

MEDECINE TROPICALE

Diplôme de Médecine Tropicale des Pays de l'Océan Indien

Hydatidose ou kyste hydatique

Actualités 2022

Professeur Pierre Aubry, Docteur Bernard-Alex Gaüzère. Mise à jour le 9/08/2022

www.medecinetropicale.com

1. Généralités

L'échinococcose humaine est une zoonose, causée par des parasites, les ténias du genre *Echinococcus*. On en distingue essentiellement deux formes :

- l'échinococcose cystique ou hydatidose, due à *Echinococcus granulosus*, seule étudiée ici,
- l'échinococcose alvéolaire, due à *E. multilocularis*. Une revue générale vient de lui être consacrée (EMC-Maladies infectieuses).

L'hydatidose ou échinococcose kystique est un problème de santé publique dans les zones d'élevage des pays en développement. Son pronostic a été modifié par les possibilités thérapeutiques nouvelles et par les mesures prophylactiques.

Il s'agit d'une anthroponose due au développement chez l'homme de la larve d'*Echinococcus granulosus granulosus*. L'hydatidose est cosmopolite, sévissant en particulier dans les pays du bassin méditerranéen, d'Afrique du Nord, d'Amérique latine, en Australie, en Nouvelle-Zélande, en Chine et en Europe centrale. Les quatre pays réputés pour leur hyperendémicité hydatique sont l'Uruguay (32/100 000), l'Argentine (21/100 000), la Tunisie (15/ 100 000) et le Maroc (7,2/100 000). Mais, le principal foyer d'hydatidose humaine est en Afrique subsaharienne, au Kenya.

2. Epidémiologie

2.1. Epidémiologie générale

La transmission de l'hydatidose fait appel à un certain nombre d'animaux herbivores ou omnivores qui jouent le rôle d'hôtes intermédiaires d'*Echinococcus*. Ces animaux s'infectent en ingérant des œufs du parasite présents dans des aliments et de l'eau contaminés et les stades larvaires de ce parasite se développent ensuite dans leurs viscères. Certains carnivores sont des hôtes définitifs du parasite qui se trouve au stade mature dans leur intestin. Leur infection se produit lorsqu'ils consomment des viscères d'hôtes intermédiaires abritant le parasite. Les êtres humains sont ce qu'on appelle des hôtes intermédiaires accidentels qui contractent l'infection de la même façon que les autres hôtes intermédiaires, mais ils ne sont pas capables de transmettre la maladie aux hôtes définitifs.

Il existe plusieurs génotypes d'*E. granulosus* dont certains ont des hôtes intermédiaires de prédilection différents. Certains génotypes sont considérés comme des espèces distinctes d'*E. granulosus*. Tous les génotypes n'entraînent pas l'infection chez l'être humain. Le génotype à l'origine de l'immense majorité des cas se maintient principalement dans un cycle chien-mouton-chien, mais peut aussi impliquer plusieurs autres espèces animales domestiques, dont la chèvre, le porc, le bœuf, le chameau et le yack.

Le ténia *E. granulosus* est un cestode de la famille des plathelminthes. Il se présente sous trois formes : l'adulte qui vit fixé entre les villosités de l'intestin grêle de l'hôte définitif, l'œuf qui contient un embryon hexacanthé à six crochets et la larve ou kyste hydatique.

Le cycle parasitaire comprend deux hôtes : un hôte définitif (HD) et un hôte intermédiaire (HI). Le cycle classique est le cycle domestique : chien (HD)-mouton (HI). L'homme s'insère accidentellement dans le cycle du parasite : il s'agit alors d'impasse parasitaire. Les œufs embryonnés, éliminés dans le milieu extérieur avec les matières fécales du chien, sont ingérés, pénètrent la paroi digestive, gagnent par le système porte le foie, parfois dépassent le foie par les veines sus-hépatiques et parviennent aux poumons. Plus rarement, la localisation peut se faire en n'importe quel point de l'organisme par la circulation générale.

