

# Kystes hydatiques du foie

F Klotz  
X Nicolas  
JM Debonne  
JF Garcia  
JM Andreu

**Résumé.** – Impasse parasitaire d'*Echinococcus granulosus*, endémique dans les régions d'élevage en voie de développement, le kyste hydatique du foie réalise une entité clinique particulière.

Très fréquent dans les zones de forte endémie, il atteint jusqu'à 5 % de la population. Le plus souvent asymptomatique, ses complications peuvent être bruyantes, voire mortelles. L'imagerie médicale actuelle, échographie et tomodynamométrie, permet un diagnostic rapide et précis, des possibilités de traitement instrumental et un suivi aisé. Le traitement classiquement chirurgical s'est modifié ces dernières années avec l'apport de l'efficacité de l'albendazole en administration prolongée et l'intérêt majeur du protocole de traitement percutané pour les kystes non compliqués (ponction, aspiration, injection, réaspiration). Dans l'avenir, seuls les progrès de la prévention permettront de limiter cette endémie.

© 2000 Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS. Tous droits réservés.

## Introduction

Pathologie prédominante dans des pays d'élevage en voie de développement, l'hydatidose peut atteindre jusqu'à 5 % de la population des zones de forte endémie.

À l'intérieur du genre *Echinococcus*, on reconnaît quatre espèces : *E. granulosus*, *E. vogeli*, *E. oligarthus* et *E. multilocularis*. L'hydatidose stricto sensu est due au développement chez l'homme de la forme larvaire du tænia du chien, *E. granulosus*.

L'hydatidose ou maladie hydatique s'intègre au sein des cestodoses larvaires. C'est une zoonose complexe retrouvée chez beaucoup d'animaux. Elle affecte accidentellement l'homme qui s'insère comme hôte intermédiaire dans le cycle de l'helminthiase. À côté de cette parasitose, il convient de mentionner l'échinococose alvéolaire causée par *E. multilocularis*, dont les modalités épidémiologiques et cliniques sont bien différentes.

Parmi les parasitoses, le kyste hydatique occupe une place privilégiée par sa fréquence : initialement répandu dans les pays d'élevage, il existe désormais dans toutes les parties du monde en raison du flux migratoire des populations.

Aucune parasitose ne peut toucher l'organisme dans un aussi large éventail de localisations, même si la maladie prédomine au foie et au poumon. Les aspects cliniques et les circonstances de découverte de l'affection sont donc très diverses. Malgré le caractère souvent bénin de la maladie, la mortalité n'est pas négligeable et la morbidité est importante après quelques années d'évolution. Dans les pays à forte endémie, la maladie constitue un important problème de santé publique.

**Francis Klotz** : Professeur agrégé du service de santé des Armées, chef du service d'hépatogastro-entérologie.

**Xavier Nicolas** : Assistant des Hôpitaux des Armées.

**Jean-François Garcia** : Professeur agrégé du service de santé des Armées, chef du service d'imagerie médicale.

Hôpital d'instruction des Armées Clermont-Tonnerre, 29240 Brest Naval, France.

**Jean-Marc Debonne** : Professeur agrégé du service de santé des Armées, chef du service d'hépatogastro-entérologie.

**Jean-Marc Andreu** : Professeur agrégé du service de santé des Armées, chef de service adjoint de chirurgie viscérale.

Hôpital d'Instruction des Armées Laveran, 13998 Marseille Armées, France.

Aujourd'hui, la chirurgie reste le traitement des formes rebelles ou compliquées du kyste hydatique. L'avènement des médicaments imidazolés et du traitement percutané va désormais modifier la prise en charge des patients.

## Épidémiologie

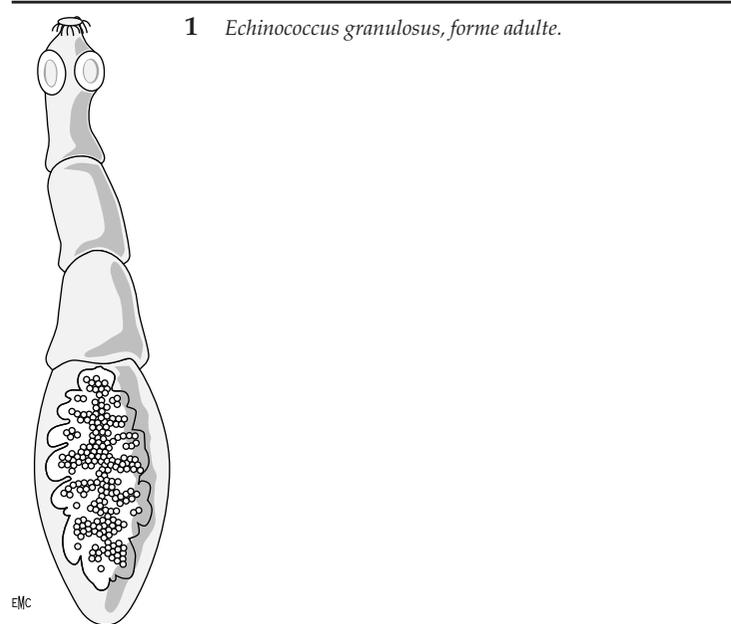
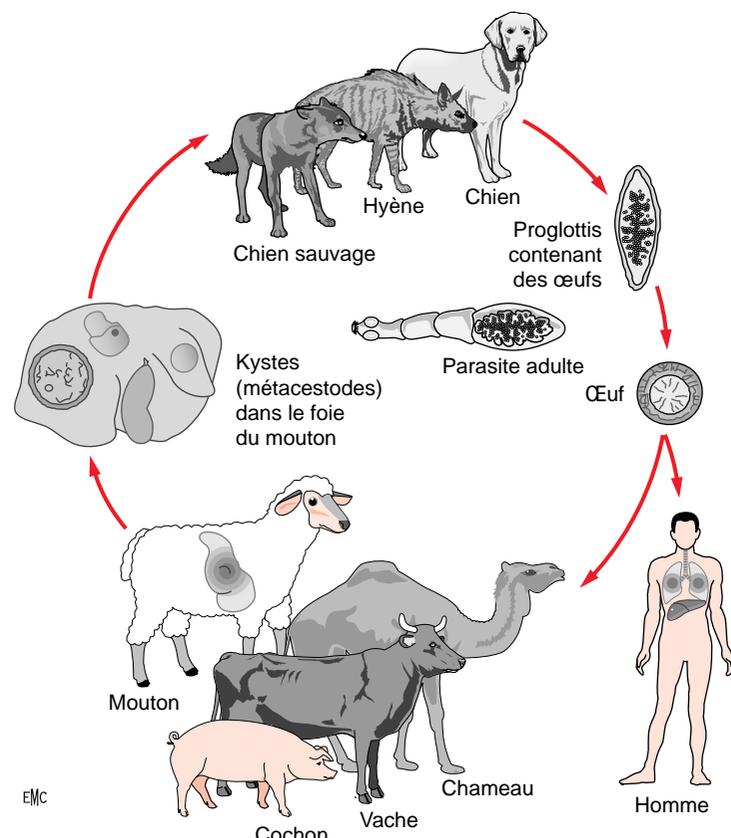
### PARASITOLOGIE

#### ■ **Forme adulte**

Le tænia *Echinococcus granulosus* est un cestode de la famille des plathelminthes. Il mesure 5 à 8 mm de long, vit fixé entre les villosités de l'intestin grêle, sa longévité atteignant de 6 mois à 2 ans. Un même hôte peut en héberger une centaine à plusieurs milliers. La partie céphalique ou scolex est d'aspect piriforme (fig 1). Elle est pourvue de quatre ventouses arrondies et d'un rostre saillant armé d'une double couronne de crochets. Occasionnellement, une troisième rangée est munie de minuscules crochets. Ces crochets dessinent un poignard à trois parties : une lame incurvée, une garde et un manche. Ils sont réfringents et plus ou moins colorés par la coloration de Ziehl. Les ventouses et les crochets assurent l'adhésion du parasite à la paroi intestinale de l'hôte. Le corps du tænia est formé de trois anneaux constituant une chaîne appelée strobile. Les deux premiers sont immatures. Le dernier anneau, proglottide formé en 6 à 11 semaines, est un utérus gravide contenant jusqu'à 1 500 œufs mûrs. Il se détache complètement à maturité pour être saisi par le péristaltisme intestinal. Il est remplacé en 8 à 15 jours, au maximum 5 semaines.

#### ■ **Œuf**

L'œuf est ovoïde (35 µm), non operculé, protégé par une coque épaisse et striée. Il contient un embryon hexacanthé à six crochets ou oncosphère<sup>[39]</sup>. La maturation de l'œuf se réalise dans le milieu extérieur. Sa survie sur le sol dépend des conditions d'humidité et de température. Elle est de 1 mois à + 20 °C, 15 mois à + 7 °C, 4 mois à - 10 °C. L'œuf est détruit en 3 jours si l'hygrométrie est faible (inférieure à 70 %), en quelques heures par la dessiccation et

1 *Echinococcus granulosus*, forme adulte.2 Cycle évolutif d'*Echinococcus granulosus*.

en quelques instants au-delà de 60 °C. Les agents chimiques, engrais ou désinfectants n'altèrent pas sa vitalité et ne peuvent donc être utilisés pour désinfecter les légumes contaminés.

### ■ Forme larvaire

C'est le métacestode d'*E. granulosus* ou kyste hydatique (cf infra). Sa vitesse de maturation est lente, dépendante de l'espèce hôte et du viscère parasité. Un même organe peut en contenir plusieurs par suite d'une forte infestation ou par bourgeonnement exogène, à l'origine de l'hydatidose multivésiculaire ou pluriloculaire.

### CYCLE PARASITAIRE

L'échinococcose est une cyclozoonose (fig 2) qui requiert deux hôtes pour son achèvement. L'hôte définitif est le chien, plus rarement un

autre canidé comme le loup, le chacal, l'hyène. L'hôte intermédiaire est un herbivore et avant tout le mouton qui broute au ras du sol. Viennent ensuite les bovins, les porcins, mais également le cheval et les chèvres. Les chameaux, le renne, l'élan et le yak sont propres à certaines régions<sup>[19]</sup>. L'homme s'insère accidentellement dans le cycle évolutif du ver ; c'est une impasse épidémiologique.

Les œufs sont éliminés dans le milieu extérieur avec les selles du chien. Ils sont ingérés par l'hôte intermédiaire herbivore. L'oncosphère éclôt de sa coque protectrice dans l'estomac ou le duodénum sous l'effet des sucs digestifs. Les sécrétions provenant des glandes de pénétration favorisent son entrée dans la paroi digestive, cisailée par les six crochets équipés d'une musculature propre. L'oncosphère ne peut diffuser par voie artérielle car la robustesse de la paroi vasculaire empêche son passage. Il pénètre facilement par le système veineux porte puis traverse le foie où il s'arrête le plus souvent. Dépassant le foie par les veines sus-hépatiques, il passe par le cœur droit et parvient aux poumons. Plus rarement, la localisation peut se faire en n'importe quel point de l'organisme via la circulation générale. Un passage lymphatique de l'oncosphère doit exister et expliquerait la localisation pulmonaire ou inhabituelle de certains kystes, sans lésion hépatique concomitante. Une fois fixé dans un viscère, soit l'embryon est rapidement détruit par la réaction inflammatoire et les cellules phagocytaires, soit il se transforme en hydatide par phénomène de vésiculation. Le cycle est fermé lorsque le chien dévore les viscères (foie, poumons) d'un herbivore parasité. Les scolex ingérés par milliers se dévagent et se transforment chacun en vers adultes dans son tube digestif.

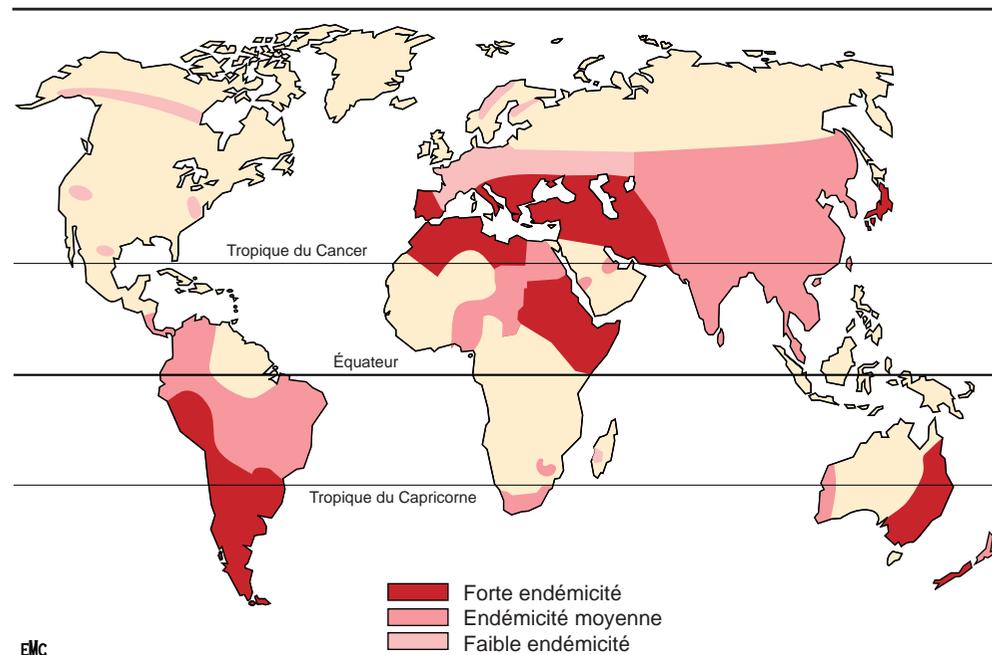
Dans les pays chauds et secs, les conditions climatiques sont défavorables au développement de l'œuf dans le milieu extérieur. Le cycle nécessite alors une forte pression d'infection. Au Kenya, dans la région de Turkana, le taux élevé de l'infestation n'est pas dû seulement aux chiens intégrés à la vie nomade, mais surtout au fait que les cadavres humains, y compris ceux décédés d'hydatidose, sont éparpillés dans les prairies pour être, selon la croyance, emportés par les dieux et sont, en fait, dévorés par les chiens sauvages, ce qui entretient le cycle.

