

Cours de Résidanat

Sujet : 36

Hydatidoses hépatiques et pulmonaires

Epidémiologie, Etiopathogénie, Diagnostic, Orientations thérapeutiques

OBJECTIFS :

1. Décrire les caractéristiques épidémiologiques de l'hydatidose pulmonaire et hépatique en Tunisie et dans le monde.
2. Expliquer le cycle du parasite *Echinococcus granulosus* et les modes d'infestation de l'homme.
3. Décrire l'aspect anatomo-pathologique du kyste hydatique au cours de ses différentes phases évolutives.
4. Décrire les différents tableaux radio-cliniques du kyste hydatique du poumon en fonction de ses stades évolutifs et de ses complications.
5. Planifier les examens complémentaires nécessaires au diagnostic et au bilan d'extension du kyste hydatique du poumon.
6. Discuter les principaux diagnostics différentiels en fonction des stades évolutifs du kyste hydatique du poumon.
7. Décrire le principe et les indications du traitement chirurgical du kyste hydatique pulmonaire en fonction de son stade évolutif.
8. Réunir les éléments cliniques et paracliniques du diagnostic positif du kyste hydatique dans sa localisation hépatique et dans ses différentes formes cliniques.
9. Décrire la segmentation tomодensitométrique du foie.
10. Préciser le rôle de la tomодensitométrie dans l'exploration d'une hydatidose hépatique.
11. Identifier les différents types de kystes hydatiques du foie selon la classification échographique de Gharbi
12. Décrire les principes du traitement chirurgical du kyste hydatique du foie et ses complications.
13. Décrire les moyens de prévention du kyste hydatique.

1- Introduction

L'hydatidose ou kyste hydatique (KH) est désignée dans la nomenclature actuelle sous le terme d'échinococcose kystique (EK), est une métacestodose provoquée par le développement chez l'homme et nombreux mammifères sauvages ou domestiques de la forme larvaire d'un petit tænia du chien: *Echinococcus (E.) granulosus*. C'est une parasitose cosmopolite fréquente surtout en zones d'élevage de type extensif (ovins surtout, bovins, caprins, camélidés...). En Tunisie, elle sévit selon un mode hyper-endémique et représente un problème majeur de santé publique à cause de sa prévalence élevée, de la gravité de ses complications et des pertes économiques importantes qu'elle engendre. Chez l'adulte, La localisation hépatique constitue la principale localisation (60%), suivie par la localisation pulmonaire, la plus fréquente du compartiment thoracique. Du fait de son évolution, la maladie hydatique peut être source d'accidents imprévisibles mettant parfois en jeu le pronostic vital du patient.

2- Epidémiologie

- La maladie hydatique est une zoonose qui sévit à l'état endémique dans les régions d'élevage ovin pastoral traditionnel (moutons gardés par des chiens).
- Les grands foyers mondiaux sont le bassin méditerranéen et particulièrement l'Afrique du Nord, l'Amérique du Sud, l'Australie, certaines régions de l'Afrique de l'Est (Kenya+++), l'Asie Centrale et la Chine du Nord.
- En Tunisie, elle représente un problème de santé publique ; elle y sévit sur un mode hyper-endémique. Les régions hyper-endémiques sont essentiellement Kasserine, Sidi Bouzid, Kairouan...

Chez l'homme: Son incidence chirurgicale annuelle est d'environ 12,6/100000 habitants. La prévalence sérologique et/ou échographique du portage asymptomatique varie selon les études et les régions de 1,5 à 4%.

- Les facteurs d'hyper-endémicité de l'hydatidose échinococcose kystique en Tunisie sont:
 - L'intensité d'élevage en milieu rural tunisien qui reste largement traditionnel malgré la modernisation
 - La densité du réservoir canin
 - La difficulté de ramassage des carcasses des ruminants décédés
 - L'abattage non contrôlé surtout en zone rurale
 - Le climat tempéré de la Tunisie, assez humide dans les zones d'élevage du Nord et du Centre.

- Les facteurs de risque sont: l'origine rurale avec notion de présence de moutons et de chiens dans l'entourage, certaines professions, telles que les ouvriers agricoles, les bergers, ...
- La localisation hépatique est la principale localisation (60% des cas), touchant essentiellement l'adulte jeune, avec un âge moyen de 40 ans, sans prédominance de genre.
- La localisation pulmonaire est la seconde localisation chez l'adulte (estimée entre 20 et 40%), et est la localisation prépondérante au niveau du thorax, avec une fréquence de 90%. C'est une maladie du sujet jeune de 10 à 30 ans, sans prédominance de genre. Chez l'enfant, elle représente la 1^{ère} localisation avec un taux variant entre 47 et 77%. Le kyste hydatique L'échinococcose kystique du poumon est associée dans 17 à 50% des cas à une autre localisation extra-pulmonaire (intrathoracique dans 2 à 5% des cas, ou hépatique dans 6 à 30% des cas).

3- Rappel parasitologique :

3-1- Agent pathogène

E. granulosus est un métazoaire hermaphrodite appartenant à l'embranchement des Plathelminthes, à la classe des Cestodes. Il se présente sous trois formes évolutives:

- Le ver adulte :

Il vit dans l'intestin grêle du chien, hôte définitif du parasite. C'est un petit ténia de 4 à 7 mm de longueur. Sa longévité est de 24 mois environ dans la paroi intestinale du chien. Il est constitué d'une tête, d'un cou et d'un corps (figure 1) :

- La tête ou le scolex représente l'organe de fixation ; elle est munie de 4 ventouses, d'un rostre saillant et d'une double couronne de crochets.
- Le corps ou strobile comprend 3 ou 4 anneaux ou segments ; le premier est non différencié, le deuxième est mature et le dernier appelé anneau germinatif (ou ovigère) contient les œufs (entre 400 et 800).

Sujet 36 : Hydatidoses kystiques hépatiques et pulmonaires

N° Validation : 2805202536

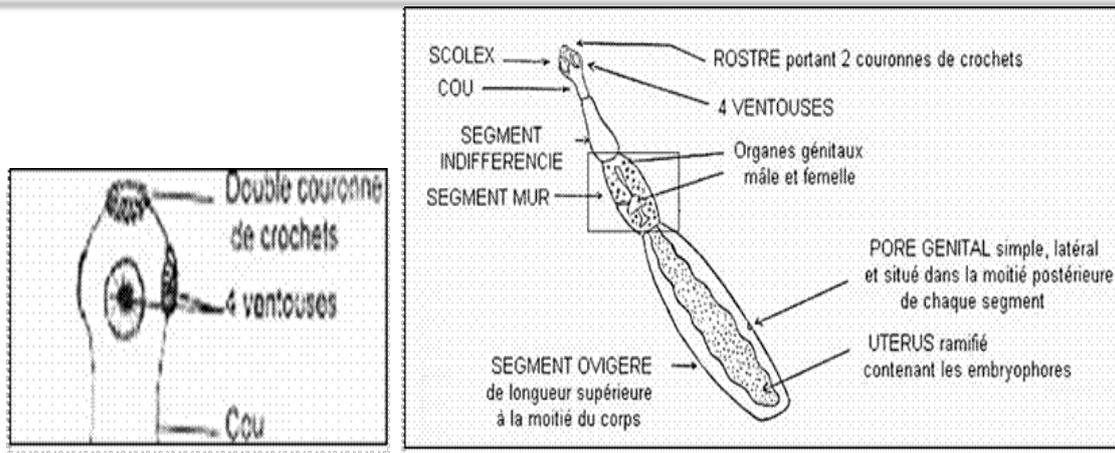


Figure 1 : Morphologie du stade adulte.

- Les œufs:

Ils mesurent 30 à 50 microns de diamètre ; ils sont entourés d'une coque externe très fragile et d'une coque interne, épaisse, striée, appelée embryophore, qui assure à l'œuf sa résistance dans le milieu extérieur. A l'intérieur, il y a l'embryon hexacanthé muni de trois paires de crochets (figure 2). La longévité des œufs est de 18 mois au moins sur le sol à une température entre +25°C et -25°C.

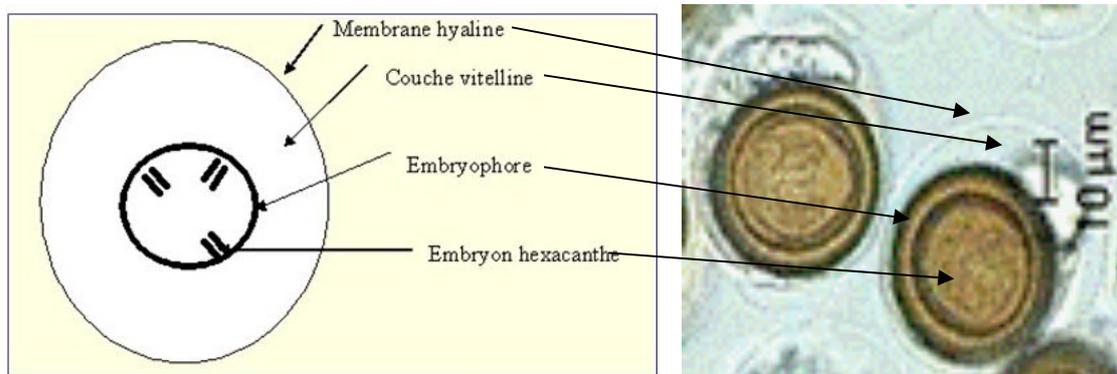


Figure 2: Morphologie des œufs.

- La forme larvaire ou kyste hydatique ou hydatide:

C'est une formation sphérique remplie de liquide hydatique, de taille variable (1 à 25 cm de diamètre) et qui se développe chez les hôtes intermédiaires représentés par les herbivores, les omnivores et l'homme. Elle peut être unique ou multiple. Elle contient entre autres des protoscolex dont la longévité dans le milieu extérieur varie entre quelques heures et quelques jours.

3-2- Cycle naturel du kyste hydatique de l'échinococcose kystique :

- *E. granulosus* est un parasite hétérozoïque dont le cycle fait intervenir (figure 3) :
 - un hôte définitif qui abrite le parasite adulte et est représenté par le chien et certains canidés sauvages (chacal, loup, renard),
 - un hôte intermédiaire qui abrite la forme larvaire et est représenté essentiellement par les herbivores (ovins, bovins, caprins, camélidés, herbivores sauvages) et principalement le mouton.
- L'homme n'est qu'une impasse parasitaire qui prend accidentellement la place de l'hôte intermédiaire et qui ne permet pas au cycle parasitaire de se continuer, les viscères humains n'étant pas accessibles aux chiens. A noter qu'au Turkana (Nord Est du Kenya), le cycle peut y être bouclé car leurs cadavres humains ne sont pas enterrés exposant leurs corps, et donc les éventuels viscères infectés, aux canidés sauvages.

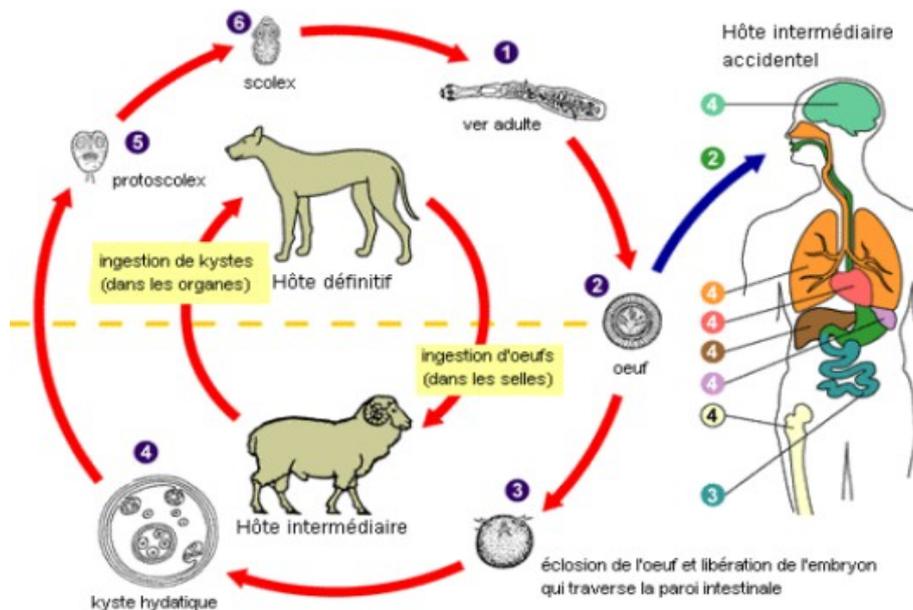


Figure 3 : Cycle de l'Echinococcus granulosus.

- Dans la nature, le cycle se déroule comme suit :

Le dernier anneau du ténia échinocoque, arrivé à la maturité, est éliminé avec les déjections du chien. Les œufs éparpillés dans les pâturages sont ingérés par les herbivores en broutant l'herbe souillée. Le chien se contamine en ingérant des viscères d'herbivores contenant des kystes. Chaque protoscolex ingéré donnera naissance, dans le tube digestif du chien, à un ver adulte. A maturité, l'anneau germinatif est éliminé dans les déjections du chien.

- L'homme est un hôte intermédiaire accidentel. Sa contamination se fait TOUJOURS par voie orale après ingestion d'œufs d'*E. granulosus*; elle est donc favorisée par une mauvaise hygiène alimentaire et a lieu généralement dans l'enfance: âge des mains sales, des promenades à 4 pattes, des jeux avec les chiens. L'origine de cette contamination peut être multiple:
 - le contact avec des chiens parasités (caresses, léchage)
 - l'ingestion de crudités souillées par les déjections de chiens et insuffisamment lavées
 - l'ingestion d'une eau contaminée par les déjections de chiens (puits, ...)
 - le contact avec un sol souillé par les déjections de chiens (agriculteurs, enfants)
 - au laboratoire (personnes travaillant sur les intestins ou les déjections de chiens).
- Une fois ingérés, les œufs vont perdre leurs coques sous l'action du suc gastrique, libérant ainsi des embryons hexacanthés, qui, grâce à leurs crochets, peuvent traverser activement la paroi intestinale, s'engager dans les capillaires mésentériques et passer dans la circulation veineuse, pour rejoindre la circulation systémique par l'une des trois voies suivantes (figure 4) :
 - La voie lymphatique qui fait cheminer directement les embryons dans la circulation cave, puis pulmonaire par le biais du canal thoracique. Ce mode de migration explique la grande fréquence de la localisation pulmonaire isolée du kyste hydatique de l'échinococcose kystique chez l'enfant.
 - La voie cave qui est une voie accessoire permettant aux embryons d'emprunter les shunts porto-caves physiologiques pour rejoindre la circulation pulmonaire sans traverser le filtre hépatique.
 - La voie portale qui constitue la voie principale en emportant les embryons jusqu'au foie par le système porte. Dans 60 % des cas, ils s'y trouvent retenus par le réseau capillaire intra-hépatique.
- Les 40% des embryons qui franchissent le filtre hépatique, passent à travers les veines sus-hépatiques dans le système cave, puis à travers le cœur droit et les artères pulmonaires, pour arriver aux poumons. A ce niveau, ils se trouvent bloqués par le réseau capillaire pulmonaire dans 75% des cas. Ainsi au niveau pulmonaire, la greffe parasitaire est :
 - Souvent primitive : artères pulmonaires, circulation systémique ou le canal thoracique
 - Rarement secondaire :

- Par voie bronchogénique : suite à la rupture intra-bronchique d'un kyste pulmonaire
 - Par voie hématogène : rupture d'un kyste du cœur droit ou intra-cave d'un kyste hydatique d'une échinococcose kystique du foie.
- Les embryons qui arrivent à passer le filtre pulmonaire, sont acheminés par les veines pulmonaires dans le cœur gauche, puis vers l'aorte et vont rejoindre la grande circulation, pour se fixer au niveau de n'importe quel organe.

