

Une cholestase atypique

CREGG – PARIS

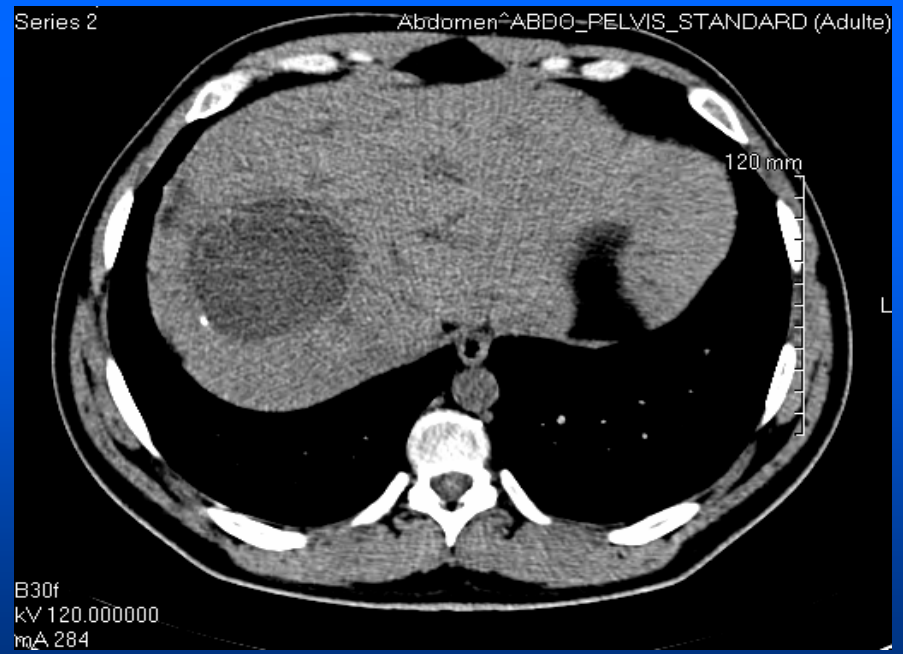
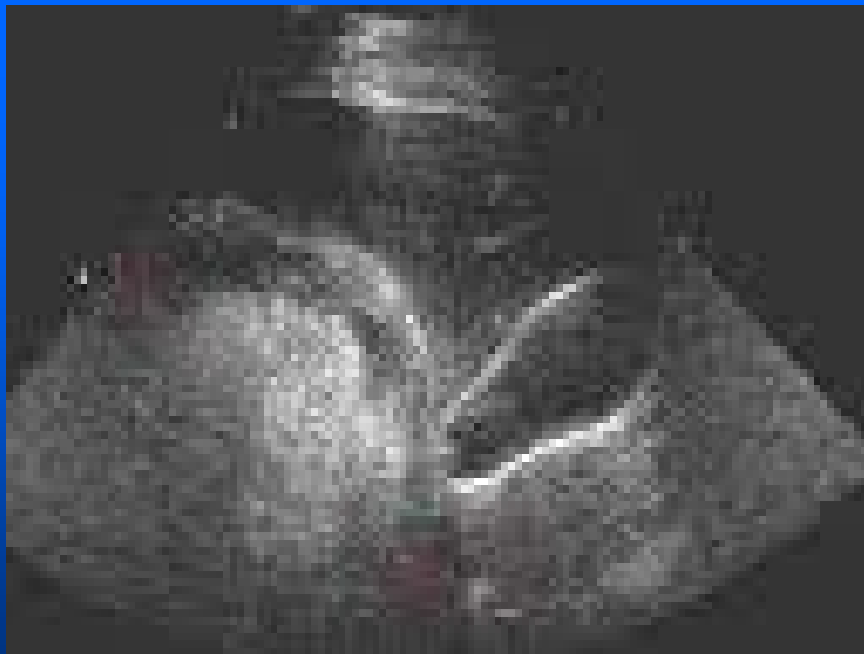
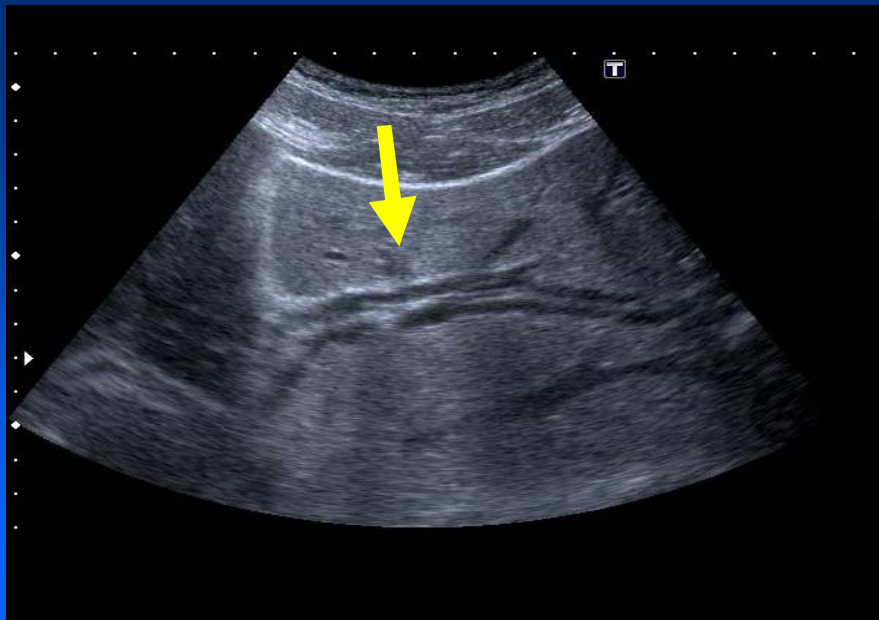
11 décembre 2009

Dr Pierre Toulemonde

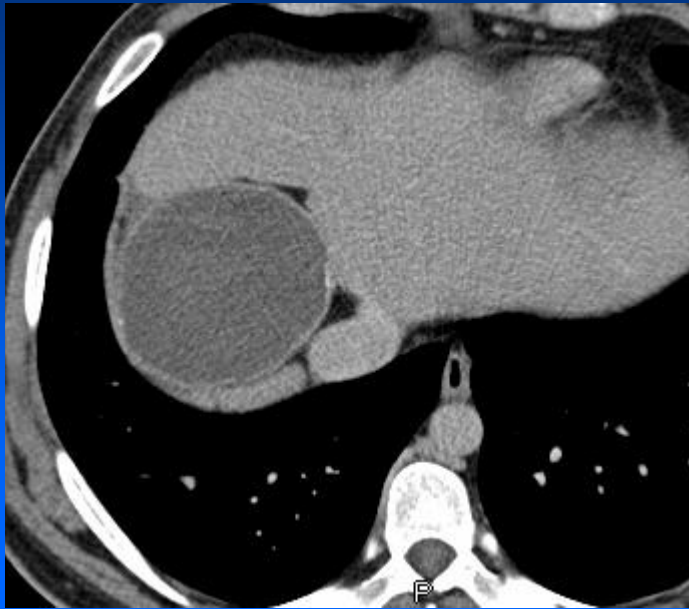
Clinique Saint Jean Languedoc

TOULOUSE

- **Mr. S. 30 ans, tunisien, est hospitalisé aux urgences pour malaise sans perte de connaissance et sensation de pesanteur abdominale. Pas d'ATCD particulier.**
- **A l'examen, T°=38,4°C, sensibilité de l'hypochondre droit sans défense. Ictérique. Pas d'hépatomégalie. TA = 15/9, FC = 90/min. Examen cardio-vasculaire normal. Examen neurologique normal.**
- **Biologie :. Hb = 14,7 g/dl, GB = 12200/mm³ (PNneutro = 7400/mm³, PNéo = 543/mm³, PNbaso = 100/mm³, Lympho = 3000/mm³, Mono = 500/mm³) CRP =10N, ALAT 10N, ASAT 4N, gammaGT 10N et Ph. Alcalines = 3N, Bilirubine totale = 6N. ionogramme sanguin et créatininémie normaux. ECG normal. RT normale.**



Kyste dôme, segment VIII, 8 cm, au contact de la VSH droite



Quel(s) diagnostic(s) évoquer ?

1. kyste biliaire simple
2. abcès à pyogènes
3. abcès amibien
4. kyste hydatique
5. hématome

Quel(s) diagnostic(s) évoquer ?