### MODES DE CONTAMINATION HUMAINE

L'infection humaine résulte du commensalisme et de la cohabitation avec les chiens atteints de téniasis à *E. granulosus*. Des enquêtes épidémiologiques, autopsiques et sérologiques, ont été menées pour préciser le niveau de portage animal dans plusieurs foyers. Le taux d'infection moyen du chien est par exemple de 8 % en Israël, 14 % en Jordanie, 22 % en Tunisie et 30 % en Uruguay. En Chine, les chiffres peuvent s'élever à 71 % pour les chiens et 90 % pour les moutons<sup>[19]</sup>. L'homme contracte la maladie par ingestion des œufs selon deux modalités<sup>[18]</sup>, et avant tout par voie directe, car le chien qui se lèche l'anus, souille d'œufs sa langue et son pelage en faisant sa toilette et contamine l'homme en lui léchant le visage ou en se faisant caresser. La contamination indirecte s'effectue par l'eau de boisson, les fruits ramassés à terre et les légumes crus souillés par les œufs. Les œufs sont dispersés passivement par le vent, la pluie, les ruisseaux, les mouches coprophages, les arthropodes mais aussi par les chaussures de l'homme ou les pattes des animaux. Parfois, des coutumes favorisent la transmission. Ainsi au Kenya, les excréments sont utilisés comme emplâtre pour les plaies et comme lubrifiant pour les colliers des femmes. Au Moyen-Orient, ils sont utilisés pour ramollir le cuir des chaussures. Enfin, la transmission interhumaine est impossible et l'ingestion de viscères crus contenant les métacestodes d'*E. granulosus* n'est pas infectante pour l'homme.

### ASPECTS ÉPIDÉMIOLOGIQUES

L'hydatidose touche surtout les bergers et les gens de meute, mais aussi les enfants qui jouent avec les chiens errants ou de compagnie. La prévalence humaine est d'autant plus élevée que les chiens ont accès ou sont délibérément nourris par les viscères d'animaux abattus. C'est le mode d'élimination des déchets d'abattage qui



3 Répartition géographique des hydatidoses humaines et animales.

Tableau I. – Comparaison des taux annuels d'incidence de l'hydatidose dans divers pays d'endémie et certaines régions (pour 100 000 habitants) [1, 3, 19, 20, 25, 45].

| Moyen-Orient     |     | Afrique du Nord |    | Chine<br>(peuples de Xinjiang) |    | Amérique latine          |     | Kenya   |     |
|------------------|-----|-----------------|----|--------------------------------|----|--------------------------|-----|---------|-----|
| Palestine        | 2,6 | Algérie         | 10 | Han                            | 13 | Uruguay                  | 22  | Turkana | 220 |
| Jordanie         | 2,9 | Maroc           | 12 | Hui                            | 13 | (département de Floride) |     |         |     |
| Koweït           | 3,6 | Tunisie         | 14 | Kazakh                         | 16 |                          |     |         |     |
| Liban            | 3,9 |                 |    | Xibo                           | 32 | Argentine                | 143 |         |     |
| Israël musulmans | 7   |                 |    | Mongols                        | 33 | (province de Rio Negro)  |     |         |     |
| Israël chrétiens | 22  |                 |    |                                |    |                          |     |         |     |

importe dans la transmission, et non pas le simple fait d'abattre les moutons à domicile ou de posséder un chien<sup>[18]</sup>. Il faut enterrer profondément les carcasses de moutons avec de la chaux vive ou, mieux, les incinérer pour empêcher les prédateurs de se contaminer en les dévorant.

La distribution des malades montre que la prévalence du kyste hydatique croît significativement avec l'âge, ce qui traduit l'absence d'acquisition d'une immunité protectrice<sup>[1]</sup>. L'hydatidose est plutôt une maladie de l'adulte jeune, l'âge moyen de découverte est de 40 ans. Il existe une prédominance féminine, estimée à 70 % dans la majorité des études, car les femmes s'occupent plus que les hommes du cheptel et des chiens. Mais on ne peut exclure l'intervention de facteurs hormonaux ou immunologiques. En France, il y a autant d'hommes que de femmes. Cette prédominance féminine se retrouve pour toutes les localisations anatomiques du kyste hydatique.

L'hydatidose se présente sous des aspects épidémiologiques différents<sup>[25]</sup>. Le cycle ancestral est assuré par les herbivores et les canidés sauvages. Il constitue l'amorce du cycle rural, le plus commun, qui se réalise entre le bétail d'élevage et le chien. L'endémie peut alors être massive : c'est le cas du Maghreb et de nombreux pays d'Amérique du Sud. Elle est sporadique dans les foyers où une prévention efficace a été mise en place (Australie). La maladie peut devenir urbaine. Le cycle s'effectue alors en sens unique dans le sens bétail-chien sans s'achever dans le sens chien-bétail. Il est lié à l'abattage rituel du mouton pratiqué par la population migrante originaire des pays musulmans, comme cela a été démontré à Marseille.

#### RÉPARTITION GÉOGRAPHIQUE

En raison de son épidémiologie, l'échinococcose sévit dans les grands pays d'élevage du mouton. On a dit que « l'hydatidose suit le mouton comme son ombre ». Elle se rencontre plus

particulièrement dans les pays où le chien garde le troupeau, dans les populations rurales et chez les sujets à faible niveau de vie. L'hydatidose est un important problème de santé publique dans les principaux foyers où 500 à 1 000 cas sont diagnostiqués chaque année (fig 3).

*E. granulosus* n'est pas une espèce uniforme car deux formes biologiques sont reconnues. La forme nordique (au-dessus de 50° latitude nord) est caractérisée par un tropisme pulmonaire et un cycle sauvage impliquant le loup et l'élan. La forme européenne est cosmopolite et se divise en deux sous-espèces : *E. granulosus equinus* et *E. granulosus granulosus*. Celle-ci comporte les souches bovine, ovine, porcine, cameline. Seules les souches ovine et porcine peuvent véritablement infester l'homme. Cette possibilité n'est pas confirmée pour la souche bovine. L'infection humaine n'existe pas dans les régions où seuls les bovins et porcins sont élevés. En effet, leurs kystes ne sont habituellement pas fertiles, à la différence des kystes des ovins. Toutes ces données rendent partiellement compte de la répartition géographique de l'hydatidose.

L'échinococcose est une anthroponose cosmopolite (tableau I). En Amérique latine, on rencontre surtout la maladie en Argentine, au Brésil, au Pérou, en Uruguay et au Chili<sup>[17]</sup>. Aux États-Unis, entre 50 et 150 cas d'hydatidose sont annuellement importés par la population immigrée d'Asie centrale et du Moyen-Orient. En Chine, 26 000 cas d'hydatidose ont été opérés ces 40 dernières années dans six provinces. En Afrique du Nord, elle concerne surtout la Tunisie, le Maroc et l'Algérie. En Afrique de l'Est, c'est au Kenya dans la région de Turkana que l'incidence la plus élevée au monde est retrouvée (220 pour 100 000 habitants). Elle s'explique par la promiscuité entre le chien et l'homme. On ne connaît pas précisément les raisons de la rareté de l'hydatidose humaine en Afrique de l'Ouest et australe, alors que la maladie est présente dans le bétail. L'hypothèse d'une souche d'*E. granulosus* particulière a été

soulevée. En Océanie, l'échinococcose intéresse l'Australie. La parasitose a été éradiquée en Islande et les taux d'incidence régressent en Nouvelle Zélande, à Chypre et en Tasmanie.

En Europe, les pays du pourtour méditerranéen sont atteints avec plus ou moins d'intensité (Grèce, Italie, Espagne, Portugal). Avec près de 800 cas annuels, l'hydatidose n'est pas rare en France<sup>[21]</sup>. Elle est due à l'existence de petits foyers endémiques autochtones situés principalement en Aquitaine, dans le Massif central, en Normandie et en Corse (10 pour 100 000). Elle est en fait surtout liée à la présence de nombreux immigrants originaires de contrées où l'hydatidose sévit à l'état endémique (Afrique du Nord).

## Physiopathologie et anatomopathologie

### STRUCTURE DU KYSTE

Elle est identique chez l'homme et l'animal. C'est une sphère creuse contenant un liquide sous tension et des vésicules (fig 4).

#### ■ Coque ou adventice

Le périkyte est une formation non parasitaire. C'est le produit de la réaction des tissus écrasés par le développement de l'hydatide. Irrités par les toxiques, ces tissus se transforment en coque fibroconjonctive dure, épaisse, riche en néovaisseaux qui assurent sa vitalité. Même s'il existe un plan de clivage entre l'adventice et la larve, cette coque qui se calcifie gêne le chirurgien dans ses efforts pour réduire la cavité résiduelle.

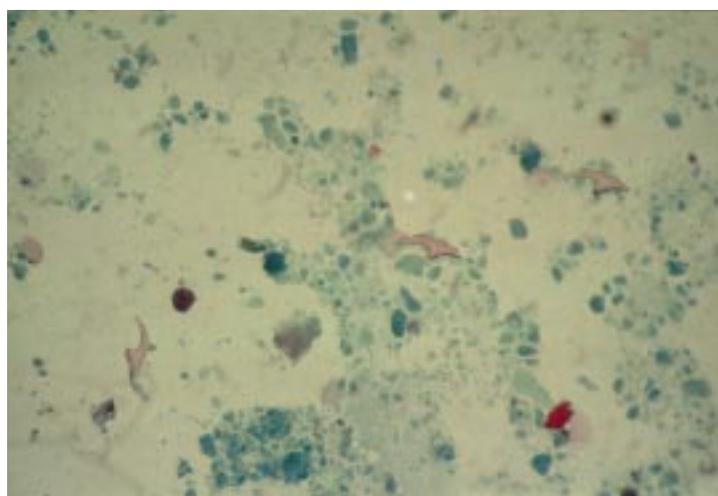
#### ■ Larve hydatide ou « kyste rempli d'eau »

##### Double membrane ou mur kystique

Les membranes interne et externe sont accolées l'une à l'autre. La membrane externe ou cuticule est formée de lamelles de chitine concentriques, stratifiées et anhistes, sécrétées en permanence vers l'extérieur par l'autre membrane. De nature mucopolysaccharidique, elle favorise le passage de substances nutritives vers l'intérieur du kyste. Elle a un aspect blanc laiteux opaque lorsque le parasite est vivant. Bien qu'assez fragile, elle est douée d'une certaine élasticité qui lui permet de se distendre sous la poussée intérieure du liquide hydatique. Elle protège le parasite de la réaction immunologique de l'organisme, probablement en inhibant la voie du complément. La seconde membrane, prolifère ou germinative, tapisse la face interne de la cuticule. Élément noble de l'hydatide, on l'assimile au tégument du parasite. C'est un fin syncytium plasmodial (20 µm) disposé en trois couches, très riche en noyaux cellulaires. C'est contre elle qu'est dirigée l'action des médicaments antiparasitaires efficaces.

##### Liquide hydatique

C'est un liquide limpide, eau de roche et stérile, emplissant la lumière du kyste. La pression régnant à l'intérieur du kyste peut être considérable, atteignant 100 cm d'eau pour un diamètre de



5 Sable hydatique avec crochets.

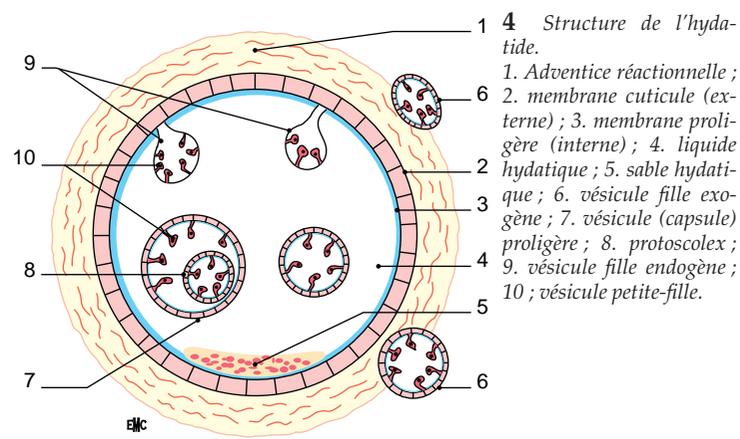
10 cm. L'hyperpression, facteur essentiel de croissance et de complication à type de rupture, s'abaisse dans les kystes anciens et multivésiculaires. Dans un kyste intact, le liquide hydatique n'entre pas en contact avec les tissus de l'hôte. Il est majoritairement constitué d'eau (99,9 %). Le reste est un mélange complexe de molécules dérivées à la fois du parasite et du sérum de l'hôte : ions, lipides, glucides, albumine et acides aminés. Le liquide est un excellent milieu de culture lorsque l'hydatide se fissure. Il détient d'importantes propriétés antigéniques. Il existe notamment des immunoglobulines (Ig) E spécifiquement dirigées contre deux des 19 fractions antigéniques isolées dans le liquide hydatique par électrophorèse, l'antigène A (ou 5) et l'antigène B.

### FERTILITÉ DU KYSTE ET VÉSICULATION SECONDAIRE

La membrane germinative émet des prolongements dans la lumière du kyste. Elle bourgeonne sous forme de petites poches translucides, creuses, mesurant 250 à 500 µm, appendues par un pédicule fin et fragile. Ce sont les capsules (ou vésicules) prolifères. Dans ces cavités visibles à l'œil nu s'individualisent entre 10 et 20 protoscolex ou petits scolex. Produits selon un mécanisme de clonage, ils sont analogues aux scolex des vers adultes mais invaginés et globuleux. L'analyse de leur ultrastructure retrouve la présence de crochets dépourvus de musculature indépendante. La formation du protoscolex prend du temps : au moins 1 an chez le cochon, 2 à 5 ans chez le mouton, 4 à 6 ans chez la vache. Or, un kyste est d'autant plus fertile qu'il possède de protoscolex. C'est pourquoi l'abattage des jeunes animaux ne permet pas au cycle de s'achever, les kystes étant non fertiles, « acéphalocèles ». Les protoscolex survivent 10 jours dans les carcasses en putréfaction. Ils résistent à la réfrigération mais pas à la congélation. Ces caractéristiques ont des conséquences importantes dans la prévention de la parasitose.

Les capsules se détachent pour sédimenter au fond de l'hydatide, formant un culot de décantation granuleux blanchâtre, le sable hydatique. Un kyste en détient de 3 à 6 mL, chaque millilitre contenant jusqu'à 400 000 scolex. Des kystes fertiles et stériles peuvent coexister chez un même patient. Il n'existe pas de relation entre la taille et la fertilité du kyste (fig 5).

Au cours de l'évolution de l'hydatide peuvent apparaître des formations particulières appelées vésicules filles, endogènes ou exogènes. Après 10 à 12 mois d'évolution, certains protoscolex peuvent en effet se vésiculer à leur tour, formant des vésicules filles endogènes. Elles flottent dans l'hydatide mère, ont une constitution et un rôle reproducteur identique avec bourgeonnement interne de nouvelles capsules prolifères. Quelques protoscolex peuvent à leur tour se vésiculer pour constituer des vésicules petites-filles fertiles. Les vésicules filles exogènes s'enclavent dans les feuillettes de la cuticule. Elles sont peu à peu refoulées vers l'extérieur, comme une hernie, donnant à l'hydatide un aspect bosselé qui déforme l'image radiologique classique très régulièrement circulaire.





6 Kystes enlevés chirurgicalement (coques, membranes prolifères, vésicules filles). (Cliché Pr Hajji).

Les protoscolex ont donc un double potentiel, celui de se transformer en strobile adulte et celui de produire d'autres kystes chez l'hôte (fig 6).