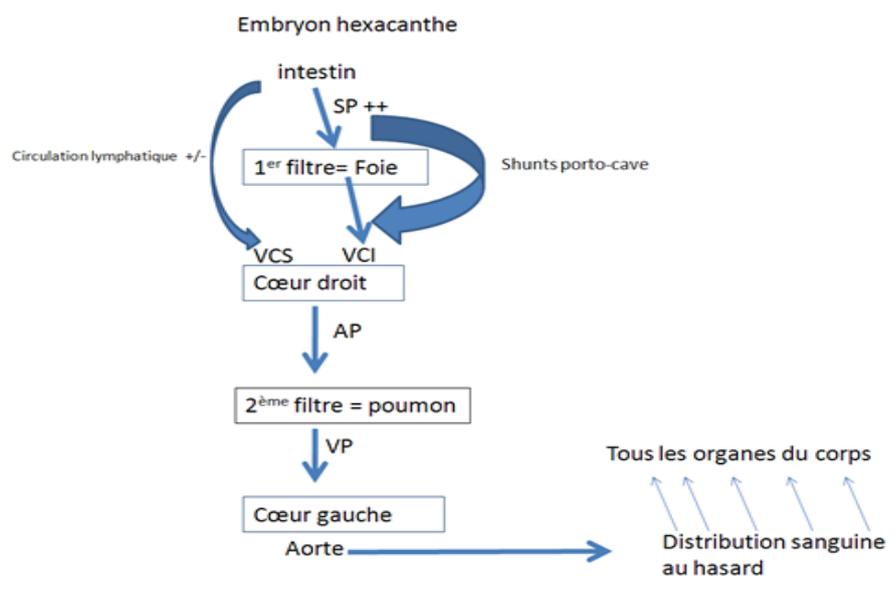


Figure 4: Voies empruntées par l'embryon d'*Echinococcus granulosus*

- Une fois fixé dans l'organe (foie, poumon,...), l'embryon est soit entouré par un granulome inflammatoire et détruit, soit il évolue vers un kyste. Dans ce cas, la vésiculisation se fait très rapidement: l'embryon perd ses crochets, s'entoure de mononucléaires, devient une masse protoplasmique pourvue de noyaux, qui se vacuolise et grossit lentement. A un an, il devient fertile contenant des protoscolex.

4- Aspect anatomo-pathologique du kyste hydatique de l'échinococcose kystique

La larve hydatique est composée de l'extérieur vers l'intérieur de (figure 5) :

- **L'adventice** La couche adventitielle (anciennement appelée adventice) qui entoure et limite le parasite. Il s'agit, en fait, d'une coque fibro-conjonctive renfermant des néo-vaisseaux et correspondant à une réaction granulo-scléreuse de l'hôte avec vascularisation très riche. Elle n'appartient donc pas au parasite. C'est une zone de clivage chirurgical et finit à la longue par se calcifier. Son épaisseur varie d'un organe à l'autre; elle est peu développée au niveau du parenchyme pulmonaire

et inexistante au niveau de l'os.

- ~~La cuticule ou membrane lamellaire~~ La couche stratifiée (anciennement appelée cuticule) qui est stratifiée, anhiste, hyaline, très résistante, de couleur "blanc d'œuf cuit". Elle permet des échanges entre le parasite et l'hôte par des phénomènes d'osmose : elle est imperméable aux bactéries et aux macromolécules, mais laisse filtrer les éléments minéraux et organiques dans les deux sens. Elle devient par contre facilement clivable ~~du périkyste~~ de la couche adventitielle dès que la pression intra-kystique diminue.
- ~~La membrane proligère ou germinative~~ La couche germinale (anciennement appelée membrane proligère) : qui est la membrane interne, syncytiale, fertile, riche en noyaux. Elle joue un rôle majeur dans la régulation des échanges et de la croissance du kyste. Elle est responsable de la pérennisation de l'espèce. Elle constitue l'élément noble du parasite qui donne naissance à la ~~cuticule~~ couche stratifiée, au liquide hydatique et aux vésicules proligères par bourgeonnement.
- Le liquide hydatique : normalement limpide, aseptique, avec un pH neutre, eau de roche et très riche en protoscolex ($400.000/cm^3$), il remplit la cavité du kyste et met sa paroi sous tension. Il est constitué de produits de l'hôte dialysés à travers la ~~cuticule~~ la couche stratifiée et de produits du métabolisme du parasite, d'où ses grandes propriétés antigéniques. Il présente une activité immunogène utilisée pour faire le sérodiagnostic, et une activité toxique pouvant être à l'origine d'une hyperéosinophilie, et même de réactions allergiques, et anaphylactiques.
- Le sable hydatique est l'ensemble des éléments parasitaires baignant dans le liquide hydatique, obtenu après décantation. Il comporte:
 - des protoscolex,
 - des crochets libres,
 - des vésicules proligères ou capsules proligères, qui naissent par bourgeonnement de la ~~membrane proligère~~ couche germinale. Le bourgeon se vésiculise, et donne à son tour 10 à 30 protoscolex,
 - des vésicules filles endogènes, quand le kyste est âgé, ~~issues qui naissent par bourgeonnement de la membrane proligère~~ ou de la transformation vésiculeuse de protoscolex détachés à l'intérieur du kyste et reproduisant la structure de l'hydatide mère,
 - des vésicules filles exogènes, quand le kyste est vieux, formées à partir de ~~fragments de membrane proligère~~ la couche germinale insinués dans l'épaisseur de la ~~cuticule~~ couche stratifiée pour se développer à l'extérieur du kyste initial.

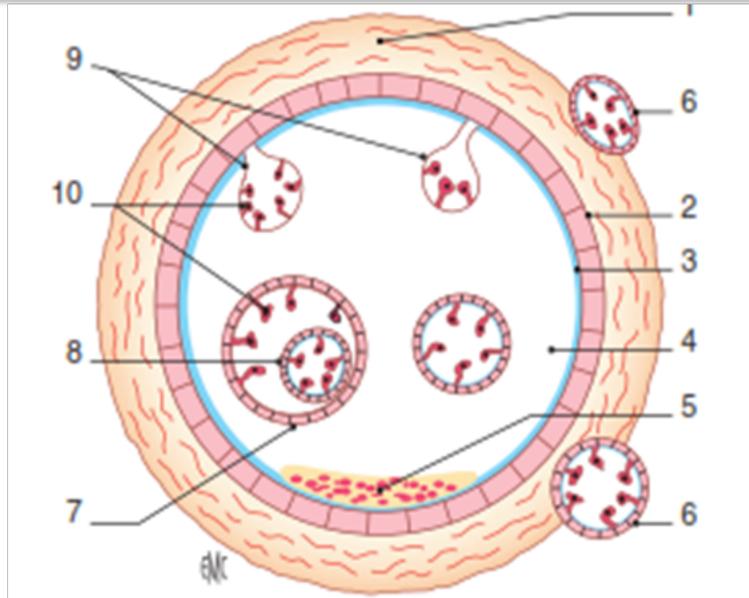


Figure 5 : Structure anatomo-pathologique de l'hydatide.

1 : adventice ou péricyste épais ; 2 : cuticule ; 3 : membrane prolifère ;

4 : Couche adventitielle ; 5 : Couche stratifiée ; 6 : Couche germinale ;

7 : Vésicule fille endogène (kyste fille) ; 8 : Vésicule petite fille ; 9 : Vésicule capsule prolifère ;
10 : Protoscolex

1. Au niveau pulmonaire :

L'hydatide s'accroît dans le sens de la moindre résistance et reste sphérique tant qu'elle est profonde et confrontée à des résistances homogènes. Face à un obstacle, elle peut devenir ovale, réniforme, piriforme.

En augmentant de taille, en contact des bronches et des vaisseaux pulmonaires, elle expose à plusieurs risques comme :

- La compression bronchique avec risque d'atélectasies,
- La nécrose ischémique avec érosion de la paroi bronchique exposant aux fistules et aux complications avec dommages infectieux et inflammatoires pouvant évoluer vers la fibrose mutilante et les bronchectasies,
- La rupture: pouvant être selon le siège du kyste:
 - Dans la bronche (spontanément ou traumatisme): 72-87% des cas
 - Dans la plèvre: dans 2 à 10% des cas
 - Dans un gros tronc veineux ou dans le péricarde.

L'aspect multi-vésiculaire est rarement observé au niveau du poumon, de même que les calcifications.

2. Au niveau hépatique :

La croissance du kyste et l'augmentation de sa taille pouvant atteindre 15 à 20 cm de diamètre entraînent différentes perturbations au niveau des structures adjacentes (hépatocytes, vaisseaux, voies biliaires intra-hépatiques, ...) et des modifications de la structure du kyste lui-même. La vitesse de croissance du kyste est variable d'un patient à un autre et les différentes perturbations anatomopathologiques vont en dépendre. On distingue schématiquement deux étapes :

2.1. Stade de début de la maladie :

Quand le kyste est jeune, l'hydatide est une sphère remplie de liquide hydatique délimitée par les ~~2 membranes~~ **3 couches** : **la cuticule et la membrane proligère**, **la couche stratifiée** et **la couche germinale**. ~~L'adventice~~ **La couche adventitielle** qui résulte de l'écrasement du parenchyme hépatique par la croissance du kyste, est, à ce stade, fine (<3mm), souple, permettant les échanges nutritifs du kyste à travers les vaisseaux intrahépatiques adjacents.

2.2. Stade avancé de la maladie :

Le kyste adulte est le siège de plusieurs perturbations liées à l'augmentation de la taille de l'hydatide. Cette croissance va souvent aboutir à la formation **d'un dôme saillant** à la surface du foie. ~~Des modifications de la structure du kyste sont observées. Le périkyste s'épaissit (>ou = 3mm), et devient scléreux imperméable aux échanges osmotiques et aux apports nutritifs de l'hydatide. L'hydatide va souffrir ; la membrane proligère couche germinale peut se détacher. Les scolex vont se vacuoliser formant alors les vésicules filles (kyste fille). Ces dernières peuvent être sur la face interne de la membrane proligère couche germinale : vésicules endogènes ou endokystiques ou sur sa face externe : vésicules exogènes ou exokystiques.~~

La couche germinale du kyste développe des excroissances en forme de doigts de gant. La paroi du kyste se referme à la base de chaque excroissance, qui reste accolée à la paroi. Ces vésicules peuvent se détacher, donnant ainsi naissance à de nouvelles vésicules filles (kystes filles). Au fur et à mesure de la croissance, la couche adventitielle s'épaissit (≥ 3 mm) et devient scléreuse, perdant sa perméabilité aux échanges osmotiques et aux apports nutritifs nécessaires à l'hydatide. Il en résulte une souffrance du kyste → la couche germinale peut se détacher et les protoscolex se vacuolisent, formant également des vésicules filles, par un autre mécanisme.

Ces vésicules filles (kystes filles) peuvent se former :

- Sur la face interne de la membrane proligère : on parle alors de vésicules endogènes ou endo kystiques ;
- Ou sur la face externe : ce sont les vésicules exogènes ou exo kystiques.

2.3. Stade plus avancé :

Le kyste vieillit et le liquide hydatique diminue de quantité. Les ~~vésicules~~ kystes filles seront détruites ; la ~~membrane prolifère~~ couche germinale s'effrite, le contenu du kyste devient alors mastic. Au fur et à mesure que le ~~péri-kyste~~ la couche adventitielle s'épaissit, il peut se calcifier. La calcification totale du kyste aboutit rarement à son involution qui survient dans près de 15% des cas. Les retentissements sur les structures de voisinage sont à type de complications d'ordre mécanique secondaires à l'augmentation de la taille du kyste dans un organe plein qui renferme des vaisseaux et des canaux biliaires. Ces complications surviennent dans 15 à 40% des cas et dépendent du siège du kyste au niveau du parenchyme hépatique. Elles sont de deux types :

2.3.1. Compression : des voies biliaires, des veines sus hépatiques, de la veine porte, de la veine cave inférieure.

2.3.2. Rupture ou ouverture :

2.3.2.1. Dans les voies biliaires : complication la plus fréquente

- Quand l'ouverture de petite taille < 5mm : fissuration puis passage de bile infectée dans le kyste d'où infection du kyste
- Quand l'ouverture est \geq 5mm : passage de matériel hydatique dans les voies biliaires d'où angiocholite hydatique aiguë.

2.3.2.2. Dans le thorax : pleurésie hydatique, vomique hydatique si la rupture est dans les bronches

2.3.2.3. Dans la cavité péritonéale : hydatidose échinococcose kystique péritonéale

2.3.2.4. Dans les vaisseaux : choc anaphylactique, embolies hydatiques

2.3.2.5. Dans un organe creux : estomac, duodénum...

2.3.2.6. Au niveau de la peau : exceptionnelle.

I- Kyste Hydatique Echinococcose kystique Pulmonaire (KHP) (EKP)

1. Physiopathologie :

- La localisation pulmonaire peut être :
 - **Primaire:** Résultant de la migration et de la fixation dans un organe donné d'un embryon hexacanthé libéré à partir d'un œuf ingéré par l'hôte. L'embryon hexacanthé, libéré dans le tube digestif, traverse la paroi intestinale. Il gagne le foie par le système porte, passe le premier filtre hépatique, puis s'arrête dans le deuxième filtre pulmonaire. Il s'y développe lentement et devient un kyste hydatique échinococcose kystique.
 - **Secondaire:** Résultant de l'essaimage chez l'hôte des éléments hydatiques fertiles (scolex, vésicules filles) libérés à partir d'un kyste primitif. Elle peut être soit :

- **Hydatidose Echinococcose kystique** secondaire par rupture directe (dans une séreuse ou un organe)
- **Hydatidose Echinococcose kystique** secondaire embolique (rupture dans un vaisseau)
- **Hydatidose Echinococcose kystique** secondaire bronchogénique (ensemencement endobronchique)
- **Le kyste hydatique L'échinococcose kystique** pulmonaire est unique dans la majorité des cas. **H Elle** est parfois **bilatérale**, rarement multiple.
- Au cours de son évolution, en augmentant de volume, le liquide hydatique se trouve sous tension. L'hydatide, en se développant, entre au contact avec les bronches, érode leurs parois et induit l'apparition de fistules broncho-kystiques au niveau adventiciel. Le passage d'air à travers ces fistules va provoquer une diminution de la tension intra-kystique. L'hydatide se décolle de **l'adventice la couche adventitielle** et la fistulisation aboutit fatalement à l'infection de l'espace périkystique, puis inéluctablement à la rupture de l'hydatide:
 - Dans les bronches, si le kyste est central (éventualité la plus fréquente: 72 à 87%).
 - L'évacuation peut être totale dans une grosse bronche, surtout si l'hydatide est petite et univésiculaire.
 - Beaucoup plus souvent, l'évacuation est partielle avec séquestration de la membrane hydatique (ou d'un fragment de membrane) dans la cavité kystique ou dans une bronche. Cette rétention peut être la source de complications broncho-pulmonaires: atélectasie, bronchectasie, pneumonie, suppuration broncho-pulmonaire chronique.
 - Dans la cavité pleurale, si le kyste est périphérique (2,4 à 10,4%), il peut s'agir :
 - d'une rupture isolée de **l'adventice la couche adventitielle**, dans de rares cas, avec déversement de l'hydatide intacte dans la cavité pleurale donnant lieu à une entité exceptionnelle appelée l'**hydatidose échinococcose kystique** pleurale primitive hétérotopique,
 - d'une rupture complète de toute la paroi du kyste (~~périkyste et hydatide~~), provoquant selon les cas, un hydatidothorax, une pleurésie hydatique ou une **hydatidose échinococcose kystique** pleurale secondaire, suite à l'ensemencement des éléments fertiles dans la cavité pleurale,
 - La rupture dans le péricarde est exceptionnelle.
 - La rupture dans un tronc vasculaire peut entraîner une hémoptysie foudroyante avec un état de choc hémorragique.

