

Échinococcose alvéolaire

Un épanchement pleural inhabituel

Dr méd. Andres Bobadilla^a, Dr méd. Olivier Clerc^{a,b}Réseau Hospitalier Neuchâtelois (RHNe), Neuchâtel: ^a Service de médecine interne; ^b Service des maladies infectieuses

Description du cas

Anamnèse

Il s'agit d'un patient de 50 ans, en bonne santé habituelle, qui consulte aux urgences suite à l'apparition d'une douleur latéro-thoracique gauche respiro-dépendante, exacerbée à la mobilisation, évoluant depuis quatre jours. Il signale une dyspnée d'effort associée de stade NYHA III selon la classification de la «New York Heart Association». Une infection à SARS-CoV-2 sans critère de gravité avait été diagnostiquée deux semaines auparavant, d'évolution rapidement favorable.

Examen clinique et résultats

Aux urgences, le patient présente des constantes normales et sature correctement à l'air ambiant. L'examen clinique retrouve une hypoventilation



Figure 1: Radiographie du thorax en projection postéro-antérieure (debout) avec un épanchement pleural occupant le tiers inférieur du poumon gauche.

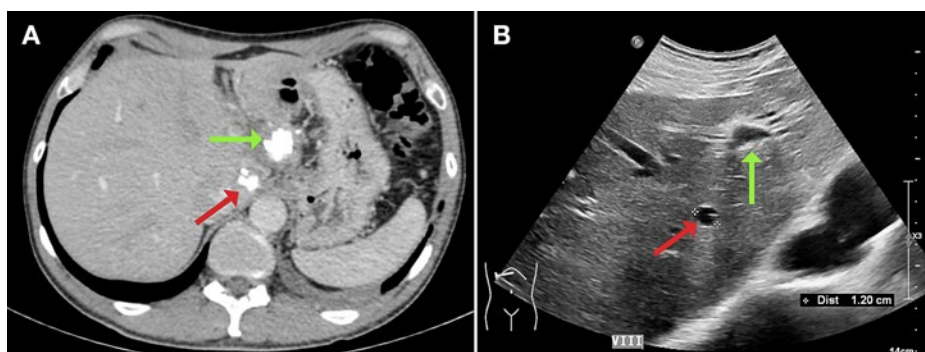


Figure 2: A) Angio-scanner thoracique (coupe axiale) et B) échographie abdominale avec des nodules calcifiés du segment hépatique I (flèche rouge) et III (flèche verte).

de la plage pulmonaire basale gauche sur environ 15 cm.

La radiographie de thorax (fig. 1) confirme un épanchement pleural occupant le tiers inférieur du poumon gauche.

Le bilan biologique ne montre pas de syndrome inflammatoire, et il n'y a pas d'élévation des enzymes cardiaques. Les D-dimères élevés à 1340 µg/l justifient un angio-scanner thoracique (fig. 2A), qui infirme l'embolie pulmonaire et révèle, en plus de l'épanchement pleural, plusieurs nodules hépatiques dont deux sont calcifiés, faisant évoquer des lésions d'échinococcose, dans les segments I et III. Ces nodules sont visualisés également à l'échographie abdominale (fig. 2B).

Diagnostic

Une ponction de 360 cc d'un liquide orangé de type exsudatif est effectuée aux urgences, et le patient sera par la suite suivi ambulatoirement vu son état général conservé. La bactériologie du liquide pleural est stérile, et la pathologie ne retrouve pas de cellule tumorale. La sérologie pour *Echinococcus* (*E.*) *multilocularis* s'avère positive, de même que la PCR («polymerase chain reaction») spécifique *E. multilocularis* dans le

liquide pleural (laboratoire Inselspital). Un scanner cérébral écarte des lésions secondaires de l'échinococcose, et la tomographie par émission de positons combinée à la tomodensitométrie (TEP-TDM) du corps entier ne montre pas d'autre lésion métaboliquement active que les nodules hépatiques. La TEP-TDM révèle par ailleurs une atteinte kystique pluriloculaire du foie gauche du segment II, avec des remaniements nodulaires exophytiques de la pointe du foie gauche étendus par contiguïté à la coupole diaphragmatique gauche, à l'origine de l'atteinte parasitaire pleurale, sans lésion décelable du parenchyme pulmonaire (fig. 3).