#### ÉVOLUTION DU KYSTE

Les hydatides filles exogènes peuvent être expulsées à l'extérieur du kyste et métastaser dans l'organisme : c'est l'échinococose secondaire. Cette diffusion peut être provoquée par la manipulation opératoire du kyste. Spontanément, la taille du kyste peut atteindre de 1 à 15 cm, voire plus de façon exceptionnelle. La vitesse de croissance du kyste a pu être évaluée par échographie dans une étude menée au Kenya [3]. Environ 30 % des kystes ont une croissance lente (1 à 5 mm/an), 45 % ont une croissance modérée (6 à 15 mm/an) et 11 % une croissance plus rapide (30 mm/an) jusqu'à atteindre le volume d'une tête d'enfant en plusieurs années. La dégénérescence ou mort spontanée survient pour 16 % des kystes. Enfin, une fissuration partielle ou franche est toujours redoutée. Le kyste hydatique se présente sous deux formes anatomocliniques distinctes : le kyste sain, univésiculaire, rempli de liquide eau de roche, au périkyste fin et souple s'oppose au kyste malade, ancien, multivésiculaire, au contenu biliopurulent, au périkyste épais et rigide, avec une ou plusieurs fistules kystobiliaires.

#### RÉPONSE IMMUNE DE L'HÔTE

La survie prolongée d'*E. granulosus* à l'état de kyste dans l'organisme indique l'existence de mécanismes lui permettant d'échapper à la réponse immunitaire humorale et cellulaire. L'établissement du kyste hydatique dépend à la fois de phénomènes immunitaires protecteurs et de l'effet toxique du parasite. Les toxines libérées localement par le protoscolex et le kyste sont particulièrement sensibles aux macrophages. La réponse immunologique serait plus faible au poumon qu'au foie.

Le chien acquiert un certain degré d'immunité qui limite la réinfestation, l'apparition de nouveaux strobiles et la formation de nouveaux kystes. Les kystes présents ne sont pas détruits.

Chez l'homme, il existe une production d'autoanticorps qui ne semble pas intervenir dans la défense de l'organisme. L'hydatidose induit une éosinophilie et la production d'un taux élevé d'anticorps, principalement d'IgG de sous-classe 4 et d'IgE. Les cytokines [73] interviennent dans la relation hôte-parasite par une production significative d'interleukine (IL) 4 et, dans une moindre mesure, d'autres cytokines (IL1, IL6, IL10, interféron gamma). Les caractéristiques structurelles du périkyste, le nombre, la taille et la localisation du kyste dans le foie conditionnent la production d'IL1, d'IL2 et d'IL4, alors que la production de *tumor necrosis factor* (TNF) est abaissée lors de fistule biliaire. Les lymphocytes T *helpers*, TH1

et TH2, régulent la réponse immune. La susceptibilité à la maladie est liée à une forte réponse TH2 alors que la réponse de type TH1 est protectrice.

## Clinique

#### CIRCONSTANCES DE DÉCOUVERTE

L'hydatidose est de plus en plus souvent de découverte fortuite. Une calcification arrondie est mise en évidence au hasard d'examen morphologiques prescrits pour une symptomatologie banale. C'est aussi au cours d'une intervention chirurgicale réalisée pour une autre affection que le kyste est découvert. Il ne faut pas trop compter sur l'hyperéosinophilie comme élément d'orientation car celle-ci n'apparaît qu'en cas de fissuration du kyste.

La parasitose est dépistée dans certaines populations particulièrement exposées. Il s'agit d'enquêtes de prévalence menées au moyen de la radiographie pulmonaire standard, de l'échographie abdominale, voire de la sérologie [56]. En zone d'endémie, il n'est pas rare non plus de découvrir les kystes lors d'une autopsie s'ils n'ont donné lieu à aucune manifestation clinique du vivant du sujet [30].

Dans la majorité des cas, toutefois, les malades sont symptomatiques. La clinique peut ne pas attirer l'attention par sa chronicité et son évolution à bas bruit, mais peut aussi se révéler brutalement par un accident évolutif. Aucune maladie n'est capable de produire des lésions dans un aussi large éventail d'organes. Un seul organe est généralement atteint, la localisation simultanée à deux ou plusieurs viscères survenant dans près de 25 % des cas. La diversité des manifestations cliniques du kyste hydatique est liée à :

- son siège anatomique, sa taille et donc son effet de masse sur les organes adjacents ;
- sa rupture spontanée ou traumatique ;
- son extension secondaire ;
- la libération d'antigène parasitaire responsable d'une réaction d'hypersensibilité systémique.

#### FORME HÉPATIQUE HABITUELLE

Le foie, premier filtre rencontré, est l'organe le plus fréquemment parasité (50 à 70 %) [33]. En fait, la fréquence relative de cette localisation (tableau II) diffère selon que l'on considère les formes hospitalières symptomatiques ou les formes asymptomatiques recensées par enquête épidémiologique. La haute fréquence de la localisation hépatique asymptomatique indique une bonne tolérance du foie pour l'infection. Il s'agit habituellement d'un kyste cliniquement muet, latent pendant de nombreuses années, bien encapsulé et calcifié (30 à 60 % des cas). Il comprime les tissus environnants sans les détruire en siégeant plus souvent au lobe droit (60 %) qu'au lobe gauche. Les signes cliniques apparaissent progressivement avec la tumeur : sensation de tiraillement ou de pesanteur de l'hypocondre droit, dyspepsie, plénitude postprandiale. La palpation abdominale montre classiquement une hépatomégalie, une tuméfaction indolore, lisse, déformant la paroi,

Tableau II. - Hydatidose : fréquence relative de la localisation hépatique et pulmonaire.

| Population d'étude                   | Effectif  | Indice foie/poumon |
|--------------------------------------|-----------|--------------------|
| <b>Asymptomatique</b> [30]           |           |                    |
| Enquête par échographie + radiologie | n = 1126  | 9/1                |
| Enquête par autopsie                 | n = 21573 | 7/1                |
| <b>Symptomatique hospitalisée</b>    |           |                    |
| Jordanie [45]                        | n = 676   | 4,4/1              |
| France [21]                          | n = 306   | 2,2/1              |
| Tunisie [1]                          | n = 4124  | 1,56/1             |

**Tableau III. – Complications du kyste hydatique du foie : comparaison de trois études.**

| Complication       | Effectif (%)     |                  |                  |
|--------------------|------------------|------------------|------------------|
|                    | n = 833<br>[671] | n = 328<br>[281] | n = 670<br>[571] |
| Rupture            |                  |                  |                  |
| - biliaire         | 125 (15)         | 25 (10,3)        | 201 (30)         |
| - thoracique       | 31 (3,7)         | 3 (0,9)          | 12 (2)           |
| - péritonéale      | 12 (1,5)         | 7 (2)            | 14 (2,1)         |
| - tractus digestif | 5 (0,6)          |                  |                  |
| Suppuration        |                  | 7 (2)            | 228 (34)         |
| Compression        |                  |                  | 100 (15)         |
| Toxique            |                  |                  | 4 (0,6)          |
| Total              | 173 (20,7)       | 51 (15,2)        | 552 (82)         |

régulière, circonscrite, ayant une certaine rénitence à la pression. On a décrit un ensemble de signes inconstants et infidèles tels que le frémissément ou le ballotement hydatique qui, pour être perçus, nécessitent un kyste volumineux. Le kyste est unique chez 65 % des patients, double chez 15 à 20 %, multiple dans 10 % à 35 % des cas.

### FORME HÉPATIQUE COMPLIQUÉE

Les complications sont fréquentes<sup>[28, 58]</sup>. Elles représentent entre 20 et 40 % des formes hépatiques. On décrit trois variétés de complications (tableau III) : mécaniques, toxiques, septiques. Elles sont inaugurales dans 60 à 70 % des cas dans les pays en voie de développement, dans 15 à 20 % en Europe du Sud. Cinq paramètres anatomiques et évolutifs ont un intérêt pronostique car ils semblent corrélés aux complications postopératoires. Il s'agit du siège et du nombre de kystes, du contenu kystique, de l'état du périkyte et de l'existence d'une fistule biliaire.

#### ■ Complications mécaniques à type de rupture

La rupture est contenue en cas de simple fissuration de l'endokyste ne permettant pas au liquide de s'écouler. La rupture est communicante si l'ouverture du kyste se fait dans la voie biliaire ou les bronches. Elle est directe lorsque le matériel kystique fuit dans les cavités péritonéale ou pleurale, ou dans un viscère creux.

La *fistule kystobiliaire* est la plus fréquente des complications de l'hydatidose hépatique (40 à 60 %). Les canaux biliaires, après avoir été refoulés et comprimés, présentent une nécrose par ischémie de leur trame fibroconjonctive. Leur endothélium se fissure et s'ouvre franchement. Le kyste est classiquement monovésiculaire (89 % des cas) et ancien avec un périkyte fragile. Le diagnostic n'est pas toujours évident car les symptômes sont polymorphes et peu spécifiques. La douleur abdominale semble constante (92 à 100 %). Dans une série de 83 cas<sup>[16]</sup>, les manifestations cliniques sont dominées par l'hépatomégalie (75 %), la fièvre (34 %), l'angiocholite (23 %), l'ictère (8 %) et le prurit (7 %). Les patients sont asymptomatiques dans 5 % des cas. La migration des vésicules filles ou des membranes mime une lithiase du cholédoque avec possible cholangite associée. Il convient de distinguer l'angiocholite grave (2 %) de l'ensemble des complications biliaires du kyste en raison des problèmes complexes de leur traitement, mais aussi et surtout de leur mortalité proche de 35 %<sup>[67]</sup>. La gravité tient notamment à l'insuffisance rénale aiguë (angiocholite hydatique urémigène) et à l'apparition d'une septicémie, voire d'un choc septique à germe Gram négatif. Les complications pancréatiques sont très rares. La survenue d'une pancréatite aiguë, quelle que soit sa gravité, relève d'un mécanisme canalaire. Le matériel hydatique migre dans le cholédoque et son reflux brutal dans le canal de Wirsung provoque la pancréatite. L'exceptionnelle rupture dans la vésicule biliaire est responsable d'une cholécystite aiguë pseudolithiasique.

La fréquence estimée de la fistulisation bronchique est de 2 à 11 %<sup>[65]</sup>. La variété des chiffres peut s'expliquer par une prise en

charge et un diagnostic désormais plus précoces des kystes hydatiques par l'échographie. La fistule s'exteriorise sous forme de vomique dont on distingue deux variétés : l'hydatidoptysie faite de liquide eau de roche, et la vomique purulente, fétide, renfermant des hydatides. Les lésions pulmonaires intéressent essentiellement le lobe inférieur droit (58 %). Le kyste hépatique responsable siège au dôme ou à la face postérieure (96 %) et est volontiers multiple. La mortalité opératoire (40 %) est avant tout liée aux complications septiques.

La *fistulisation à la peau* d'un kyste hydatique du foie, favorisée par des facteurs mécaniques et inflammatoires, est une éventualité rare. Le kyste augmente de volume puis frotte contre la paroi abdominale et diaphragmatique. Des adhérences se forment, la paroi du kyste s'affaiblit et fistulise par une cheminée. Les kystes capables de donner de telles lésions siègent généralement au lobe droit. La coexistence de fistule associée, biliaire, voire bronchique, doit être systématiquement recherchée.

La *déhiscence dans la circulation veineuse* peut déterminer une échinococcose secondaire ou métastatique. La communication intéresse la veine cave inférieure, les veines sus-hépatiques ou la veine rénale droite. Elle doit être évoquée avant l'excision chirurgicale d'un kyste postérieur ou sous-diaphragmatique, surtout s'il existe une hydatidose pulmonaire avec des kystes métastatiques multiples, petits et bilatéraux. À tout moment, la rupture intravasculaire fait courir au malade un risque mortel par choc anaphylactique. Elle peut aussi provoquer une embolie pulmonaire gravissime et d'emblée mortelle. La rupture est parfois latente, aboutissant au cœur pulmonaire chronique hydatique. En effet, les embolies parasitaires réduisent progressivement le champ d'hématose en obstruant les vaisseaux artériels pulmonaires.

#### ■ Complications compressives

La compression d'organes vitaux est contingente du siège, du volume et de la rapidité d'évolution du kyste. La compression de la voie biliaire se traduit par un ictère. Les compressions des veines sus-hépatiques ou de la veine cave inférieure sont l'apanage des kystes du dôme hépatique. Elles sont responsables d'un syndrome de Budd-Chiari et d'une hypertension portale dont témoignent les varices œsophagiennes et la splénomégalie.

#### ■ Complications septiques

L'abcès hépatique provient de l'infection du contenu du kyste. Il se constitue soit par fissuration des membranes de l'hydatide permettant l'entrée de bile plus ou moins septique, soit par l'apport hémato-gène de bactéries.

#### ■ Complications toxiques

Ces accidents rares (1 %) sont dus à la pénétration des produits toxiques du liquide hydatique dans l'organisme. Elle peut se faire d'une façon brusque à la faveur soit d'une rupture traumatique, soit, moins souvent, d'une rupture spontanée. Elle peut aussi s'établir de façon chronique par filtration continue du « poison hydatique » à travers les membranes du kyste vers le courant sanguin. Les accidents allergiques les plus fréquents et parfois inauguraux sont de nature bénigne : prurit, urticaire, lymphœdème, bronchospasme. Les manifestations peuvent être gravissimes, provoquant le décès en quelques heures par choc anaphylactique résultant d'un phénomène d'hypersensibilité de type I, IgE-dépendant<sup>[64]</sup>. La voie du complément est aussi activée.

Parallèlement, on a décrit des polyarthrites séronégatives résistant aux anti-inflammatoires non stéroïdiens, d'évolution favorable par traitement chirurgical et répondant aux critères du rhumatisme parasitaire. Elles relèvent d'un mécanisme immunoallergique. L'érythème noueux a été rapporté, son mécanisme d'apparition est proche.

### FORMES EXTRAHÉPATIQUES LES PLUS FRÉQUENTES

Une fois dans la circulation systémique, le parasite peut se fixer dans un viscère quelconque ou dans les tissus périphériques, mais de préférence là où le débit sanguin est élevé.

### ■ Localisation pulmonaire

Le poumon est le deuxième organe le plus fréquemment atteint (25 à 40 %). Le siège pulmonaire a une prédilection pour les premières années de la vie et sa fréquence décroît progressivement au fur et à mesure que l'âge avance. En altitude, le kyste siègerait plus souvent au poumon qu'au foie. La vomique, l'infection et l'hémorragie kystique peuvent amener à sa découverte. L'atteinte isolée est souvent primitive, plus rarement secondaire quand un kyste hépatique s'ouvre dans le parenchyme à travers le diaphragme. L'atteinte multiple (12 %) est soit le fait de réinfestations répétées, soit plus souvent le fait de la dissémination secondaire d'une lésion préexistante. S'il s'agit d'une rupture intrabronchique d'un kyste pulmonaire, les lésions restent localisées au territoire contaminé. En cas de dissémination hémotogène, les lésions sont multiples et disséminées en « lâcher de ballons ».