Une fois dans le viscère, l'embryon se transforme en larve hydatide. Le cycle est fermé lorsque le chien dévore les viscères (foie, poumons) des moutons parasités. L'homme se contamine en ingérant les œufs par voie directe (chien : léchage, caresses), plus rarement par voie indirecte (eau, fruits, légumes souillés par les œufs). L'hydatidose est une maladie rurale.

2.2. Epidémiologie et Répartition en Afrique

L'hydatidose en Afrique du nord

Cycle domestique : hôte définitif (HD) : le chien ; hôtes intermédiaires (HI) : le mouton, le dromadaire en zone désertique ou semi-désertique.

L'hydatidose en Afrique de l'est

- Foyer de Turkana (Nord Est du Kenya)

La prévalence est la plus élevée du monde : 6,6 % chez l'homme. Explication : la promiscuité hommes chiens (léchage), les cadavres humains non enterrés dévorés par les chiens errants.

Cycle domestique : HD : chiens (chacals), HI : canidés, moutons, chèvres, bovins.

- Foyer de Masailand (Sud Kenya - Nord Tanzanie)

Prévalence chez l'homme : 1,4 %. Cycle domestique : chien, mouton. Cycle sauvage HD : lions, hyènes, lycaons, chacals, guépards ; HI : herbivores sauvages.

- **Les autres foyers** : Ouganda, Ethiopie, Soudan : prévalence chez l'homme : 1 à 3,2 %

L'hydatidose en Afrique de l'ouest

Maladie rare, rapportée au Niger, au Mali, en Mauritanie. Cycle domestique : chien, dromadaire.

L'hydatidose en Afrique centrale et en Afrique australe

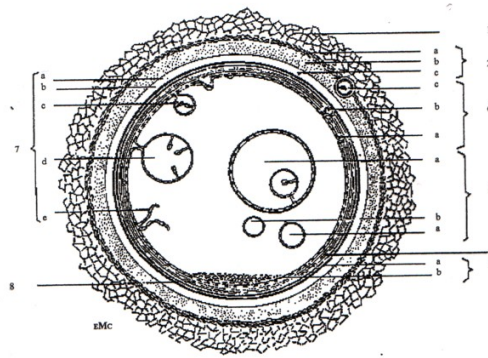
Quelques cas ont été décrits au Tchad (HI : dromadaire), en Afrique du Sud et au Zimbabwe (HD : chiens, chacals ; H.I. ovidés, bovidés).

L'hydatidose dans l'océan Indien : exceptionnelle, 4 cas ont été rapportés à Madagascar en 1994.

3. Structure schématique du kyste hydatique

La structure du kyste hydatique est identique chez l'homme et chez l'animal. Elle comprend :

- l'adventice, coque fibro-conjonctive, dure, épaisse qui est un produit de réaction du viscère parasité ; il existe un plan de clivage entre l'adventice et la larve hydatide ;
- la larve hydatide ou vésicule hydatique, remplie du liquide hydatique incolore, eau de roche, entourée de deux membranes accolées l'une à l'autre : la membrane externe ou membrane cuticulaire ou cuticule et la membrane interne ou membrane germinative ou membrane prolifère, avec des vésicules (ou capsules) prolifères contenant des scolex.



Structure schématique du kyste hydatidique

1. Parenchyme sain
2. Adventice avec ses trois couches : a) parenchyme atélectasié, b) tissu conjonctif stratifié, c) coque scléro-hyaline
3. Espace clivable
4. Enveloppes parasites : a) membrane cuticulaire, b) membrane germinative
5. Vésicules filles endogènes à différents stades de leur développement (a, b,c,)
6. Vésicules filles exogènes (a, b, c)
7. Formation et évolution des capsules proligères (a, b, c, d, e)
8. Sable hydatique

4. Diagnostic clinique et morphologique de l'hydatidose

La localisation hépatique est la plus fréquente (50 à 70 %), suivie de la localisation pulmonaire (25 à 40 %) ; mais tout organe peut être atteint, avec une localisation simultanée à un ou plusieurs viscères dans 25 % des cas.