Traitement et évolution

L'évolution clinique est favorable avec une disparition de la dyspnée et des douleurs thoraciques. Le patient est mis au bénéfice d'un traitement d'albendazole bien toléré, sans récurrence par la suite de l'épanchement pleural. Il est renoncé à une intervention chirurgicale en première intention au vu de la difficulté d'une exérèse radicale liée à la présence de l'atteinte pleurale par contiguïté.

À l'anamnèse complémentaire ciblée, le patient vit dans la Suisse depuis l'enfance, avec

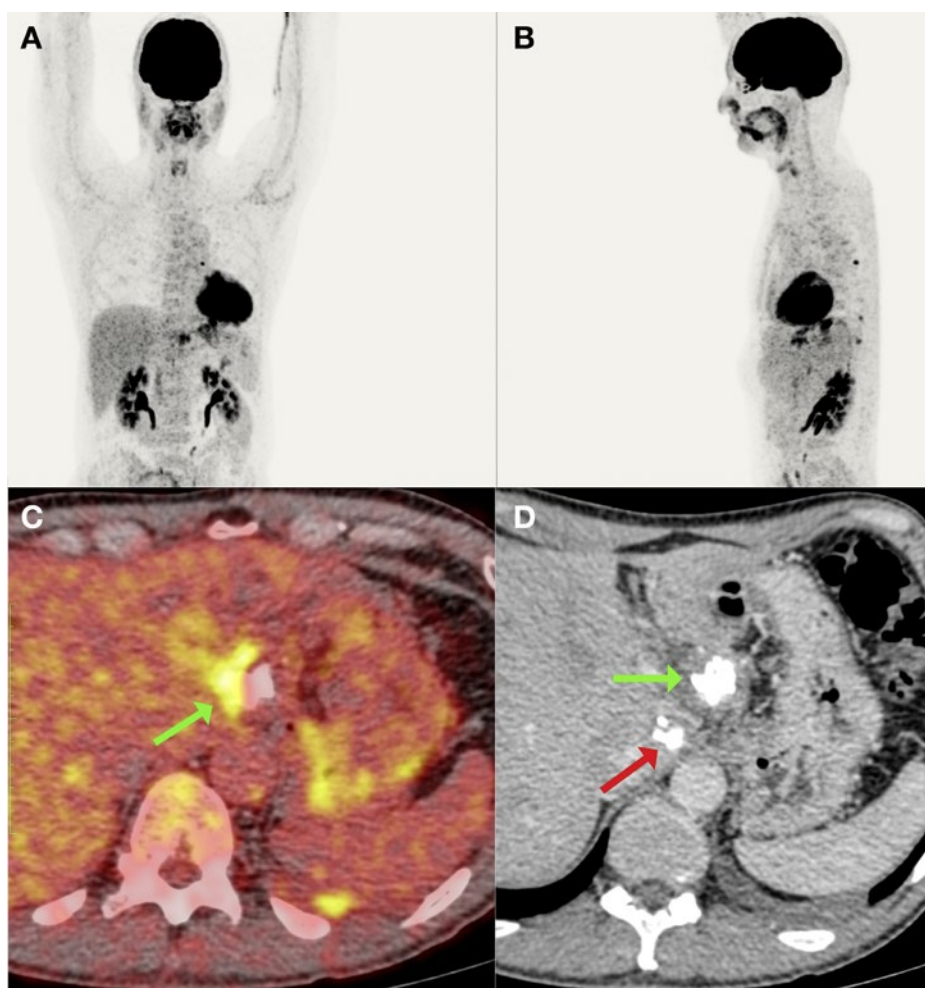


Figure 3: TEP-TDM – tomographie par émission de positons (A: coupe coronale, B: coupe sagittale) combinée à la tomodensitométrie (C, D: coupes axiales) – avec des lésions calcifiées des segments I (flèche rouge) et III (flèche verte) avec hypermétabolisme pariétal pathologique de la lésion du segment III.