### ■ Localisation splénique

Le kyste splénique (2 à 5 %) est associé à une hydatidose hépatique ou péritonéale dans 20 à 30 % des cas. Il est généralement unique, mais quelques cas d'hydatidose splénique multivésiculaire ont été rapportés [74]. Il est fréquemment asymptomatique, parfois responsable d'un inconfort abdominal ou d'une gêne de l'hypocondre gauche. Il se développe insidieusement, pouvant atteindre une taille de plus de 15 cm. Sa croissance exophytique prédispose à l'adhésion aux structures environnantes, à la fistulisation colique, diaphragmatique, voire bronchique. Le kyste peut également s'infecter ou se rompre dans la cavité abdominale.

### ■ Localisation rénale

Cette localisation est rare (de 2 à 5 %), le plus souvent primitive [4]. Le siège bilatéral est exceptionnel et s'intègre le plus souvent dans le cadre d'une hydatidose abdominale multiple. Un syndrome tumoral (85 %) ou douloureux (75 %) de la fosse lombaire est le mode d'expression le plus fréquent. Les autres signes d'appel sont l'hématurie (15 %), la fièvre isolée prolongée, la pyélonéphrite ou des signes d'emprunt dus au retentissement sur les organes de voisinage. L'ouverture dans les voies urinaires s'accompagne d'une colique néphrétique, d'une hydaturie pathognomonique caractérisée par l'émission de petites boules blanches ou de vésicules filles flétries en « peau de raisin ». La recherche de scolex dans le culot urinaire est réalisable. L'hypertension artérielle pulmonaire s'observe en cas de kyste à développement hilair comprimant l'artère rénale. Mais le siège du kyste est souvent cortical et polaire. Au cours de sa croissance, il va comprimer le parenchyme rénal, aboutissant à une destruction partielle du rein, la fonction de celui-ci restant longtemps conservée. Plus généralement, par son volume et les phénomènes inflammatoires qu'il entraîne à son contact, le kyste peut adhérer et refouler les organes de voisinage, voire y fistuliser. Le syndrome néphrotique est rare.

## FORMES EXTRAHÉPATIQUES INHABITUELLES ET GRAVES

### ■ Localisation osseuse

L'hydatidose osseuse est rare (0,9 à 3 %), affecte l'adulte jeune et s'exprime généralement à un stade lésionnel tardif. La localisation se fait par ordre décroissant dans le rachis (50 %), les os longs, le bassin, plus rarement le crâne, les côtes, le sternum et l'omoplate. Dans le tissu osseux, *E. granulosus* ne prend pas l'aspect d'un véritable kyste. Il réalise une infiltration sans aucune limitation par bourgeonnement multivésiculaire. La localisation vertébro-médullaire de l'hydatidose, souvent dorsale et univertébrale, réunit le type osseux et viscéral de l'affection [51]. Dans les formes intrarachidiennes pures, la larve se développe comme dans les formes viscérales et fait parler d'elle précocement. L'ostéopathie hydatique, forme la plus fréquente, est en revanche infiltrante, diffuse, sournoise. Elle affaiblit progressivement la colonne, le disque semblant résister longtemps à l'envahissement. Enfin, la forme

pseudopottique associe l'atteinte d'au moins deux des localisations osseuse, discale, ou des parties molles. Les malades présentent des complications neurologiques majeures à type de troubles sphinctériens, paresthésies, paraparésie ou paraplégie par compression médullaire. La mortalité est supérieure à 50 % et la durée moyenne de survie est de 5 ans. Quelques cas de survie prolongée sont décrits au prix de nombreuses interventions chirurgicales. L'hydatidose vertébrale, de pronostic grave, est comparée à une tumeur maligne locale, le « cancer blanc » selon le terme consacré. La localisation pelvienne est classiquement indolore. Le premier signe est une tuméfaction qui peut envahir les tissus mous où le parasite retrouve son aspect habituel : c'est l'abcès ossifluent hydatique. Aux os longs, la maladie se révèle par une fracture pathologique, une suppuration ou une fistulisation cutanée.

### ■ Localisation cardiaque

Le kyste hydatique du cœur représente de 0,5 à 2 % des cas d'hydatidose. Après passage dans le filtre hépatique, la larve peut atteindre l'oreillette droite puis le cœur gauche par la circulation pulmonaire, voire par un foramen ovale perméable. Le parasite gagne le myocarde par les artères coronaires, ce qui explique la prépondérance des kystes au ventricule gauche (60 %), contre 10 % au ventricule droit et 4 % au septum interventriculaire. L'atteinte cardiaque est isolée dans 50 % des cas. Les circonstances du diagnostic sont nombreuses : précordialgie, dyspnée d'effort, palpitations, ischémie myocardique, hémoptysie, anomalie électrique. De graves complications peuvent être révélatrices par rupture intracardiaque [71] : embolie pulmonaire pour le kyste du cœur droit, déficit neurologique pour le cœur gauche. La rupture d'un kyste sous-épicaire, voire pulmonaire, dans le péricarde entraîne une péricardite aiguë sérofibrineuse ou purulente, ou évolue vers la constriction, voire la tamponnade.

### ■ Localisation cérébrale

Le kyste se développe dans le cerveau dans 1 à 5 % des cas selon les zones d'endémie et affecte essentiellement les enfants et l'adulte jeune [32]. Les premiers signes à apparaître chez l'adulte sont la crise épileptique, l'hémiplégie, l'hémianopsie, les troubles du langage. Chez l'enfant, ce sont surtout les manifestations de l'hypertension intracrânienne. Comme sa croissance est silencieuse ou indolente, le kyste peut atteindre une taille volumineuse. Les kystes sont habituellement supratentoriels et se localisent dans le territoire de l'artère cérébrale moyenne du fait de la nature embolique de l'infestation. Près de 65 % des kystes siègent en région pariétale ou frontale. D'autres localisations ont été décrites : intraventriculaire, intrasellaire, aqueduc de Sylvius, sous-tentorielle. Les kystes primaires sont solitaires. À l'inverse, les kystes hydatiques multiples intracrâniens sont habituellement secondaires soit à l'embolisation de kystes du cœur gauche, soit à la rupture du kyste primaire. Moins de 70 cas sont rapportés dans la littérature.

### ■ Localisation pleurale ou péritonéale

L'échinococcose péritonéale ou carcinose hydatique [57, 58] est décrite avec une fréquence de 4 à 7 %. On distingue la forme primitive, hémotogène ou hétérotopique, et la forme secondaire qui est la plus fréquente (85 %). Elle résulte de la fissuration ou de la rupture d'un kyste hydatique le plus souvent hépatique (66 %), parfois splénique (10 % à 20 %). L'hydatidose péritonéale doit être suspectée sur la douleur abdominale (50 %) mais aussi sur la palpation d'une masse abdominopelvienne rénitente, mobilisable et indolore. Une ascite est possible (10 %), mais peut correspondre à une hypertension portale ou une autre affection péritonéale. De la même manière, le kyste hydatique peut se rompre dans la plèvre (0,7 %) par une brèche diaphragmatique, donnant un tableau clinique et radiologique d'épanchement pleural. Le drainage permet d'évacuer un liquide purulent et parfois des vésicules filles.

### LOCALISATIONS MÉCONNUES OU EXCEPTIONNELLES [9]

L'atteinte cervicofaciale ne dépasse pas 1 % des cas. Le kyste hydatique peut apparaître sous la forme d'un nodule froid thyroïdien, d'une masse parotidienne ou salivaire. La localisation

orbitaire est évoquée sur une exophtalmie, un ptôsis, un trouble visuel. Les localisations aux parties molles, sous-cutanées ou musculaires, sont exceptionnellement rapportées dans la littérature (0,4 à 1 %). Il s'agit généralement d'une banale tuméfaction, d'évolution lente, longtemps bien supportée, donc méconnue. Les lésions sous-cutanées intéressent surtout la paroi thoracique et axillaire. La localisation musculaire est peu commune, peut-être du fait de la présence locale d'acide lactique. Le kyste siège habituellement à la cuisse, aux muscles psoas, adducteurs ou de la paroi abdominale ; la localisation aux muscles de l'avant-bras est rapportée. L'hydatidose pelvigénitale (0,9 %) se manifeste par une masse ou une douleur. Elle affecte surtout l'utérus, les ovaires, les trompes et le cul-de-sac de Douglas. La localisation pancréatique du kyste est exceptionnelle (0,2 %). Son siège peut être céphalique, corporel ou caudal, dans respectivement 57, 24 et 19 % des cas. La symptomatologie se résume à des douleurs abdominales non spécifiques, parfois de type solaire. Une masse épigastrique et un ictère rétionnel sont possibles. Sa découverte impose de rechercher une fistule biliaire ou duodénale. À l'étage thoracique, le kyste médiastinal est extrêmement rare (0,1 %). Ses principales complications sont l'infection, la rupture et la compression des structures de voisinage. N'ayant aucun rapport avec la ventilation, il évolue plus fréquemment que le kyste pulmonaire vers la calcification. Les localisations mammaires, surréaliennes, articulaires ou appendiculaires ont été occasionnellement rapportées.

### FORME ÉVOLUÉE

L'état général est conservé jusqu'à une période avancée de la maladie. La cachexie hydatique due à une lente intoxication de l'organisme par le « poison hydatique » est rare. C'est dans le cas de kystes volumineux et profonds que l'on observe un amaigrissement notable, une asthénie profonde. Cette altération de l'état général a récemment été notée chez 15 % des 306 patients opérés en France [21].

L'hydatidose peut exceptionnellement provoquer des lésions hépatiques irréversibles par cholangite sclérosante ou cirrhose biliaire secondaires. Seule la transplantation [55] peut sauver ces patients pour lesquels la chirurgie, également en cause dans l'apparition des lésions, n'a pu freiner l'évolution vers la défaillance hépatique terminale.

L'hydatidose hépatique maligne est une forme exceptionnellement signalée [33]. Elle traduit la diffusion locale du contenu kystique, à l'origine d'une multitude de lésions métastatiques intraparenchymateuses. L'aspect scanographique en « mie de pain » est caractéristique.

## Éléments du diagnostic

### DIAGNOSTIC MORPHOLOGIQUE

L'imagerie permet de visualiser le kyste hydatique et ses éléments constitutifs. Ses techniques sont performantes et permettent d'établir un diagnostic, de juger des complications, de réaliser des dépistages de masse et d'effectuer des traitements instrumentaux.

#### ■ Formes non compliquées [12]

##### Sémiologie élémentaire en imagerie

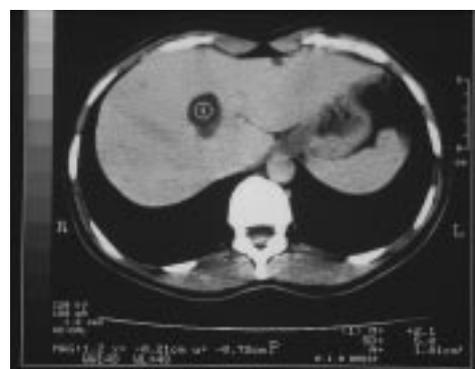
Les aspects observés varient en fonction du stade évolutif de l'affection. Pour autant, on ne peut établir une corrélation parfaite entre chronologie et aspect morphologique.

À l'heure actuelle, il existe deux classifications admises par la plupart des auteurs.

- Classification de Gharbi et al [34, 35]

Il existe cinq types de lésions :

- type 1 : image liquide pure (fig 7) ;



7 Scanner sans injection : kyste hydatique de densité liquide pure (découverte fortuite).



8 Scanner : décollement de membranes endocavitaires. Le seul diagnostic différentiel envisageable, dans certaines formes, est celui de textilome (le contexte anamnestique est différent). (Cliché Pr Hajji).



9 Échographie : nombreuses vésicules éparses, de tailles diverses, réalisant la classique image en « nid d'abeille » (type 3 de Gharbi).



10 Échographie : forme focale solide non homogène (présence de quelques vésicules).

- type 2 : décollement total ou parcellaire des membranes (fig 8) ;
- type 3 : présence de vésicules endocavitaires (il s'agit des vésicules filles provenant de la transformation d'un scolex, flottant dans le liquide hydatique) (fig 9) ;
- type 4 : lésion focale solide (fig 10) ;
- type 5 : lésion calcifiée.

Le type 5 correspond à une calcification en masse, une fine calcification de la paroi pouvant apparaître dans tous les autres types, sans que cela modifie la classification en question. Les types 3 et 4 sont ceux le plus souvent rencontrés dans la plupart des



**11** Abdomen sans préparation : kyste hydatique à paroi finement calcifiée. (Cliché Pr Hajji).

séries [5]. Ces lésions sont souvent unifocales mais, dans environ 20 % des cas, elles sont multifocales, avec des aspects volontiers différents les uns des autres.

- *Classification de Lewall* [52]

Trois types sont décrits :

- type 1 : image liquide pure ;
- type 2 : contenu solide ;
- type 3 : lésion totalement calcifiée.

Cet auteur introduit, par sa classification :

- une notion pronostique (le décollement de membrane pourrait correspondre à une rupture dans un canal biliaire, d'où nécessité d'intervention chirurgicale) ;
- une notion évolutive.

Le type 2 correspond à une parasitose fertile, le type 3 à la mort parasitaire.

Toutes ces considérations sont d'ordre morphologique ; elles peuvent donc être analysées et s'appliquer dans tous les domaines de l'imagerie médicale.

### Techniques d'imagerie

- *Abdomen sans préparation*

Il est réalisé en décubitus dorsal, de face, mais parfois en orthostatisme, lorsqu'il y a doute sur l'existence d'une surinfection (exceptionnelles images gazeuses intralésionnelles avec niveau liquide).

Il nous permet d'observer éventuellement :

- une surélévation de la coupole diaphragmatique droite ;
- des calcifications, de type arciforme ou annulaire (fig 11).

Il est très souvent pris en défaut mais permet parfois, lorsque le service d'imagerie ne dispose pas d'échographie ou de scanner, de dépister une hépatomégalie ou un stade évolué de type 5. Il s'agit, dans ce dernier cas, le plus souvent, de découverte fortuite.

- *Échographie* [10]

C'est l'examen de première intention.

L'examen en mode B va pouvoir analyser les différents types de lésions observés, sans exception. Le décollement partiel d'une membrane, certaines vésicules intra- ou extracavitaires sont parfois mieux visibles par la technique ultrasonore que par les autres techniques d'imagerie.

Devant une lésion purement liquide, il convient de rechercher un épaississement localisé de la paroi, isolé ou multiple, qui représente l'activité prolifère et devient pathognomonique. Il en est de même



**12** Échographie : nombreux échos déclinés. Cliché réalisé après ponction de vésicules.



**13** Échographie : masse tissulaire dans laquelle on observe des images hyperéchogènes rubanées correspondant à des membranes décollées.

du sable hydatique, parfois visualisé sous la forme de fins échos, mobiles, déclinés, que l'échographie démontre au mieux (fig 12).

