

A PROPOS D'UN CAS DE PNEUMATOSE KYSTIQUE INTESTINALE

J. GUERIN, R. FRANCO et P. PROVENCAL

La pneumatose kystique péritonéale ou intestinale (PKI) est une affection fort rare. 250 cas seulement sont connus depuis que BANG en 1876 la décrit pour la première fois. Depuis cette date cependant, les problèmes, diagnostic, thérapeutique, et surtout étiopathogénique demeurent posés.

Il s'agit fort heureusement d'une affection anodine; son existence paraît conditionnée par une lésion gastro-intestinale de nature ulcéreuse inflammatoire ou tumorale, dont la symptomatologie est prévalente. Le chirurgien intervient le plus souvent pour une sténose pylorique; il tombe véritablement en arrêt devant cette tumeur bulleuse aérienne inhabituelle, qui intéresse une bonne partie de l'intestin grêle. Certains pratiquent une résection, d'autres se bornent à effectuer un prélèvement qu'ils confient à l'anatomopathologiste. Ils traitent cependant comme il se doit la sténose pylorique et tout rentre dans l'ordre par la suite. Chaque observation donne lieu aux mêmes supputations. Tout récemment encore 2 cas ont été relatés posant, sans les résoudre, les mêmes problèmes (Ac. de chir. Mai 1960 et Journal de Chirurgie Février 1962).

Notre observation concerne une malgache habitant Tananarive âgée de 50 ans. Elle est hospitalisée une première fois le 22 Janvier 1961 pour douleurs épigastriques et vomissements bilieux que l'aspiration suffit à faire recéder; mais elle quitte l'hôpital sans qu'un diagnostic complet ait été envisagé.

Nous la revoyons, à nouveau, le 21 Mars 1962 toujours avec ce même syndrome, après qu'elle ait été examinée à l'Institut d'Hygiène où le diagnostic radioscopique de pneumopéritoine est retenu. Les vomissements sont de nature alimentaire, ils sont tardifs et fréquents. Cet état remonterait à près de 5 années mais la malade ne signale pas, toutefois, de douleurs

de type ulcéreux rythmées par les repas. Elle est très amaigrie et ne pèse que 35 Kgs. Son état général est très mauvais. Sa tension artérielle est à 10/7,5. L'abdomen est ballonné et sonore. Des ondes péristaltiques sont observées au niveau de l'épigastre dont la palpation est douloureuse et permet de percevoir des crépitations. Aucune formation tumorale n'est décelée. L'examen radiographique ne permet pas de confirmer le pneumopéritoine précédemment observé.

L'étude du transit gastroduodénal après opacification barytée met en évidence une très volumineuse dilatation gastrique avec liquide de stase. La région pyloro bulbaire, constamment masquée par l'antra dilaté n'est pas identifiable. Des anses grêles opacifiées sont en situation anormale; elles s'interposent entre l'estomac ptosé et l'hémicoupe diaphragmatique gauche. Il s'agit donc d'une préstenose pylorique sans lésion organique identifiable. Le lavement baryté permet d'objectiver un cadre colique sensiblement normal. Cependant le colon transverse est notablement abaissé par l'estomac dilaté alors que l'iléon terminal refoulé vers le haut, atteint la coupole diaphragmatique gauche.

Par ailleurs, les examens complémentaires révèlent une anémie assez marquée à 3.450.000 G. R. qu'une transfusion sanguine corrige assez rapidement. Notons encore une éosinophilie à 3% ainsi que des examens parasitologiques de selles négatifs. Toutes les autres recherches biologiques donnent des résultats sensiblement normaux.

INTERVENTION POUR STENOSE PYLORIQUE

Elle est décidée et entreprise le 17/4/62 sous anesthésie générale Penthiobarbital-Gallamine, oxygène et transfusion. Laparotomie médiane sus et sous ombilicale. Dès l'ouverture du péritoine, on est immédiatement surpris par la présence d'une masse tumorale d'allure insolite de la taille d'une pamplemousse, qui fait littéralement hernie par la plaie opératoire. Elle a l'aspect d'une grappe de groseilles constituée d'une infinité de kystes dont la taille peut atteindre celle d'une cerise. Ces kystes ne renferment aucun liquide mais de l'air sous tension.

Cette tumeur intéresse l'intestin grêle sur une étendue de 80 cms dont la surface péritonéale est entièrement occupée par ces éléments bulleux. La situation de ce segment iléal est très anormale. Il se trouve en effet entre le foie, la coupole diaphragmatique gauche et un volumineux estomac ptosé. On lui fait réintégrer l'étage sous mésocolique en l'attirant par le bas à travers deux vastes brèches qui existent au niveau du mésocolon et du petit épiploon. La région pathologique peut alors être localisée: Il s'agit d'une des dernières anses iléales se terminant à 80 cm de la valvule iléo-caecale. Il existe d'autre part une deuxième zone tumorale beaucoup moins développée en amont de la précédente et séparée d'elle par une portion de grêle absolument saine de 1,20 m. Seul le bord libre de l'intestin est polykystique de cette deuxième localisation.

Par ailleurs, l'intestin grêle et le colon ne présentent aucune autre anomalie. L'estomac est un énorme estomac de stase. Le pylore est réduit à un défilé très étroit, limité par une paroi d'une minceur extrême et de consistance ferme. Le bulbe duodénal est épaissi et ne comporte aucune cicatrice d'ulcère.