2. Aspects radio-cliniques :

2.1. **KHEK non compliquée ou simple (kyste fermé) :**

2.1.1. Signes fonctionnels :

Généralement asymptomatique, la découverte est souvent fortuite. Des signes fonctionnels

sont parfois rapportés et sont non spécifiques. Il s'agit le plus souvent de :

- Douleur thoracique sourde en cas de kyste périphérique,
- Toux sèche, tenace et quinteuse.
- Dyspnée dans les kystes géants de l'enfant ou les kystes multiples.

2.1.2. Examen physique:

Il est normal dans la plupart des cas. Un syndrome d'épanchement liquidien est parfois retrouvé dans les kystes volumineux.

2.1.3. Imagerie thoracique:

- La radiographie du thorax: Dans sa forme non compliquée, le KHP L'EKP paraît à la radiographie sous forme d'une opacité ronde, homogène, à limites nettes réalisant un aspect en « boulet de canon ». Cette opacité peut parfois être piriforme (en poire), réniforme (en lentille) ou ovalaire avec signe de Nemenoff: allongement inspiratoire et élargissement expiratoire. L'opacité est souvent unique, mais peut être multiple (figure 6).
- En cas de kyste de grande taille, la compression est responsable d'un refoulement du médiastin, de la coupole diaphragmatique ou des bronches entraînant un trouble ventilatoire ou des manifestations inflammatoires parenchymateuses irréversibles.

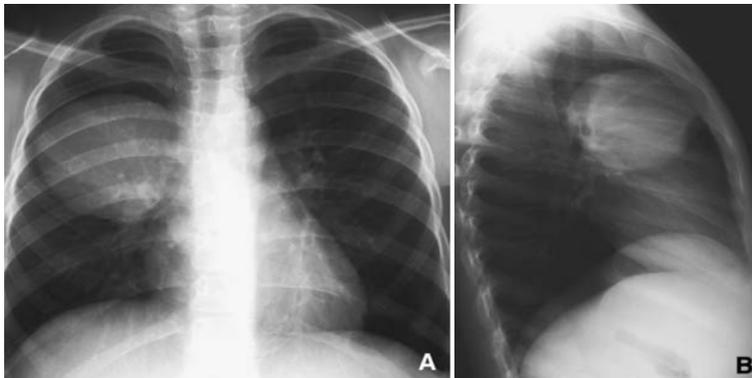


Figure 6 : Radiographie thoracique de face (A) et de profil (B): Opacité de tonalité hydrique homogène bien limitée, réalisant l'aspect en boulet de canon, localisée au niveau du lobe supérieur droit en rapport avec un KH une EK non compliqué.

- L'échographie thoracique : Elle est pratiquée en cas de kyste périphérique. Elle montre une formation liquidienne avec renforcement des échos postérieurs, correspondant à la membrane. L'aspect de double contour est pathognomonique de l'échinococcose kystique: le contour interne correspond à l'hydatide et le contour externe au périkyste la couche adventitielle (figure 7).



Figure 7a :
Echographie
thoracique par voie
sous-costale : Kyste
hydatidique
univésiculaire
de l'apex pulmonaire (EKP)

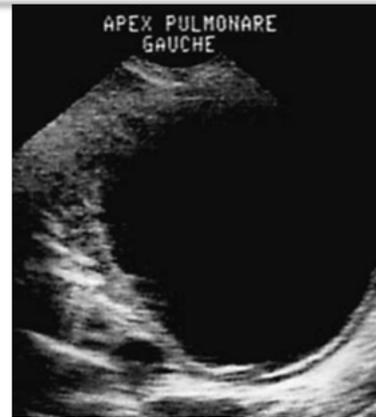


Figure 7 :
Echographie
thoracique par voie
sous-claviculaire:
Kyste hydatidique
EKP univésiculaire
de l'apex pulmonaire
gauche présentant un
décollement
membranaire un
aspect de double

- Le scanner thoracique: il n'est pas de pratique courante pour le diagnostic des kystes hydatiques des échinococcoses kystiques non compliquées dans les pays endémiques. Elle se traduit par une masse de densité liquidienne à paroi régulière de 2 à 10 mm d'épaisseur. Après injection du produit de contraste, l'hydatide reste inchangée alors que le péri-kyste la couche adventitielle peut accuser un gain de densité (figure 8).

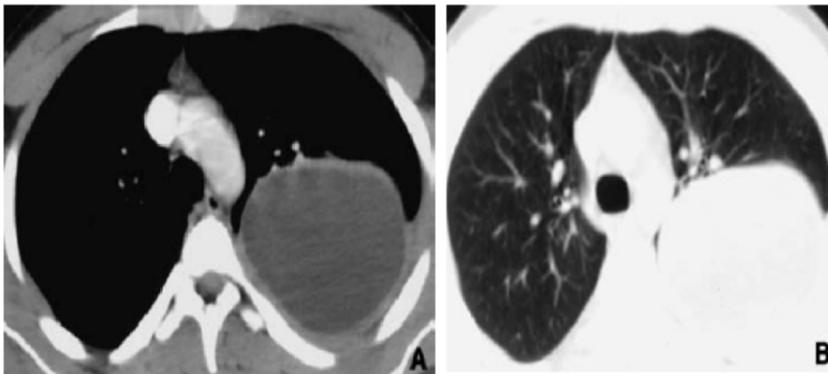


Figure 8 : TDM après
injection: KH EK du
LIG uni vésiculaire
dont la paroi se
rehausse
modérément après

- L'IRM thoracique: Elle est rarement indiquée. Le contenu du kyste est hypointense en T1 et hyperintense en T2. le péri-kyste la couche adventitielle se présente comme une coque en iso ou en hyper-signal T1 et surtout en hyposignal T2 très caractéristique de la nature parasitaire.

2.2. KH EK compliquée :

2.2.1. KHP EKP fissurée :

La fissuration résulte de l'évolution naturelle du KHP de l'EKP. Elle est le plus souvent cliniquement asymptomatique. La fissuration intra-bronchique du KH de l'EK est annoncée par une expectoration hémoptoïque peu abondante, plus rarement par une réaction urticarienne et exceptionnellement par un choc anaphylactique (figure 9).



Figure 9 : Radio
thorax de face:
Pneumokyste de la base
pulmonaire droite.

2.2.2. KH EK rompue dans les bronches :

La rupture est souvent spontanée, parfois provoquée par un traumatisme. Elle peut être annoncée par une hémoptysie ou une toux spasmodique.

Lors de la rupture provoquée ou spontanée d'un KHP d'une EKP, un déversement massif du liquide hydatique peut provoquer dans l'immédiat un choc anaphylactique, souvent mortel. La libération des scolex et des vésicules filles génère d'autres kystes hydatiques secondaires, posant un véritable problème thérapeutique.

L'ouverture du kyste dans les bronches est souvent annoncée par « la vomique hydatique », signe pathognomonique du KHP de l'EKP. Elle est définie par le rejet brutal lors d'un effort de toux, d'un liquide salé eau-de-roche, parfois mélangé à des débris blanchâtres rappelant «des peaux de raisins sucés». Elle peut être fractionnée et passer inaperçue.

Dans la plupart des cas, un tableau clinique de surinfection pulmonaire secondaire à la rupture du KH de l'EK, dominé par une fièvre, une toux, avec des expectorations purulentes, amène le patient à consulter. Une altération de l'état général est souvent associée. A la biologie, une hyperleucocytose à prédominance PNN est souvent présente associée à une élévation du taux de la CRP.

La vomique hydatique est un accident évolutif qui peut parfois aussi être grave et mettre en jeu le pronostic vital du malade. Elle peut être responsable :

- D'une inondation bronchique bilatérale et provoquer un tableau de détresse respiratoire aigüe, notamment en cas de kyste hydatique volumineux.
- D'une hémorragie foudroyante avec hémoptysie cataclysmique et inondation bronchique bilatérale.
- D'une pneumopathie hydatique d'hypersensibilité, bilatérale avec choc anaphylactique.

A l'imagerie, la rupture intra-bronchique du KHP d'une EKP se manifeste le plus souvent par une cavité contenant un niveau hydro-aérique et par une broncho-pneumopathie infiltrative d'inhalation du parenchyme pulmonaire avoisinant ou controlatéral.

Selon l'évacuation plus ou moins complète du liquide et de la membrane hydatique, plusieurs aspects radiologiques peuvent être observés :

- **Rétention de membrane, de liquide et d'air : Numéro figure 7 ou 7a 7b 7c SVP**
 - L'image du double croissant aérique: (Ivassinevitch) avec un épanchement aérique péri et intra-hydatique correspondant à la juxtaposition de deux croissants gazeux péri et intra-hydatide, séparés par la membrane hydatique décollée.
 - L'image de membrane flottante avec un niveau hydro-aérique festonné, (« signe du nénuphar ») très évocatrice du KHP de l'EKP. Elle traduit l'affaissement de la

membrane du kyste après élimination partielle de son contenu liquidien et son flottement à la surface du liquide hydatique (figure 10a, 10b).

- L'image de niveau hydro-aérique horizontal : correspond à l'évacuation complète de la membrane ou à son immersion totale dans le liquide hydatique (figure 10c).

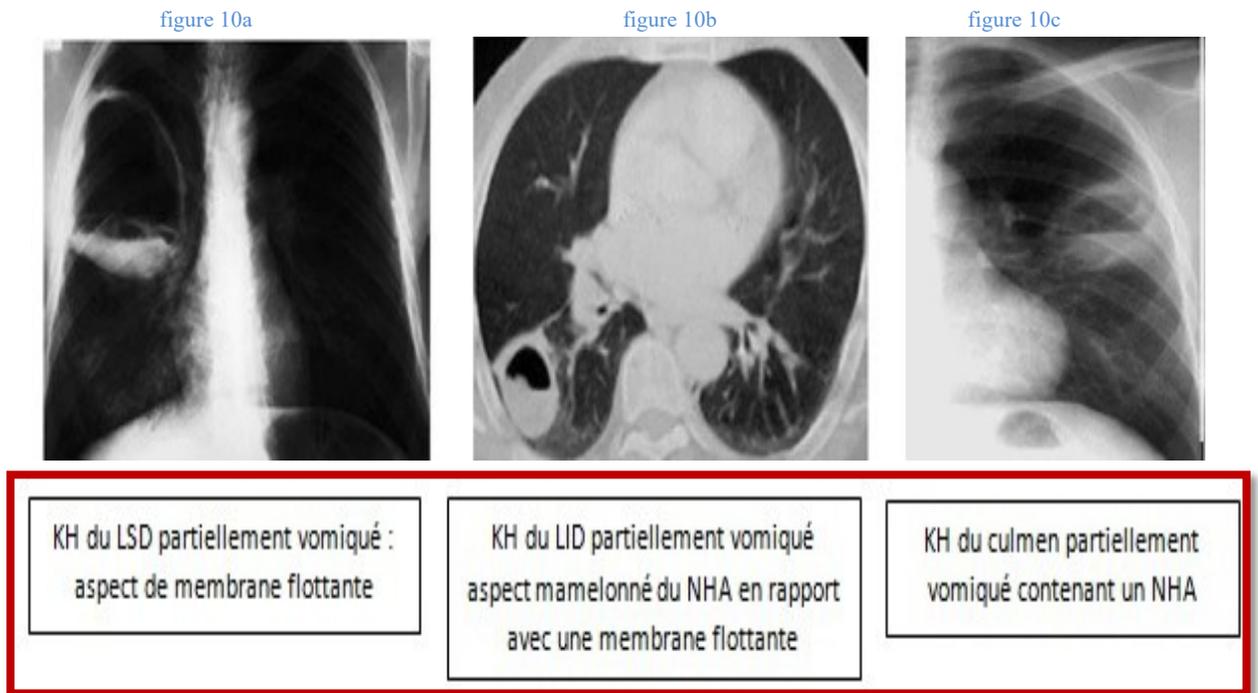


Figure 10a : EK partiellement vomiquée du LSD : aspect de membrane flottante (signe du nénuphar)

Figure 10b : EK partiellement vomiquée du LID aspect mamelonné du NHA en rapport avec une membrane flottante

Figure 10c : EK partiellement vomiquée du culmen contenant un NHA

- **Rétention de membrane et d'air :**

- L'image en grelot : qui est en rapport avec une rétention sèche de membrane réalisant une opacité au fond d'une cavité complètement évacuée de son liquide **et restant soufflée**.(figure 11)



KH du lobe moyen partiellement
vomiqué avec aspect de grelot
décliné en rapport avec une
rétention de membrane

Figure 11 : EK partiellement
vomiquée du lobe moyen avec
aspect en grelot décliné en
rapport avec une rétention de
membrane

- **L'aspect de membrane pelotonnée** cernée par de l'air, réalisant un aspect

spongieux «ring within a ring » (figure 12).

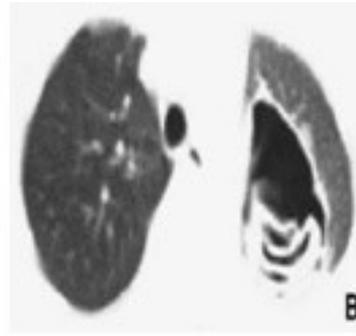


Image de membrane pelotonnée au fond d'un KH du culmen

Figure 12 : Image de membrane pelotonnée d'une EK du culmen

- **L'image en cocarde**, se traduisant par une opacité ronde entourée d'une clarté aérique lorsque la membrane résiduelle reste solidaire du le ~~péricyste~~ **de la couche adventitielle**.
 - **L'image de rétention de membrane sèche (microcavité pleine)**, d'aspect très polymorphe sous forme d'une opacité inhomogène à contours flous nécessitant souvent le recours à d'autres examens pour confirmer son origine hydatique.
 - **L'image de cavité vide complètement aérique et finement cerclée** en rapport avec l'évacuation totale du liquide et de la membrane hydatique.
- **Autres images radiologiques :**
 - La calcification **du kyste hydatique de l'échinococcose kystique** pulmonaire, extrêmement rare, ne se voit que dans 0,8 à 1,3% des cas.
 - Les signes indirects secondaires aux remaniements infectieux du parenchyme pulmonaire adjacent sont à type de :
 - *collapsus segmentaire ou lobaire ou exceptionnellement de tout un poumon,
 - *une opacité floue labile homo ou controlatérale d'origine immuno-allergique,
 - La suppuration pulmonaire parfois extensive en cas de surinfection. Cette surinfection est favorisée par la mise à nu des fistules bronchiques et l'accumulation de sécrétions et de bactéries au sein du kyste. Le kyste présente une paroi épaissie et cernée par une condensation du parenchyme pulmonaire. Cet épaississement est régulier et net en dedans, irrégulier et flou du côté externe et peut se rehausser après injection du PDC. Des bulles gazeuses peuvent être présentes au sein de la collection ou du niveau hydro-aérique (figure 13a, 13b).