4.1. Le kyste hydatidique (KH) du foie

La période d'incubation asymptomatique peut durer de nombreuses années.

4.1.1. Il est souvent asymptomatique, découvert par examen systématique (radiographie, échographie) fait pour une symptomatologie banale ou lors d'enquêtes de prévalence,

4.1.2. La forme habituelle est la forme tumorale (kyste > 10 cm de diamètre) avec une sensation de pesanteur de l'hypocondre droit, une hépatomégalie, une tuméfaction abdominale indolore, lisse, déformant la paroi.

4.1.3. Les formes compliquées sont :

- à type de rupture biliaire, thoracique, péritonéale, digestive ou cutanée. La fistule kysto-biliaire est la plus fréquente entraînant : douleurs abdominales, hépatomégalie, fièvre, angiocholite, ictère, prurit avec risque d'angiocholite urémigène, de septicémie, de choc septique ;
- à type de compression : ictère (voies biliaires), syndrome de Budd-Chiari (veines sus-hépatiques) ;
- à type de suppuration : abcès hépatique dû à l'infection du contenu du kyste.

Le diagnostic est morphologique, basé sur l'échographie abdominale, selon la classification de GHARBI (1981) :

- type I : image liquide pure
- type II : décollement total ou parcellaire des membranes
- type III : présence de vésicules endocavitaires (aspect en « nid d'abeille »)
- type IV : lésion focale solide

- type V : lésion calcifiée.

D'autres classifications opérationnelles ont été proposées (Classification de l'OMS, 2001). L'échographie est l'examen de première intention, généralement complétée par la TDM et/ou l'IRM, en cas de décision chirurgicale.

4.2. Le kyste hydatique de la rate

Il est cité après le KH du foie, car le KH de la rate peut être associé à une localisation extra-splénique, le plus souvent de siège hépatique, mais il peut être isolé. L'échographie, demandée pour une douleur abdominale objective une formation kystique de siège splénique. Le KH de la rate est une éventualité rare, mais possible en milieu d'endémie hydatique.

4.3. Le kyste hydatique du poumon (25 à 40 %)

Le KH du poumon est asymptomatique et exclusivement radiologique : opacité ronde, dense «en boulet de canon» ou symptomatique révélé par une vomique eau de roche (aspect en grains de raisins blancs sucés), des hémoptysies, une toux, une dyspnée ; la radiographie du thorax montre une image ronde surmontée du classique ménisque gazeux.

Il peut se compliquer : pyo-pneumokyste, avec un tableau de suppuration pulmonaire, et une image hydro-aérique à la radiographie (image de membrane flottante avec un niveau liquidien ondulé). En cas de diagnostic radiologique douteux, il faut faire appel au scanner.

4.4. Le kyste hydatique des muscles (1 à 3 %)

La localisation hydatique musculaire est rare, même en pays d'endémie. Les muscles proximaux des membres inférieurs sont le plus fréquemment touchés. Le motif de consultation est une tuméfaction des parties molles augmentant progressivement de volume. L'échographie permet d'évoquer le diagnostic devant l'échostructure liquidienne dans un contexte épidémique, elle évite la ponction. Le muscle psoas est une localisation exceptionnelle.

4.5. Le kyste hydatique des os (0,5 à 2,5 %)

Il a une particularité : l'absence de limitation fibreuse et l'évolution extensive.

L'atteinte rachidienne est la plus fréquente (40 à 50 % des atteintes osseuses) et intéresse les segments dorsal (80 %) et lombaire (18 %). Le KH vertébral est révélé par des douleurs, des déformations rachidiennes, des tuméfactions des parties molles, des fractures, des paraplégies. Les aspects radiologiques standard sont une atteinte du corps vertébral, avec des lacunes en «grappes de raisins». Le scanner ou surtout l'IRM confirme la nature hydatique de la lésion, précise l'étendue des lésions et le degré de viabilité des vésicules. Le diagnostic de certitude est donné par l'étude histologique. L'échinococcose vertébrale est une affection de mauvais pronostic, l'exérèse chirurgicale est souvent incomplète : c'est une maladie « maligne ».