1. kyste biliaire simple
2. abcès à pyogènes
3. abcès amibien
4. kyste hydatique
5. hématome

Hydatidose

Elisa 0.1

Négatif < 0.3 - 0.3 = < limite < 0.35 - Positif > = 0,35

Technique : Ag SR2B

Hémagglutination 0

Négatif < 160 - limite = 160 - Positif > 320

Technique : Fumouze

Western Blot Bande 7 Positif faible

Bande 16 Négatif

Bande 18 Négatif

Bande 26 Positif

Bande 28 Positif

Technique : Ldbio

IgE spé anti échinococcus 0 UI Classe 0

Technique : Phadia

Conclusion Profil compatible avec une échinococcose kystique

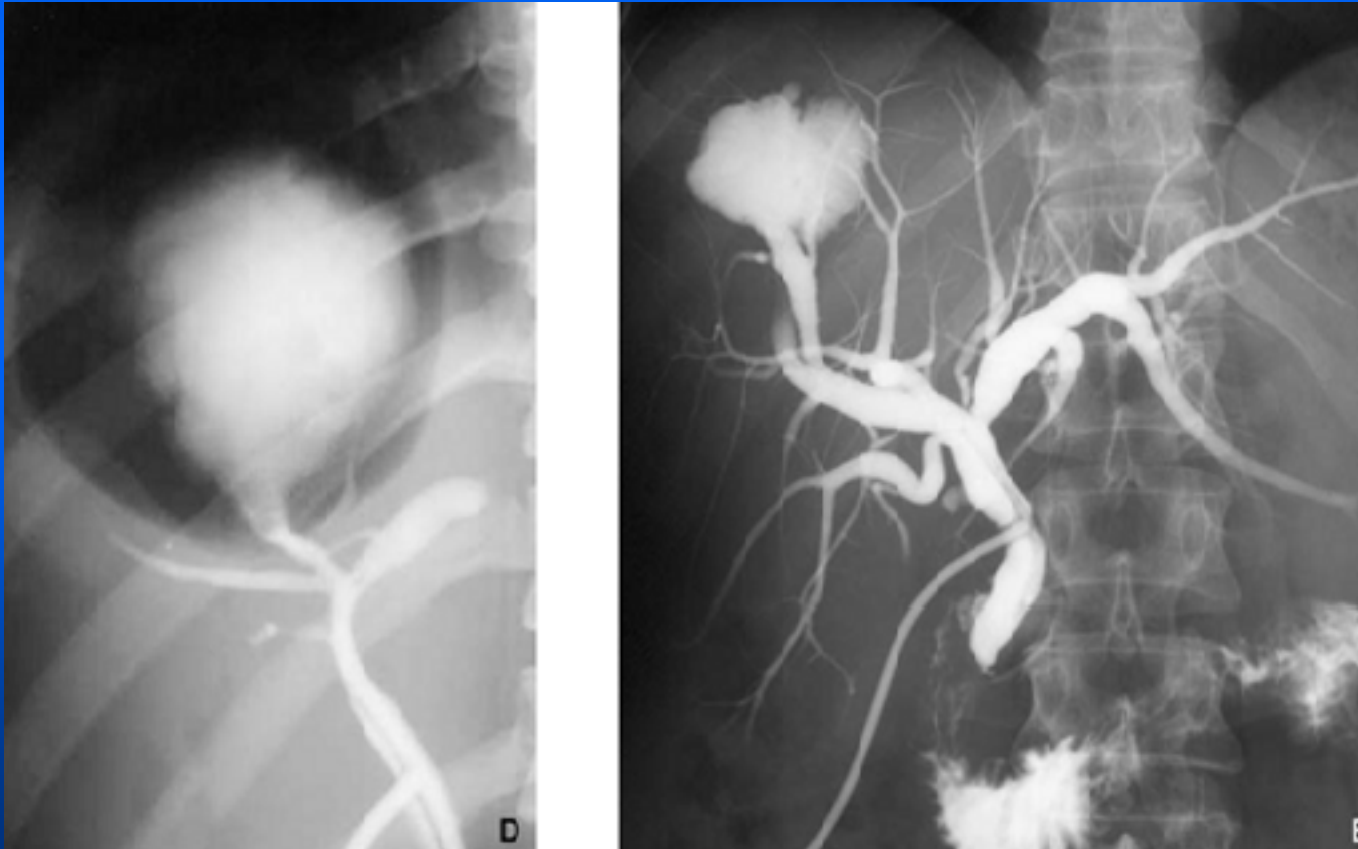
*Quel traitement proposez vous,
une ou plusieurs bonnes réponses :*

- 1/ chirurgie: résection du dôme saillant + albendazole
- 2/ chirurgie: périkystectomie + albendazole
- 3/ traitement percutané: PAIR + albendazole
- 4/ albendazole seul

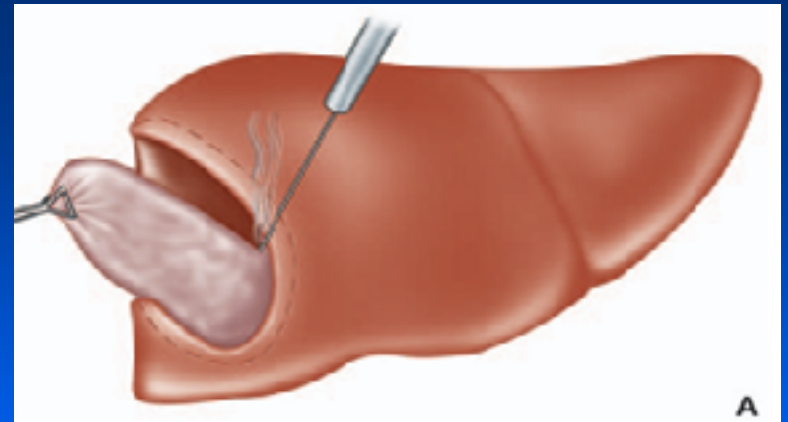
*Quel traitement proposez vous,
une ou plusieurs bonnes réponses :*

- 1/ chirurgie: résection du dôme saillant + albendazole
- 2/ chirurgie: périkystectomie + albendazole
- 3/ traitement percutané: PAIR + albendazole
- 4/ albendazole seul

- Aspiration du contenu du kyste
- Cholécystectomie
- Cholangiographie



- Résection du dôme saillant
- Cholécotomie et lavage de la VBP
- Injection de bleu de méthylène afin de mieux visualiser la fistule
- Suture de la fistule dans la cavité du kyste
- Drain de Kehr
- Epiploplastie : comblement de la cavité kystique avec du grand épiploon
- Drain de Jackson Pratt au contact
- 3 semaines / Kher : 500 cc / j / Jackson Pratt : 10 cc / j
- Sortie un mois après , drains déclampés en poche



SURVEILLANCE

- Surveillé une fois /semaine.....pdt 3 mois
- Amélioration clinique progressive et du bilan hépatique
- Contrôle échographique une fois/mois
- Clampages des drains à la consultation le 28/5, soit 2 mois après
- Retrait du drain le 19/06, soit 3 mois après
- Sérologie négative à 2 mois

HYDATIDOSE

Le parasite et son polymorphisme

E. Granulosus  3 formes

1/ ver adulte

2/ œufs : forme infestante pour l'homme ++

3/ larve ou hydatide :