Figure 13a



figure 13b

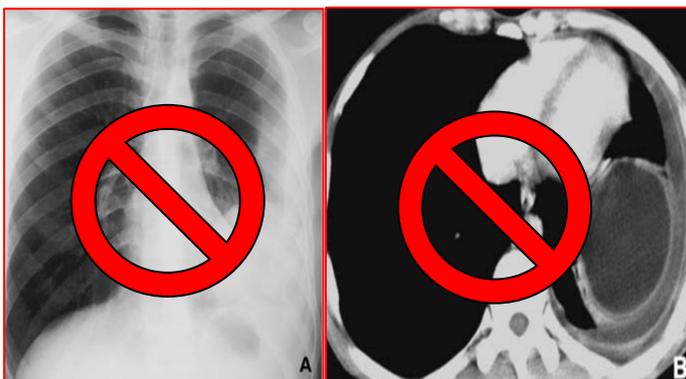
Pyopneumokyste du culmen à paroi épaissie, entourée d'une condensation du parenchyme

Pyopneumokyste du LID contenant de multiples bulles gazeuses disséminées

figure 13 a Pyopneumokyste du culmen à paroi épaissie, entourée d'une condensation du parenchyme
figure 13 b Pyopneumokyste du LID contenant de multiples bulles gazeuses disséminées

- Dans de très rares cas, la radiographie peut être normale en cas d'évacuation totale du kyste.
- 2.2.3. **KHP EKP** rompu dans la plèvre: complication rare (0,1-6%). Elle pose le problème de conséquences dramatiques en aigu, et de développement d'**hydatidose échinococcose kystique** pleurale secondaire. La rupture peut être soit :
- a. Aigue: responsable d'une détresse respiratoire, pneumothorax, choc anaphylactique ou un pyo-pneumothorax.
 - b. Insidieuse: évolution vers l'**hydatidose échinococcose kystique** pleurale secondaire (rupture du kyste pulmonaire, développement des kystes dans la cavité pleurale, symptomatologie non spécifique: dyspnée ou douleur thoracique).

Aspect à l'imagerie : C'est la visualisation de membranes ou de vésicules dans la plèvre qui signe le diagnostic. Parfois elles sont difficiles à voir car elles sont noyées dans l'épanchement. Le scanner et parfois l'IRM sont d'un grand apport diagnostique.



Rx et TDM: pleurésie gauche de moyenne abondance en rapport avec la rupture pleurale d'un KHP d'une EKP du LIG

Cette image ne met pas en évidence la rupture du kyste dans la plèvre. Le kyste est encore sous tension. Cela peut être juste un épanchement réactionnel – effacer la figure

3. Diagnostic positif :

3.1. Interrogatoire : Il s'agit le plus souvent d'un sujet jeune (10 à 30 ans). Sont à

rechercher :

- L'origine géographique : zone d'endémie hydatique, d'un milieu rural (nord et centre ouest pour la Tunisie)
- La profession à risque (ouvrier agriculteur, berger..)
- La notion de contagé hydatique: le contact avec les chiens, les moutons...
- Les antécédents familiaux et la présence de cas similaires dans la famille
- La notion de vomique (seul signe pathognomonique).

3.2. Examen clinique : Ne présente pas d'arguments spécifiques de l'atteinte hydatique.

La présence d'une voussure de l'hypochondre droit peut orienter vers un KHF une EKH.

3.3. Examens complémentaires :

- **Radiographie thoracique :** C'est l'examen fondamental pour faire le diagnostic, apprécier l'état évolutif du kyste faire le bilan lésionnel du poumon.
- **Biologie :** La biologie usuelle est peu contributive.
 - La numération formule sanguine : ne montre pas d'anomalie spécifique du KHF de l'EKP :
 - Elle peut parfois révéler une hyperéosinophilie (700 à 1000/mm³), inconstante, qui n'est pas spécifique de l'hydatidose échinococcose kystique. Elle serait plus fréquente en cas de fissuration ou de rupture du kyste et surtout lorsque s'associent des manifestations cutanées urticariennes. Sa valeur diagnostique reste limitée. Elle est constatée dans 30 à 60% des cas, avec des valeurs rarement supérieures à 10%, qui peuvent accompagner toute infection parasitaire.
 - Elle peut montrer une hyperleucocytose à prédominance PNN en cas d'infection.
 - La vitesse de sédimentation peut être normale ou légèrement élevée.
 - La CRP est aussi élevée en cas de surinfection.
- **Le diagnostic parasitologique:**
 - Le diagnostic parasitologique direct: il est habituellement impossible chez l'homme, la larve étant en impasse parasitaire (sans voie de sortie naturelle). Il ne faut jamais ponctionner un kyste suspect en vue d'établir un diagnostic. La mise en évidence des éléments parasitaires est possible sur les pièces opératoires ou sur liquide vomiqué. Le diagnostic parasitologique permet alors :
 - D'identifier les éléments d'une vomique ou confirmer la nature d'un kyste opéré (à coupler alors avec l'examen anatomo-pathologique)
 - D'apprécier la vitalité (et donc le risque d'échinococcose secondaire) des scolex éventuellement présents au niveau d'un kyste rompu ou fissuré.
 - Le diagnostic parasitologique indirect: La sérologie peut être utile dans les cas douteux.

- Plusieurs techniques peuvent être utilisées:
 - Techniques quantitatives à type: d'hémagglutination indirecte, de technique ELISA (Enzyme Linked Immunosorbent Assay). La technique ELISA est la plus utilisée de première intention. Elle permet de doser les immunoglobulines G spécifiques. C'est une technique utile au sérodiagnostic de masse, consommant une faible quantité d'antigènes, de réalisation simple, de durée brève et dont la lecture est objective.
 - Techniques qualitatives à type de Western Blot. Il s'agit d'une technique de meilleure sensibilité et spécificité, permettant de confirmer le diagnostic.
- En pratique, vu que la sensibilité est variable, le diagnostic repose sur deux ou trois techniques associant un test qualitatif et un test quantitatif.
- La réponse sérologique dépend de la localisation, du nombre et du stade évolutif des kystes. Elle est positive dans 40 à 85% des kystes pulmonaires. La sensibilité augmente nettement en cas de kyste compliqué ou d'hydatidose échinococcose kystique multiple ou hépatique associée jusqu'à 89%.
- Dans le cas où la sérologie est négative, le diagnostic d'un KHP d'une EKP évoqué cliniquement et radiologiquement ne doit pas être éliminé.
- Outre leur intérêt dans le diagnostic positif, les réactions immunologiques permettent le suivi post-opératoire et le dépistage précoce d'une récurrence hydatique. Après intervention, on note une augmentation du titre des anticorps (qui peuvent même apparaître en cas de négativité initiale) dans les 6 semaines suivant l'intervention, puis une lente décroissance jusqu'à la négativation qui survient entre 1 et 5 ans. Ainsi, Suite au traitement chirurgical, la persistance d'un taux élevé des anticorps ou la ré-ascension après négativation sont en faveur d'une intervention incomplète ou d'une échinococcose secondaire.
- **Echographie thoracique:** Utile en cas de kyste périphérique, elle affirme la nature kystique et précise sa topographie par rapport au diaphragme.
 - Dans les cas typiques de kyste hydatique périphérique non compliqué, elle montre une formation anéchogène avec renforcement des échos postérieurs. L'aspect en double contour est pathognomonique de l'échinococcose kystique.
 - En cas de kyste compliqué, elle montre une formation hétérogène avec cône d'ombre postérieur (traduisant la présence d'air). Elle permet de visualiser la membrane

proligère la couche germinale sous forme d'une formation échogène linéaire et ondulée.

- **Echographie abdominale:**

C'est un examen systématique qui permet de rechercher une localisation abdominale associée, surtout au niveau du foie.

- **Tomodensitométrie:** Elle contribue au diagnostic positif en affirmant la nature kystique de l'opacité. Elle trouve sa place en cas de doute diagnostique.
 - Pour les kystes non compliqués, la TDM visualise une formation liquidienne avec prise de contraste en périphérie.
 - Pour les kystes compliqués, elle montre une formation cavitaire contenant la membrane.
 - La TDM est surtout indiquée en cas de kyste compliqué, multiples, de kyste proximal avec contact médiastinal et de rupture dans la plèvre.
 - Elle permet aussi de préciser l'état du parenchyme adjacent et de guider la décision thérapeutique.

- **Fibroscopie bronchique :**

La fibroscopie bronchique n'a pas de place en cas de KH d'EK non compliquée et peut même provoquer la rupture. Pour les KH EK compliquées, elle est rarement utilisée pour faire le diagnostic, en montrant la membrane. Elle est essentiellement utilisée pour éliminer un diagnostic différentiel, notamment un cancer du poumon, et faire des prélèvements bactériologiques, mycologiques et parasitologiques.

4. Formes particulières de kystes hydatiques d'échinococcoses kystiques pulmonaires :

4.1. Le KH L'EK de l'enfant :

- Localisation hydatique la plus fréquente (40-60% de l'ensemble des kystes et 95-98% des kystes thoraciques).
- Filtre hépatique poreux avec des sinus hépatiques larges + immaturité pulmonaire + faible résistance à l'invasion parasitaire.
- Croissance très rapide +++
- Toujours uniloculaire et a un meilleur pronostic.
- Généralement découvert entre 9 et 15 ans 4 et 9 ans (exceptionnel avant < 2 ans possible).
- Longtemps asymptomatique et découverte fortuite dans 10%

Sujet 36 : Hydatidoses kystiques hépatiques et pulmonaires
N° Validation : 2805202536

- Les kystes géants → Déformation thoracique + rupture intra-bronchique mortelle / Anémie / Retard pubertaire / Retard de croissance peuvent se voir (infantilisme hydatique).
- Diagnostic différentiel : pneumopathie infectieuse ronde.

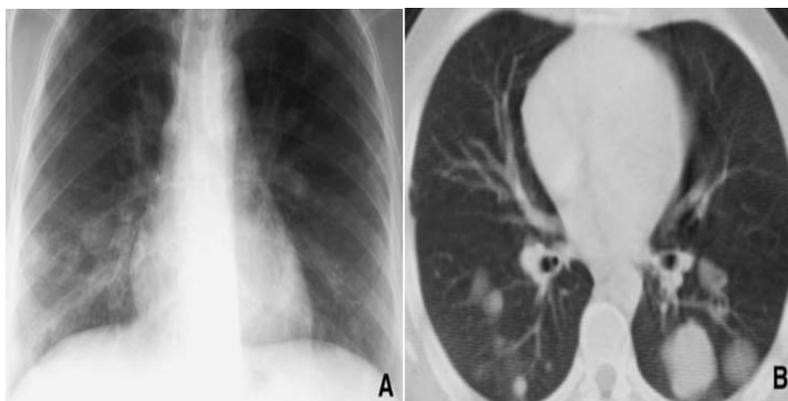
4.2. Le KH L'EKP multiple :

Forme particulière, qui résulte d'une infestation massive et répétée ou d'une dissémination bronchogène donnant naissance à des kystes d'âges différents donnant des opacités rondes de dimensions et de nombre variables, de deux au "lâcher de ballon", rencontrée dans 12% des cas.

La facilité du diagnostic contraste avec une difficulté de prise en charge.

Non traitée, elle risque d'évoluer vers l'insuffisance respiratoire et le cœur pulmonaire chronique.

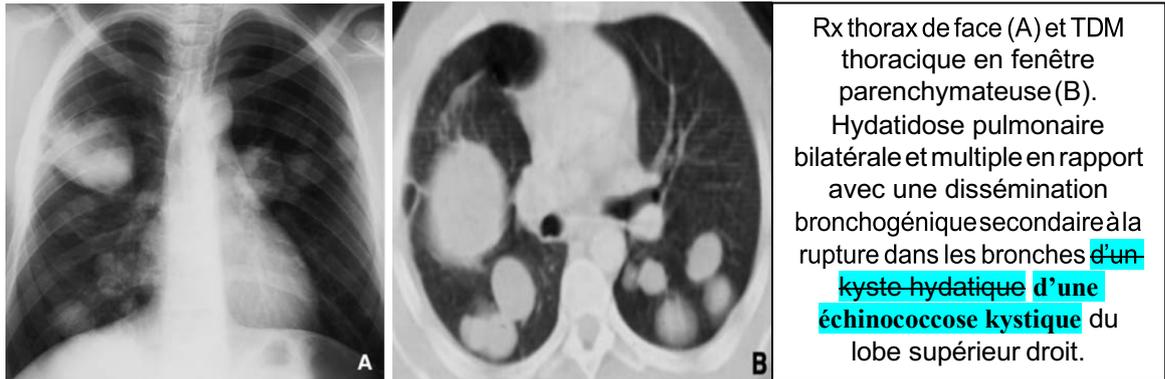
- Forme primitive : La plus fréquente +++
Due à une infestation massive et répétée donnant des KH kystes d'âges différents, donnant des opacités rondes, de dimensions et de nombre variables, de deux au « lâcher de ballon » qui reste rare.
- Forme secondaire: Plus rare. Elle se fait par voie hématogène métastatique ou par voie muqueuse bronchogénique.
 - Dissémination « métastatique »: l'ensemencement pulmonaire se fait par le contenu d'un KH d'une EK fertile du cœur rompu dans les cavités droites / KH EKH vidée dans la circulation cavo-sus-hépatique. Ceci peut entraîner un choc anaphylactique ou une embolie hydatique pouvant être massive et parfois mortelle. Dans le restant des cas, les embolies obstruent les artères pulmonaires et s'y développent donnant naissance à une hydatidose échinococcose kystique multiple. L'évolution se fait vers la destruction du parenchyme par tassement, l'infection, la bronchectasie, l'HTAP, le CPC et au décès. Elle est évoquée devant des kystes de petites tailles, multiples, bilatéraux, symétriques, de siège périphérique et basal le long des axes artériels. La taille est généralement uniforme (figure 14).



Rx de face (A) et TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse(B). Hydatidose pulmonaire bilatérale et multiple à prédominance basale en rapport avec une dissémination hématogène secondaire à la rupture d'un KHF dans la veine cave inférieure.

Figure 14: Rx de face (A) et TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse(B) : Echinococcose kystique pulmonaire bilatérale et multiple à prédominance basale en rapport avec une dissémination hématogène secondaire à la rupture d'une EKH dans la veine cave inférieure.

- Dissémination bronchogénique : l'ensemencement de l'arbre bronchique se fait par le contenu fertile d'un KH d'une EK non suppurée du poumon homo ou controlatéral, rompue spontanément ou lors d'une cure chirurgicale. Le développement des kystes se fait le long des axes bronchiques, dans un territoire pulmonaire systématisé. L'évolution est émaillée par des micro-vomiques vésiculaires récidivantes et caractéristiques.



Rx thorax de face (A) et TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse (B).
Hydatidose pulmonaire bilatérale et multiple en rapport avec une dissémination bronchogénique secondaire à la rupture dans les bronches d'un kyste hydatique d'une échinococcose kystique du lobe supérieur droit.

Figure 15 Rx thorax de face (A) et TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse (B).

Hydatidose pulmonaire bilatérale et multiple en rapport avec une dissémination bronchogénique secondaire à la rupture dans les bronches d'un kyste hydatique d'une échinococcose kystique du lobe supérieur droit

4.3. Les formes associées :

à une pneumopathie à germes banals, à un aspergillome greffé sur une cavité d'un KHP d'une EKP vomiquée, ou à une tuberculose pulmonaire.

5- Le diagnostic différentiel:

5-1- Devant une opacité arrondie:

- Cancer ou métastase
- Tuberculome
- Infarctus pulmonaire
- Tumeur bénigne ou malformation broncho-vasculaire

5-2- Image hydro-aérique:

- Abscess
- Caverne tuberculeuse
- Cancer nécrosé
- Cavité résiduelle surinfectée

5-3- Opacités multiples:

- Lâcher de ballon métastatique

- Miliaire tuberculeuse
- Staphylococcie

5-4- Image en grelot :

- Aspergillome
- Caillot intra-cavitaire

5-5- Opacité pleurale :

- Pleurésie
- **KHF EKH** ouverte dans le thorax

6- Traitement

Au terme de ce bilan le patient va être proposé pour un geste chirurgical qui représente le seul traitement curatif efficace.