Au niveau des os longs, l'hydatidose osseuse entraîne des fractures.

4.6. L'hydatidose cardiaque (< 3 %)

Le kyste est de siège sous-péricardique ou sous-endocardique, surtout au niveau de la paroi ventriculaire gauche. Les risques sont la rupture dans les cavités cardiaques et la dissémination ou la rupture dans le péricarde entraînant une tamponnade.

4.7. L'hydatidose cérébrale (1 à 2 %)

Elle cause des épilepsies ou une hypertension intracrânienne qui surviennent pour de petites lésions. Elle siège au niveau des hémisphères cérébraux, rarement dans la fosse postérieure.

4.8. Les autres localisations.

Les localisations inhabituelles sont : plèvre ou péritoine, rein, plus exceptionnellement parties molles sous-cutanées, thyroïde, pancréas, ovaires, articulations, yeux. L'examen histologique des pièces opératoires permet dans ces localisations inhabituelles de faire le diagnostic.

On voit donc l'intérêt de l'imagerie médicale : échographie, TDM, IRM pour le bilan préopératoire et le suivi du malade.

5. Diagnostic biologique

5.1. Hyperéosinophilie sanguine dans 20 à 30 % des cas : en phase d'invasion et au cours des ruptures de kystes.

5.2. Diagnostic indirect :

Les réactions sérologiques : ELISA, hémagglutination, IEF (arc 5), Immunoblot [IB] (présence de bandes 7, 26, 28).

Il faut coupler deux techniques, l'une qualitative (ELISA), l'autre quantitative (IB). Mais, les réactions sérologiques sont à interpréter avec prudence. Si elles sont positives, avec un taux significatif, le diagnostic est retenu ; si elles sont négatives, on ne peut pas conclure. L'IB permet de redresser les diagnostics d'interprétation délicate.

L'intérêt de la sérologie est de donner la notion de kyste viable ou de kyste inactif : en pratique, un kyste est dit inactif lorsqu'il est momifié, calcifié, de moins de 5 cm de diamètre, de découverte fortuite, à sérologie négative. Les réactions sérologiques permettent de suivre l'efficacité thérapeutique : disparition après traitement en 12 à 18 mois ; si ré-ascension, craindre une récurrence ou une réinfection.

Si la sérologie a une valeur prédictive importante, elle est souvent négative. Elle permet essentiellement de confirmer la nature hydatique d'une image radiologique suspecte et présente une sensibilité et une spécificité accrue quand il s'agit de localisations hépatiques, mais moindres pour les poumons et les autres localisations.

5.3. Diagnostic direct

- Mise en évidence des scolex ou d'une membrane hydatique au cours d'une aspiration percutanée ou plus rarement sur pièce opératoire,
- Diagnostic moléculaire : confirmation par PCR.

6. Traitement

6.1. Traitement du KH du foie

6.1.1. Le traitement est chirurgical.

Le traitement chirurgical est le seul traitement radical du KH du foie. En pratique, deux options thérapeutiques s'offrent au chirurgien :

- le traitement radical qui supprime le périkyste et efface la cavité résiduelle, mais qui comporte des risques opératoires majeurs,
- le traitement conservateur qui laisse en place une cavité susceptible de rétention biliaire septique et est génératrice de complications post-opératoires, mais est d'exécution facile et avec une sécurité opératoire certaine.

Le problème thérapeutique atteint son acuité devant les localisations au dôme hépatique. Le traitement reste essentiellement chirurgical : la résection du dôme saillant, méthode conservatrice, est utilisée par la majorité des chirurgiens. C'est un geste simple, bien qu'il expose aux risques de suppuration et de récurrences.

