

Douleurs épigastriques aiguës

Diagnostic différentiel rare d'une tumeur hépatique

Joëlle Brügger^{a,b}, médecin diplômée; Dr méd. Constantine Bloch-Infanger^a^a Innere Medizin, Kantonsspital Uri, Altdorf; ^b Gemeinschaftspraxis Dokterhüüs, Schattdorf

Description de cas

La patiente de 73 ans vigoureuse, souffrant d'une hypertension artérielle connue, se présente aux urgences avec des douleurs aiguës côté droit allant de l'épigastre au flanc, de caractère lancinant et tiraillant. Elle explique que les douleurs sont apparues subitement, s'accroissent au repos et s'améliorent pendant l'activité physique. La patiente précise souffrir de maux de dos chroniques depuis un accident de ski survenu près d'un an auparavant, mais que ces douleurs sont différentes et pas aussi intenses. L'examen clinique révèle une légère douleur à la pression au niveau de l'épigastre droit ainsi qu'une douleur à la pression paravertébrale dans la zone inférieure du rachis thoracique côté droit.

Question 1

Quel est le diagnostic différentiel le plus probable?

- a) Problème biliaire
- b) Douleurs pleurales
- c) Urolithiase
- d) Problème musculo-squelettique
- e) Infarctus du myocarde

En raison du caractère nouveau des douleurs ainsi que de la douleur à la pression au niveau de l'épigastre droit, une cause pleurale, myocardique ou musculo-squelettique nous semble improbable. Avec cette présentation clinique, une urolithiase nous semblait également secondaire. Nous avons toutefois demandé des analyses d'urine afin d'exclure une hématurie; celles-ci se sont révélées négatives. Pour nous, le diagnostic différentiel se concentrait sur une pathologie de la vésicule biliaire ou des voies biliaires, raison pour laquelle nous avons demandé une prise de sang. Les paramètres de laboratoire ont montré une légère anémie normochrome normocytaire avec une valeur d'hémoglobine de 120 g/l, une protéine C réactive (CRP) de 10 mg/l, une hyponatrémie hypoosmolaire avec un taux de sodium 129 mmol/l ainsi qu'une élévation de la gam-

ma glutamyl-transférase (GGT) de 235 U/l (norme: <38 U/l) et de la phosphatase alcaline de 352 U/l (norme: 30–120 U/l). Cela a donc renforcé la suspicion initiale d'un début de cholécystite ou cholédocholithiase et nous avons demandé une échographie abdominale. Outre une cholécystolithiase non inflammatoire, celle-ci a révélé une grosseur d'environ 10 cm, hétérogène et fortement vascularisée dans le lobule hépatique droit, avec des composantes à la fois kystiques et solides (fig. 1).

Pour approfondir le diagnostic, une tomodensitométrie (TDM) abdominale a été réalisée et a montré une grande lésion hépatique, diffuse et hétérogène dans le lobule hépatique droit, d'environ 12,5 × 6 × 8 cm, avec des composantes majoritairement hypodenses/kystiques, des ruptures vasculaires intralésionnelles et des dilations des voies biliaires (fig. 2).

Il y avait par ailleurs plusieurs lésions spléniques focales qui, sur le plan radiologique, ne pouvaient toutefois pas être mises clairement

en lien avec le foie. Il n'y avait pas d'autres signes de métastases ou de tumeur primaire.

Question 2

Quel diagnostic différentiel est actuellement le plus probable?

- a) Métastases hépatiques d'une tumeur primaire extrahépatique
- b) Cholangiocarcinome
- c) Carcinome hépatocellulaire
- d) Hémangiome
- e) Échinococcose alvéolaire

Sur la base de la présentation radiologique, nous avons d'abord pensé à un cholangiocarcinome, avec un diagnostic différentiel de carcinome hépatocellulaire, et nous avons donc décidé de réaliser une biopsie à l'aiguille fine échoguidée sur la lésion principale. L'observation histologique n'a toutefois montré aucun signe de malignité et indiquait plutôt des altérations inflammatoires.



Figure 1: Échographie abdominale. Mise en évidence d'une tumeur kystique solide dans le lobule hépatique droit.



Figure 2: Tomodensitométrie abdominale, coupe transversale. Lésion diffuse, hétérogène, d'env. 12,5 × 6 × 8 cm dans le lobule hépatique droit.