Enfin, la multiplicité des vésicules, initialement au contact intime de la paroi, donne un aspect décrit classiquement comme représentant un « nid d'abeille » (fig 9). Lorsque ces vésicules croissent en nombre, leurs parois propres sont à l'origine d'images pseudotissulaires, qui peuvent en imposer pour un type 4 ou un type mixte 3-4.

Dans les types ultimes sur le plan chronologique, la calcification, parfois en masse, est responsable d'un cône d'ombre postérieur majeur qui ne permet plus l'étude de la lésion et nécessite donc la prise en charge par d'autres techniques d'imagerie.

Le doppler ne montre jamais d'hypervascularisation in situ ou dans la paroi. En revanche, les vaisseaux comprimés, refoulés en périphérie, dans le tissu sain adjacent, peuvent présenter des vitesses modérément accélérées, par sténose d'origine extrinsèque.

Notons que dans le type 4, la lésion de type solide est volontiers hétérogène et que le diagnostic différentiel avec d'autres pathologies devient plus difficile, imposant la confrontation aux données cliniques et sérologiques [26, 44].

On recherche enfin, dans ce type 4, de petites vésicules filles périphériques, parfois peu nombreuses, pour orienter vers l'hydatidose. De même, la visualisation de membranes flottant dans la masse tissulaire doit faire évoquer le diagnostic (fig 13).

L'échographie permet le diagnostic de manière quasi pathognomonique dans les stades 2 et 3. Le type 5 est également évocateur, mais sur les arguments épidémiologiques. En revanche, les types 1 et 4 peuvent poser de difficiles problèmes différentiels sur le plan de la stricte sémiologie.

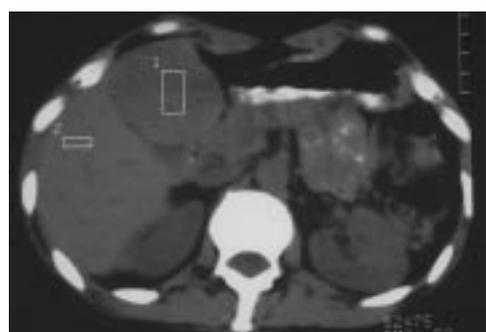
L'échodoppler permet d'évaluer les rapports de la lésion avec les structures vasculaires voisines (veines portes, hépatiques, cave inférieure) et l'existence ou non de dilatations des voies biliaires intra- ou extrahépatiques.



**14** Tomodensitométrie : deux épaissements endokystiques focaux en postéro-médial doivent faire évoquer le diagnostic. Ils n'étaient pas identifiés en échographie.



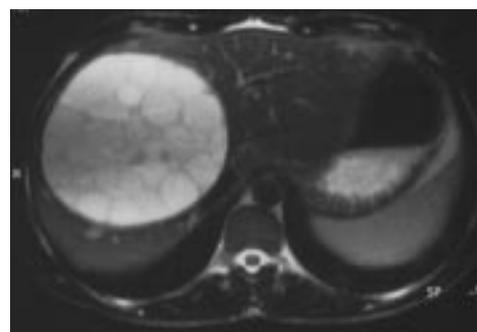
**15** Tomodensitométrie : membranes flottant dans le liquide, en avant, et épaissement pariétal localisé en arrière.



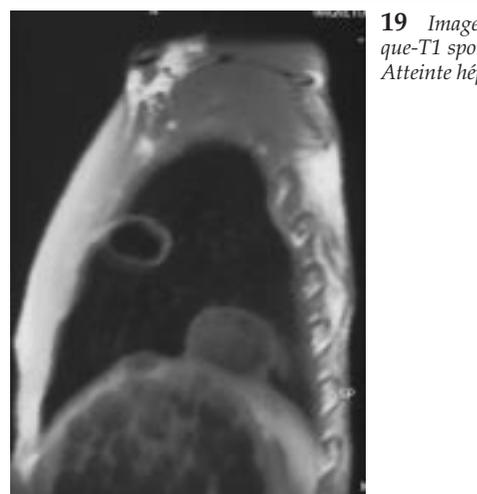
**16** Scanner : masse pancréatique caudale sur pancréatite chronique. Découverte fortuite d'une lésion hépatique qui a fait longtemps évoquer une métastase (mais sérologie hydatique positive).



**17** Scanner : paroi discrètement calcifiée en latéral droit.



**18** Imagerie par résonance magnétique-T2-transverse : vésicules intracavitaires nombreuses. Type 3 de Gharbi. (Cliché Pr Jeanbourquin).



**19** Imagerie par résonance magnétique-T1 spontané-sagittale : même patient. Atteinte hépatique et pulmonaire.

#### • Tomodensitométrie <sup>[33]</sup>

C'est l'examen fondamental dès qu'une décision chirurgicale est proposée. Elle se pratique en contraste spontané et avec injection iodée intraveineuse. Les précédents signes notés en échographie sont retrouvés grâce au scanner. L'image liquide présente une densité proche de 0 unité Hounsfield lorsqu'elle est homogène (fig 7). On évoque le diagnostic devant l'existence de petits épaissements pariétaux endokystiques (fig 14). L'aspect rubané des membranes, flottant dans le liquide hydatique, est également pathognomonique (fig 15).

Les vésicules endocavitaires sont parfois moins bien visibles qu'en échographie.

Enfin, le type 4 (masse solide) pose le même problème de diagnostic différentiel qu'en échographie (fig 16). Aucun auteur n'a jamais démontré l'existence d'une augmentation de densité après injection iodée intraveineuse, dans la paroi ou dans les cloisons des vésicules, lorsqu'elles existent, ce qui permet d'éliminer a priori une éventuelle tumeur kystique.

C'est dans la mise en évidence des calcifications que la tomodensitométrie est supérieure aux autres techniques d'imagerie, de manière indiscutable. Ainsi, la mise en évidence d'une fine calcification pariétale, dans une lésion par ailleurs solide ou liquide, peut orienter vers une telle pathologie (fig 17). De même, la calcification en masse d'une telle lésion permet d'éliminer d'autres types de lésions focales. Lorsqu'il s'agit de lésions diffuses d'âges différents, la mise en évidence de la calcification d'une seule d'entre elles permet d'orienter vers l'hydatidose.

#### • Imagerie par résonance magnétique (IRM) <sup>[48]</sup>

Ses indications sont peu nombreuses. Il s'agit essentiellement des complications biliaires et du bilan étiologique d'un kyste n'ayant pas fait sa preuve.

La technique est celle utilisée pour toute caractérisation de masse hépatique (T1-T2-saturation de graisse en contraste spontané-injection de gadolinium avec séquences rapides).

Elle montre des signes correspondant aux différentes formes anatomopathologiques déjà décrites.

Elle est très rarement employée dans une telle pathologie et nous n'insisterons que sur deux aspects particuliers :

– le type 4 : on peut observer une coque en hyposignal sur toutes les séquences, orientant vers cette pseudocapsule déjà décrite, sans rehaussement de signal après injection de gadolinium ;

– le type 5 : les petites calcifications passent inaperçues ; les calcifications en masse se manifestent par un hyposignal global homogène.

Elle a l'intérêt de permettre une étude multiplanaire.

La figure 18 montre un type 3 en coupe transverse et en séquence fortement pondérée T2.

Sur la figure 19 (même patient), on observe une vésicule qui semble accolée à la coupole diaphragmatique droite, à distance des autres



**20** Surinfection sur kyste hydatique connu. Surélévation de la coupole diaphragmatique droite et niveau liquide hydrogazeux.

vésicules, ce qui permet éventuellement de comprendre la possibilité d'extension par voie transdiaphragmatique<sup>[24]</sup>. Sur cette séquence sagittale pondérée T1, on observe deux localisations pulmonaires.

### ■ Complications

Elles sont rares, le diagnostic ayant été fait le plus souvent avant leur survenue. Il s'agit de la conséquence de l'expansion de la lésion parasitaire au-delà de la pseudocapsule.

Les conséquences éventuelles les plus fréquentes sont les suivantes :

- une fissuration biliaire canaliculaire asymptomatique : il n'existe pas de signe radiologique orientant vers une telle forme ;
- une rupture dans les voies biliaires intra- et/ou extrahépatiques de grande taille : ce peut être une forme de guérison du kyste<sup>[7]</sup>. La clinique peut être bruyante et l'échographie montrer une dilatation des voies biliaires, lesquelles contiennent parfois des images hyperéchogènes (correspondant à des vésicules ou des membranes). À l'heure actuelle, la recherche de fistule biliaire continue d'imposer une cholangiographie peropératoire. Quant à la présence de matériel biliaire endoluminal, elle peut être identifiée par bili-IRM<sup>[49]</sup>. Cette dernière, sensible pour dépister une telle anomalie, est peu spécifique. Ce sont les lésions intrahépatiques associées, repérées par échographie et/ou scanographie, qui permettent d'évoquer le diagnostic ;
- une rupture extracapsulaire majeure : les anomalies extrahépatiques sont mieux individualisées par tomographie. Elles ne présentent aucun caractère pathognomonique (lésions intra- ou extrapéritonéales<sup>[43]</sup>) ;
- un syndrome de compression veineuse (compression cave inférieure, syndromes de Budd-Chiari, d'hypertension portale<sup>[36]</sup>) qui pourrait nécessiter l'apport de l'échodoppler ;
- une surinfection à pyogène (fig 20) : elle est possible, en général, soit en raison d'une communication biliaire, soit après ponction réalisée dans des conditions d'asepsie imparfaites. L'abcès ne présente le plus souvent aucun caractère pouvant orienter vers une hydatidose ;
- une fistule dans un organe creux<sup>[53]</sup>.

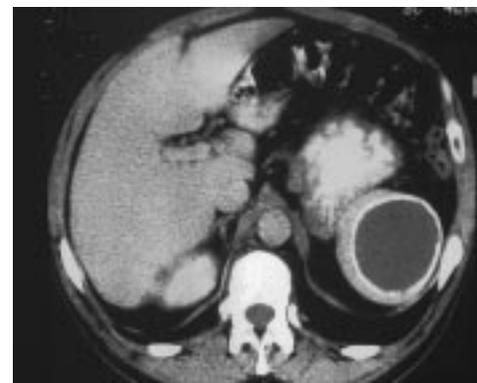
L'examen majeur dans une telle prise en charge est l'échographie, qui permet parfois de dépister fortuitement de telles lésions, uni- ou multifocales, intra- et/ou extrahépatiques, d'orienter vers une hydatidose, de localiser la ou les lésions dans l'espace, de permettre un geste de ponction<sup>[63]</sup>, à visée diagnostique<sup>[66]</sup> ou thérapeutique, de surveiller l'efficacité du traitement quel qu'il soit.

Ce n'est que dans certains cas particuliers, déjà évoqués, que l'on peut faire appel à d'autres techniques d'imagerie, parmi lesquelles le scanner occupe une place essentielle (fig 21).

### DIAGNOSTIC BIOLOGIQUE

#### ■ Arguments indirects

Ils peuvent faire intervenir les éléments du bilan hépatique qui sont habituellement normaux. Des modifications à type de cholestase ou de cytolyse doivent faire craindre une complication.



**21** Tomodensitométrie : kyste hydatique splénique calcifié chez un patient présentant une localisation également calcifiée du dôme hépatique.

L'hyperéosinophilie concomitante de la phase d'invasion s'estompe rapidement ; elle persiste parfois (7 à 15 % des cas) à un niveau modéré. Elle peut réapparaître à l'occasion d'une fissuration du kyste mais fait défaut en cas de surinfection bactérienne.

#### ■ Arguments spécifiques

Ils sont sérologiques, mettant en évidence les anticorps spécifiques. Ils sont destinés à affirmer la nature hydatique du kyste et doivent reposer sur deux techniques complémentaires, l'une qualitative, l'autre quantitative.

Les méthodes qualitatives, immunoélectrophorèse et surtout électrosynérèse, plus rapide (3 à 5 heures) et moins consommatrice d'antigène, sont des réactions de précipitation en gélose qui mettent en présence un antigène soluble purifié préparé à partir de liquide hydatique et le sérum du patient. La positivité est définie par la présence d'arcs de précipitation (de 1 à 15). Cependant, c'est la présence de l'arc 5, spécifique de la fraction majeure d'*E. granulosus* qui affirme le diagnostic d'hydatidose. La spécificité est excellente (supérieure à 90 %) mais la sensibilité est insuffisante (inférieure à 80 %). L'arc 5 a également été retrouvé chez des patients atteints d'échinococcose alvéolaire ou de cysticercose<sup>[76]</sup>.

Les méthodes quantitatives sont représentées par l'hémagglutination indirecte (hématies en billes de latex sensibilisées par l'antigène hydatique), l'immunofluorescence indirecte utilisant un antigène figuré (coupe à congélation de scolex ou de membrane proligère) et surtout les réactions immunoenzymatiques (*enzyme linked immunosorbent assay*) utilisant un antigène purifié (fraction 5). Ces méthodes de bonne spécificité ont une excellente sensibilité.

En couplant deux techniques, l'une qualitative, l'autre quantitative, la sensibilité et la spécificité sont comprises entre 90 et 95 %<sup>[61]</sup>.

Les faux négatifs sont dus à des kystes calcifiés inactifs ou non immunogènes, éventuellement à un déficit immunitaire humoral. Les faux positifs sont rares, dus à une cysticercose, une échinococcose alvéolaire ou une distomatose.

La surveillance sérologique des malades permet de contrôler l'efficacité thérapeutique. Il existe 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. Une réascension du taux des anticorps peut être en faveur d'une échinococcose secondaire. Les tests cellulaires et la recherche d'IgE spécifiques (*radio-allergo-sorbent assay*) n'ont pas d'intérêt pratique.

### Traitement

Le traitement du kyste hydatique du foie est longtemps resté purement chirurgical. L'apparition récente d'autres possibilités thérapeutiques amène une ère nouvelle dans la prise en charge de cette affection.

#### TRAITEMENT MÉDICAL

Ce sont les dérivés benzimidazolés (BZD) qui présentent une efficacité contre l'hydatidose. Le mébendazole (MBZ) (Vermox®) fut testé dans les années 1970. Au début des années 1980, l'albendazole (ABZ) (Zentel®) allait s'avérer nettement supérieur<sup>[23, 40]</sup>.

### ■ Mode d'action

Les BZD agissent par interférence avec la consommation de glucose des nématodes et des cestodes.

Leur action sur les parasites extra-intestinaux nécessite de fortes doses administrées de manière prolongée en raison d'une mauvaise biodisponibilité. Le taux plasmatique du métabolite actif, le sulfoxyde d'ABZ, varie d'un sujet à l'autre.

Ce métabolite pénètre dans le kyste par diffusion passive, atteignant une concentration intrakystique de 0,2 à 1,2 mg/mL<sup>[37]</sup>. L'administration de 10 à 12 mg/kg en deux prises par cures de 28 jours a été fixée de manière empirique.