6.1.2. Les traitements dits «modernes» : deux traitements sont proposés.

6.1.2.1. Le traitement percutané (PAIR : ponction aspiration injection ré-aspiration)

Elle consiste en une ponction du KH du foie sous contrôle échographique, aspiration immédiate du liquide hydatique (10 à 15 mL), injection d'un scolicide : chlorure de sodium hypertonique à 20 % ou alcool à 95 % laissé en place 10 à 20 mn, ré-aspiration du scolicide. On injecte également 1 à 2 mL de lipiodol ultrafluide pour repérer facilement le kyste lors des contrôles.

Le malade reçoit de l'albendazole 4 heures avant la ponction et poursuit le traitement 2 à 4 semaines.

Les critères d'efficacité sont jugés sur le bilan clinique, échographique, parasitologique, sérologique : disparition complète du kyste dans 20 % des cas entre 10 et 48 mois, récidives dans 1 à 2 %.

Les complications de la PAIR sont en règle mineures (11 %) : urticaire, malaise, douleur ou graves (6 %) : infection, hémorragie, fistule biliaire, exceptionnellement choc anaphylactique.

6.1.2.1. Albendazole (OMS, 1989)

La dose est de 10 à 12 mg/kg en 2 prises, par cure de 30 jours séparées de 15 jours (Eskazole®, formulation particulière à dispensation hospitalière). À prendre avec un repas riche en graisses afin d'améliorer la disponibilité de la molécule. Efficacité : taux de réponse 75 % ; mais durée longue du traitement : 3 à 4 cures ; délai pour juger l'efficacité : 9 à 18 mois ; taux de récurrence < 10 % ; surveillance échographique à poursuivre > 5 ans.

Tolérance : imparfaite : élévation des transaminases dans 15 % des cas, neutropénie dans 1,2 %, douleurs abdominales faisant craindre une fissuration d'un KH abdominal dans 5,7 %. Nécessité d'une surveillance hématologique et hépatique.

6.1.3. Les choix thérapeutiques

Le KH du foie symptomatique relève de la chirurgie.

La PAIR est réservée aux petits kystes hydatiques superficiels. Le traitement médical est un traitement adjuvant à la chirurgie ou à la PAIR. Il est prescrit seul si le malade est inopérable ou en cas de refus de la chirurgie.

6.2. Le traitement des autres localisations

Il est chirurgical. L'albendazole est proposé comme adjuvant à la chirurgie, dans les formes inopérables ou en cas de refus de la chirurgie.

7. Prophylaxie

La surveillance chez l'animal est difficile, car l'infection est asymptomatique chez le bétail et les chiens. L'hydatidose ne peut disparaître que grâce à des mesures prophylactiques strictes :

- éducation sanitaire des populations,
- surveillance de l'abattage des animaux de boucherie,
- euthanasie systématique des chiens errants,
- traitement des chiens domestiques par praziquantel (Droncit®),
- la vermifugation périodique des chiens (au moins 4 fois par an),
- la prudence dans les contacts homme chien (léchage, caresses...).
- la vaccination du mouton avec l'antigène recombinant (EG95), vaccin commercialisé, homologué en Chine et en Argentine.

Il faut éviter que les chiens aient accès aux carcasses et abats des moutons ou des dromadaires après l'abattage. Un moyen simple est de faire bouillir les foies et les poumons contenant des kystes hydatiques pendant 30 mn pour détruire les larves hydatides contenant les scolex d'*E. granulosus*.

Un programme associant la vaccination des agneaux, la vermifugation du chien et l'abattage des moutons les plus âgés pourrait permettre en moins de 10 ans d'éliminer l'hydatidose chez l'homme.

