrètes hépatalgies à la palpation. Absence d'Ictère
- Cadre colique sensible; météorisme modeste
- Touchers pelviens : normaux
- Examens urologique, gynécologique : normaux; bandelette urinaire sans anomalie
- Examen cardio-vasculaire, respiratoire, cutanéomuqueux et général sans particularités
- **ECG** : normal

BIOLOGIE

- NFS plaquettes : « **Eosinophilie** » modérément **augmentée = 572/mm³**
- Absence de syndrome inflammatoire
- Bilan hépatique normal : ni cytolyse, ni cholestase.
- Bilan métabolique, glycémie..., bilan phosphocalcique : normalité
- Ionogramme sanguin, fonction rénale : normalité.
- Test de grossesse plasmatique : négatif.

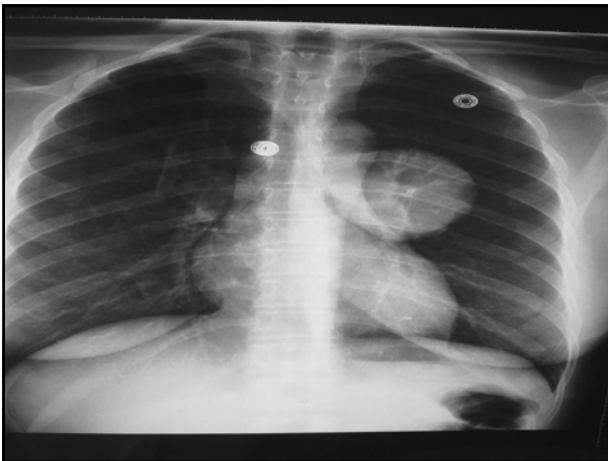
DIAGNOSTIC

- « Présentation en service d'urgence illégitime? »
- Colopathie fonctionnelle ?
- Colique Hépatique ?
- Enquête étiologique / « **Hyper éosinophilie modérée** »?

↓
Helminthiase Intestinale ?
Explorations, sans urgence...?

BILAN RADIOLOGIQUE

- **ASP :**
 - Normalité
 - Stase stercorale coeco-colique
 - aérogrêlie
- **Radiographie Pulmonaire** (absence de cliché de profil) :
 - Masse globalement arrondie développée au sein du parenchyme pulmonaire, en regard du **segment apical** du lobe **inférieur gauche**, ou, peut-être, aux dépens du **Médiastin postérieur gauche**.
 - Absence de lésion pleuro-parenchymateuse évolutive
 - Absence d'adénomégalie



DIAGNOSTIC

Scanner thoraco-abdominal (IV produit de contraste)

- Thorax :
 - **image kystique**, arrondie, 7 cm de diamètre.
 - Segment apical du lobe inférieur gauche.
 - Paroi de 3 mm, régulière
 - Absence d'air au sein du kyste
- Etage sous-diaphragmatique :
 - **Image kystique du foie droit**, ovulaire : 115 X 90 X 105 mm
 - « **Membrane flottante** » en son sein
 - Irrégularité des contours
 - Dilatation des voies biliaires intra-hépatiques du segment VI
- Absence d'autre anomalie : rate, reins, surrénales, pancréas
- Fibromyome utérin
- Absence de lésion osseuse...

Kyste hydatique pulmonaire



Kyste hydatique hépatique



DIAGNOSTIC / ASPECT RADIOLOGIQUE

- **Hydatidose**
- Echinococcose alvéolaire (« **Taenia du Renard** »)
- « Cystadénome Mucineux géant » (Tumeur épithéliale bénigne à paroi fine)...

DIAGNOSTIC SEROLOGIQUE

« Echinococcus Granulosus »

- **Sérologies Hydatidose :**
 - Technique Hémagglutination : 160 (seuil de positivité)
 - Technique Elisa : 1,9 (> 0,5)

Western-blot / « **Echinococcoses** »

← Profil en faveur d'une **Hydatidose: Echinococcus Granulosus**

CONCLUSION DIAGNOSTIQUE

- **Hydatidose**
- Epidémiologie / Conditions de vie / « Promiscuité Animale ».
 - Chiens, Moutons
- Cycle naturel / hydatidose
- **Localisation double anatomique**
 - **Kyste hydatique hépatique** de type I de GHARBI
 - **Kyste pulmonaire** de type II de GHARBI