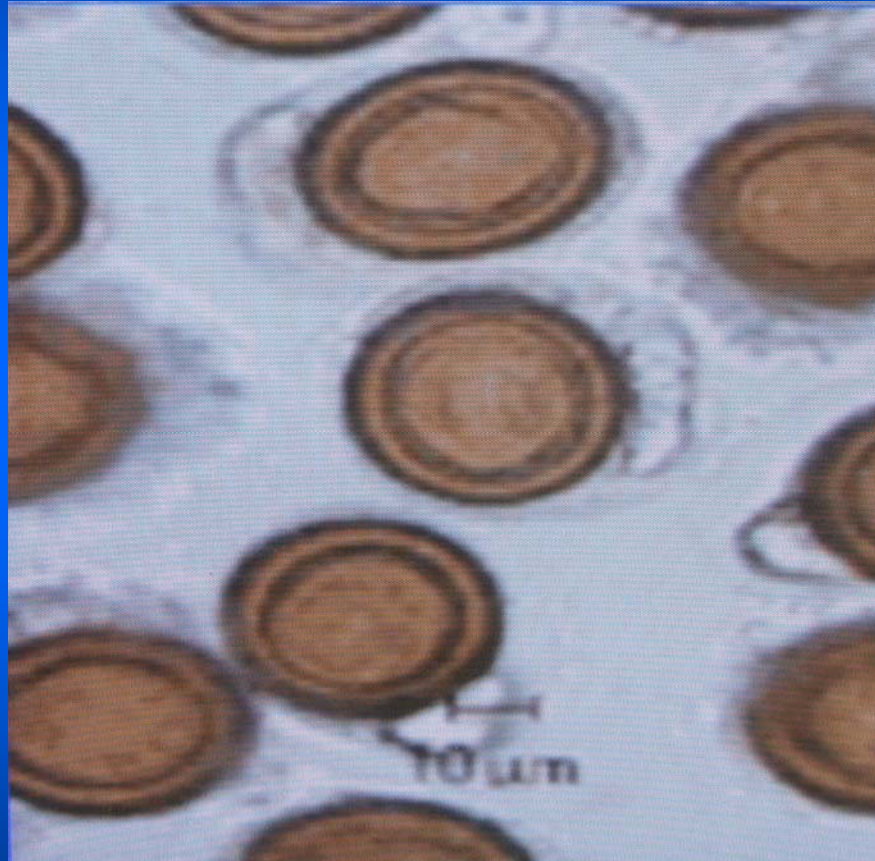
se développe dans le foie

**VER
ADULTE**



ŒUFS

Forme infestante pour l'homme



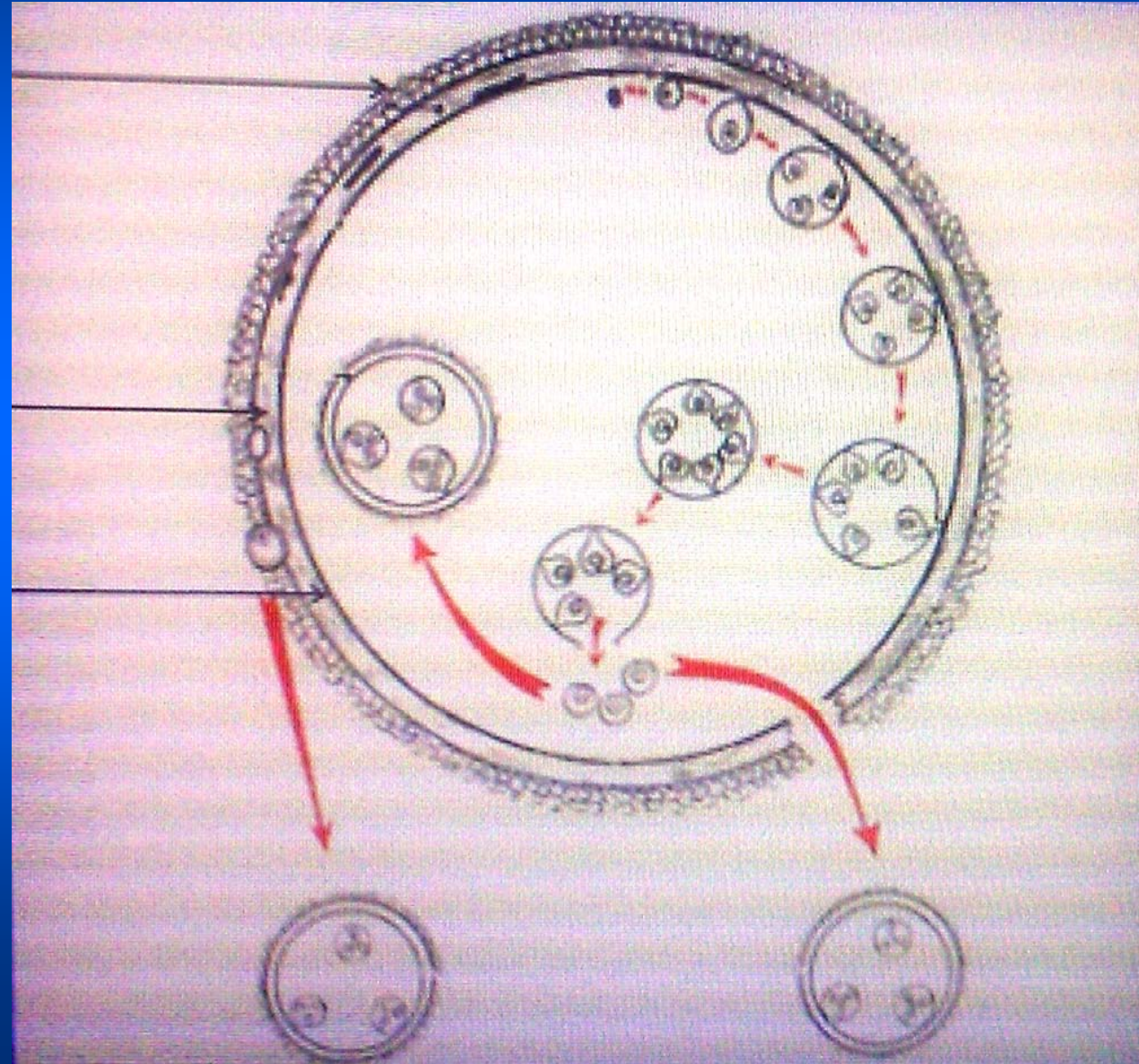
Larve ou hydatide

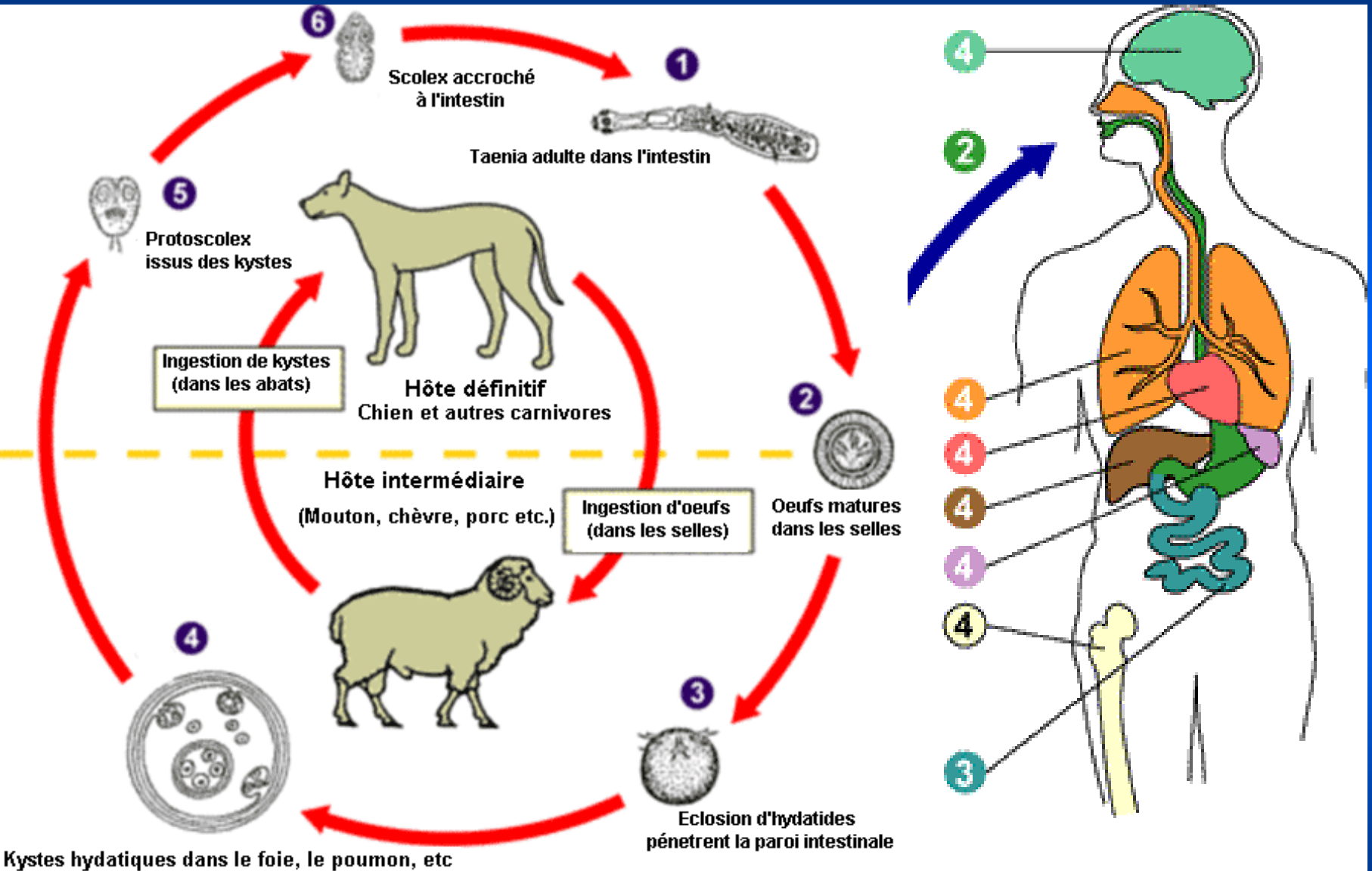
adventice

membrane cuticulaire,
lamellaire

membrane prolifère

vésicules filles
protoscolex
liquide hydatique





Kystes hydatiques dans le foie, le poumon, etc

HOMME HI ———> ACCIDENTEL

Impasse dans le cycle habituel

Contamination de l'homme

- * Contact direct avec chien parasité
- * Ingestion d'eau ou d'aliments souillés