Références

- Gharbi H.A., Hassine W., Brauner M.W., Dupuch K. Ultrasound examination of the hydatidic liver. *Radiology*, 1981, 139, 459-463.
- Mzali R., Wali M., Zouari R., Fourati M., Jlidi R., Sahnoun Y., Beyrouiti L. Le kyste hydatique de la rate : à propos de 33 cas. *Lyon chirurgical*, 1995, 91, 299-303.
- Develoux M. L'hydatidose en Afrique en 1996 : aspects épidémiologiques. *Med. Trop.*, 1996, 56, 177-183.
- Debonne J. M., Rey P., Coton T., Le Gall P., Carre D., Guisset M., Klotz F. Modalités thérapeutiques du kyste hydatique du foie : avancée ou révolution. *Med. Trop.*, 1997, 57, 327-334.
- Amrani M., Zouaidia F., Belabbas M.A., Labrousse F., Catanzano G., Elhachimi A. Hydatidose : à propos de quelques localisations inhabituelles. *Med. Trop.*, 2000, 60, 271-272.
- Klotz F., Nicolas X., Debonne J.M., Garcia J.F., Andreu J.M. Kystes hydatiques du foie. *Encycl. Med. Chir., Hépatologie*, 7-023-A-10, 2000, 16 p.
 - Abdelmoula Cheikhrouhou L., Amira C., Chaabouni L. et coll. L'hydatidose vertébrale : apport de l'imagerie médicale et actualités thérapeutiques. A propos d'un cas. *Bull. Soc. Path. Exot.*, 2005, 98, 114-117.
- Bronstein J.A., Klotz F. Cestodoses larvaires. *Encycl. Med. Chir., Maladies infectieuses*, 8-511-A-12, 2005, 18 p
- Makni F., Hachicha L., Maeddi F et coll. Apport de la technique Western Blot dans le diagnostic d'hydatidose. *Bull. Soc. Path. Exot.*, 2007, 100, 171-2173.
- Bedioui H., Nouira K., Daghfous A et coll. Kyste hydatique primitif du psoas : 9 cas tunisiens et revue de la littérature. *Méd. Trop.*, 2008, 68, 261-266.
- Mourrach J., Hommadi A., Sekkach Y., Baaj M., Rouimi A. Kyste hydatique du rachis lombaire. *Presse Méd.*, 2009, 38, 1194-1196.
- Merad S., Belkralladi H., Zahreh T. et coll. Kyste hydatique du coeur : évolution fatale. *Méd. Trop.*, 2011, 71, 122.
- de Lavaissiere M., Voronca C., Ranz I et coo. Kyste hydatique pelvien : diagnostic différentiel d'un abcès bactérien fistulisé. *Bull. Soc. Patho. Exot.*, 2012, 105, 256-258.
- Bouassida M., Sassi S., Mighri M.M. et coll. Les complications pariétales du kyste hydatique du foie. *Bull. Soc. Patho. Exot.* 2012, 105, 259-261.
- Li J, Wu C, Wang H et al. Boiling sheep liver or lung for 30 minutes is necessary and sufficient to kill *Echinococcus granulosus* proscocoles in hydatid cysts. *Parasite* 2014 ; 21 : 64.
- OMS. Aide-mémoire sur l'échinococcose (mise à jour en mai 2019). REH 2019 ; 94 : 574-579.
- Bencjikh El Fegoun MC et coll. Cystic echinococcosis in Algeria: the role of Cattle as reservoirs in the dynamics of transmission of *Echinococcus granulosus* to humans via dogs. *Bull Soc Pathol Exot* 2020 ; 113 : 130-135.
- Bouikhif N, Farhane S, Lyagoubi M, Aoufi S. Hydatidose du muscle psoas révélée par une compression de l'axe vasculaire du membre inférieur. A propos d'un cas au CHU Ibn Sina, Rabat, Maroc. MTSI 2022
- Bresson-Hadni S, Ballanger AP, Brumpt E et coll. Echinococcose alvéolaire. *EMC-Maladies infectieuses* 2022 ; 39(3) : 1-22 [Article 8-511-A-13].