des chiens et des chats à son domicile, susceptibles de consommer des rongeurs autour de la maison. Il se rappelle avoir consommé occasionnellement des fruits des bois. Actuellement, il vit en bordure de la forêt et possède un jardin potager non protégé des renards.

Discussion

L'échinococcose alvéolaire est une zoonose parasitaire causée par *E. multilocularis* qui appartient au groupe des ténias (cestodes). Le genre *Echinococcus* comprend six espèces de parasites de ténias cyclophyllides, dont deux principalement représentent un risque d'infection pour l'homme. *E. granulosus* cause l'échinococcose kystique, également appelée maladie hydatique, alors qu'*E. multilocularis* provoque l'échinococcose alvéolaire [1, 2]. *E. voegeli* et *E. oligarthus* représentent des pathogènes plus rares et provoquent occasionnellement l'échinococcose polykystique en Amérique centrale et du sud [1–3]. La Suisse appartient aux zones endémiques de l'échinococcose alvéolaire.

Comme il ne s'agit pas d'une maladie à déclaration obligatoire en Suisse, il n'y a pas de

données épidémiologiques précises. L'incidence semble toutefois en hausse dans les 30 dernières années (0,10 cas pour 100 000 personnes au cours de la période 1993–2000 vs. 0,26 cas pour 100 000 personnes sur la période 2001–2005) [3]. Ceci est à mettre en lien avec l'augmentation de la population des renards urbains infectés et la fréquence des diagnostics fortuits, à l'occasion d'une imagerie motivée par une problématique autre [4].

E. multilocularis colonise l'intestin grêle des hôtes définitifs, à savoir le renard roux (*Vulpes vulpes*) et d'autres carnivores (comme les chiens, les chiens viverrins, et plus rarement les chats).

Les œufs infectés sont éliminés via les excréments qui contaminent l'environnement où ils peuvent rester contagieux pendant des mois. Les hôtes intermédiaires naturels sont les petits rongeurs. Le cycle du parasite se termine quand l'hôte intermédiaire est mangé par un hôte définitif [2, 3]. L'homme représente donc une impasse parasitaire et s'infecte suite à l'ingestion d'œufs sur des aliments contaminés ou via ses mains contaminées par le contact avec les hôtes définitifs. Lorsque les œufs éclosent, les oncosphères libérées se transforment en tissu

larvaire prolifératif (métacestode) avec une formation de kystes et un envahissement pseudo-tumoral progressif avec des symptômes aspécifiques, qui apparaissent le plus souvent tard dans l'évolution de la maladie. Sans traitement, la mortalité dépasse 90% 10–15 ans après le diagnostic [1, 2, 5].

En l'absence de symptôme précoce, le diagnostic d'échinococcose alvéolaire est souvent posé tardivement, suite à la progression des lésions pseudo-tumorales comprimant les structures adjacentes, ou de manière fortuite lors d'imageries [1, 2, 4]. Les symptômes peuvent ainsi comporter des douleurs épigastriques ou un ictère secondaire à la compression des voies biliaires. Des symptômes constitutionnels, comme une fatigue ou une perte de poids, concernent environ 1/3 des cas [1, 2, 4].

À différence d'*E. granulosus*, *E. multilocularis* ne forme pas de kystes. Il se développe presque exclusivement dans le foie. Du foie, la larve se propage à d'autres organes par infiltration locale ou via la circulation sanguine [2]. Ces lésions métastatiques peuvent atteindre les poumons, le cerveau ou plus rarement n'importe quel organe. Une atteinte pulmonaire est retrouvée dans environ 13% des cas, et survient par dissémination hémotogène ou transdiaphragmatique, comme chez notre patient. Le plus souvent, il s'agit de lésions parenchymateuses métastatiques et l'atteinte pleurale reste rare [6].