6-1- Traitement médical :

Plusieurs drogues ont été utilisées (mebendazole, albendazole). Elles ne sont pas dénuées d'effets secondaires et n'ont pas prouvé leur efficacité. Le traitement médical est préconisé à titre palliatif chez les malades inopérables ou en complément du traitement chirurgical en cas d'**hydatidose échinococcose kystique** secondaire multiple lorsque l'exérèse totale des lésions est impossible et en cas de rupture peropératoire du kyste **hydatique** afin de prévenir une éventuelle dissémination. La posologie habituelle d'albendazole proposée est de 10 à 20mg/kg/j sous forme de trois à six cycles de 21 jours séparés de 7 jours. Un suivi régulier est nécessaire tout au long du traitement par l'albendazole vu sa toxicité hépatique, hématologique et cutané.

6-2- Traitement chirurgical :

6-2-1- Principe: Le traitement chirurgical reste la règle pour les **kystes hydatiques échinococcoses kystiques** du poumon, qu'**ils elles** soient symptomatiques ou pas. L'intervention se déroule sous anesthésie générale.

6-2-2 Le but: éradiquer le parasite, traiter la cavité résiduelle et les éventuelles complications.

6-2-3- Les règles:

- La chirurgie doit être précoce afin d'éviter les complications.
- Elle doit être conservatrice tout en respectant les impératifs de sécurité afin d'enrayer les risques de récurrences.
- La protection du champ opératoire constitue un temps nécessaire et primordial surtout pour

les kystes non compliqués. Cette protection est assurée par des compresses imbibées par une solution ~~seolicide~~ Protoscolicide, afin de prévenir la dissémination et d'éviter la contamination per- opératoire et le choc anaphylactique.

- Différentes solutions ~~seolicide~~ Protoscolicide peuvent être utilisées, mais les plus couramment employées sont le sérum hypertonique et l'eau oxygénée (H₂O₂).

6-2-4- Voies d'abord:

- Les thoracotomies:
 - La thoracotomie postérolatérale: constitue la voie d'abord standard.
 - La thoracotomie latérale ou axillaire:
 - Les voies mini-invasives: la vidéo-thoracoscopie exclusive (VTS), mini-thoracotomie vidéo-assistée (VATS)...

6-2-5- Geste opératoire:

6-2-5-1-Traitement du parasite:

L'extraction du parasite constitue la première étape dans le traitement chirurgical **du KHP de l'EKP**. Deux techniques ont été décrites en fonction du stade évolutif du kyste et de la voie d'abord.

- Pour les kystes non compliqués: deux techniques peuvent être proposées:
 - L'énucléation selon Ugon: Elle consiste en un véritable « accouchement » du kyste, après incision du ~~péricyste~~ de la couche adventitielle, une insufflation pulmonaire pratiquée par l'anesthésiste, à la demande, facilite l'expulsion du kyste intact. Cette technique est parfois utilisée pour les petits kystes non compliqués de siège périphérique. Elle comporte le risque d'ouverture accidentelle du kyste et de dissémination peropératoire du parasite.
 - La kystectomie selon Barrett: Elle consiste en une ponction stérilisation du kyste par un ~~seolicide~~ Protoscolicide qu'on garde pendant 5 minutes, puis aspiration du liquide hydatique suivie d'une kystotomie et extraction de la membrane hydatique avec toilette de la cavité résiduelle par une solution ~~seolicide~~ Protoscolicide. Cette méthode est indiquée pour les kystes pleins et de taille supérieure à 3cm.
- Pour les kystes compliqués: Si le kyste est compliqué (normalement non fertile), la stérilisation par injection d'un produit ~~seolicide~~ Protoscolicide dans le kyste est inutile voir dangereuse. Le traitement du parasite se résume en une kystotomie puis extraction de la membrane avec aspiration du contenu hydatique qui est souvent infecté.

6-2-5-2- Traitement de la cavité résiduelle:

Le traitement de la cavité résiduelle constitue un temps essentiel dans la chirurgie **du KHP de l'EKP**, déterminant ainsi la qualité des suites opératoires. Ce traitement peut être conservateur ou réglé. Il dépend de l'état du ~~le le~~ **péri**kyste **la couche adventitielle** et du parenchyme adjacent.

- Après élimination du parasite, l'opérateur se trouve devant une cavité résiduelle de taille variable à paroi plus au moins épaisse et présentant des fistules bronchiques en nombre variable. Une insufflation manuelle du poumon opéré, associée à une épreuve à l'eau est souvent nécessaire pour localiser les fistules bronchiques et les aveugler. La fermeture des fistules bronchiques doit être pratiquée de façon systématique afin de prévenir la surinfection et la pérennisation de la cavité résiduelle.
- La ~~péri~~kystectomie **Kystectomie** : Elle peut être totale ou subtotale (laissant une languette de ~~le péri~~kyste **la couche adventitielle** au contact du pédicule). La ~~péri~~kystectomie est souvent indispensable en cas de ~~le péri~~kyste **la couche adventitielle** épais et/ou infecté, permettant ainsi un meilleur contrôle de l'infection, un aveuglement plus précis des fistules et une meilleure expansion du parenchyme adjacent après capitonnage.
- La ~~péri~~kysto-résection : Elle est indiquée, lorsqu'une partie du parenchyme pulmonaire adjacent est non ventilée (la bronche de drainage a été emportée par le kyste ou par son traitement). Cette partie du parenchyme va être réséquée en bloc avec ~~le péri~~kyste **la couche adventitielle**.
- Le capitonnage : Le capitonnage consiste à rapprocher les berges de la cavité, de la profondeur à la périphérie, d'une manière étanche, de façon à réduire au maximum le volume de la cavité résiduelle pour permettre ainsi la cicatrisation. Si l'aveuglement des fistules bronchiques est obligatoire, le capitonnage doit être systématique s'il n'entrave pas la fonction du lobe. Il réduit la morbidité post-opératoire.
- Le traitement non conservateur (la chirurgie réglée) : Les exérèses réglées, telles que: la segmentectomie, la lobectomie ou bilobectomie et exceptionnellement la pneumonectomie, doivent être évitées au maximum pour préserver le plus de parenchyme fonctionnel. Elles sont essentiellement indiquées en cas de destruction parenchymateuse massive, de bronchectasies ou en cas d'ouverture du kyste à plein canal dans la bronche lobaire. Les kystes occupant plus de la moitié du lobe peuvent aussi être une indication à un geste réglé, même si la taille n'est pas en elle-même un élément décisif, sauf pour le lobe moyen qui est fréquemment détruit en cas de kyste volumineux, du fait de sa petite

taille.

6-2-5-3- Traitement des lésions associées :

- Lésions pleurales : En cas de lésions pleurales associées, la cure de ces lésions doit être la plus complète. Une décortication est pratiquée en cas de poches pleurales. La présence de greffes pleurales peut parfois nécessiter une pleurectomie qui sera associée à la cure de ces greffes. Dans tous les cas, une toilette pleurale abondante par un ~~seoleide~~ Protoscolecide doit être réalisée.
- ~~Kyste hydatique~~ Echinococcose kystique du dôme hépatique : Associé à ~~une KHP EKP~~ à droite, il peut être abordé dans le même temps opératoire par phrénotomie. La cure ~~du KHP~~ d'une ~~EKH~~ est réalisée à travers une incision diaphragmatique, après traitement ~~du KHP~~ de l'EKP.
- Lésions parenchymateuses associées : En cas de lésions parenchymateuses associées (à type de destruction, DDB...), celles-ci doivent être traitées par résection parenchymateuse atypique ou réglée.

6-2-6- Indications opératoires:

6-2-6-1- Kystes non compliqués :

- Pour ~~un KHP une EKP~~ périphérique :
 - Par thoracotomie, par une VTS ou VATS en utilisant la technique de Barrett pour le traitement du parasite si la taille du kyste est supérieure à 3 cm.
 - Par thoracotomie ou par VATS en utilisant la technique d'Ugon pour les kystes inférieurs à 3 cm.
 - Avec traitement de la cavité résiduelle.
- Pour ~~un KHP une EKP~~ centrale :
 - Par thoracotomie ou par VATS en utilisant la technique de Barrett,
 - Avec traitement de la cavité résiduelle
- Pour un gros kyste:
 - Par thoracotomie en utilisant la technique de Barrett.
 - Une VATS peut aussi être proposée.
 - Avec traitement de la cavité résiduelle.

6-2-6-2- Kystes compliqués:

- Pour ~~un KHP une EKP~~ périphérique : ~~péri~~kystectomie totale

- Pour un KHP une EKP centrale : périkystectomie subtotale
- Pour un gros kyste : périkystectomie subtotale

6-2-6-3- KHP EKP multiples:

- **Kystes unilatéraux** : traitement selon les mêmes principes
- **Kystes bilatéraux** :
 - Ils peuvent être traités en un seul temps si :
 - sujet jeune avec bonne fonction respiratoire
 - KH Kystes peu nombreux
 - pas de problèmes peropératoire pour le premier coté par thoracoscopie, double thoracotomie, sternotomie (rarement)
 - sinon ils sont traités en deux temps: avec 3 à 4 semaines d'intervalle entre les deux côtés.

6-2-6-4- KHP EKP ouverte dans la plèvre :

- Thoracotomie
- Traitement du kyste primitif pulmonaire
- Mise à plat et extraction du contenu hydatique
- Toilette abondante par une solution ~~seolide~~ Protoscolecide
- Décortication/pleurectomie

6-2-6-5- KHP EKP métastatiques :

- Traitement du foyer primitif
- KH EK métastatiques localisées : cure des kystes intra-artériels, résection pulmonaire réglée
- KH EK métastatiques diffuses : embolectomie sous CEC, transplantation, traitement médical

6-2-6-6- Hydatidose Echinococcose kystique bronchogénique :

En fonction du nombre :

- Si peu nombreux : cure des différents kystes,
- Si nombreux et localisés : résection réglée.

6-3- Evolution après traitement chirurgical :

- Dans les 2/3 des cas, les suites opératoires sont simples et les patients guérissent sans

séquelles. La morbidité est de 4 à 12% et la mortalité est de l'ordre de 1%.

- Les complications post-opératoires immédiates : Elles sont dominées par :
 - Le bullage prolongé
 - La suppuration.
- Les complications post-opératoires tardives : Elles sont rares et nécessitent une surveillance radiologique et biologique régulière. Parmi ces complications on cite :
 - La persistance d'une cavité résiduelle qui, elle-même, peut être source de complications (hémoptysie, surinfection, greffe aspergillaire)
 - La récurrence hydatique (2% des cas) par une réinfestation ou par dissémination bronchogénique
 - L'hydatidose échinococcose kystique pleurale secondaire
 - La dilatation des bronches.

II- Kyste Hydatique du Foie (KHF) Echinococcose kystique hépatique

1. Segmentation hépatique :

La segmentation hépatique est basée sur le trajet et la bifurcation des veines sus hépatique et des pédicules glissoniens (notamment les vaisseaux portes) à l'intérieur du foie. Les 3 veines sus hépatiques cheminent dans des scissures appelées «scissures portes». On distingue ainsi 3 scissures portes : droite, médiane et gauche. Ces 3 scissures délimitent 4 compartiments qu'on appelle «secteurs». Ainsi, il existe 4 secteurs : latéral droit, paramédian droit, paramédian gauche et latéral gauche (fig. 16).

La bifurcation du tronc porte en 2 branches droite et gauche permet de définir respectivement le foie droit et le foie gauche. La bifurcation des branches portales droites et gauches en branches secondaires permet de définir, au sein de chaque secteur, 2 segments sauf au niveau du secteur latéral gauche qui comporte un seul segment (fig. 16).

Ainsi il existe 7 segments au sein des différents secteurs auquel on ajoute un 8^{ème} segment situé entre la VCI en arrière et la bifurcation portale en avant : c'est le segment 1.

Donc les segments hépatiques sont les suivants : (fig. 16 et 17)

- Segment 1 : entre la VCI et la bifurcation du tronc porte
- Segment 2 : secteur latéral gauche
- Segment 3 : la partie gauche du secteur paramédian gauche
- Segment 4 : la partie droite du secteur paramédian gauche
- Segment 5 : la partie antérieure et inférieure du secteur paramédian droit
- Segment 8 : la partie postérieure et supérieure du secteur paramédian droit
- Segment 6 : la partie antérieure et inférieure du secteur latéral droit
- Segment 7 : la partie postérieure et supérieure du secteur latéral droit

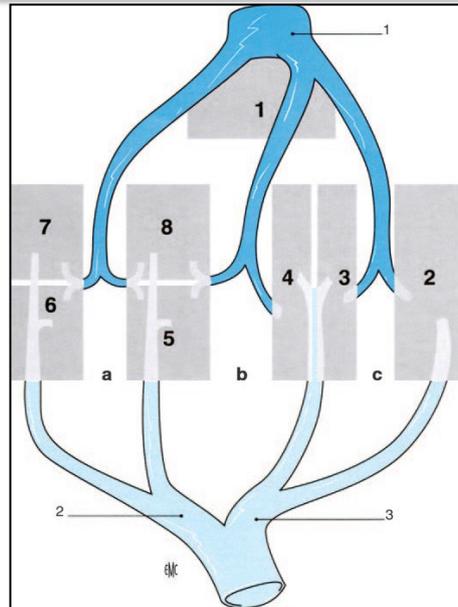


Figure 16 : Représentation schématique de l'anatomie fonctionnelle du foie.

Les trois veines sus-hépatiques principales situées chacune dans une scissure porte divisent le foie en quatre secteurs recevant chacun un pédicule portal. Les veines sus-hépatiques et les pédicules portaux sont intercalés comme les doigts des deux mains. 1. Veine cave inférieure et les trois veines sus-hépatiques ; 2. branche porte droite ; 3. branche porte gauche ; a : scissure porte droite ; b : scissure porte médiane ; c : scissure porte gauche.

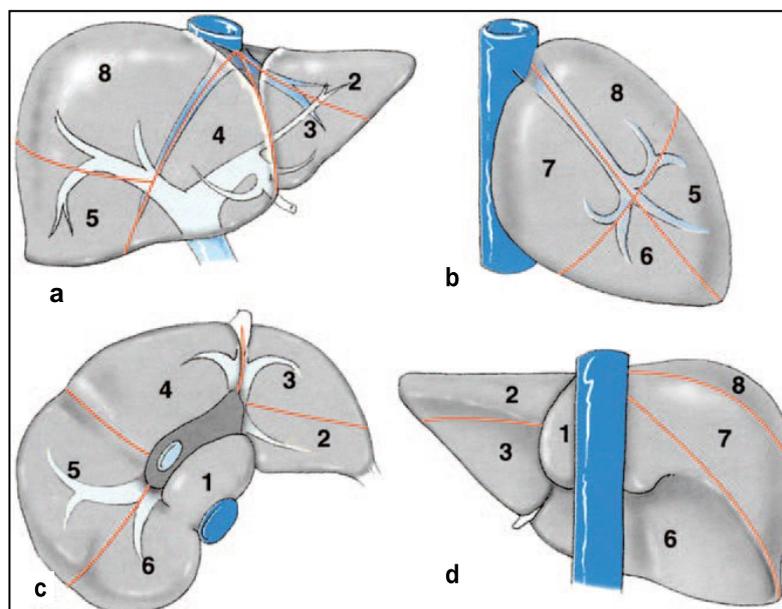


Figure 17: Emplacements respectifs des huit segments hépatiques à la surface du foie.

a : vue antérieure ; b : vue latérale droite ; c : vue inférieure ; d : vue postérieure.