### ■ Efficacité

Après 12 mois de recul, on admet que le traitement médical entraîne une guérison dans 30 % des cas, une amélioration dans 40 à 50 % et une absence de réponse dans 20 à 30 %<sup>[40]</sup>. Le taux de réponse à l'ABZ est de 75 % ; il est inférieur à 50 % avec le MBZ. Le taux de réponse est fonction de la durée du traitement. La durée optimale doit être de trois ou quatre cures de 28 jours, séparées par des intervalles libres de 14 jours.

Certains auteurs préconisent des traitements continus de 3 à 6 mois<sup>[22]</sup>.

Le délai nécessaire pour juger de l'efficacité est long. Les premières modifications échographiques surviennent en moyenne entre 9 et 18 mois<sup>[60]</sup>. L'évolution du taux de récurrence nécessite une surveillance prolongée. Il est de moins de 10 %<sup>[60]</sup>. La surveillance échographique doit se faire pendant plus de 5 ans. Une étude de la viabilité des kystes lors d'exérèse chirurgicale<sup>[37]</sup> a montré que 50 % des kystes sont viables en l'absence de tout traitement par ABZ. Le taux chute à 6 % après 3 mois de traitement. L'échographie a une sensibilité médiocre mais une bonne spécificité pour évaluer la viabilité du kyste.

Les facteurs prédictifs de bonne réponse semblent être le jeune âge du sujet et le caractère récent des kystes. Le traitement médical reste la meilleure option thérapeutique en cas de kystes multiples ou disséminés.

La tolérance de l'ABZ, administré au long cours, n'est pas excellente ; deux tiers des patients présentent au moins un effet secondaire. On note une élévation des transaminases par hépatite toxique dans 15 % des cas, qui impose l'arrêt du traitement une fois sur trois. Le risque de neutropénie (1,2 %) nécessite une surveillance de l'hémogramme. L'alopecie est retrouvée chez 2,8 % des patients. Une attention particulière doit être portée aux douleurs abdominales (5,7 %), parfois aiguës et fébriles, pouvant évoquer une possible fissuration du kyste<sup>[60]</sup>.

Le premier trimestre d'une grossesse est une contre-indication formelle de ce traitement en raison d'effets tératogènes chez l'animal.

## TRAITEMENT PERCUTANÉ

### ■ Description

Les risques de réactions anaphylactiques et de dissémination intrapéritonéale ont longtemps contre-indiqué la ponction d'un kyste hydatique. L'innocuité de la ponction accidentelle de kystes a ouvert la voie à une nouvelle méthode thérapeutique<sup>[29, 59]</sup>. La méthode de ponction, aspiration, injection, réaspiration (PAIR) était bien codifiée en 1986<sup>[8]</sup>. Elle permet d'inactiver le parasite, de détruire la membrane prolifère, d'évacuer le contenu du kyste et d'obtenir l'oblitération de la cavité résiduelle.

La ponction réalisée sous contrôle échographique doit traverser une bande de parenchyme sain ; elle décomprime le kyste. La mise en place d'un cathéter peut permettre une aspiration plus efficace et des irrigations répétées.

L'aspiration immédiate de 10 à 15 mL de liquide hydatique décomprime le kyste, confirme le diagnostic et permet de rechercher



**22** Tomodensitométrie : kyste hydatique hépatique traité par la méthode de ponction, aspiration, injection, réaspiration et marqué au Lipiodol® ultrafluide. (Cliché Dr Bastid).

une fistule kystobiliaire qui contre-indique la poursuite de la procédure. L'hyperpression du liquide, sa couleur claire, la présence d'un sédiment crayeux, sont évocateurs d'un kyste hydatique actif<sup>[77]</sup>. La recherche de protoscolex, de leur mobilité, de leur affinités tinctoriales confirme la viabilité du kyste.

S'il n'y a pas d'hyperpression et que le liquide est jaunâtre, il faut suspecter un kyste inactif et une fistule biliaire. Une kystographie permet de confirmer la fistule.

En l'absence de communication biliaire, l'aspiration complète du liquide est effectuée.

L'injection de scolicide permet de détruire la membrane germinative et les vésicules filles non ponctionnables. On utilise le chlorure de sodium hypertonique à 20 % ou l'alcool à 95 %, d'efficacité plus sûre mais au prix d'un risque potentiel de cholangite sclérosante en cas de fistule biliaire. Le scolicide est laissé en place 10 à 20 minutes. On injecte également 2 mL de Lipiodol® ultrafluide pour tatouer la cavité et pouvoir la repérer facilement lors des contrôles tomodensitométriques<sup>[6]</sup> (fig 22).

La réaspiration de toute la solution scolicide s'effectue sous échographie.

Le décollement de l'endokyste atteste de l'efficacité du traitement. Pour les kystes volumineux (supérieurs à 6 cm), un drain est laissé en place jusqu'à tarissement de l'écoulement<sup>[2]</sup>.

Cette méthode simple et efficace nécessite le respect de précautions, en particulier la surveillance et la présence d'un réanimateur disposant du matériel nécessaire pour faire face à un éventuel choc anaphylactique.

Les gestes sont faits de préférence en salle de radiologie pour effectuer une kystographie si nécessaire. Le malade reçoit de l'ABZ débuté 4 heures avant la ponction et poursuivi pendant 2 à 4 semaines ensuite.

Une surveillance hospitalière de 24 heures est nécessaire après la PAIR. En cas de complication, elle peut atteindre 15 à 20 jours<sup>[75]</sup>.

### ■ Résultats

L'analyse des études publiées sur 10 ans fait état de 286 kystes traités par PAIR<sup>[22]</sup>. Les modalités pratiques étaient variables selon les équipes (drainage ou non, utilisation du chlorure de sodium, de l'alcool à 95° ou des deux). Un traitement médical de couverture était administré chez 50 % des malades. Les kystes étaient symptomatiques dans 75 % des cas. Le sex-ratio était de 1. Les kystes étaient uniques dans 86 % des cas, intraparenchymateux dans la plupart des cas avec des extrêmes de taille de 3 à 18 cm.

L'efficacité est jugée sur la réduction immédiate de taille du kyste (73 à 87 % des cas)<sup>[22, 75]</sup>. Puis celui-ci prend un aspect solide par densification de son contenu en 19 à 26 mois<sup>[75]</sup>.

La disparition échographique complète du kyste est réelle dans 20 % des cas entre 10 et 48 mois<sup>[47]</sup>. Les récurrences sont rares (de 1 à 2 %). La surveillance sérologique, lorsqu'elle est pratiquée, montre une diminution régulière du titre des anticorps parfois précédée d'une augmentation transitoire de ceux-ci<sup>[47]</sup>.

Les effets secondaires de la méthode ont été colligés de manière précise. Ils sont présents et minimes dans 11 % des cas (urticaire, malaise, douleur). Des complications plus sévères ont été retrouvées

dans 6 % des cas (infection du kyste, hémorragie, fistule biliaire). Deux chocs anaphylactiques résolutifs après réanimation ont été observés. L'intérêt de cette méthode est donc évident et ses résultats paraissent très probants si on respecte les indications et les précautions.

### TRAITEMENT CHIRURGICAL

Largement employée dans les pays d'endémie, la chirurgie demeure encore la meilleure alternative dans les formes compliquées. Cette chirurgie du kyste hydatique a bénéficié ces dernières années des progrès de la réanimation et de la chirurgie hépatique en général, ainsi que de l'apport des nouvelles techniques d'exploration (échographie peropératoire) ou de section parenchymateuse qu'ont accru l'efficacité et la sécurité des techniques radicales en particulier.

#### ■ Objectifs

Le traitement chirurgical doit répondre à trois objectifs :

- stérilisation et ablation du parasite, premier temps commun à toutes les techniques ;
- suppression de la cavité résiduelle, qui est partielle avec les méthodes conservatrices et complète avec les méthodes radicales ;
- enfin, identification, traitement des fistules biliaires et contrôle de la vacuité de la voie biliaire principale.

Pour répondre à ces impératifs, le chirurgien doit définir une stratégie adaptée au polymorphisme des lésions anatomopathologiques, compromis entre les méthodes radicales agressives, à mortalité non négligeable mais à suites courtes et à morbidité faible, et les méthodes dites conservatrices, dont la morbidité reste élevée.

#### ■ Voies d'abord

##### Laparotomie médiane sus-ombilicale

Rapide, elle permet une bonne exploration de la cavité abdominale. Elle expose parfaitement les kystes du foie gauche mais elle est un peu limitée sur les localisations droites, en particulier celles du secteur postérieur.

##### Laparotomie sous-costale droite

De plus en plus utilisée, elle offre une excellente exposition du foie si l'on étend suffisamment l'incision sur son bord droit ou gauche.

##### Thoraco-pneumo-laparotomie

Mutilante et disproportionnée, il s'agit d'une voie d'abord d'exception pour certains gros kystes à développement postérieur.

#### ■ Exploration peropératoire

La totalité de la cavité abdominale est examinée à la recherche de greffes péritonéales. Le foie est mobilisé par section de ses attaches ligamentaires et le nombre et la topographie des kystes évalués. Ce bilan est au mieux complété par une échographie peropératoire qui, en précisant les rapports pariétaux du kyste avec les pédicules vasculobiliaires, permet de choisir la technique adaptée.

#### ■ Protection de la cavité abdominale, vidange et destruction du parasite

La zone opératoire est totalement exclue du reste de l'abdomen par des champs imbibés de solution parasiticide, pour éviter toute dissémination de scolex. Le kyste est ponctionné sur son dôme par un gros trocart et vidé par une forte aspiration. L'ouverture du péricyste permet ensuite l'évacuation des débris hydatiques et de la membrane prolifère. On procède alors au nettoyage du péricyste à l'aide d'une compresse imbibée de solution scolicide. On n'utilise plus aujourd'hui l'injection directe du scolicide dans le kyste pour

le stériliser. Plusieurs cas de cholangite sclérosante par inondation des voies biliaires ont été en effet rapportés [69].

#### ■ Méthodes conservatrices

Le drainage externe par marsupialisation, procédé le plus simple et le plus anciennement utilisé, est aujourd'hui dépassé (cholérages prolongés, suppurations entretenues par l'adventice enkystée).

##### Réduction sans drainage

Ici, la cavité résiduelle est refermée après traitement, évacuation du parasite et aveuglement des fistules biliaires. L'adventice laissée en place entretient un risque de collection biliopurulente qui a fait abandonner la méthode.

##### Réduction du dôme saillant

Elle consiste en une mise à plat de la cavité résiduelle qui est partiellement effacée en réséquant le dôme adventiciel saillant hors du parenchyme [50].

La coupole adventicielle est fendue en deux ou quatre lambeaux jusqu'à sa base à la jonction avec le parenchyme sain. La section du péricyste est alors menée au bistouri électrique, au niveau de cette base, en ménageant 1 mm de bordure. L'hémostase de la tranche restante est assurée par un surjet au fil résorbable.

La mise à plat est complétée par l'exploration et le traitement des lésions biliaires associées.

##### Traitement de la communication biliokystique

Cette communication peut être affirmée d'emblée devant la coloration brune du liquide d'aspiration initiale. Elle est de toute façon systématiquement recherchée dans le fond du kyste restant en dépliant ses replis anfractueux. Cette recherche est complétée par une cholangiographie couplée à un test au bleu de méthylène injecté par ponction directe dans la vésicule, par un drain transcystique si une cholécystectomie était indiquée ou par un drain de Kehr si une cholédocotomie s'avérait nécessaire pour extraire du matériel parasitaire.

La fistule biliokystique est la complication la plus fréquente du kyste hydatique, directement responsable de la morbidité postopératoire.

La communication avec l'arbre biliaire peut survenir quel que soit le stade évolutif du kyste, mais il s'agit le plus souvent de kystes anciens à péricyste infecté. On distingue ainsi les petites fistules de traitement simple, intéressant les canalicules périphériques, et les fistules larges, communiquant avec les canaux segmentaires, sectoriels ou hépatiques, de traitement plus complexe et controversé. Ces dernières s'accompagnent le plus souvent d'une migration cholédocienne de matériel parasitaire [16] qui impose un geste de désobstruction. Une cholédocotomie est alors d'emblée pratiquée pour évacuer les débris et laver la voie biliaire principale qui est refermée sur un drain de Kehr.

Les fistules de petit calibre sont aveuglées directement dans le fond du kyste au fil serti à résorption lente prenant appui sur la coque adventicielle. Un péricyste épais et infecté se prête mal aux sutures et favorise les cholérages postopératoires. Une fois la biliostase assurée, le traitement de la cavité résiduelle fait appel au drainage externe [20, 31, 54] ou au comblement par le grand épiploon. Le drainage externe doit être large, déclive, non aspiratif, éventuellement couplé à une irrigation afin d'éviter une collection biliaire qui évolue vers la suppuration. Un péricyste ancien prolonge sa production et la durée d'hospitalisation. Quelle que soit la topographie du kyste, la région sous-hépatique est toujours drainée par un drain polyperforé glissé en arrière du pédicule hépatique. Le drainage déclive de la cavité restante est simple et efficace si elle atteint la face inférieure du foie ou si elle est accessible après un trajet transparenchymateux du drain, court et périphérique. Un drain interhépatodiaphragmatique et un dispositif d'irrigation-lavage intracavitaire permettent de traiter au mieux les localisations du dôme à convexité supérieure.

L'épiplooplastie associée ou en alternative au drainage externe est de plus en plus utilisée. Le grand épiploon pédiculisé permet de combler la cavité résiduelle et d'éviter la rétentio biliohématique par les propriétés de résorption du péritoine.

Le traitement des fistules biliokystiques larges est plus difficile et plus controversé et il est le plus souvent associé à un geste de désobstruction cholédocienne. Le drainage bipolaire consiste, après résection du dôme saillant, à repérer et suturer l'orifice fistuleux, à drainer le cholédoque par un drain de Kehr et la cavité résiduelle par un gros drain siliconé, multiperforé. Préconisé par de nombreux auteurs [20, 42, 72], il semble néanmoins inefficace et mal adapté aux grosses fistules biliaires, entraînant cholérragies prolongées et suppurations sous-phréniques [16, 68]. L'insuffisance de la méthode est due probablement à l'inversion du flux biliaire dans la direction voies biliaires-cavité périkystique, inversion entretenue par la dépression sous-phrénique lors de chaque inspiration et survenant en dehors de tout obstacle sur le cholédoque.

D'autre part, la suture de la fistule ne permet d'exclure que rarement et durablement la cavité résiduelle des voies biliaires, en particulier lorsque le périkyste est épais, scléreux, infecté.