Le diagnostic est posé grâce à l'aspect des lésions dans les examens radiologiques, à la sérologie spécifique (sensibilité 90–100%; spécificité 95–100%), et occasionnellement à l'histopathologie [2]. L'échographie reste la base du diagnostic pour les localisations hépatiques, mais nécessite un examinateur expérimenté. La TDM permet de caractériser les lésions, notamment la disposition typique des calcifications. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut montrer la morphologie multivésiculaire des lésions [2]. Une biopsie n'est le plus souvent pas nécessaire [6]. La PCR peut détecter directement le parasite dans les tissus, mais un résultat négatif n'exclut pas la maladie, ni n'indique l'inactivité d'une lésion [2]. La TEP-TDM s'est récemment imposée comme outil très utile pour le diagnostic initial et le suivi de la maladie, afin de détecter et mesurer l'activité parasitaire péri-lésionnelle [7].

Au vu de l'évolution pseudo-tumorale des lésions, l'Organisation mondiale de la Santé (OMS) a défini une classification basée sur l'imagerie. Elle intègre l'extension de la masse parasitaire dans le foie (P), l'implication des organes voisins (N) et les métastases à distance (M) (tab. 1).

La prise en charge nécessite une approche multidisciplinaire (hépatologie, infectiologie,

chirurgie et radiologie). Elle comporte un traitement parasitostatique à long terme avec benzimidazoles (albendazole en première intention, ou mebendazole). L'albendazole est administré par voie orale à la dose de 10–15 mg/kg/jour, en deux prises, avec un repas riche en graisses pour en augmenter la biodisponibilité. Son dosage doit être adapté en fonction de la mesure régulière du taux sanguin de son métabolique actif, le sulfoxyde d'albendazole. Il s'agit en général d'un traitement bien toléré, parfois grevé d'une toxicité hépatique ou hématologique [2].

Une chirurgie d'excision radicale, quand elle est possible, reste le traitement de choix et permet l'interruption du traitement médicamenteux après deux ans. Ces patientes et patients doivent être suivis pour un minimum de dix ans vu le risque de récurrence [1, 2]. Une étude prospective de 34 patientes et patients avec échinococcose alvéolaire non résécable suggère que l'albendazole pourrait être stoppé après au minimum cinq ans pour certains individus sélectionnés, chez qui le taux d'anticorps spécifiques se négative sous traitement, et dont la TEP-TDM ne démontre plus d'activité décelable [7].

L'essentiel pour la pratique

- La Suisse est une zone endémique pour l'échinococcose alvéolaire avec une incidence en hausse dans les 30 dernières années.
- Même rare, l'échinococcose alvéolaire entre dans le diagnostic différentiel d'atteintes d'organes multiples, notamment lorsque des lésions hépatiques typiques sont retrouvées à l'imagerie.
- Le diagnostic est posé le plus souvent par l'aspect radiologique des lésions hépatiques et la sérologie spécifique.
- Lors d'atteinte extra-hépatique et notamment pleurale, la PCR spécifique peut aider au diagnostic.
- La prise en charge comporte un traitement parasitostatique à long terme par albendazole quand la chirurgie radicale n'est pas possible.

Correspondance
Dr méd. Andres Bobadilla
Service de gastro-entérologie et d'hépatologie
Centre hospitalier universitaire vaudois
Rue du Bugnon 46
CH-1011 Lausanne
andres.bobadilla[at]chuv.ch

Remerciements
Nous remercions le Dr Sébastien Dietemann du Service de médecine nucléaire du RHNe pour les images fournies et leur interprétation.