La segmentation scannographique du foie est calquée sur la segmentation fonctionnelle de Couinaud. On ne peut pas voir tous les segments sur la même coupe. Les segments qui peuvent être individualisés sur une coupe transversale du scanner dépendent des structures vasculaires (sus hépatiques et portales) qui existent sur cette coupe. De ce fait, une injection IV de produit de contraste est nécessaire avec acquisition des images aux temps portal et veineux tardifs. Ainsi :

- Une coupe horizontale passant par la partie haute du foie permet de montrer les segments supérieurs par rapport aux veines sus-hépatiques (et donc les 4 secteurs) : segments 7 et 8 et la partie haute des segments 2, 3 et 4 (**fig. 3 18**).
- Une coupe horizontale passant par la branche porte gauche permet de bien montrer les segments 2, 3 et 4 et le segment 1 (**fig. 4 19**)
- Une coupe horizontale passant dans le plan de la branche porte droite permet de montrer la jonction entre les segments supérieurs (7 et 8) et inférieurs (5 et 6) du foie droit (**fig. 5 20**)
- Une coupe horizontale passant par la vésicule permet de montrer les segments inférieurs du foie droit (segments 5 et 6) (**fig. 6 21**)



Fig. 3 18. : Coupe horizontale de scanner passant par la partie haute du foie : les segments supérieurs par rapport aux veines sus-hépatiques : segments 7 et 8 et la partie haute des segments 2, 3 et 4



Fig. 4 19: Coupe horizontale de scanner passant par la branche porte gauche : les segments 2, 3 et 4 et le segment 1.

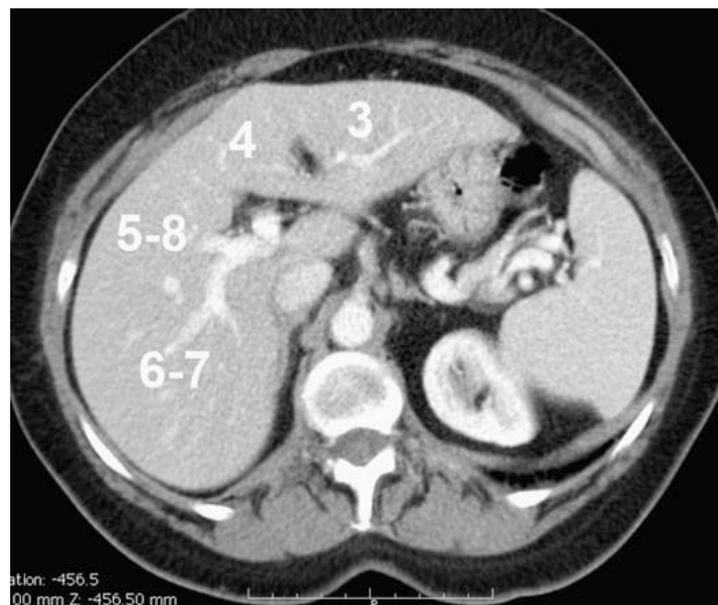


Fig. 5 20: coupe horizontale passant dans le plan de la branche porte droite : la jonction entre les segments supérieurs (7 et 8) et inférieurs (5 et 6) du foie droit

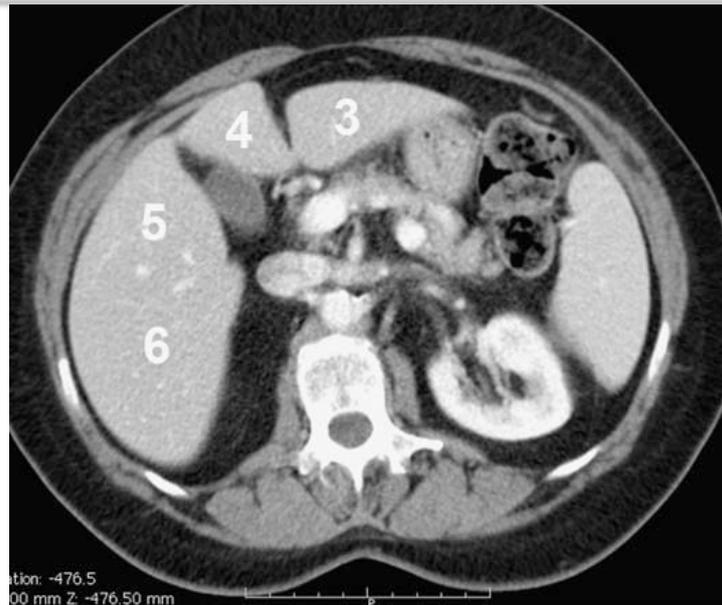


Fig. 6 21 : coupe horizontale passant par la vésicule biliaire : les segments inférieurs du foie droit (segments 5 et 6)

2. Aspects radio-cliniques:

2.1. TDD : KHF EKH à développement antérieur non compliquée

2.1.1. Circonstances de découverte :

Cette forme reste longtemps latente. Quelques signes cliniques mineurs apparaissent lorsque le kyste augmente de taille :

- Douleur de l'hypochondre droit à type de pesanteur
- Troubles dyspeptiques
- Parfois voussure au niveau de l'épigastre ou de l'hypochondre droit.

2.1.2. Interrogatoire :

- Notion de contact hydatique
- Profession exposée : éleveur de mouton, boucher,...

2.1.3. Examen physique :

- Il est souvent normal.
- Parfois, il peut montrer à l'inspection une voussure de l'HCD, la classique surélévation en verre de montre
- A la palpation de l'HCD, une masse à surface lisse, régulière, indolore, tendue, rénitente, solidaire au foie lors des mouvements respiratoires.

- Le reste de l'examen est normal : pas de fièvre, Pas d'ictère, pas de signes d'HTP.

2.1.4. Imagerie :

2.1.4.1. Echographie abdominale :

C'est un examen anodin, à demander de 1^{ère} intention devant toute suspicion de pathologie hépato-biliaire. Elle permet de ~~confirmer~~ **poser** le diagnostic en montrant une formation arrondie hypoéchogène à paroi propre avec renforcement postérieur. Elle permet de déterminer le siège exact au niveau du foie, la taille, le nombre et le retentissement sur les voies biliaires **et/ou sur les structures vasculaires adjacentes.**

a- La classification tunisienne de Gharbi :

GHARBI a identifié 5 types échographiques.

- Type I (40%) : image liquidienne pure à contours nets, anéchogène avec renforcement postérieur : kyste sain
- Type II (20%) : collection liquidienne à paroi dédoublée : décollement de membrane. Ses limites sont nettes mais moins arrondies que le type I
- Type III (20%) : collection liquidienne avec septa et renforcement postérieur net. Aspect en nid d'abeille : kyste multi-vésiculaire
- Type IV (10%) : masse arrondie pseudo-tumorale à contours irréguliers contenant des échos hétérogènes.
- Type V (10%) : masse calcifiée très hyperéchogène avec cône d'ombre acoustique.

~~Dans cette forme choisie comme TDD, il s'agit souvent du type I.~~

Les Types II et III sont pathognomoniques **du KHF de l'EKH.** Le Type V est très évocateur.

Le Type I pose parfois le problème de diagnostic différentiel avec les kystes biliaires.

Le Type IV pose le problème de diagnostic différentiel avec les tumeurs hépatiques.

2.1.4.2. Scanner abdominal :

- ~~• Il n'est pas indispensable dans cette forme non compliquée.~~
- ~~• S'il est réalisé, il va montrer, au niveau du foie une formation hypodense ne se rehaussant pas après injection du produit de contraste.~~
- ~~• Cet examen est intéressant en cas de KH d'échinococcose kystique type IV ou bien dans certaines localisations notamment celles du dôme (étudier les rapports du Kyste avec les gros vaisseaux du foie).~~
- Il s'avère indispensable devant toute échinococcose kystique du foie (EKF), notamment en cas de kyste de type IV, les kystes récidivés, les cas de doute diagnostique ou en cas de suspicion de complication. Son intérêt est particulièrement renforcé dans certaines localisations, telles que le dôme hépatique, où l'étude des rapports entre le kyste et les gros vaisseaux du foie est cruciale.
- S'il est réalisé, il permet de poser le diagnostic positif en montrant, au niveau du foie, une

formation hypodense ne se rehaussant pas après injection de produit de contraste, de déterminer le siège et le nombre exact des KH intra- et extra-hépatiques, et de mieux décrire leurs rapports vasculaires et biliaires.

- Le bilan lésionnel par TDM est également essentiel pour planifier la prise en charge thérapeutique, en particulier lorsqu'un geste opératoire est préconisé.

2.1.4.3. Autres :

- ASP + RX thorax : Calcification au niveau de l'aire hépatique, Recherche de localisation pulmonaire associée
- IRM hépatique : Indications limitées : ~~Indications limitées : KHF type IV~~ Il offre de meilleures performances diagnostiques pour analyser le contenu de l'EKF, ce qui s'avère particulièrement utile pour le diagnostic du KHF dans sa forme pseudo-tumorale.

Par ailleurs, en cas de suspicion d'une ouverture du kyste dans les voies biliaires, la bili-IRM peut être indiquée. Elle permet de visualiser une éventuelle fistule, d'en préciser la localisation et l'aspect morphologique, ainsi que de détecter la présence de matériel hydatique dans la voie biliaire principale.

- ~~Artériographie, scintigraphie : indications exceptionnelles~~

2.1.4.4. b. La Classification de l'OMS :

~~La classification de l'OMS de l'échinococcose kystique hépatique (EKH) est actuellement de plus en plus remplacée par celle élaborée par le groupe informel de travail sur l'échinococcose de l'organisation mondiale de la santé (OMS). Cette dernière classification a pour but de standardiser la classification des EKH, d'avoir une corrélation entre le stade évolutif du parasite et l'imagerie et d'orienter ainsi la stratégie thérapeutique. Elle se distingue de la classification de Gharbi par l'introduction de la notion de « cystic lesion » (CL) qui est une lésion uniloculaire, de petite taille (souvent inférieure à 0,5 cm) sans paroi propre visible et en inversant les types II et III des deux classifications. La corrélation entre les deux classifications est résumée dans le tableau.~~

Le schéma de chronologie proposé par Gharbi ne reflète ni l'histoire naturelle du parasite, ni le statut réel du kyste en termes d'activité parasitaire. En raison des limites rencontrées en pratique, cette classification tend à être progressivement remplacée par celle élaborée par le groupe informel de travail sur l'échinococcose de l'Organisation mondiale de la santé (OMS). Contrairement à la classification de Gharbi, qui est une classification échographique, celle de l'OMS s'appuie à la fois sur les données échographiques et tomodynamométriques (TDM), et prend en compte non seulement l'aspect morphologique du kyste, mais aussi son activité parasitaire. Elle se distingue de la classification de Gharbi par l'introduction de la notion de « cystic lesion » (CL) qui est une lésion uniloculaire, de petite taille (souvent inférieure à 0,5 cm) sans paroi propre visible et en

inversant les types II et III des deux classifications. La corrélation entre les deux classifications est résumée dans le tableau.

- **Tableau I: Classification De L'OMS de l'échinococcose kystique hépatique (EKH)**

WHO/IWG-E classification (2001)	Gharbi 1981 classification	Image caractéristique basé sur l'échographie abdominale	Phase
CL		Kyste anéchoïque uniloculaire sans mur visible (= paroi fine).	
CE1	Type I	Kyste anéchoïque uniloculaire + signe de la double ligne (paroi épaisse = mur) +/- présence de sable hydatique	Active
CE2	Type III	Kystes multiloculaires et pluriséptés. Aspect « en nid d'abeille »	Active
CE3a	Type II	Décollement total ou parcellaire de la membrane de la paroi du kyste visible en tant que « signe de grand serpent » ou « signe de nénuphar ».	Transition
CE3b	Type III	Kyste avec vésicules filles dans une matrice solide.	Transition
CE4	Type IV	Kyste hétérogène hypoéchoïque ou hyperéchoïque. Pas de vésicules filles.	Inactive
CE5	Type V	Dégénérescence solide intrakystique et calcification partiel ou complète de la paroi kystique.	Inactive

2.1.5. Biologie :

2.1.5.1. NFS : parfois hyper éosinophilie

2.1.5.2. **Bilan hépatique** : normal dans cette forme

2.1.5.3. **Le diagnostic parasitologique :**

- Le diagnostic parasitologique direct : Il ne faut jamais ponctionner un kyste suspect en vue d'établir un diagnostic. La mise en évidence d'éléments parasitaires est possible sur les pièces opératoires.

Le diagnostic parasitologique permet alors:

- De confirmer la nature d'un kyste opéré (à coupler alors avec l'examen anatomo-pathologique)
- D'apprécier la vitalité (et donc le risque d'échinococcose secondaire) des scolex éventuellement présents au niveau d'un kyste rompu ou fissuré.
- Le diagnostic parasitologique indirect : La sérologie peut être utile dans les cas douteux. Plusieurs techniques peuvent être utilisées:
 - Techniques quantitatives à type d'hémagglutination indirecte, de technique ELISA ou

de réaction d'agglutination au Latex. La technique ELISA est la technique la plus utilisée de première intention. Elle permet de doser les immunoglobulines G spécifiques. C'est une technique utile au sérodiagnostic de masse, consommant une faible quantité d'antigènes, de réalisation simple, de durée brève et dont la lecture est objective.

- Techniques qualitatives à type de Western Blot. ~~Il s'agit d'une technique à antigène purifié permettant de reconnaître une bande spécifique, de faible poids moléculaire (sous-unité de l'Ag B), présente chez 78% des patients atteints d'hydatidose échinococcose kystique. C'est la technique de choix pour l'immuno-diagnostic dans les zones d'endémie, surtout lorsqu'il peut exister d'autres parasites entraînant des réactions croisées avec *E. granulosus*.~~ Il s'agit d'une technique qualitative de confirmation, vu qu'elle est dotée de la meilleure sensibilité et spécificité.
 - En pratique, la sensibilité variable de ces différents tests, fait que le diagnostic utilise deux ou trois techniques associant un test qualitatif et un test quantitatif.
 - La réponse sérologique dépend de la localisation, du nombre et du stade évolutif des kystes. Elle est positive dans 80 à 90% des cas des KHF EKH. Elle est souvent négative en cas de kyste calcifié. Les faux négatifs peuvent se voir en cas de kystes calcifiés, jeunes ou intra-parenchymateux. Des réactions croisées peuvent se voir avec d'autres helminthiases (taeniasis, cysticercoses. D'autres faux positifs peuvent se voir en cas de carcinome hépatocellulaire, cirrhoses hépatiques et chez les sujets de groupe sanguin P2, porteurs d'anticorps anti P1 (Ag P1 like et Ac anti P1 dans les membranes de l'hydatide).
 - Dans le cas où la sérologie est négative, le diagnostic d'une KHF EKH évoqué cliniquement et radiologiquement ne doit pas être éliminé.
 - Outre leur intérêt dans le diagnostic positif, les réactions immunologiques permettent le suivi post-opératoire et le dépistage précoce d'une récurrence hydatique de l'échinococcose. Après intervention, on note une augmentation du titre des anticorps (qui peuvent même apparaître en cas de négativité initiale) dans les 6 semaines suivant l'intervention, puis une lente décroissance jusqu'à la négativation qui survient entre 1 et 5 ans. Ainsi, Suite au traitement chirurgical, la persistance d'un taux élevé des anticorps ou la ré-ascension après négativation sont en faveur d'une intervention incomplète ou d'une échinococcose secondaire.