Lors d'une nouvelle discussion avec les radiologues, la suspicion d'une échinococcose alvéolaire (EA) de présentation radiologique atypique a été exprimée. Par conséquent, une sérologie a été demandée, qui s'est avérée clairement positive, avec la mise en évidence d'anticorps contre *Echinococcus multilocularis* 18 (Em18). Le diagnostic d'une EA active a donc été posé.

Bien que nous n'ayons initialement pas envisagé le diagnostic différentiel d'EA, celle-ci est rétrospectivement le diagnostic différentiel le plus vraisemblable par rapport au cholangiocarcinome, en particulier en raison du bon état général de la patiente ainsi que de l'absence de symptômes B.

Question 3

Alors quelle est la meilleure approche thérapeutique chez cette patiente?

- Résection chirurgicale (curative) radicale sans traitement antiparasitaire
- Albendazole pendant deux ans, indépendamment de la résectabilité
- Résection chirurgicale (curative) radicale combinée à un traitement médicamenteux
- Mébandazole pendant trois mois
- Aucun traitement nécessaire en l'absence d'autres troubles

En l'absence de traitement, la létalité d'une échinococcose alvéolaire est de 90% à 10 ans, et de 100% à 15 ans [1]. L'introduction d'un traitement par albendazole permet pratiquement de normaliser l'espérance de vie. Jusqu'à il y a peu, un traitement médicamenteux seul n'était considéré que comme parasitostatique et non parasitocide, et n'était donc jamais considéré

comme curatif. Un traitement curatif n'est donc possible qu'avec une résection chirurgicale radicale combinée à un traitement par albendazole au long cours [2]. Des données récentes indiquent cependant que dans certains cas, un traitement purement médicamenteux peut également s'avérer curatif [3]. Le mébandazole est moins efficace que l'albendazole, et son mode d'administration est compliqué. Il ne devrait donc être utilisé que de manière exceptionnelle pour le traitement médicamenteux d'une EA [4].

Nous avons pris contact avec les collègues d'un centre abdominal universitaire, et ceux-ci ont évalué la tumeur comme curable via une résection, malgré qu'elle soit située dans le hile du foie. Nous avons donc planifié l'opération environ 4 mois après la pose du diagnostic. Le traitement par albendazole a été initié avant même l'opération. Lors de l'opération, une anomalie extrahépatique a en outre été observée au niveau des ganglions lymphatiques et du diaphragme. Les interventions suivantes ont été réalisées: une hémihépatectomie droite en bloc avec segment I droit et résection de la voie biliaire, une cholécystectomie et lymphadénectomie avec hépatico-jéjunostomie de Roux-Y, une résection de la veine porte et anastomose, ainsi qu'une résection atypique du diaphragme côté droit.

Question 4

Quelles sont les complications possibles de cette opération?

- Fuite biliaire
- Hémorragie hémodynamique pertinente
- Épanchement pleural
- Insuffisance hépatique
- Tous les points ci-dessus

La complication la plus redoutée est l'insuffisance hépatique postopératoire, avec une mortalité allant jusqu'à 70%. Les facteurs de risque de cette complication sont la taille de la partie réséquée ainsi qu'une limitation fonctionnelle préexistante du foie restant [5]. Mais les autres réponses sont également des complications possibles de l'hépatectomie, ce qui s'illustre à l'exemple de cette patiente. Quelques jours après l'opération déjà, une fuite biliaire s'est produite, rendant une révision nécessaire 12 jours après l'opération. Après 10 jours de plus, en présence d'une persistance de la fuite biliaire, une hémorragie par érosion avec choc s'est produite à partir de la base de l'artère hépatique droite, nécessitant une nouvelle révision par laparotomie. Lors de la même intervention, le drainage des voies biliaires a été réalisé au moyen d'un «drain en T», ainsi que la pose d'un drain thoracique à droite de l'épanchement pleural. Les épanchements pleuraux sont, tout comme les pneumonies, des complications relativement fréquentes après une hépatectomie, en raison de la modification de la mécanique respiratoire; leur fréquence est respectivement de 40 et 22% [6].

Par la suite, l'état général de la patiente n'a cessé de s'améliorer, mais les paramètres inflammatoires ont à nouveau augmenté. Il n'y avait pas de collection liquidienne intra-abdominale. Un traitement antibiotique a cependant été nécessaire en raison d'une suspicion de cholangite. Après dix bonnes semaines d'hospitalisation, l'état général de la patiente était stable et elle a pu rentrer chez elle. Le traitement par albendazole était encore poursuivi au moment de la rédaction de cet article. Environ 15 mois après l'opération, l'état général de la patiente s'était rapproché de son état initial. Cependant, une tendance aux cholangites persistait – vraisemblablement en raison de sténoses biliaires – et avait provoqué trois épisodes nécessitant un traitement.