Le drainage unipolaire ou transfistulo-oddien [27] supprime toute fistulisation externe, la cavité restante se vidant à travers la fistule biliaire vers la voie biliaire principale qui est elle-même drainée par un drain de Kehr. Cette technique peut être réalisée à l'aveugle, à kyste fermé, pour les petits kystes enchâssés dans le foie, ou plus souvent à ciel ouvert et le kyste est alors refermé aux points séparés après détersion. Lorsqu'un canal biliaire de grade élevé débouche directement dans la cavité résiduelle, la seule technique conservatrice est la déconnexion kystobiliaire [69]. Un drain multiperforé transfistuleux assure un drainage externe de la fistule biliaire en sortant directement par la cavité ou, mieux, après un court trajet transparenchymateux à la manière de Perdomo [62]. La cavité résiduelle est drainée séparément ou comblée par le grand épiploon, alors que la voie biliaire principale est drainée par un drain de Kehr. Ce montage garantit un débranchement anatomique entre la cavité résiduelle et la fistule. Au fond du périkyste, le drain transfistuleux n'est plus visible que sur quelques millimètres et est rapidement couvert par la fibrose postopératoire.

#### ■ Méthodes radicales

Elles permettent à la fois de traiter la totalité de la cavité résiduelle et d'assurer une biliostase parfaite.

##### Périkystectomie totale [14]

Cette méthode permet de réséquer la totalité du périkyste ou adventice, à kyste fermé ou plus souvent ouvert [5, 13]. Le chirurgien profite d'un faux plan de clivage situé entre les parenchymes hépatiques sains et réactionnels. La division parenchymateuse peut être réalisée par « kellyclase » ou au dissecteur à ultrasons. On isole par tension les pédicules vasculobiliaires qui s'incorporent dans le périkyste ; ils sont alors liés ou clipés. On parvient ainsi à séparer la totalité du périkyste de son implantation hépatique, aboutissant à une plaie sphéroïdale nette dont l'hémostase doit être parfaite. La biliostase est contrôlée par cholangiographie et injection de colorant sous pression. C'est l'état du périkyste qui conditionne la réalisation d'une périkystectomie : il doit être épais, fibreux, plutôt infecté. La méthode est donc à proscrire dans les kystes jeunes, univésiculaires, à parois souples. Le principal inconvénient de la méthode est le risque hémorragique qui impose des indications nuancées en fonction de la topographie du kyste et de ses rapports vasculaires. Ses avantages sont en revanche évidents :

- suppression de la coque adventicielle qui favorise l'effacement de la cavité restante et, par là, la cicatrisation rapide ;
- suppression du risque de récurrences par vésiculisation exogène ;
- prévention des fistules biliaires par ligature élective des canaux.

##### Périkystectomie subtotale ou partielle

Elle se différencie de la technique précédente en laissant un fond de coquetier en place, au contact des gros pédicules sus-hépatiques en postes, de façon à éviter une hémorragie cataclysmique.

##### Périkystorésection [11]

C'est une technique mixte, procédant à la fois de l'hépatectomie par les ligatures réglées et de la périkystectomie [15]. Elle consiste en fait en la régularisation d'une hépatectomie déjà réalisée fonctionnellement par le parasite.

##### Hépatectomies réglées [41]

Il faut les considérer comme disproportionnées par rapport à l'affection causale. Les rares indications sont retenues devant les kystes multiples groupés dans un hémifoie ou bien devant un gros kyste ayant détruit son pédicule porte ou artériel [42].

### CHOIX THÉRAPEUTIQUES

L'avènement de ces nouveaux moyens thérapeutiques soulève la question de leur place dans la prise en charge des malades. Démontrer l'efficacité d'un traitement est une chose, mettre en balance ses avantages et ses inconvénients en fonction des conditions d'exercice en est une autre. Celles-ci varient considérablement d'une région du monde à l'autre, notamment en termes d'épidémiologie et de niveau socioéconomique. Négliger ces aspects, face à un problème de santé publique comme en réalise l'échinococcose kystique, serait irréaliste. Avant d'envisager les perspectives en matière de stratégie, il convient donc de confronter les moyens actuellement disponibles.

#### ■ Chirurgie

Faute d'alternative, la chirurgie fut jusqu'à récemment le traitement de référence du kyste hydatique fistulisé. Si son efficacité n'est plus à démontrer, il faut rappeler que le taux de récurrence est loin d'être négligeable (de 2 à 10 %), particulièrement en cas d'intervention conservatrice (résection du dôme saillant). Elle reste incontournable en cas de complications, même s'il existe pour certaines d'entre elles des alternatives, au moins temporaires, comme le drainage percutané associé à l'antibiothérapie en cas de surinfection ou l'endoscopie biliaire rétrograde en cas de fistule kystobiliaire [70]. Les kystes superficiels, exposant au risque de rupture, restent également de bonnes indications chirurgicales. Les principaux inconvénients de la chirurgie sont sa mortalité et sa morbidité [21]. La mortalité périopératoire (de 0,5 % à 4 %) est d'autant plus importante qu'une intervention radicale (périkystectomie totale, hépatectomie) est réalisée. À l'inverse, la morbidité des interventions conservatrices est plus importante (infections, fistules biliaires, hémorragies et cholangite sclérosante) [33] et se situe entre 30 et 60 % dans la majorité des séries. Elle rend compte des durées prolongées d'hospitalisation qui varient en moyenne de 15 à 30 jours. Les autres limites de la chirurgie sont liées à l'état général des patients, à certaines caractéristiques des kystes (nombre, localisation), aux moyens techniques qu'elle exige, et enfin à son coût élevé.

#### ■ Traitement percutané

L'efficacité du traitement percutané est non seulement démontrée mais paraît de plus remarquable au vu des expériences rapportées, tout au moins pour les kystes accessibles. Ses avantages sont nombreux, à commencer par sa faisabilité. Sous réserve d'être réalisée sous stricte surveillance, la PAIR est un geste simple, de durée brève et qui ne nécessite souvent qu'une très courte hospitalisation. Peu invasive, elle est réalisable quel que soit l'état général du patient. Aucun décès ne lui a été imputé et le taux de complications sévères (6 %) reste très inférieur à celui de la chirurgie. Elle permet enfin, quand cela est nécessaire, de confirmer la nature hydatique du kyste et d'évaluer la viabilité du parasite. Ses principales limites sont liées à la topographie (inaccessible ou trop superficielle) et à la structure (échogène et difficilement drainable) de certains kystes. Les risques de dissémination extrahépatique et de cholangite sclérosante paraissent faibles sans pouvoir être définitivement écartés. Avec ces quelques réserves, la PAIR constitue sans doute actuellement le traitement de première intention des

kystes non compliqués dès lors qu'ils sont accessibles et qu'ils présentent une composante liquidienne prédominante. De plus un protocole simplifié, validé par Filice et al au Kenya chez 85 patients (141 kystes), a bien montré l'intérêt de cette technique dans une région économiquement défavorisée [29].

### ■ **Traitement médical**

L'efficacité des BZD est un fait aujourd'hui démontré, même si elle paraît inconstante. Avec suffisamment de recul (3 ans au minimum) et des critères de jugement plus sensibles que l'échographie, le taux de guérison est sans doute plus proche de 60 % que de 30 %. De plus, l'absence de modification de l'aspect échographique du kyste après traitement médical (de 20 à 40 % des cas) n'est pas synonyme d'échec ; plus de 50 % des kystes dans ce cas ne sont pas viables, même s'il reste encore à prouver qu'ils l'étaient avant traitement. Le traitement médical a pour avantage d'être réalisable quel que soit l'état général du patient (hormis la grossesse et les affections chroniques du foie) et surtout quels que soient le nombre, la localisation intrahépatique (sauf peut-être les kystes superficiels) ou encore l'éventuelle dissémination multiviscérale des kystes. Il est de plus recommandé à titre de prévention secondaire quand un traitement chirurgical ou percutané est envisagé. Ses principaux inconvénients sont représentés par ses effets secondaires dont la gravité potentielle, bien que rare, nécessite une surveillance rapprochée et une compliance parfaite dont on sait la difficulté de l'obtenir en zone tropicale. La durée du traitement (3 mois au minimum) et son coût peuvent également constituer des facteurs limitants. Ceci étant, les BZD, et tout particulièrement l'ABZ, restent une alternative utile en cas de contre-indication aux autres méthodes et une option préférentielle en cas de kystes multiples et disséminés [47].

### ■ **Stratégies thérapeutiques**

Ces acquisitions récentes en matière de traitement doivent maintenant s'intégrer dans de nouvelles stratégies thérapeutiques prenant en compte les conditions d'exercice. Leur place exacte reste à définir et ce que nous proposons n'est qu'une suggestion s'appuyant sur les trois principales situations cliniques auxquelles le clinicien peut être confronté.

#### **Kyste compliqué**

Le kyste hydatique compliqué (rupture, infection, fistule kystobiliaire, hémorragie, compression d'organes vitaux) est une indication chirurgicale de nécessité, même si la surinfection et/ou la fistule kystobiliaire peuvent bénéficier d'une approche instrumentale percutanée ou endoscopique, notamment en cas de risque opératoire élevé. Le kyste hydatique superficiel à risque de rupture relève également, en l'absence de contre-indication, du traitement chirurgical.

#### **Kyste volumineux**

Le kyste hydatique symptomatique et/ou volumineux ne relève peut-être plus de la chirurgie de première intention, sauf en cas de doute sur une fistule kystobiliaire qu'il peut être utile, quand cela est possible, de documenter par une cholangiographie rétrograde. En l'absence de communication biliaire, les critères du choix thérapeutique reposent sur les caractéristiques du kyste (nombre, localisation, type échographique) et sur l'état général du patient. Si la PAIR est réalisable (kystes de type 1, 2 ou 3 drainables), elle pourrait être proposée en première intention. Dans le cas contraire, le choix s'oriente vers le traitement médical ou chirurgical. Ce dernier reste préférable en cas de volumineux kyste à contenu échogène. Les BZD peuvent être proposés en cas de kyste

univésiculaire liquidien et surtout en cas de localisations multiples, voire de dissémination multiviscérale ; ils restent enfin utiles, quel que soit l'aspect du kyste, en cas de risque opératoire important.

#### **Kyste asymptomatique de petite taille**

L'indication thérapeutique est ici plus discutable. L'essor de l'échographie abdominale, la surveillance des patients traités chirurgicalement et, dans certains pays, la réalisation d'enquêtes épidémiologiques de dépistage ont considérablement augmenté la fréquence de cette forme [33]. Or, la méconnaissance relative de l'histoire naturelle du kyste hydatique rend difficile la prise de décision. En effet, il existe une très grande différence entre l'incidence des cas chirurgicaux et la prévalence de la maladie dans la population générale, qu'elle soit évaluée sur des critères échographiques et/ou sérologiques [22] (jusqu'à 100 fois supérieure). Même si l'on tient compte de la très lente croissance des kystes, cette différence est en faveur d'une évolution spontanément abortive dans grand nombre de cas. Ce problème est en partie sous-tendu par celui de la détermination de la viabilité du parasite, les critères classiques (immunologie, échographie) étant parfois insuffisants. On peut schématiquement distinguer ici trois situations en fonction du degré de probabilité de viabilité du kyste. Si celle-ci est faible (sérologie négative, kyste de petite taille et entièrement calcifié), l'abstention thérapeutique est indiquée. Si elle est forte (kyste univésiculaire avec ou sans vésicules filles, membrane interne non décollée, sérologie positive), la PAIR, le traitement médical ou l'abstention sous surveillance régulière peuvent être discutés. Enfin, en cas de probabilité intermédiaire, la ponction pour examen parasitologique peut être proposée, à condition cependant que l'indication thérapeutique soit posée en cas de viabilité démontrée. En effet, la procédure est complétée (PAIR) si l'examen montre la présence de protoscolex viables ; dans le cas contraire, l'abstention est justifiée.

Le traitement du kyste hydatique du foie n'est donc plus univoque. Mais la diversité même des moyens aujourd'hui disponibles, face à une affection de plus en plus souvent découverte avant le stade des complications, invite à une nécessaire réflexion sur les indications et les choix thérapeutiques.

### **PROPHYLAXIE**

La maladie hydatique ne disparaît que grâce à des mesures prophylactiques strictes qui ne peuvent se mettre en place sans l'amélioration du niveau de vie des populations.

Ces mesures commencent par l'éducation sanitaire des populations des zones d'endémie.

Les chiens errants doivent être abattus et les chiens domestiques recensés et vermifugés.

L'abattage du bétail doit subir un contrôle vétérinaire et les abats porteurs d'hydatides doivent être incinérés. Les parasites expulsés par les animaux doivent être détruits.

L'éradication pourra être aidée dans l'avenir par la vaccination des hôtes intermédiaires domestiques que sont les bovins, les ovins, les caprins, les équidés, les suidés, les camélidés. Ce vaccin obtenu par génie génétique à partir d'une protéine spécifique de l'oncosphère est en cours d'évaluation [38]. Restera le problème de sa diffusion et de son coût.

### **Conclusion**

*Problème de santé publique des zones d'élevage en voie de développement, l'hydatidose hépatique voit son pronostic modifié par les possibilités thérapeutiques nouvelles et par les mesures prophylactiques qui se développent dans ces pays d'endémie.*