Tableau 1: Classification PNM de l'échinococcose alvéolaire [5]

P	Évaluation de la lésion primaire hépatique du parasite
PX	Lésion parasitaire primaire non évaluée
P0	Absence de lésion parasitaire primaire
P1	Lésions périphériques sans atteinte vasculaire ou biliaire proximale
P2	Lésions centrales avec atteinte vasculaire et/ou biliaire d'un lobe hépatique
P3	Lésions centrales avec atteinte vasculaire hilaire ou biliaire des deux lobes hépatiques et/ou atteinte de deux veines sus-hépatiques
P4	Toute lésion hépatique avec extension aux vaisseaux (veine cave inférieure, veine porte ou artère) et à l'arbre biliaire
N	Évaluation de l'envahissement des organes de voisinage*
NX	Non évalué
N0	Absence d'atteinte extrahépatique régionale
N1	Atteinte extrahépatique régionale (tissus ou organes)
M	Évaluation des métastases à distance**
MO	Absence de métastase***
M1	Présence de métastases

* Diaphragme, poulmon, plèvre, péricarde, coeur, paroi gastrique ou duodénale, surrénale, péritoine, rétropéritoine, pancréas, ganglions régionaux, rein.
** Poulmon, ganglions extrarégionaux, rate, cerveau, os, peau, muscle, rein, péritoine ou rétropéritoine distant.
*** Radiographie du thorax et CT-scan cérébral négatifs.

PNM: degré d'extension de la masse parasitaire (P), envahissement d'organe(s) voisin(s) (N pour neighbouring organs) et présence/absence de métastases (M).

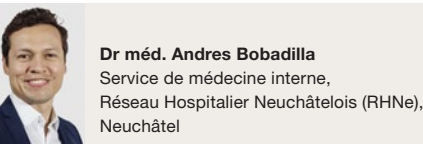
De [5]: Chappuis F. Echinococcose: la menace du renard urbain. Rev Med Suisse. 2012;8:989–3. Reproduction et translation avec l'aimable permission de l'éditeur.

Ethics Statement
Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Conflict of Interest Statement
Les auteurs ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références
1 McManus DP, Gray DJ, Zhang W, Yang Y. Diagnosis, treatment, and management of echinococcosis. BMJ. 2012;344:e3866–e3866.
2 Brunetti E, Kern P, Vuitton DA. Expert consensus for the diagnosis and treatment of cystic and alveolar echinococcosis in humans. Acta Trop. 2010;114(1):1–16.
3 Schmidberger J, Baumann S, Kratzer W, Schlingeloff P, Lachmann R, Stark K, et al. Epidemiologisches Update: Aktuelle zur epidemiologischen Situation der alveolären Echinokokkose und deren Erfassungs- und Meldestrukturen in Österreich, der Schweiz und Deutschland. Gesundheitswesen. 2021;83(11):e51–6.
4 Schweiger A, Ammann RW, Candinas D, Clavien PA, Eckert J, Gottstein B, et al. Human Alveolar Echinococcosis after Fox Population Increase, Switzerland. Emerg Infect Dis. 2007;13(6):878–82.
5 Chappuis F. Echinococcose: l' menace du renard urbain. Rev Med Suisse. 2012;8(340):989–93.

6 Greimelmaier K, Hager T, Moskalenko V, Mueller-Huelsbeck S, Feist H, Schmid KW, et al. Pulmonary echinococcosis: A rare pseudotumour of the lung. Rare Tumors. 2021;13:203636132110097.
7 Ammann RW, Stumpe KDM, Grimm F, Deplazes P, Huber S, Bertogg K, et al. Outcome after Discontinuing Long-Term Benzimidazole Treatment in 11 Patients with Non-resectable Alveolar Echinococcosis with Negative FDG-PET/CT and Anti-EmII/3-10 Serology. Garcia HH, éditeur. PLoS Negl Trop Dis. 2015;9(9):e0003964.



Dr méd. Andres Bobadilla
Service de médecine interne,
Réseau Hospitalier Neuchâtelois (RHNe),
Neuchâtel