Facteurs favorisants

- * Hygiène pauvre
- * certaines professions
 - bergers
 - bouchers
 - vétérinaires

Distribution Mondiale

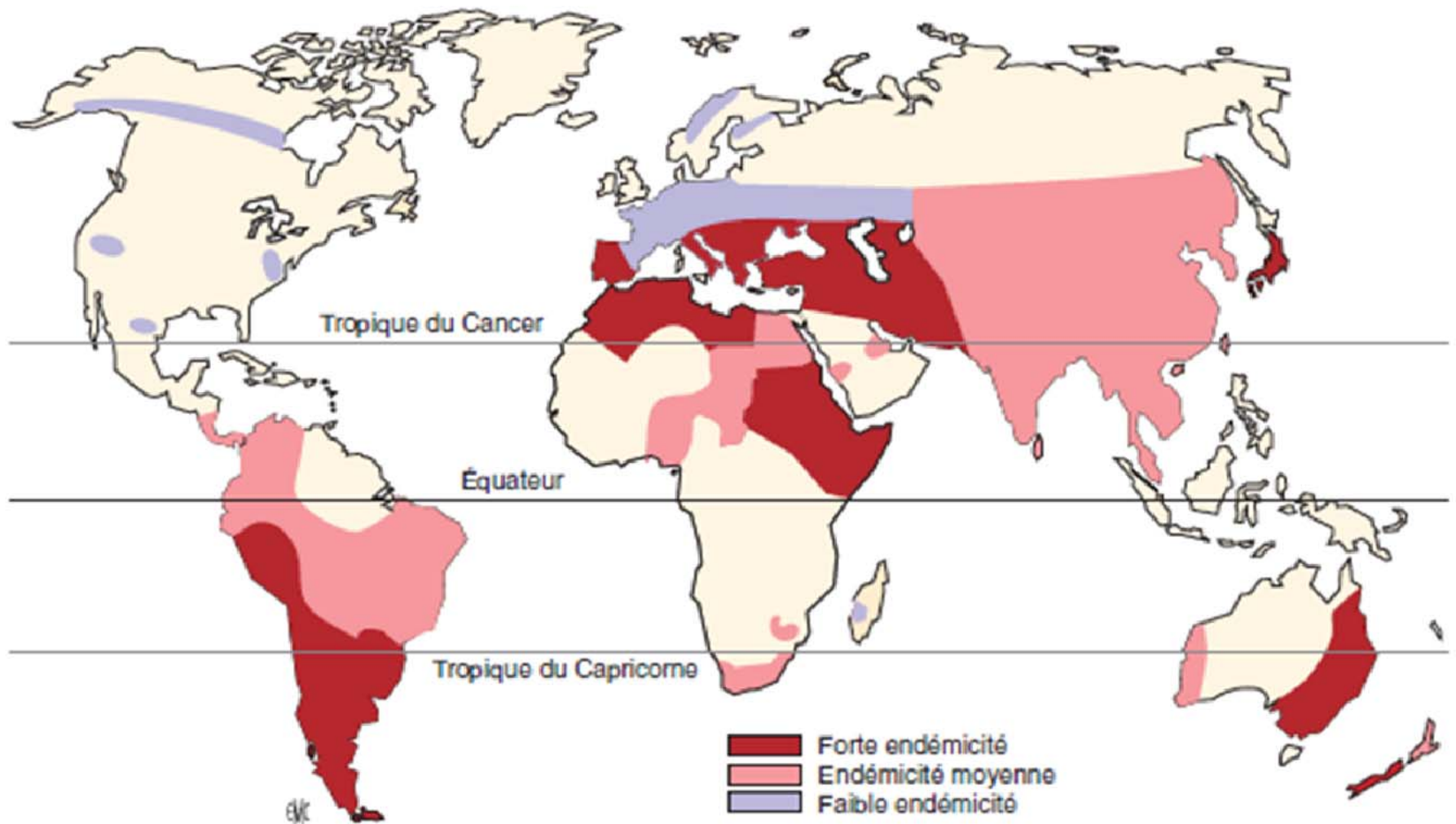


Figure 3. Répartition géographique de l'hydatidose.

HISTOIRE NATURELLE

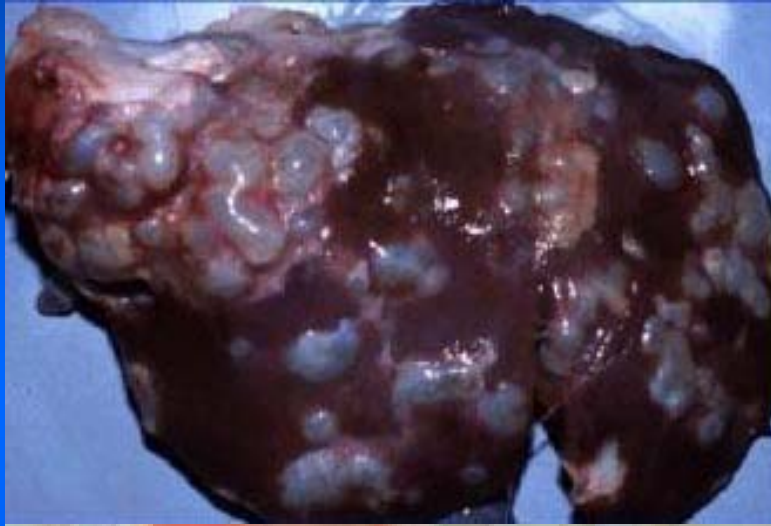
- Ingestion des œufs
- Ecllosion \longrightarrow Embryon hexacanthé
- Activation de l'embryon pour franchir la paroi intestinale
- Après la traversée de la barrière intestinale, il va s'engager dans le système porte
- Arrêt au niveau du foie (70%) (3h après l'ingestion)
- Développement d'une larve complète (10-14j)

Durant cette évolution sur de longues années....

- Kystes jeunes (sains)
Souvent asymptomatiques
- Kystes anciens, remaniés exposés aux complications
 - Fissuration**
Infection +++
 - Rupture**
Voies biliaires (kystes profonds) 5 à 15%
Fistulisation dans les bronches
Ouverture dans le péritoine 1,8%
- Calcification de l'adventice
Mode de guérison spontanée