2.2. Formes cliniques :

2.2.1. Formes topographiques :

2.2.1.1. KHF EKH à développement postéro supérieur : KH EK du dôme

- Symptomatologie thoracique : douleur basithoracique droite, dyspnée, toux sèche.
- RX thorax : surélévation de la coupole diaphragmatique droite
- Complications spécifiques :
 - Compression du carrefour cavo sus-hépatique : syndrome de Budd-Chiari
 - Ouverture dans le thorax : Plèvre, Bronches

2.2.1.2. KHF EKH à développement Postérieur :

- Compression de la VCI : Syndrome cave inférieur : OMI, ascite, phlébite

2.2.1.3. KHF EKH inférieure :

- Masse abdominale ++
- Compression du pédicule hépatique : HTP ; compression VBP

2.2.1.4. KHF EKH centro-hépatique :

- Hépatomégalie
- Compression et ouverture au niveau de la convergence biliaire supérieur, souvent il n'a pas de dôme saillant.
- Traitement chirurgical difficile

2.2.1.5. KHF EKH multiple bi-lobaires :

- Peut aboutir à une insuffisance hépatique : **hydatidose échinococcose kystique** maligne

2.2.2. Formes compliquées :

Les complications sont de trois types : mécaniques (compression, rupture), septiques : infection du kyste, toxiques : contamination de l'organisme par du liquide hydatique

2.2.2.1. Les complications mécaniques :**2.2.2.1.1. L'ouverture dans les voies biliaires **Fistule kysto-biliaire** :**

C'est la complication la plus fréquente. Les canaux biliaires adjacents au kyste après avoir été refoulés, puis comprimés se nécrosent en un point où la compression est maximale. Cette rupture se fait dans les voies biliaires intra-hépatiques ou dans la convergence biliaire supérieure en fonction du siège du kyste.

En fonction de la largeur de cette ouverture on distingue :

- **Les fissurations ou les fistulettes** :
 - communication kysto-biliaire < 5mm de diamètre
 - parfois latente ne se déclarant qu'après vidange du kyste
 - parfois elle permet le passage de bile dans le kyste mais elle ne permet pas le passage **de matériel hydatique du contenu du kyste** dans la VBP ; le kyste est alors de contenu bilieux ou bilio-purulent. La VBP est libre
- **Les larges fistules kysto-biliaires** :

- fistules bilio-kystiques ≥ 5 mm
- permettent le passage ~~du matériel hydatique~~ du contenu du kyste dans la voie biliaire principale
- tableaux cliniques variables :
 - l'ouverture peut être asymptomatique, découverte per opératoire
 - tableau de LVBP : ictère douloureux et fébrile à rechute.
 - tableau d'une angiocholite hydatique aiguë: c'est le plus typique
 - Triade classique : douleur + fièvre + ictère. Ce tableau peut être grave : choc septique, insuffisance rénale, troubles neurologiques.
 - Biologie : syndrome de cholestase associé à un syndrome septique.
 - Echographie : ~~KHF EKH~~ + dilatation des voies biliaires intra et de la VBP avec parfois mise en évidence ~~de matériel hydatique~~ du contenu du kyste ~~de~~ dans la VBP.

2.2.2.1.2. Les compressions :

- Des veines sus-hépatiques : syndrome de Budd-Chiari
- De la veine cave inférieure : syndrome cave
- De la veine porte : ~~http~~ tableau d'hypertension portale
- De la voie biliaire principale : ictère obstructif, angiocholite

2.2.2.1.3. Les ruptures :

- Dans le thorax : C'est l'apanage des ~~KHF EKH~~ du dôme
 - Dans la plèvre : ~~pleurésie bilio-purulente enkystée ou dans la grande cavité, échinococcose pleurale secondaire.~~ Elle est moins fréquente que l'ouverture bronchique, l'inflammation pouvant induire une symphyse pleurale qui limite la communication entre le kyste et la cavité pleurale. Une ouverture brutale dans la cavité pleurale peut provoquer une pleurésie hydatique, tandis qu'une ouverture progressive à bas bruit peut conduire à une hydatidose pleurale, caractérisée à la radiographie thoracique par une image en "lâcher de ballons".
 - Dans les bronches : ~~il s'agit souvent d'une fistule kysto-bilio-bronchique responsable de bronchites trainante, dyspnée, fièvre, expectoration purulente voir biliaryptysis.~~ Lorsque cette fistule est large : AEG, désordre métabolique, détresse respiratoire : brûlure chimique de l'arbre trachéobronchique par la bile. Elle est l'apanage des ~~EKF~~ du dôme hépatique qui sont ~~directement en contact avec le diaphragme.~~ Cette complication concerne les ~~EKF~~ du dôme hépatique, en contact direct avec le diaphragme. L'ouverture dans les bronches est précédée d'une phase prodromique avec douleurs basithoraciques, toux sèche et crachats muqueux. La rupture peut entraîner une vomique hydatique (expectoration du matériel hydatique). Si le kyste est à contenu bilieux, on observe une biliaryptysis (crachats bilieux, verdâtres ou purulents), qui constitue un signe évocateur.

○

- Dans le péritoine :
 - Si elle est brutale : tableau dramatique : péritonite + choc anaphylactique
 - Souvent à bas bruit : passage de scolex ou de vésicule exogène dans la cavité péritonéale => **hydatidose échinococcose kystique** péritonéale secondaire, multiples masses abdominales.
 - Diagnostic : Echo+ scanner abdominal
- Dans les vaisseaux : VSH – VCI.
 - très rare
 - complication grave
 - souvent de découverte opératoire lors de la vidange du kyste, à hémorragie massive ; embolie pulmonaire hydatique ou gazeuse ; choc anaphylactique souvent mortel.

Cela souligne l'importance capitale de la tomodensitométrie (TDM) préopératoire.

- Dans le TD ou à la peau : exceptionnelles

2.2.2.2. Les complications septiques :

L'infection est secondaire à une fissuration **du KHE de l'échinococcose hépatique** dans les canalicules biliaires permettant le passage de bile dans le kyste. L'infection peut être :

- latente : le tableau est celui d'un **KHE d'une échinococcose hépatique** non compliquée. L'infection est alors de découverte opératoire
- Fruste : douleur de l'Hypochondre droit avec un état sub-fébrile
- Patente : hépatomégalie douloureuse et fébrile :
 - état septique grave simulant un tableau d'abcès du foie
 - ~~ASP + RX thorax : – Image hydroaérique sous phrénique droite + pleurésie droite~~
 - ~~Echographie~~ scanner confirment le diagnostic : Image liquidienne avec une paroi propre épaisse.

2.2.2.3. Les complications toxiques :

Elles sont secondaires au passage du contenu kystique hautement antigénique dans la circulation générale. Ce passage peut être brutal et abondant : rupture du kyste dans un gros vaisseau ou dans la cavité péritonéale ; il en résulte un choc anaphylactique souvent mortel. Lorsque le passage se fait d'une manière progressive et en petite quantité par filtration continue du poison hydatique à travers les membranes du kyste ; les manifestations sont moins graves sous formes de signes de réponse immuno-allergique : prurit – urticaire – bronchospasme ; arthrites

3. Diagnostics différentiels :

- Kyste Type I de GHARBI (**CEI OMS**): on discute le diagnostic de kyste biliaire
 - Exceptionnellement symptomatique
 - sérologie hydatique négative

- pas de paroi propre à l'échographie

- Kyste **de type** Type IV de GHARBI (CE4 OMS) : on discute le diagnostic d'un cancer du foie ou parfois un abcès du foie à un stade pré-suppuratif. Le contexte clinique, les marqueurs tumoraux, la sérologie hydatique et surtout le scanner hépatique ou l'IRM avec injection de produit de contraste redressent le diagnostic.

4. Traitement

4.1. Bilan pré-thérapeutique :

4.1.1. Rechercher une autre localisation

- RX thorax : **KH EK** du poumon
- échographie : **KH EK** péritonéale
- En cas de localisation multiple :
 - scanner thoraco-abdominal : rein – rate – ovaire
 - ~~echo-Coeur : KH EK~~ myocardique
 - ~~scanner cérébral : KH EK~~ cerveau **cérébrale**
 - ~~scintigraphie osseuse: localisation osseuse.~~
 - Écho Cœur : indiquée en cas de suspicion de localisation myocardique.
 - Scanner cérébral : indiqué lorsqu'il existe un doute sur une localisation cérébrale.
 - Scintigraphie osseuse : indiquée en cas de suspicion de localisation osseuse.

4.1.2. Bilan pré-opératoire :

- évaluation du terrain
- fonction cardiaque – rénale – hépatique
- GS, prévoir une réserve de sang

4.2. Buts :

- Eliminer le parasite
- Traiter ses complications éventuelles
- Prévenir les récurrences

4.3. Méthodes

4.3.1. Traitement chirurgical

4.3.1.1. Voies d'abord :

- souvent laparotomie sous costale droite
- parfois laparotomie médiane xipho-pubienne si **KH EK** péritonéale associée
- une thoracotomie droite est associée si lésions pleuro bronchiques associées
- coelioscopie : **KHF EKH** antérieure non compliquée ; ~~non encore validée~~ elle n'est pas recommandée en raison du risque de dissémination péritonéale par contamination peropératoire.

4.3.1.2. Déroulement de l'intervention :

- Le premier temps est explorateur : foie et cavité péritonéale. L'exploration du foie est visuelle, manuelle, écho per-opératoire : nombre, siège exacte, taille, rapports avec les structures de voisinage et surtout avec les gros **vaisseaux**.

- Le traitement du kyste comporte 3 étapes :
 - 4.3.1.2.1. Traitement du parasite :**
- Protection de la cavité péritonéale par des champs imbibés de produit ~~seolicide~~ **Protoscolicide**:
Ex : sérum salée hypertonique
- Elimination du parasite : aspiration du contenu du kyste et ablation de la **membrane prolifère couche germinale**.
- Stérilisation de la cavité kystique par injection intra-kystique de produit ~~seolicide~~ **Protoscolicide** (sérum salé hypertonique à 20%) laissé dans la cavité kystique durant quelques minutes puis aspiration. Cette manœuvre est à éviter en cas de suspicion d'une ~~ouverture dans les voies biliaires~~ **communication kysto-biliaire**.. Les produits ~~seolicide~~ **Protoscolicide** passant dans les voies biliaires risquent d'entraîner une cholangite sclérosante.
- Traitement de la cavité résiduelle (CR): Après destruction du parasite, une cavité résiduelle formée par ~~le périkyste~~ **la Couche adventitielle** subsiste. Son traitement chirurgical peut se faire de deux manières (Fig 23) :
 - Méthodes conservatrices : Résection du dôme saillant (RDS) **appelé kystectomie partielle** ou Intervention de Lagrot (fig 22) :

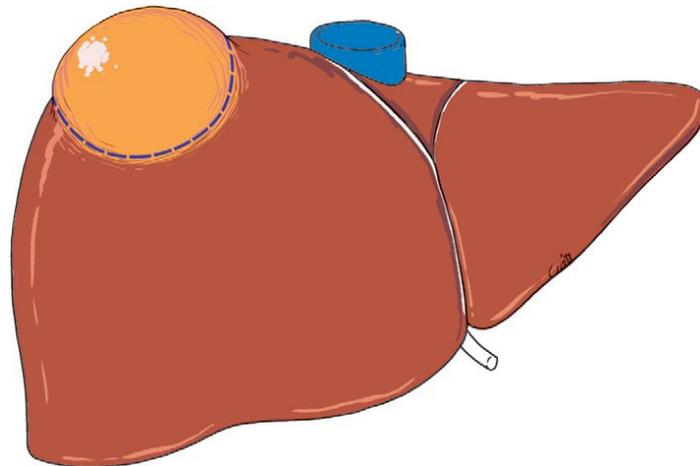


Figure 22 : Résection du dôme saillant

- Avantages : intervention simple, rapide, peu hémorragique.
- Inconvénients : risque d'infection de la cavité résiduelle **et de récurrence**.
- Pour pallier à cette complication, certains auteurs ont décrit des artifices techniques visant à affaisser la cavité résiduelle **hépatoplastie, épiploplastie**. Parmi elles, l'épiploplastie est la plus efficace, son efficacité étant clairement établie par les études.

- Méthodes radicales :
 - ~~Périkystectomie totale : résection complète du kyste et du périkyste en passant dans un plan de clivage entre le périkyste et le parenchyme hépatique sain~~
 - Kystectomie totale : résection complète de la couche adventitielle en suivant un plan de clivage dans un tissu hépatique sain.
 - ~~Périkystectomie sub-totale : une pastille du périkyste est laissée délibérément en regard d'une structure noble (vasculaire ou biliaire)~~
 - Kystectomie subtotale : une pastille de la couche adventitielle est volontairement laissée en place au contact d'une structure noble (vasculaire ou biliaire) afin de prévenir tout risque de lésion.
 - ~~Périkysto-résection : périkystectomie emportant en plus une petite partie du foie réalisant une hépatectomie réglée~~
 - Hépatectomie : résection hépatique anatomique emportant le kyste et le périkyste un segment ou un secteur du foie

Ces méthodes radicales ne laissent pas de cavité résiduelle, ~~donc pas de risque infectieux~~. Cela réduit de manière significative les risques d'infection et de récurrence. Cependant, elles sont techniquement plus difficiles que la RDS ou kystectomie partielle et comportent un **risque hémorragique peropératoire** non négligeable.

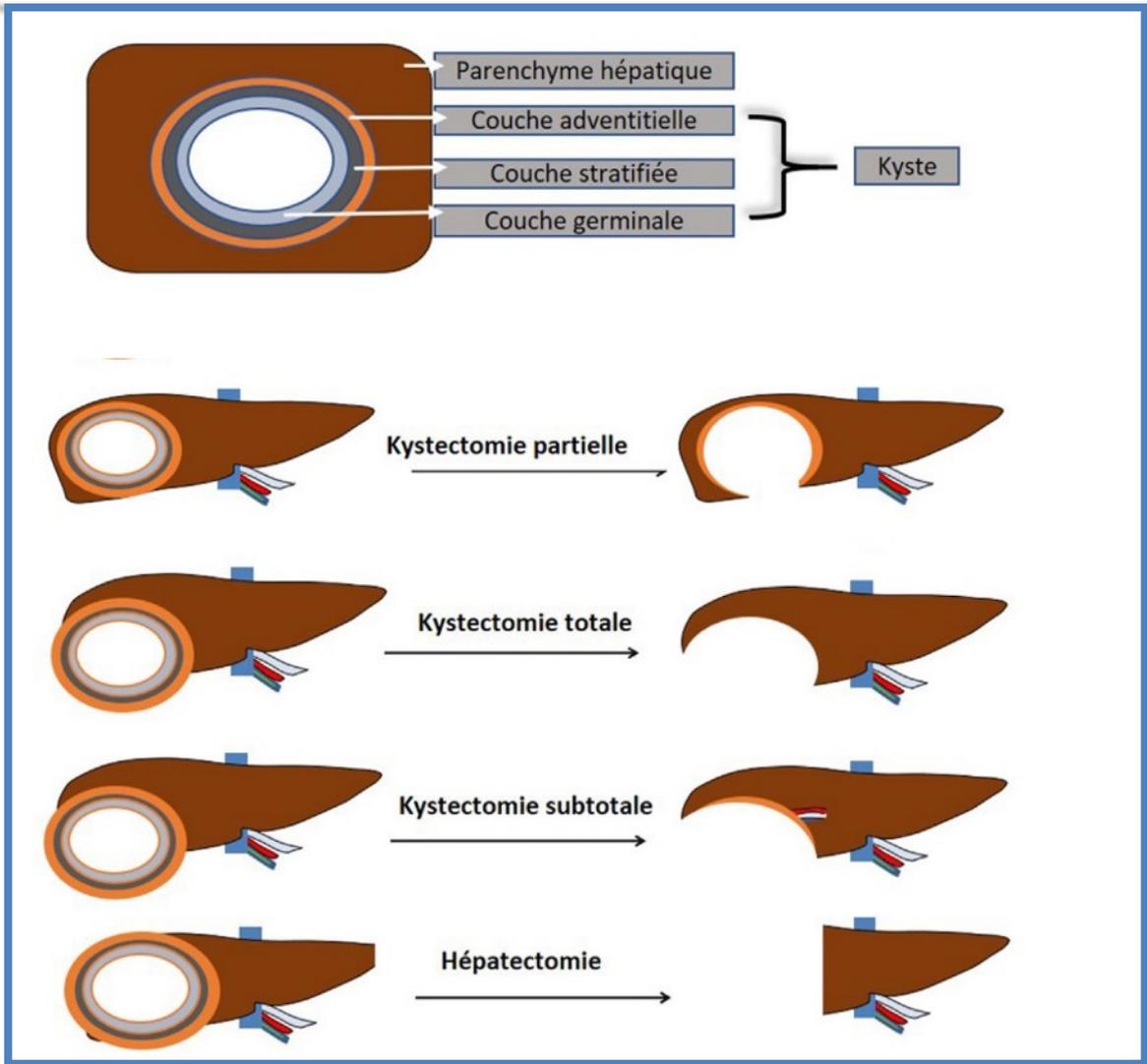


Figure 23 : Principaux types de traitement chirurgical de l'EKF

4.3.1.2.2. Traitement des complications éventuelles:

4.3.1.2.2.1. Ouvertures dans les voies biliaires :

- Les fistules larges sont évidentes.
- Les petites fistules (ou fistulettes) sont suspectées devant un contenu kystique bilieux ou purulent. Elles seront mises en évidence par une épreuve au Bleu de Méthylène à travers un drain trans- cystique ou trans-vésiculaire. La cholangiographie peropératoire (CPO) est alors systématique.
 - Par ailleurs, la CPO est indiquée en cas de : en présence d'une large fistule kysto-biliaire
 - suspicion préopératoire de complications biliaires : cholestase clinique ou biologique, voies biliaires dilatées, fièvre ...
 - contenu bilio purulent ou mastic du kyste en per opératoire
 - grosse KHF EKH > 10 cm
- Le traitement de la fistule biliaire dépend du type de traitement de la cavité résiduelle (CR) :
 - En cas de geste radical sur la CR, la fistule biliaire sera suturée en parenchyme hépatique sain quel que soit sa largeur.