Discussion

Question 5

Quelles déclarations sur l'échinococcose alvéolaire sont correctes?

- Le diagnostic doit être confirmé par biopsie.
- Elle a pratiquement disparu en Suisse.
- Elle nécessite un suivi à vie.
- Il est pratiquement impossible de distinguer les formes active et inactive.
- Un traitement médicamenteux n'est pas nécessaire en cas de résection chirurgicale complète.

Avec 20 à 30 nouveaux cas par an en Suisse, l'EA constitue un diagnostic différentiel rare et facilement oublié en cas de tumeurs hépatiques aux composantes kystiques, et qui est tout à fait comparable à une tumeur maligne en termes

Quel est votre diagnostic?

de morbidité et de mortalité [4]. Sur les 20 dernières années, le nombre de nouveaux cas a pratiquement triplé [4]. Une ponction n'est pas nécessaire pour la pose du diagnostic, la méthode de choix étant la sérologie, le test ELISA («Enzyme-linked Immunosorbent Assay») Em2 et Em18 permettant aussi une distinction entre forme active et inactive ainsi qu'un suivi pendant le traitement. La mise en évidence d'anticorps anti-Em18 est ici corrélée à l'activité des parasites. Elle permet donc de faire la distinction entre infection active et inactive, et les anticorps anti-Em18 peuvent être utilisés comme marqueurs sous traitement [4]. En présence d'une affection disséminée, un traitement suppressif médicamenteux au long cours par albendazole est visé. En cas de tumeurs résécables de façon curative, une résection chirurgicale complète suivie d'un traitement adjuvant par albendazole pendant au moins 2 ans constitue l'approche de choix. Même une fois le traitement terminé, un suivi au long cours avec des examens radiologiques et sérologiques est nécessaire, car l'EA peut récidiver.

Pour résumer, la fréquence de l'EA est croissante [4], avec une morbidité et une mortalité considérables, à laquelle il faudrait davantage être sensibilisé.

Réponses

Question 1: a. **Question 2:** b. **Question 3:** c. **Question 4:** e. **Question 5:** c.

Correspondance

Joëlle Brügger
Dokterhüüs AG, Hausarztpraxis
Dorfstrasse 6
CH-6467 Schattdorf
joelle.bruegger[at]dokterhüüs.ch

Remerciements

Les auteures remercient le Docteur Lennart Sandig, médecin-conseil en radiologie à l'hôpital cantonal d'Uri, pour son soutien dans le domaine radiologique.

Ethics Statement

Un consentement éclairé écrit est disponible pour la publication.

Conflict of Interest Statement

Les auteures ont déclaré ne pas avoir de conflits d'intérêts potentiels.

Références

- 1 Ammann RW, Eckert J. Cestodes. Echinococcus. Gastroenterol Clin North Am. 1996;25(3):655–89.
- 2 Torgerson PR, Schweiger A, Deplazes P, Pohar M, Reichen J, Ammann RW, et al. Alveolar echinococcosis: from a deadly disease to a well-controlled infection. Relative survival and economic analysis in Switzerland over the last 35 years. J Hepatol. 2008;49(1):72–7.
- 3 Deibel A, Stocker D, Meyer Zu Schwabedissen C, Husmann L, Kronenberg PA, Grimm F, et al. Evaluation of a structured treatment discontinuation in patients with inoperable alveolar echinococcosis on long-term benzimidazole therapy: A retrospective cohort study. PLoS Negl Trop Dis. 2022;16(1):e0010146.

- 4 Beldi G, Müller N, Gottstein B. L'échinococcose alvéolaire. Forum Med Suisse. 2017;17(36):760–6.
- 5 Balzan S, Belghiti J, Farges O, Ogata S, Sauvanet A, Delefosse D, Durand F. The «50-50 criteria» on postoperative day 5: an accurate predictor of liver failure and death after hepatectomy. Ann Surg. 2005;242(6):824–8.
- 6 Nobili C, Marzano E, Oussoultzoglou E, Rosso E, Addeo P, Bachellier P, et al. Multivariate analysis of risk factors for pulmonary complications after hepatic resection. Ann Surg. 2012;255(3):540–50.



Joëlle Brügger, médecin diplômée
Innere Medizin, Kantonsspital Uri,
Altdorf; Gemeinschaftspraxis
Dokterhüüs, Schattdorf