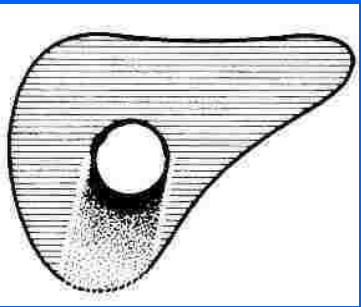
IMAGERIE

Lésions anatomiques à reconnaître par l'imagerie

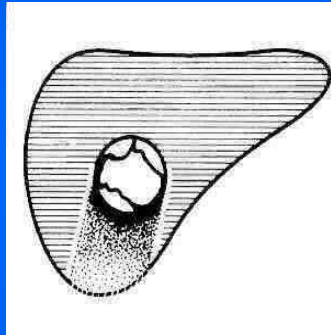


Classification 5 Types

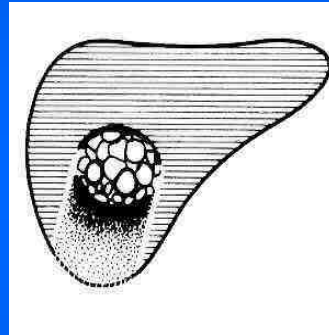
Type I



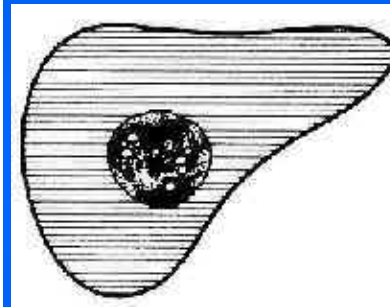
Type II



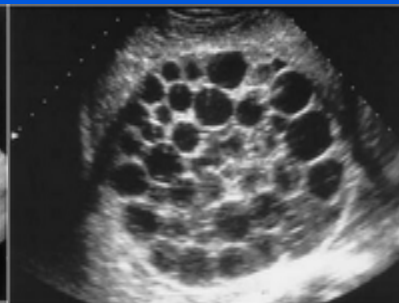
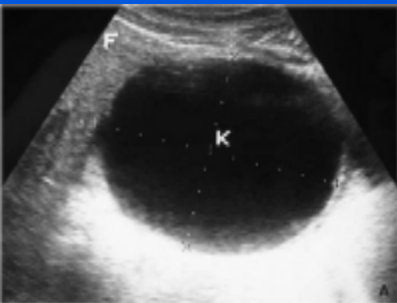
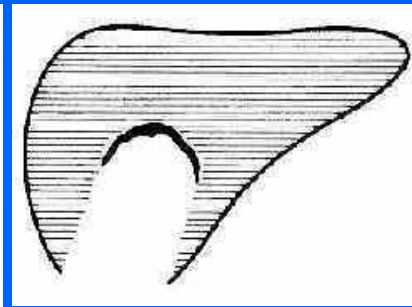
Type III