### **Références >**

## Références

- [1] Achour N, Dammak J, Zouari B, Nacef T, Belaid A, Mestiri S et al. Épidémiologie du kyste hydatique en Tunisie (à propos de 4 124 dossiers de malades opérés entre 1977 et 1982). *Tunisie Méd* 1988 ; 66 : 21-25
- [2] Akhan O, Ozmen MO, Dinger A, Sayek I, Göcmen A. Liver hydatid disease: long-term results of percutaneous treatment. *Radiology* 1996 ; 198 : 259-264
- [3] Ammann RW, Eckert J. Cestodes. *Echinococcus*. *Gastroenterol Clin North Am* 1996 ; 25 : 655-689
- [4] Angulo JC, Sanchez-Chapado M, Diego A, Escribano J, Tamayo JC, Martin L. Renal echinococcosis: clinical study of 34 cases. *J Urol* 1997 ; 157 : 787-794
- [5] Assadourian R. La périkystectomie. In: Actualités digestives médico-chirurgicales. Paris : Masson, 1985 : 104-108
- [6] Bastid C, Doyer M, Amine M, Sahel J. Traitement percutané des kystes hydatiques. Alternative réaliste en 1999. *Gastroentérol Clin Biol* 1999 ; 23 (2 bis) : A13
- [7] Becker K, Frieling T, Saleh A, Haussinger D. Resolution of hydatid liver cyst by spontaneous rupture into the biliary tract. *J Hepatol* 1997 ; 26 : 1408-1412
- [8] Ben Amor N, Gargouri M, Gharbi HA, Golvan YJ, Ayachi K, Kchouk KH. Essai de traitement par ponctions des kystes hydatiques abdominaux inopérables. *Ann Parasitol Hum Comp* 1986 ; 61 : 689-692
- [9] Ben Ayed M, Kamoun N, Makni K, BenRomdhane K. Kyste hydatique : 281 cas, dont 86 cas à localisation inhabituelle, observés au cours d'une période de 10 ans (1972-1981). *Tunisie Méd* 1986 ; 64 : 389-395
- [10] Boccaccini H, Claudon M, Blum A, Regent D. Imagerie des lésions infectieuses et parasitaires du foie. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris). Radiodiagnostic-Appareil digestif, 33-515-A-30, 1993 : 1-23
- [11] Bories P, Mirouze D, Aubin JP, Pomier-Layrargues G, Monges A, Miniconi P et al. Cholangite sclérosante après traitement chirurgical des kystes hydatiques du foie. Rôle probable de la formalisation des voies biliaires. *Gastroentérol Clin Biol* 1985 ; 9 : 113-116
- [12] Bouhahouala MH, Labeled MF, Moelhi MM, BenHamouna M, Atallah R, Hamza H et al. Radiologie de la maladie hydatique. *Feuillets Radiol* 1989 ; 29 : 133-148
- [13] Bourgeon R, Catalano H, Guntz M. La périkystectomie dans le traitement du kyste hydatique du foie. *J Chir* 1981 ; 81 : 153-174
- [14] Bourgeon R, Guntz M, Moviel J, Borelli JP, Isman H. À propos des résections hépatiques, celles relatives au kyste hydatique. *Chirurgie* 1982 ; 108 : 466-467
- [15] Bourgeon R, Moviel J. Les mérites de la chirurgie radicale dans le traitement des kystes hydatiques du foie. *Mém Acad Chir* 1964 ; 90 : 355-361
- [16] Bouzidi A, Chehab F. Traitement chirurgical des fistules biliokystiques d'origine hydatique. À propos de 83 cas. *J Chir* 1997 ; 134 : 114-118
- [17] Caremani M, Benci A, Maestrini R, Rossi G, Menghetti D. Abdominal cystic hydatid disease: classification of sonographic appearance and response to treatment. *J Clin Ultrasound* 1996 ; 24 : 491-500
- [18] Carmona C, Perdomo R, Carbo A, Alvarez C, Monti J, Grauert R et al. Risk factors associated with human cystic echinococcosis in Florida, Uruguay: results of a mass screening study using ultrasound and serology. *Am J Trop Med Hyg* 1998 ; 58 : 599-605
- [19] Chai JJ. Epidemiological studies on cystic. Echinococcosis in China. A review Biomed. *Environ Sci* 1995 ; 8 : 122-136
- [20] Chigot JP, Langlois P, Treboul F. Le traitement des kystes hydatiques du foie à propos de 77 observations. *Ann Chir* 1986 ; 40 : 177-180
- [21] Chipponi J, Huguier M. Les kystes hydatiques du foie opérés en France. Épidémiologie, attitudes diagnostiques et thérapeutiques. Étude de 306 cas. *Gastroentérol Clin Biol* 1986 ; 10 : 419-423
- [22] Debonne JM, Le Gall P, Rey P, Coton T, Carre D, Guisset M et al. Modalités thérapeutiques du kyste hydatique du foie. *Méd Trop* 1997 ; 57 : 327-334
- [23] De Rosa F, Teggi A. Treatment of *Echinococcus granulosus* hydatid disease with albendazole. *Ann Trop Med Parasitol* 1990 ; 84 : 467-472
- [24] Del Rio Fernandez MC, De Frutos Arribas JF, Gonzalez Garcia JL, Bellido Casado J, Marcos Martinez L, Fernandez Renedo A. Long course pneumonitis as manifestation of transphrenic migration of a calcified hydatid cyst. *An Med Interna* 1997 ; 14 : 142-144
- [25] Develoux M. L'hydatidose en Afrique en 1996 : aspects épidémiologiques. *Méd Trop* 1996 ; 56 : 177-183
- [26] ElHajjam M, Essadki O, Chihkaoui N, Kadiri R. Ultrasound signs of pseudoneoplastic forms of hepatic hydatid cysts. A prospective analysis of 50 cases. *Ann Radiol* 1996 ; 39 : 172-181
- [27] Ennabli E, Zaouche A, Hachaichi A. Les kystes hydatiques du foie ouverts dans les voies biliaires. Attitude thérapeutique. *Sem Hôp Paris* 1986 ; 62 : 2173-2180
- [28] Erguney S, Tortum O, Haydar Taspinar A, Ertem M, Gazioğlu E. Les kystes hydatiques compliqués du foie. *Ann Chir* 1991 ; 45 : 584-589
- [29] Filice C, Brunetti E. Use of PAIR in human cystic echinococcosis. *Acta Trop* 1997 ; 64 : 95-107
- [30] Frider B. Hepatic hydatidosis. *Acta Gastroenterol LatinoAm* 1996 ; 26 : 199-200
- [31] Gallot D, Mansouri A, Charlier A. Les kystes hydatiques du foie. Traitement par résection du dôme saillant. *Méd Chir Dig* 1984 ; 13 : 89-93
- [32] Gezen F, Baysefer A, Koksel T, Gonul E, MelihAkay K, Erdogan E. Hydatid cysts of the brain. *Clin Infect Dis* 1995 ; 21 : 938-942
- [33] Gharbi HA, Chehida F, Moussa N, Bellagha I, Ben Amor N, Hammou A et al. Kyste hydatique du foie. *Gastroentérol Clin Biol* 1995 ; 19 : B110-B118
- [34] Gharbi HA, Hassine W, Abdesslem K. L'hydatidose abdominale à l'échographie. Réflexions, aspects particuliers. *Ann Radiol* 1985 ; 28 : 31-34
- [35] Gharbi HA, Hassine W, Brauner MW, Dupuch K. Ultrasound examination of hydatid liver. *Radiology* 1981 ; 139 : 459-453
- [36] Gil Egea MJ, Alameda F, Girvent M, Riera R, Sitges Sera A. Hydatid cyst in the hepatic hilum causing a cavernous transformation in the portal vein. *Gastroenterol Hepatol* 1998 ; 21 : 227-229
- [37] Gil-Grande LA, Rodriguez-Cabeiro F, Prieto JG, Sanchez-Runo JJ, Brasa C, Aguilar L et al. Randomized controlled trial of efficacy of albendazole in intra-abdominal hydatid disease. *Lancet* 1993 ; 342 : 1269-1272
- [38] Heath D, Holeman B. Vaccination against *Echinococcus* in perspective. *Acta Trop* 1997 ; 67 : 37-41
- [39] Holcman B, Heath D. The early stages of *Echinococcus granulosus* development. *Acta Trop* 1997 ; 64 : 5-17
- [40] Horton RJ. Albendazole in treatment of human cystic echinococcosis: 12 years of experience. *Acta Trop* 1997 ; 64 : 79-93
- [41] Huguet C. Kystes hydatiques du foie. Place des hépatectomies réglées. *Méd Chir Dig* 1984 ; 13 : 99-100
- [42] Huguet C, Nordlinger B, Zaouche A, Quilichini MA, Hakami F. Traitement chirurgical des kystes hydatiques du foie. *Méd Chir Dig* 1986 ; 15 : 43-47
- [43] Jouini M, Ksontini R, Ammous A, Houissa H, Kacem M, BenSafta Z. Rupture de kyste hydatique du foie dans la cavité péritonéale. Valeur de la tomodesitométrie. *J Chir* 1995 ; 132 : 358-360
- [44] Jouini S, Menif E, Sehilli S, Ben Safta Z, Ben Hajel H, Chamekh L et al. Valeur de l'échographie dans le diagnostic différentiel entre forme pseudo-tumorale de kyste hydatique du foie et autres masses solides hépatiques. *J Radiol* 1996 ; 77 : 563-569
- [45] Kamhawi S. A retrospective study of human cystic echinococcosis in Jordan. *Ann Trop Med Parasitol* 1995 ; 89 : 409-414
- [46] Khodadabi DJ, Kurgan A, Schmidt B. Sclerosing cholangitis following the treatment of echinococcus of the liver. *Int Surg* 1981 ; 66 : 361-362
- [47] Khuroo MC, Dar MY, Yattoo GN, Zargar SA, Javaid G, Khan BA et al. Percutaneous drainage versus albendazole therapy in hepatic hydatidosis: a prospective randomized study. *Gastroenterology* 1993 ; 104 : 1452-1459
- [48] Laghi A, Pavone P, Di Girolamo M, Catalano C, Panebianco V, Grossi A et al. Usefulness of the new sequences of magnetic resonance in the study of hepatic hydatidosis. *Radiol Med* 1996 ; 92 : 600-604
- [49] Laghi A, Teggi A, Pavone P, Franchi C, De Rosa F, Passariello R. Intrahepatic rupture of hepatic hydatid cysts: diagnosis by use of magnetic resonance cholangiography. *Clin Infect Dis* 1998 ; 26 : 1465-1467
- [50] Lagrot F, Griat P, Laverne E. Traitement des kystes hydatiques du foie par la résection du dôme saillant. *Ann Chir* 1957 ; 11 : 475-483
- [51] Lam KS, Faraj A, Mulholland RC, Finch RG. Medical decompression of vertebral hydatidosis. *Spine* 1997 ; 22 : 2050-2055
- [52] Lewall DB, Mc Corkell SJ. Rupture of echinococcal cysts: diagnosis, classification and clinical implications. *AJR Am J Roentgenol* 1986 ; 146 : 391-394
- [53] Lo Casto A, Salerno S, Grisanti M, Manstrandrea G. Hydatid cyst of the liver communicating with the left colon. *Br J Radiol* 1997 ; 70 : 650-651
- [54] Mokhtari M, Kadiri A, Khalidi A, Gatra A, Zaoui A, Mansouri A. Résultats de la chirurgie conservatrice par résection du dôme saillant dans les kystes hydatiques du foie. *Lyon Chir* 1986 ; 82 : 85-87
- [55] Moreno-Gonzales E, Loinaz Seguro C, Garcia Urena MA, Garcia Garcia I, Gomez Sanz R, Jimenez Romero C et al. Liver transplantation for *Echinococcus granulosus* hydatid disease. *Transplantation* 1994 ; 58 : 797-800
- [56] Moro PL, Guevara A, Verastegui M, Gilman RH, Poma H, Tapia B et al. Distribution of hydatidosis and cysticercosis in different peruvian populations as demonstrated by an enzyme-linked immunoelectrotransfer blot (EITB) assay. *Am J Trop Med Hyg* 1994 ; 51 : 851-855
- [57] Moumen M, El Alaoui M, El Mokhtari EL, Fares F. Les kystes hydatiques du foie. À propos de 670 cas dont 552 compliqués. *Sem Hôp Paris* 1993 ; 69 : 722-725
- [58] Moumen M, El Alaoui ME, El Mansouri A, Mokhtari M, El Fares F. L'échinococose péritonéale. Problèmes diagnostiques et thérapeutiques. À propos de 34 cas. *Chirurgie* 1991 ; 117 : 854-859
- [59] Mueller PR, Dawson PL, Ferrucci JT, Nardi GL. Hepatic echinococcal cyst: successful percutaneous drainage. *Radiology* 1995 ; 155 : 627-628
- [60] Nahmias J, Goldsmith R, Soibelman H, El-On J. Three to 7 year follow-up after albendazole treatment of 68 patients with cystic echinococcosis (hydatid disease). *Ann Trop Med Parasitol* 1994 ; 88 : 295-304
- [61] Nozais JP, Danis M, Loisy M, Gentilini M. Le diagnostic sérologique de l'hydatidose. À propos de 235 cas. *Pathol Biol* 1985 ; 33 : 238-242
- [62] Perdomo R, Morelli R, Charriquiry L, Chifflet J, Bergalli L. Cholécystomie trans-hépatocystique en cas de kyste hydatique ouvert dans les voies biliaires. *Presse Méd* 1977 ; 6 : 747-749
- [63] Ruiz Castro M, Vidal-Marcos A, De Frutos S, Infante B, Ramos Lopez MA, Sanz Garcia M. Anaphylactic shock caused by the rupture of an unknown hepatic hydatid cyst. *Rev Esp Anestesiol Reanim* 1997 ; 44 : 321-323
- [64] Saens De San Pedro B, Cazana JL, Cobo J, Serrano CL, Quirralte J, Contreras J, Martinez F. Anaphylactic shock by rupture of hydatid hepatic cyst. Follow-up by specific IgE serum antibodies. *Allergy* 1992 ; 47 : 568-570
- [65] Sakhri J, Ben Ali A, Letaief R, Derbel F, Dahmen Y, Ben Hadj Hmida R. Les kystes hydatiques du foie rompus dans le thorax. Aspects diagnostiques et thérapeutiques. *J Chir* 1996 ; 133 : 437-441
- [66] Salama H, Farid Abdel-Wahab M, Strickland GT. Diagnosis and treatment of hepatic hydatid cysts with the aid of echo-guided percutaneous cyst puncture. *Clin Infect Dis* 1995 ; 21 : 1372-1376
- [67] Sebai F, Laarif R, Sassi S, Daoud A, Mestiri S. Les angiocholites graves d'origine hydatique. Aspects anatomocliniques et résultats thérapeutiques d'une expérience tunisienne. *Méd Chir Dig* 1985 ; 14 : 133-135
- [68] Setaff A, Bargac S, Aghzadi MK, Lahlou R, Oudghiri M. Traitement de la fistule kysto-biliaire du kyste hydatique du foie. *J Chir* 1991 ; 128 : 133-138
- [69] Setaff A, Lahlou MK, Oudghiri M, Aghzadi R, Belmahi A. Déconnexion kystobiliaire dans le traitement du kyste hydatique du foie ouvert dans les voies biliaires. *Presse Méd* 1989 ; 18 : 1476-1478
- [70] Spiliadis C, Georgopoulos S, Dailianas A, Konstantinidis A, Rimikis M, Skandalis N. The use of ERCP in the study of patients with hepatic echinococcosis before and after surgical intervention. *Gastrointest Endosc* 1996 ; 43 : 575-579
- [71] Struillou L, Rabaud C, Bischoff Preiss MA, May T, Canton P. Complications du kyste hydatique cardiaque, 2 observations. *Presse Méd* 1997 ; 26 : 1192-1194
- [72] Testas P, Francois M. La rupture des kystes hydatiques du foie dans les voies biliaires extra-hépatiques. *Chirurgie* 1983 ; 109 : 122-125
- [73] Torcal J, Navarro-Zorraquino M, Lozano R, Larrad L, Salinas JC, Ferrer J et al. Immune response and in vivo production of cytokines in patients with liver hydatidosis. *Clin Exp Immunol* 1996 ; 106 : 317-322
- [74] Uriarte C, Pomares N, Martin M, Conde A, Alonso N, Bueno MG. Splenic hydatidosis. *Am J Trop Med Hyg* 1991 ; 44 : 420-423
- [75] Ustun Soz B, Akhan O, Kamiloglu MA, Somuncu I, Ugurel MS, Cetiner S. Percutaneous treatment of hydatid cysts of the livers: long-term results. *AJR Am J Roentgenol* 1999 ; 172 : 91-96
- [76] Wattré P, Capron M, Bekhti A, Capron A. Diagnostic immunologique de l'hydatidose. 139 observations. *Nouv Presse Méd* 1980 ; 9 : 305-309
- [77] Yalin R, Akhan O, Yecen C, Dosluoglu HH. Significance of intracystic pressure in abdominal hydatid disease. *Br J Surg* 1992 ; 79 : 1182-1183