traitement

- Traitement **Médical préalable, antihelminthique : Eskazole* (famille des BENZIMIDAZOLES) 800 mg/jour/28 jours**
- Traitement chirurgical : « **Réssection du dôme saillant hépatique** » :
 - « Kyste unique, volumineux au contact des pédicules portaux droits et refoulant la veine sus-hépatique droite
 - Ponction du kyste / cœlioscopie : instillation de 50 ml de sérum salé hypertonique à 30 %
 - Aspiration de l'Intégralité du kyste et lavage de cavité résiduelle par du sérum salé hypertonique
 - Résection du dôme saillant. Hémostase
 - Cholécystectomie rétrograde.
 - Traitement d'une petite fistule biliaire
- Examen **anatomopathologique** : aspect compatible avec le diagnostic de **kyste hydatique remanié et détruit par la fibrose**. Absence d'agent pathogène parasitaire visible...
- Traitement Médical **post-chirurgical** : Eskazole 800 mg/jour/28 jours
- Programmation de geste chirurgical second **thoracique / résection de kyste hydatique de l'Apex pulmonaire droit**

KYSTE HYDATIQUE : HYDATIDOSE

La maladie humaine est liée à la forme **LARVAIRE d'Echinococcus Granulosus**, petit Ténia de quelques millimètres

Anthropozoonose parasitaire cosmopolite.

Nombreuses « sous-espèces »

Hôtes définitifs habituels :

chiens domestiques ou sauvages

chacals

hyènes

lions (Afrique de l'EST)

Hôtes Intermédiaires : mammifères **domestiques** ou **sauvages**

Ovins

Bovins

Porcins

Camélidés

Phacochères

Antilopes

Gnous

Zèbres...

GEOGRAPHIE

- « **Cosmopolite** »
- Essentiellement, Régions **d'élevage de Moutons** :
 - Amérique du Sud, Australie, Nouvelle-Zélande...
 - Maghreb
 - Pourtour Méditerranéen...
 - Afrique Noire, surtout de l'Est...
 - Asie Mineure... Inde, Indochine, Chine, Japon
- **En France**, diagnostic concernant surtout des personnes originaires de zones d'endémie, principalement **le Maghreb**... très rarement le voyageur...

ECHINOCOCCUS GRANULOSUS

- Petit Ténia, vivant dans l'Intestin Grêle du **chien**
- **Cycle naturel** :
 - le chien dissémine les œufs de ce Ténia par ses déjections, souillant les **pâturages** des herbivores, principalement les **Moutons**, lesquels ingèrent les œufs → **Maladie**.
 - **Les viscères contaminés du Mouton** sont consommés par les chiens...
- **Contamination Humaine par ingestion des œufs** :
 - Deux modes de contamination** :
 - * contact avec chien parasité / œuf sur pelage
 - * Consommation d'eau ou de légumes souillés par les déjections de chien
- **Facteurs favorisants** :
 - « Manque d'hygiène individuelle ou alimentaire »
 - Profession : bergers, éleveurs...
 - Abattages clandestins ou non contrôlés (possibles « cycles **urbains** »...)

CONTAMINATION HUMAINE

L'**œuf ingéré** va éclore dans l'estomac et libérer un **embryon**, lequel franchit la paroi intestinale, qui, via le **Systeme Porte**, l'emmène au niveau du **Foie** où il s'arrête dans près de la moitié des cas.

S'il franchit le filtre hépatique, il s'embolise au niveau du **Poumon**, ou beaucoup plus rarement, dans **n'importe quel autre organe** : « cœur, cerveau, OS... »

Au niveau du site d'embolisation, l'embryon se transforme **lentement en kyste hydatique** : (**six mois à un an**)

PHYSIOPATHOGENIE

- La larve de E. Granulosus est plus ou moins sphérique, entourée d'une cuticule
- La membrane prolifère tapisse la face interne
- Le contenu est **liquidien** dans les kystes jeunes
- Les vésicules filles détachées de la membrane prolifère peuvent combler presque totalement la cavité des kystes plus âgés
- Le kyste **comprime** les tissus avoisinants sans les envahir, sauf dans les localisations osseuses, où la larve s'étend dans de multiples directions, donnant un aspect multi-vésiculaire
- A long terme, une calcification de la paroi est possible...

DIAGNOSTIC CLINIQUE

- **Croissance très lente** des kystes : **1 cm / an**
- Longtemps asymptomatiques : découverte fortuite (Imagerie...)
- Selon la **localisation** :
 - **Hépatique** (50-60% des cas) :
 - Hépatomégalie, « syndrome tumoral » / Hypochondre droit
 - Syndrome compressif des voies biliaires, de veine cave inférieure, des vaisseaux portes...
 - Abscès du foie (surinfection)
 - Fistulisation → voies biliaires, angiocholite, plèvre...
 - Fissuration ou rupture de kyste: manifestations « allergiques » (urticair, choc anaphylactique), syndrome péritonéal, hydatidose secondaire multiple du péritoine
 - **Poumon** (30-40 % des cas) :
 - Toux, dyspnée, hémoptysie
 - Vomique : liquide eau de roche, salé, contenant des « peaux »
 - Surinfections...
 - Rate :
 - Douleurs hypochondre gauche, splénomégalie
 - Rein :
 - Syndrome Tumoral lombaire, Hématurie, « colique néphrétique »...
 - Cerveau :
 - Céphalées, HTIC, déficits neurologiques
 - Os (**forme grave extensive !**) :
 - Vertèbres (tassement, compression médullaire), os iliaque, membres, crâne, côtes, omoplate
 - Cœur, Orbite, Thyroïde, sein, musculaire, sous-cutanée...