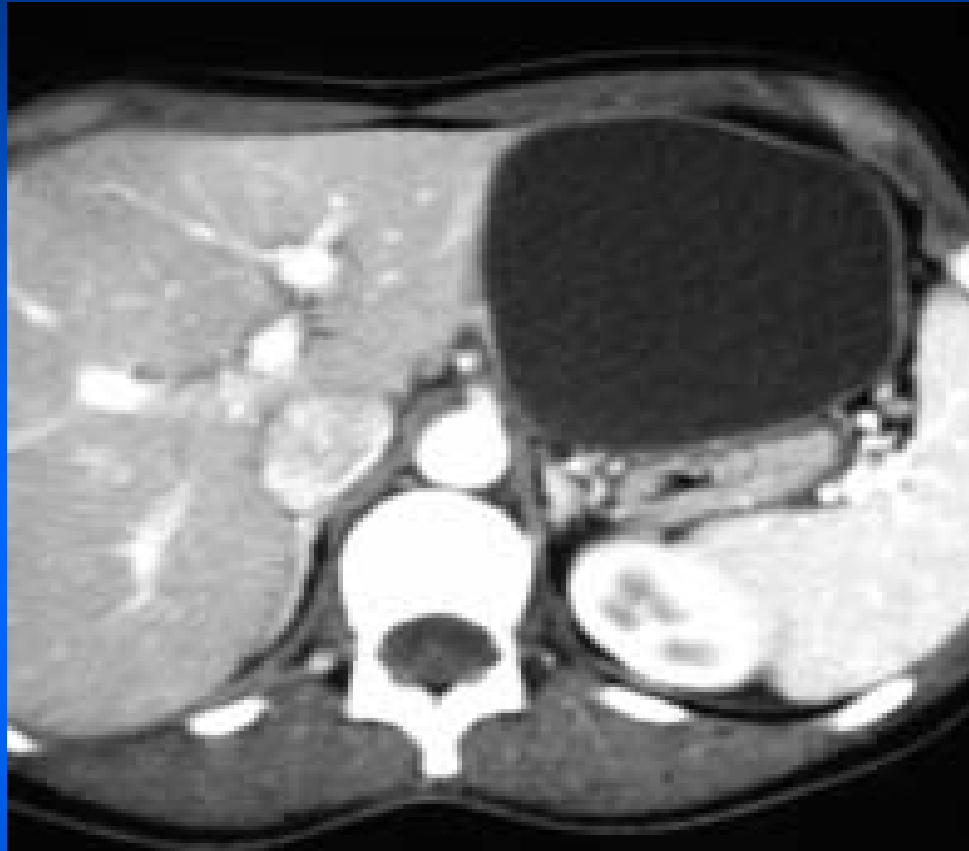


Type VI

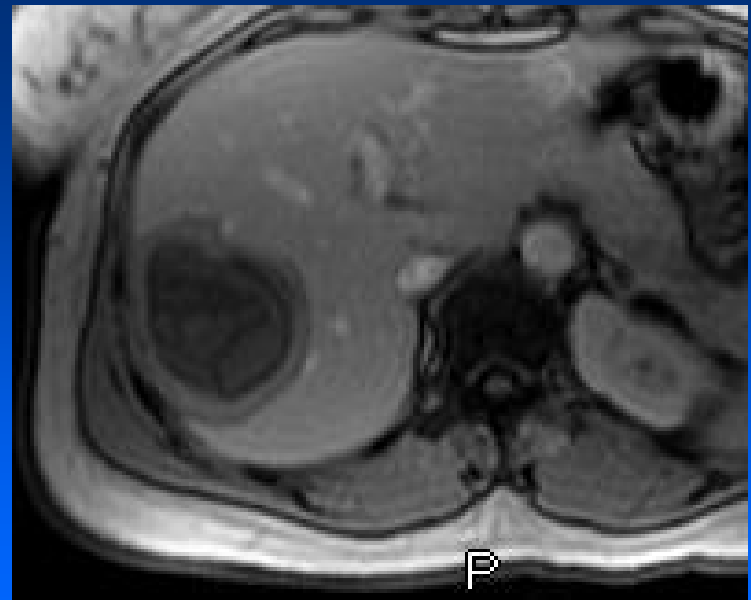


Type V





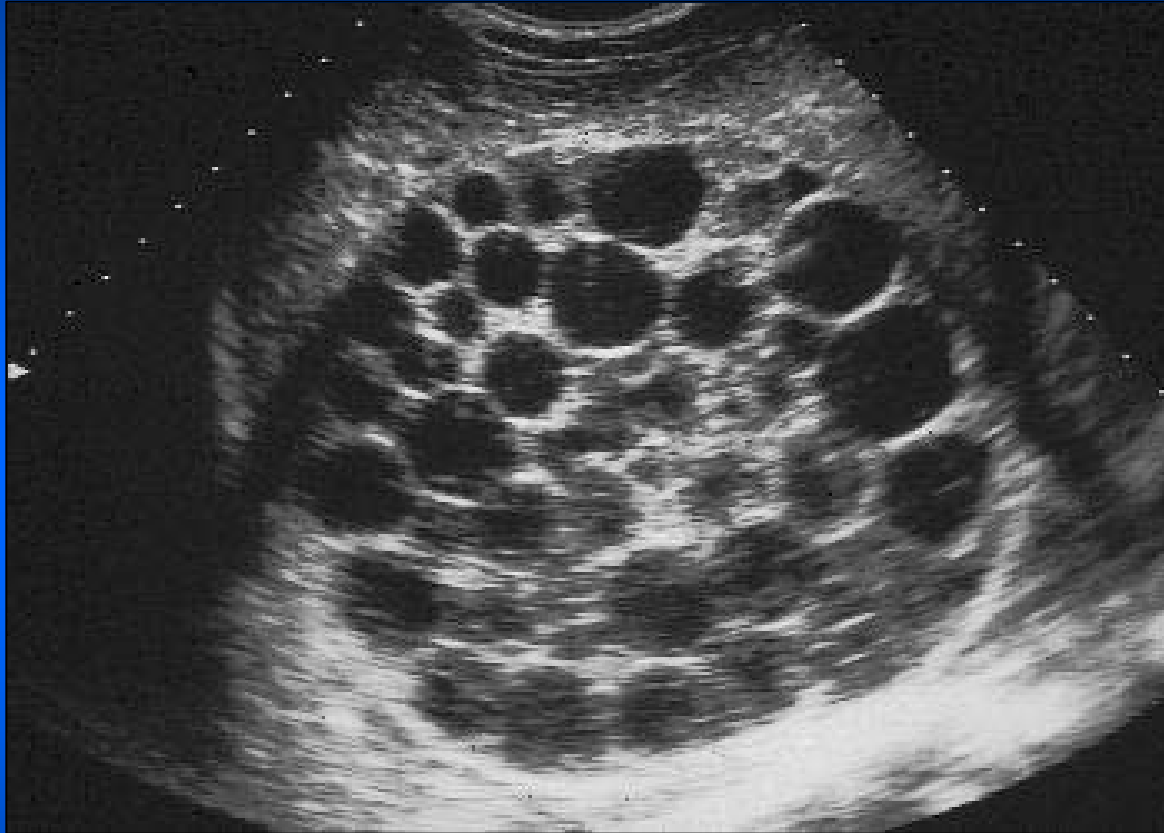
type1



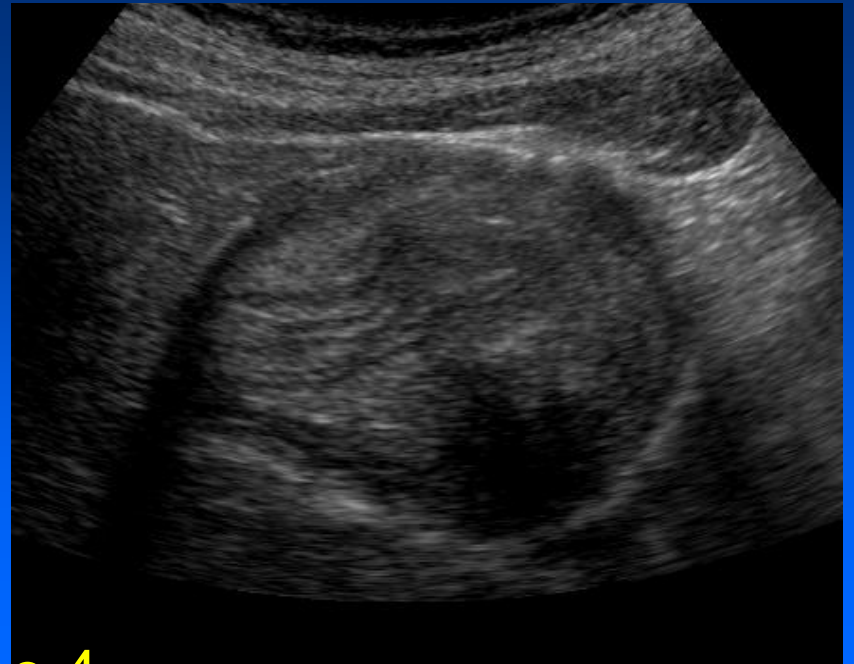
type2

**Stades des kystes hydatiques du foie (KHF) traités par
voie percutanée (données de la littérature)**

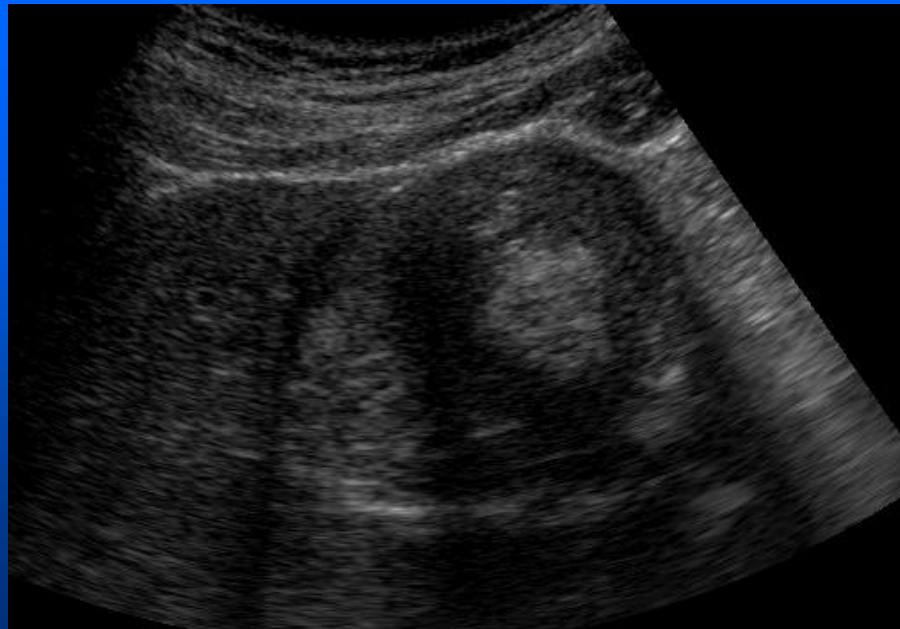
Stade du KHF	Nombre	Pourcentage
Stade I-II	585	76,16%
Stade III	101	13,66%
Stade IV	51	6,9%
Stade V	2	0,27%

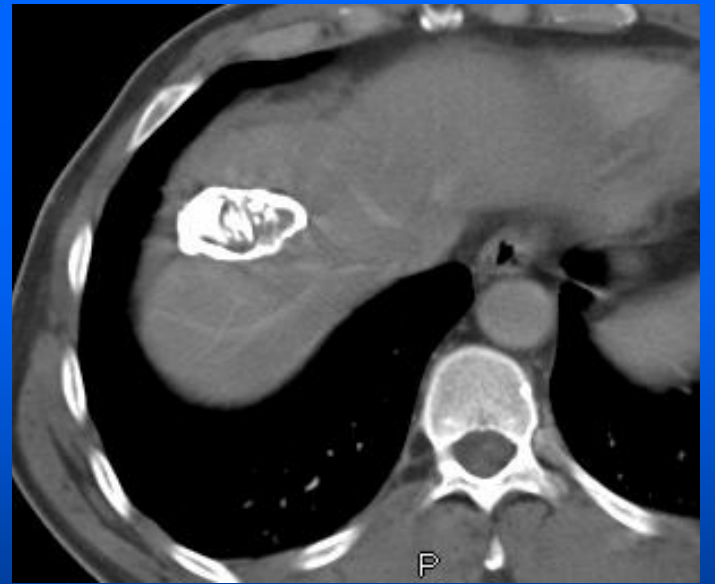
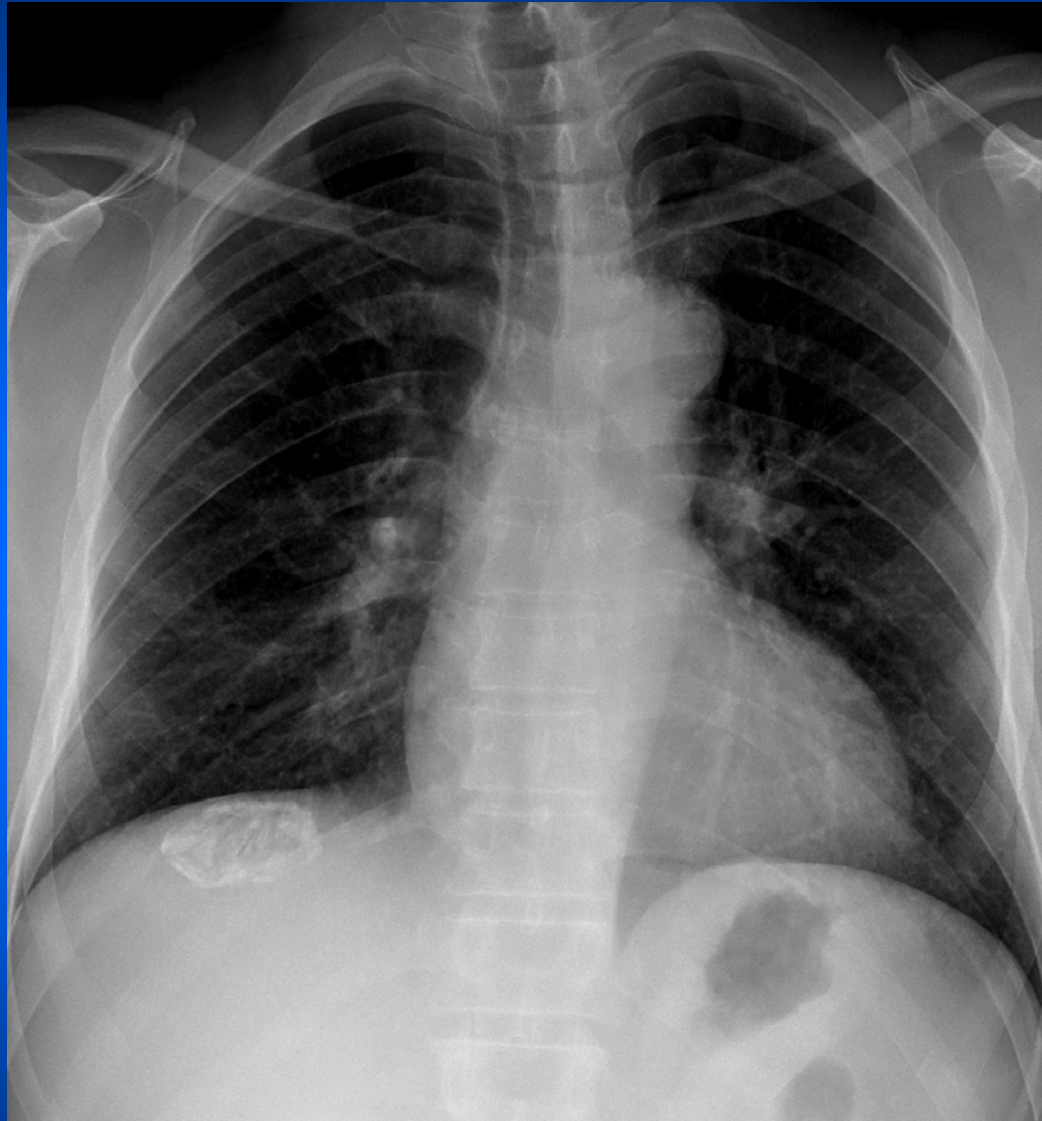