- En cas de RDS, la réparation va dépendre de la taille de la fistule et du siège du **KHF EKH** :
 - Fistulette : $\varnothing < 5$ mm et VBP fine à Suture de la fistulette
 - Large fistule : $\varnothing \geq 5$ mm : plusieurs procédées :
- **Drainage interne trans fistulo-oddien (DITFO)** : ~~si le kyste fait moins de 5cm avec un~~ ~~péricyste~~ En l'absence de volumineux kyste et si la couche adventitielle est souple (d'emblée ou après ~~péricystectomie~~ lamellaire endokystique) (fig 24). Il peut être fait à kyste ouvert (s'il est périphérique et doit être refermé après ablation du parasite) ou à kyste ~~fermé~~ non ouvert (s'il est centro-hépatique dépourvu de dôme saillant). Il vise à transformer la CR en un diverticule biliaire dont la taille sera réduite progressivement sous l'effet de la pression exercée par le parenchyme hépatique adjacent.

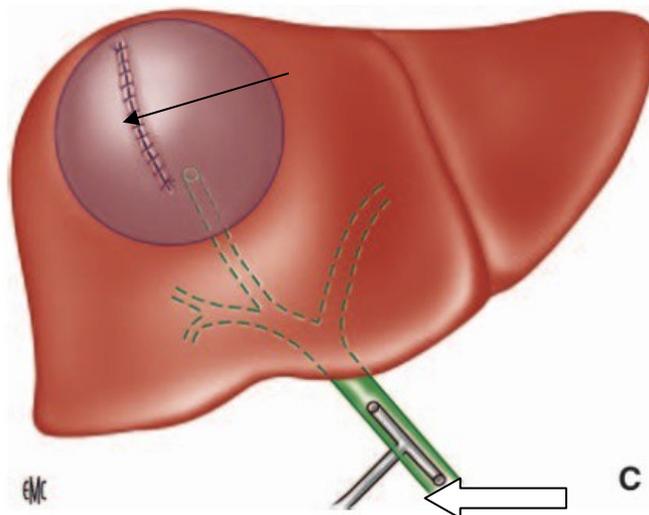


Figure 24 : Drainage interne trans fistulo oddien (DITFO) à kyste ouvert puis refermé. Flèche fine : fistule kysto-biliaire ; flèche creuse : drain de Kehr

- Par ailleurs, la présence de matériel hydatique dans la voie biliaire principale impose une **cholécotomie avec extraction du matériel hydatique**, lavage de la VBP et fermeture du cholédoque sur un drain de Kehr.
- **Drainage transhépatopariétal selon la technique de PERDROMO**, si le kyste est périphérique. Il consiste à intuber la fistule kysto-biliaire par un drain qui sera extériorisé selon un trajet qui traverse le foie et la paroi abdominale (fig 25).

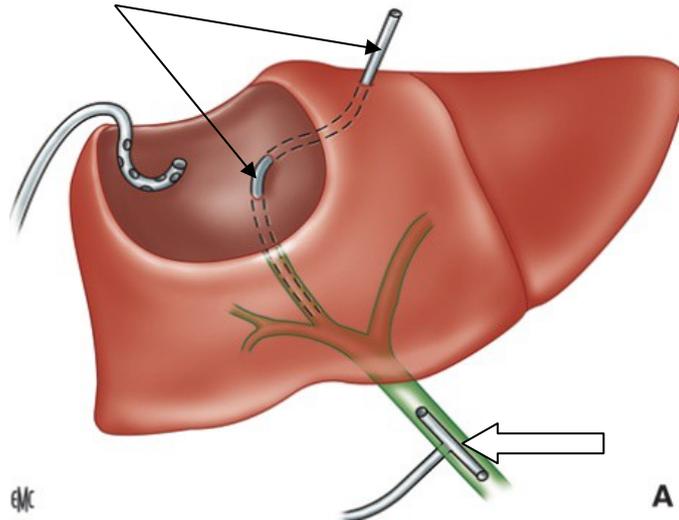


Figure 25 : Drainage trans-hépto-pariétal selon la technique de PERDROMO (flèches fines).

Un drain de Kehr est mis dans la VBP (flèche creuse)

•

4.3.1.2.2.2. Ouverture dans le thorax :

- Impose parfois une thoracotomie
- Déconnection kysto-diaphragmatique
- Toilette de la cavité pleurale.
- Fermeture de la fistule bronchique
- Fermeture de la perte de substance diaphragmatique.

4.3.2. Traitement médical :

- Benzimidazolés : Mébendazole ou Albendazole
- L'albendazole (Zentel®) est prescrit à la dose de 10 à 12 mg/kg/j en 2 prises en cures de 28 jours espacées de 15 jours durant 3 à 6 mois en fonction des réponses.
- Les réponses seront jugées sur l'évolution de la taille du kyste et de son contenu.
- Ce traitement peut offrir à lui seul une guérison dans près de 30% des cas. des kystes CE1 et CE3a de moins de 5 cm.

4.3.3. Traitement percutané : PAIR (Ponction Aspiration Injection Réaspiration)

- C'est une méthode de destruction du KHF de l'EK moins invasive que la chirurgie. Elle consiste à ponctionner le kyste sous repérage échographique ou scannographique ; et à aspirer son contenu. Ensuite on procède à l'injection d'une solution sélicide Protoscolicide (sérum salé hypertonique) puis à sa réaspiration.
- Un traitement médical par les benzimidazolés doit encadrer cette technique. Il doit être prescrit trois à quatre semaines avant la PAIR et un à deux mois après.
- Son efficacité pour des cas bien sélectionnés est de 20 à 30%. Dépasse 90%
- Elle Elle est contre indiquée en cas d'ouverture dans les voies biliaires, en cas de kyste inaccessible (superficiel sans parenchyme hépatique sain de sécurité (car risque de rupture intra péritonéale) ou

non accessible à une ponction) ou de rapports vasculaires étroits.

4.3.4. La sphinctérotomie endoscopique :

Cette méthode est réservée au kyste ouvert dans les voies biliaires. La sphinctérotomie endoscopique peut être proposée dans trois situations :

1- Traitement d'attente, en cas d'angiocholite aiguë grave en rapport avec une échinococcose kystique hépatique (EKH) ouverte dans les voies biliaires, pour traiter le kyste secondairement, dans de meilleures conditions.

2- L'évacuation par voie endoscopique d'une EKH de petite taille et de topographie centrale, en même temps que la désobstruction des voies biliaires. Il s'agit d'un traitement définitif car le parasite est totalement éliminé et la cavité résiduelle va se drainer spontanément à travers la fistule kysto-biliaire.

3- Complications biliaires postopératoires comme la présence de matériel hydatique résiduel dans la voie biliaire principale ou une fistule biliaire externe prolongée.

4.4. Indications du traitement :

Depuis longtemps, le traitement de référence du KHF de l'échinococcose hépatique est le traitement chirurgical. Il offre les meilleures chances de guérison et le moindre taux de récurrence. Ces dernières années le traitement médical et la PAIR tendent à le supplanter dans certaines situations. Les choix thérapeutiques ne font pas l'objet de consensus ; ils dépendent de la taille du kyste, de son siège, de son stade évolutif et de l'existence ou non d'une complication.

4.4.1. KHF EKH non compliquée :

- > 10 cm : traitement chirurgical
- Entre 5 et 10 cm :
 - type I ou II : PAIR ou chirurgie
 - type III : chirurgie
 - type IV ou V : une surveillance peut être proposée
- Entre 3 et 5 cm : traitement médical privilégié de première intention
- < 3 cm et asymptomatique : surveillance
- CE1 et CE3a : la procédure PAIR (Ponction, Aspiration, Injection, Réaspiration) est indiquée en première intention. La chirurgie est indiquée en cas d'échec de la PAIR, de contre-indication à cette technique ou si celle-ci n'est pas disponible.
- CE2 et CE3b : Chirurgie.
- CE4:

- Asymptomatique : Surveillance (Watch and Wait).
- Symptomatique : Chirurgie.
- CE5 : Surveillance (Watch and Wait).
- Cas particulier : **hydatidose échinococcose** péritonéo-hépatique ou malade inopérable : traitement médical.
- NB : En cas de chirurgie, il est recommandé de privilégier une approche radicale (kystectomie totale ou subtotalaire ou parfois hepatectomie), notamment pour les kystes périphériques, comme ceux situés dans les segments V, VI ou dans le lobe gauche. Ce type d'intervention doit idéalement être réalisé dans un centre spécialisé en chirurgie hépatobiliaire, disposant de l'expertise nécessaire et d'un plateau technique adapté. En revanche, une approche conservatrice est préférable dans le cas des échinococcoses kystiques multiples, ainsi que pour les kystes présentant un rapport étroit avec les gros vaisseaux ou les voies biliaires de gros calibre, comme ceux localisés au niveau du dôme hépatique ou de la convergence biliaire.

•

4.4.2. **KHF EKH** compliquée : traitement chirurgical par méthode conservatrice ou radicale :

- ~~Dans un pays d'endémie comme la Tunisie, on préfère souvent les méthodes conservatrices (simples à réaliser avec un risque opératoire minime).~~
- ~~Les méthodes radicales peuvent être proposées en cas de kyste périphérique détruisant tout un segment ou un secteur latéral du foie, en dehors d'une urgence et dans un centre rodé à la chirurgie hépatique.~~
- **Les méthodes conservatrices** (surtout DITFO) est recommandée, notamment en situation d'urgence, et reste privilégiée dans les pays d'endémie comme la Tunisie,
- **Les méthodes radicales** peuvent être envisagées en cas de kystes périphériques détruisant complètement un segment ou un secteur latéral du foie, à condition qu'il ne s'agisse pas d'une urgence et que l'intervention soit réalisée dans un centre spécialisé en chirurgie hépatique disposant de l'expertise et du plateau technique nécessaires.

•

4.5. Résultats :

4.5.1. Immédiats :

- Mortalité opératoire : < 2 %
- Morbidité : 12 %
- ~~Complications spécifiques après ttt conservateur (RDS)~~ **Infection profonde du site opératoire (plus fréquente en cas de traitement conservateur) :**
- Fistule biliaire externe : extériorisation par drainage
- Suppuration de la cavité résiduelle : syndrome septique post opératoire avec défense de

l'HCD ; le scanner montre une collection sous tension ~~au ni techniques~~ : épiploplastie, hépatoplastie.

- Hémorragie : ~~nécessite souvent une reprise chirurgicale~~ (plus fréquente en cas de traitement radical)

4.5.2. A long terme :

La complication la plus redoutable est la récurrence ~~du KHF~~ de l'échinococcose hépatique. Celle-ci peut être secondaire à une contamination per opératoire ou à une ré-infestation (maladie non immunisante). Parfois il s'agit plutôt ~~d'un KHF~~ d'une EKH oubliée dû à insuffisance des moyens d'exploration pré et per opératoires ; d'où l'intérêt de la surveillance régulière post opératoire à la consultation externe par un examen clinique rigoureux et une sérologie hydatique. La valeur de celle-ci commence à diminuer à partir du 6^{ème} mois post opératoire ; elle peut persister positive en dehors de toutes récurrence jusqu'à 2-5 ans après l'intervention. Au-delà de cette date, une sérologie qui devient positive ou une réascension secondaire après diminution doivent faire suspecter la récurrence.

II. Prévention

Un programme rigoureux de prophylaxie et de lutte s'impose dans notre pays pour réduire les dommages provoqués par *E. granulosus* au niveau de la santé des individus et de l'économie nationale. Il faut briser la chaîne de transmission en agissant sur les hôtes intermédiaires, en stérilisant ou supprimant les sources d'infections (chien) et en appliquant les règles d'hygiène (homme). Ainsi, la prophylaxie doit être menée à 3 niveaux :

1. Mouton:

- Institutionnalisation des abattoirs
- Interdiction des abattages non contrôlés
- Contrôle vétérinaire des bêtes abattues
- Contrôle du commerce des viandes
- Saisie et destruction effective des viscères parasités par incinération cuisson dans l'eau bouillante ou enterrement à plus de 1m de profondeur
- Abattage des animaux jeunes
- Un vaccin utilisant un antigène recombinant de l'oncosphère d'*E. granulosus* (EG95) est en cours d'essai chez le mouton, en vue de son évaluation et de sa commercialisation potentielle pour empêcher l'infection par ce parasite des agneaux.

2. Chien:

- Eviter la déambulation des chiens dans les lieux publics et les marchés
- Institutionnaliser des fourrières canines pour supprimer les chiens errants
- Dépister et traiter les chiens domestiques par le Praziquantel ou par des ténifuges. Ces cures doivent être renouvelées trois fois par an
- Empêcher l'accès des abattoirs aux chiens

- Ne jamais mettre à leur disposition les viscères **hydatifères infectés**

3. Homme :

- Appliquer les mesures d'hygiène générale: lavage des mains et des crudités et contrôle de l'eau de boisson.
- Informer et éduquer le public (particulièrement les personnes qui interviennent dans le cycle: éleveurs, bouchers...) par des projections, des affiches, des réunions d'information, afin qu'ils ne contribuent pas à l'entretien du cycle en mettant à la disposition des chiens les organes infestés par **le kyste hydatique l'échinococcose kystique.**
- Brûler ou bouillir pendant au moins 15 min les viscères parasités sinon les enterrer à plus d'un mètre de profondeur.
- En zone d'endémie, dépister les populations à risque (bergers...) par une sérologique systématique.

Conclusion :

L'**hydatidose échinococcose kystique** est une affection bénigne qui peut rester longtemps latente. Sa gravité est due essentiellement à ses complications évolutives. Leur survenue complique la prise en charge. Le traitement chirurgical est le traitement de référence.

Le meilleur traitement est préventif : améliorer l'hygiène de vie et rompre le cycle parasitaire.