IMAGERIE

- Radiographies : radiographie pulmonaire, ASP...
- Echographie
- Scanner
- IRM (kyste de petite taille)
- Kyste **hépatique**, souvent « unique, au lobe droit » → **classification de Gharbi (1985), selon échographie...**
- Possibles kystes multiples...
- Aspects divers :
 - Cloisonnement à l'intérieur du kyste
 - Image arrondie anéchogène à paroi plus ou moins mince, dédoublée ou non
 - Images hypo-échogènes, hyper-échogènes
- « Diagnostic morphologique » du kyste Hydatique Hépatique
- Classification / échographique abdominale, selon la classification de **GHARBI (1985)** :
 - Type I : image liquide pure
 - Type II : décollement total ou parcellaire des membranes
 - Type III : présence de vésicules endo-cavitaires (aspect en « nid d'abeille »)
 - Type IV : lésion focale solide
 - Type V : lésion calcifiée
- Opacités hydriques ou hydro-aériques **pulmonaires**...
- Tumeur liquidienne **cérébrale**, à coque fine, bien limitée, refoulant le cerveau...
- **Images osseuses** lytiques, multi-lacunaires, mal limitées...
Echographie → recherche d'atteinte des parties molles...

DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

- **Helminthiase** : **hyper éosinophilie sanguine ? Souvent, normalité**, hormis en cas de « **Fissuration du Kyste** »
- **Diagnostic Direct ?**
 - **Impasse parasitaire !**
 - Vomique / Hydatidose Pulmonaire : « Scolex, crochets »...
 - **Examen anatomopathologique** de la pièce opératoire...
- **Diagnostic : SEROLOGIES** quantitatives et qualitatives
 - **Association** de Techniques :
 - Immuno-enzymatiques
 - Immunofluorescence indirecte
 - Hémagglutination indirecte
 - Précipitation
 - **Western-Blot** : « diagnostic différentiel » / **Echinococcus Multilocularis**
 - Possible **négativité** / « Vieux » kystes calcifiés...

TRAITEMENTS

- **Traitement de base : exérèse chirurgicale** du kyste
 - Méthode radicale : **kystectomie totale**
 - Kysto-périkystectomie partielle
- **Ponction – Aspiration (PAIR) : sous Echographie**, avec injection d'un composé stérilisant et réaspiration...
- **Traitement médical : Albendazole** (Eskazole*)
 - Association au traitement chirurgical : **encadrer** le geste chirurgical ou le « drainage » : réduction de taille des kystes, stérilisation ou diminution de viabilité des parasites...
 - Traitement **médical seul** dans certaines situations de « kystes non opérables » : localisation multiples ou difficilement accessibles, terrain...
 - **Eskazole** comprimé à 400 mg : 800 mg/jour, cure de 28 jours. **Trois cures**, en moyenne, espacées de 2 à 4 semaines
 - Possible traitement « continu » au long cours... (surveillance du **bilan hépatique**)

EVOLUTION - SURVEILLANCE

- **Suivi Trimestriel, la « première année »**
 - Clinique
 - Echographique
 - Biologique : **hémogramme, sérologie**
- **« Cinétique sérologique »** après un traitement chirurgical radical
 - Titre stable ou baisse progressive
 - Une « réascension significative » : Evoquer une reprise évolutive
- Suivi semestriel, la « deuxième année »
- Suivi annuel...

PREVENTION

Endémie :

- Prévention **collective** : interrompre le « cycle naturel » :
 - Traitement régulier « anti-Tenia » des chiens
 - Contrôle des chiens errants
 - Elevage des ovins en **pâtures clôturées**, réduisant les contacts chiens / moutons
- Prévention **individuelle** : lavage des mains après contact avec les chiens
- Prophylaxie vaccinale des **Hôtes Intermédiaires** (chiens) : vaccin / génie génétique : en cours d'évaluation !

CONCLUSIONS

- **Kyste** hydatique
- **Croissance lente**
- **Formes frustrées** : discordance entre Syndrome clinique et syndrome lésionnel radiologique
- Pronostic vital
- Possibilités thérapeutiques réelles.