type 3

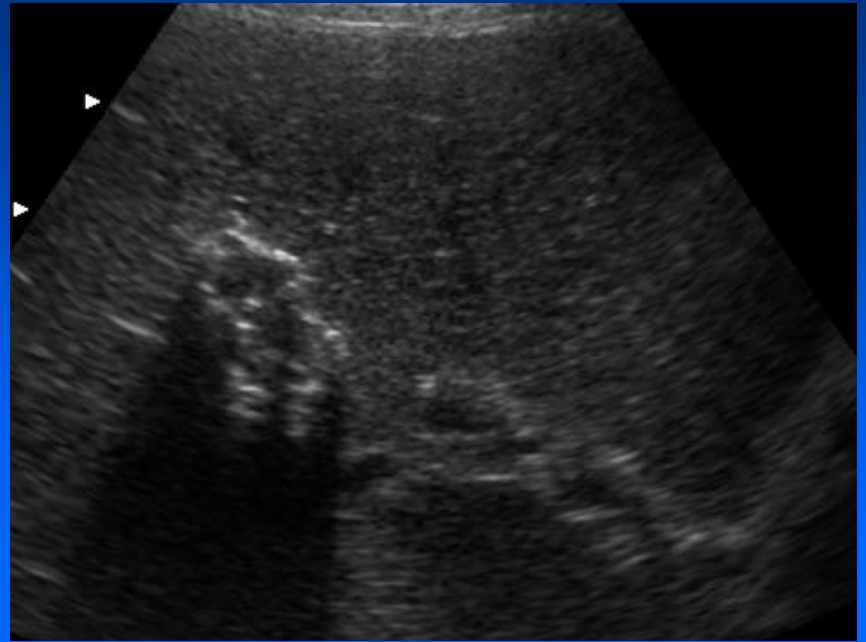
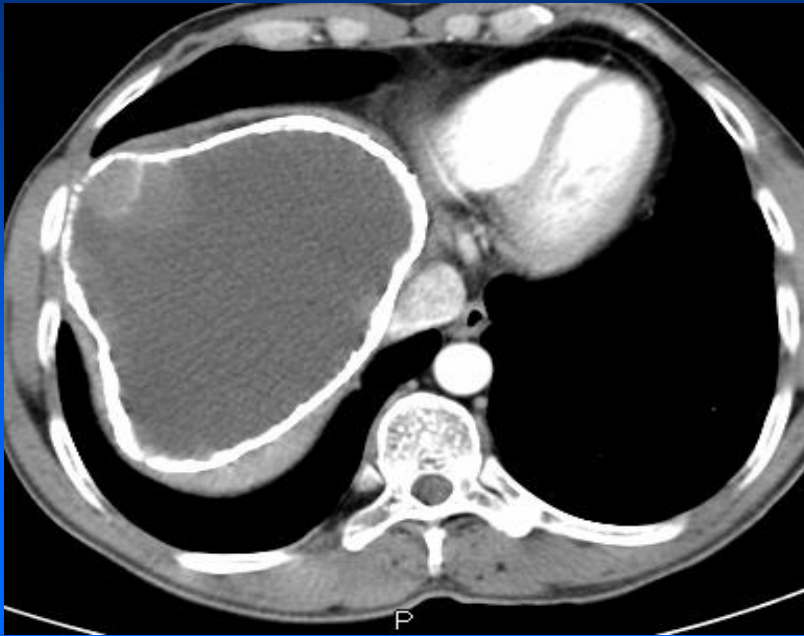


type 4

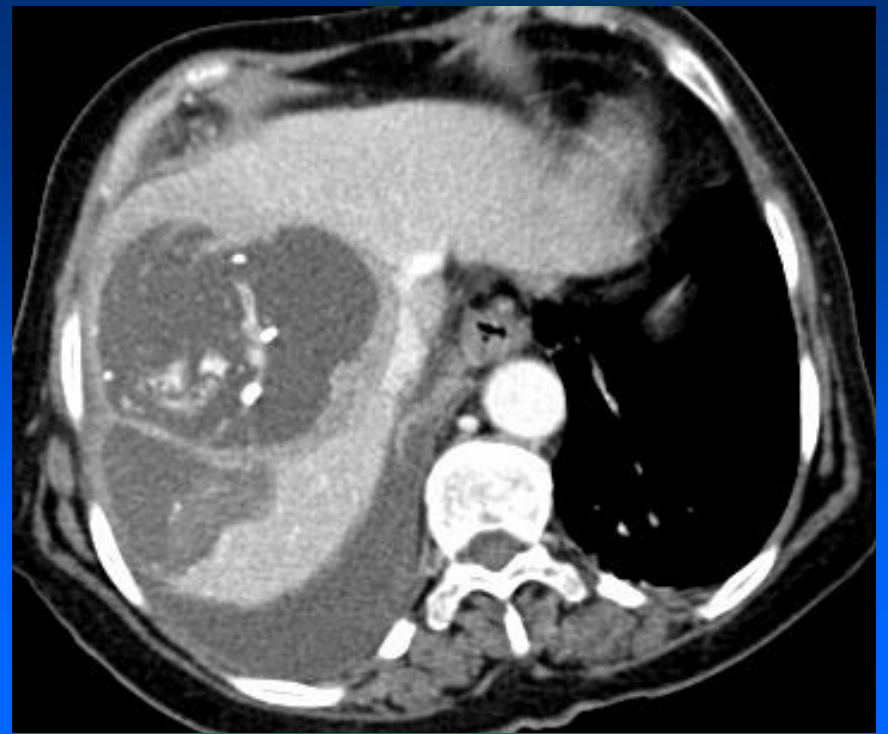




type 5



type 5



fistulisé plèvre

BIOLOGIE

ORIENTATION

FNS le plus souvent normale

Hyperéosinophilie.....croissance, fissuration, rupture

Polynucléose, syndrome inflammatoire.....surinfection

Syndrome rétentionnel biliaire

SPECIFIQUE

ELISA

HEMAGGLUTINATION INDIRECTE

WESTERN BLOT : arc 5 spécifique

IGE SPECIFIQUES

NEG 15%

Cinétique +

TRAITEMENT « pas de gold standart »...

CHIRURGICAL

RADIOLOGIQUE

MEDICAL : albendazole = ZENTEL® 10 mgr/kg/j

CPRE

MEDICAL : albendazole = ZENTEL® 10 mgr/kg/j

Pas de consensus sur la durée

Prévention de la dissémination péritonéale

3j avant.....3 semaines après (6 mois)

Toxicité médullaire et hépatique, alopécie

Seul : 20 % guérison

CPRE

PREOP

Traitement d'attente

Angiocholite grave
en / avec un kyste ouvert
dans les voies biliaires

POSTOP

Matériel VBP

Fistule biliaire externe
Prolongée

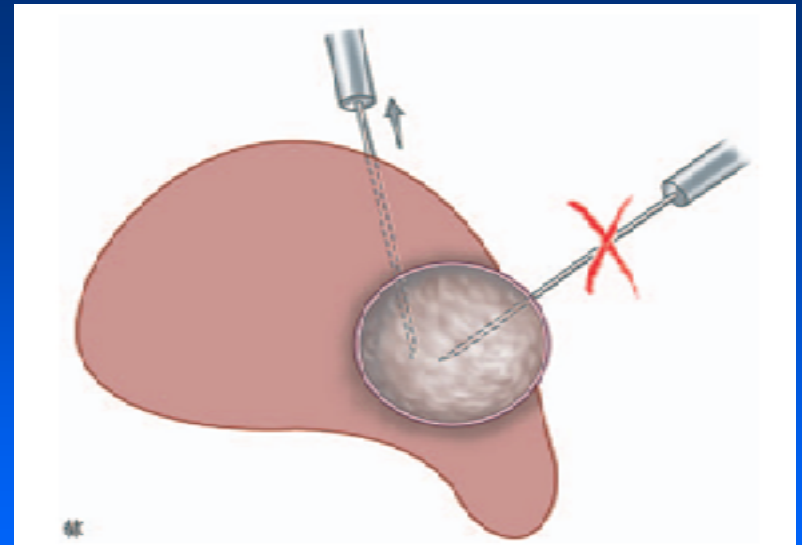
PAIR (OMS 2001)

Pas de prémédication

AL, aiguille 22G

Analyse: scolex, bili +/- kystographie

Injection scolicide....20 min....réaspiration



INDICATION

KHF type 1 et 2, < 10 cm

KHF type 3, avec matériel drainable

KHF infecté, multiples, récidivants

CI chirurgie

CI

Fistule kystobiliaire

KHF avec mat non drainable

KHF type 4

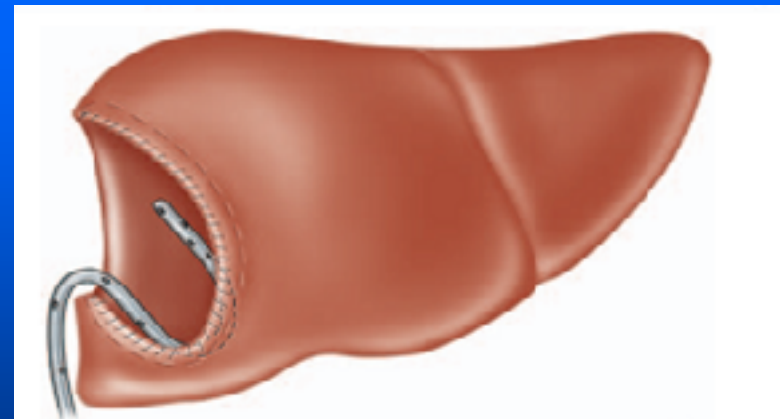
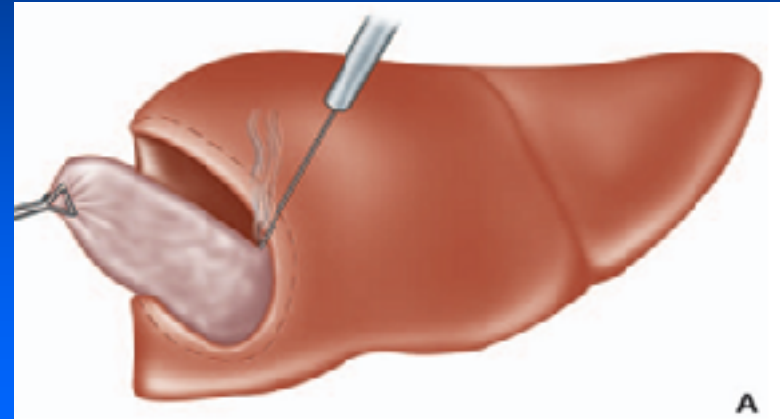
Complications: choc anaphylactique 1,4%, mineurs 13% : fièvre, urticaire, infection de la cavité

Comparaison de la ponction-aspiration-injection-respiration (PAIR) avec albendazole et du traitement chirurgical : résultats d'une méta-analyse

	PAIR	Chirurgie	P
Nombre patient	769	952	-
Recul moyen	20,5 mois	32 mois	-
Efficacité	95,8%	89,8%	S
Réponse incomplète	2%	3,2%	NS
Récidive	1,6%	6,3	S
Mortalité	0,1	0,7%	NS
Durée d'hospitalisation	2,4j	15j	-

RESECTION DU DOME SAILLANT

- Facile, conservateur
- Pas de geste sur le parenchyme sain
- Laisse une cavité résiduelle, source d'infection et de fistule biliaire post op
- Épiplooplastie si cavité résiduelle suspendue



INDICATION

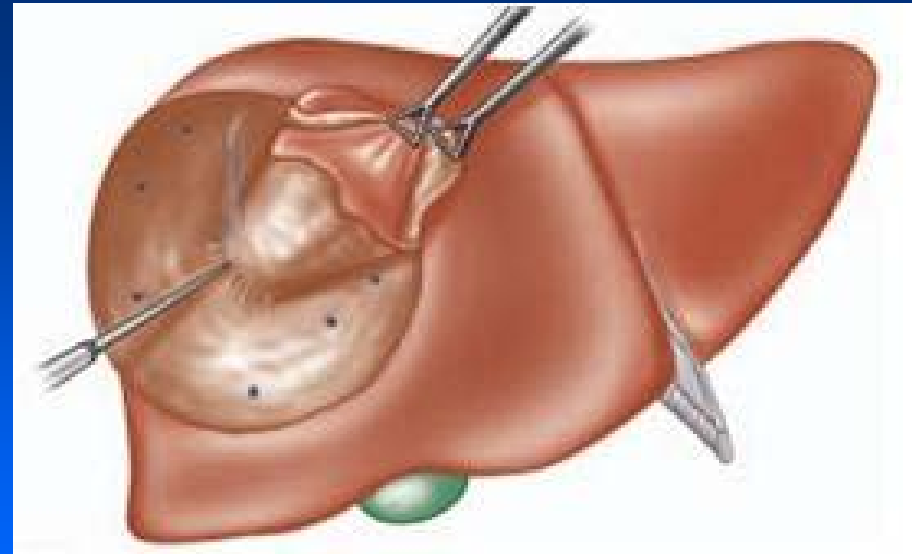
KHF avec fistule biliaire

KHF type 4 et 5

Diamètre > 10 cm

PERIKYSTECTOMIE

- Traitement radical
- Résection du kyste et de la cavité résiduelle
- Moins de risque de récurrence
- Moins de risque septique et biliaire
- Plus de risque hémorragique



INDICATION

KHF avec fistule biliaire

KHF type 4 et 5

Diamètre < 10 cm

KHF **accessible** extériorisé : bord ant et lobe gauche

CONCLUSION

1. l'association KHF et angiocholite doit faire évoquer le diagnostic de fistule biliaire
2. La sérologie peut être prise à défaut
3. Le diagnostic radiologique repose à 80 % sur l'échographie (classif de GHARBI) et le TDM en cas de forme compliquée
4. Le traitement percutané (PAIR) s'adresse aux KHF type 1 et 2
5. La fistule biliaire se traite chirurgicalement
6. La prophylaxie est essentielle pour interrompre le cycle naturel du parasite

A propos de l'hydatidose, une ou plusieurs bonnes réponses :

- 1/ l'agent pathogène est un taenia, echinococcus granulosus, qui vit dans l'intestin du chien
- 2/ le mouton constitue, comme le chien, un hôte définitif
- 3/ le chien est contaminé en ingérant les viscères du mouton parasité
- 4/ l'homme constitue un hôte définitif
- 5/ une fois dans l'intestin grêle de l'homme, l'embryon se fixe sur la paroi intestinale et pénètre dans le système porte

A propos du kyste hydatique, une ou plusieurs bonnes réponses :

- 1/ la classification échographique de Gharbi reste la plus utilisée depuis 1981
- 2/ la fistule kysto biliaire constitue la forme compliquée la plus fréquente du kyste hydatique du foie
- 3/ la fistule kysto biliaire se traduit cliniquement par une angiocholite aiguë
- 4/ la fistule kysto biliaire constitue une contre indication au traitement percutané
- 5/ dans la classification de GHARBI, le type 4 correspond à la forme calcifiée

En ce qui concerne le traitement percutané (PAIR) du KHF, une ou plusieurs bonnes réponses :

1/il s'adresse surtout à des kystes hydatiques stade 4 et 5 de la classification de Gharbi

2/la fistule kysto biliaire constitue une des contre indication de ce traitement

3/le risque de choc anaphylactique est exceptionnel, compris entre 1 et 2%

4/le produit utilisé est généralement du sérum salé hypertonique ou de l'alcool absolu

5/l'ALBENDAZOLE constitue le traitement médical de référence, donné généralement en association