Dans l'incertitude où nous sommes, devant un tel tableau tumoral, nous pratiquons une résection complète de la portion iléale la plus atteinte. Nous laissons par contre en place la région pathologique qui comporte des lésions moins développées. La sténose pylorique est traitée par une simple gastro-enteroanastomose que l'on pratique à travers la brèche spontanément offerte au niveau du mésocolon. Fermeture sans drainage.

Les suites sont simples. La malade se rétablit rapidement et quitte l'Hôpital le 7 Mai 1962. Lorsque nous la revoyons le 20 Juin 1962, elle ne présente plus aucun symptôme. Son état général est bon et l'accroissement pondéral est de 11 kgs. Un transit de contrôle est alors pratiqué. L'estomac, quoique encore dilaté, a nettement régressé de volume; il ne présente pas de liquide de stase. L'anastomose gastro-jéjunale fonctionne normalement mais le transit s'effectue également par le pylore et le duodénum. La région antro-pylorique ne présente qu'un oedème sans lésion organique décelable.

ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

Aspect macroscopique

La paroi intestinale n'est plus reconnaissable. Une volumineuse tumeur la boursouffle sur tout son pourtour de façon irrégulière. Elle est constituée d'un agglomérat d'innombrables formations vésiculaires juxtaposées, à parois très minces, pelliculaires, réfringentes, translucides à contenu aérien sous tension. Elles s'affaissent immédiatement lorsqu'on les perforé. Leur taille est égale ou inférieure à celle d'une cerise. Les plus superficielles sont très saillantes et bombent en grande partie à la surface péritonéale qui est lisse, brillante et libre d'adhérences.

On a l'impression d'observer un amas de bulles de savon. La section de ce tissu est aisée mais provoque la rétraction et la dilacération des vésicules. Si l'on prend soin toutefois de les fixer préalablement au formol, les bulles demeurent alors parfaitement visibles et constituent une dentelle à larges mailles dont la trame est excessivement fine.

Elles apparaissent exclusivement localisées à la région sous-séreuse entre musculature intestinale et épithélium péritonéal, région qui est considérablement et irrégulièrement épaissie. La paroi intestinale proprement dite semble respectée.

Aspect microscopique

La prolifération tumorale essentiellement localisée à la sous-séreuse refoule la musculuse vers la lumière intestinale, bombe dans la partie superficielle vers la cavité abdominale où elle est immédiatement recouverte de l'endothélium péritonéal. Elle est d'aspect aréolaire, exclusivement constituée d'éléments kystiques juxtaposés de taille infiniment variable: quelques dizaines de mus à plusieurs centimètres. Ces vésicules sont de formes diverses, mais le plus souvent régulièrement arrondies. Elles sont limitées et séparées les unes des autres par de fines cloisons conjonctivo-fibrillaires dont l'épaisseur peut être inférieure à 15 mus. Il en résulte l'impression d'une trame très légère. Leur lumière est optiquement vide. Leur limitation n'est pas univoque. Parfois aucun revêtement cellulaire n'est décelé, la cavité aérienne est alors directement enserrée par la travée conjonctive. Par contre, la paroi de certaines vésicules est tapissée d'une assise des cellules aplaties, endothélioforme. D'autres sont limitées par une couche d'éléments renflés et cubiques.

Très souvent, ces divers possibilités structurales intéressent un même kyste, dont le revêtement libre d'éléments cellulaires à certains niveaux, comporte une assise endothélioforme, cubique et même cylindroïde. Des cellules géantes y sont également observées, de type Muller. Elles résultent de la coalescence des éléments mononuclés car leur richesse en noyau varie: 2, 3, 4 etc...

Il s'agit manifestement d'une réaction manophagique dont la localisation unistratifiée à la périphérie des vésicules n'est cependant pas univoque. On peut observer en effet certains éléments bulleux de faibles dimensions qui présentent une infiltration macrophagique et gigantocellulaire répartie non seulement, au niveau de leur paroi mais également au niveau de leur lumière. Par endroits, le tissu fibroconjunctif paraît dissocié par le gaz sans qu'il ait de véritable vésiculation. Un réseau fibrocellulaire macrophagique présente des espaces lacunaires optiquement vides. Enfin, notons également la présence de rares vésicules au niveau de la musculuse et de la celluleuse iléales. Par ailleurs, une hyperplasie, très marquée des vaisseaux sanguins et surtout des lymphatiques, intéresse les muqueuses celluleuse et musculuse, ainsi que par endroits la formation tumorale.

L'épithélium villositaire est presque constamment dissocié de l'axe conjunctif qu'il revêt par suite de l'ectasie des lymphatiques superficiels. Les vaisseaux lymphatiques constituent à certains niveaux de véritables lacs chyleux dont on identifie mal la limite endothéliale. Une cavité irrégulière renfermant un produit analogue à la lymphe est développée au sein de la formation tumorale. Elle présente une limite endothéliomacrophagique avec éléments plasmodiaux.

COMMENTAIRES :

Du point de vue anatomo-pathologique:

Le siège le plus habituel est en effet l'iléon terminal; le jéjunum est parfois atteint, le colon beaucoup plus rarement. L'étendue des lésions est toujours très marquée, 2mlO dans un cas (DROUHARD), l'intestin grêle en totalité (LETULLE). Elles intéressent le plus souvent la sous-séreuse péritonéale, alors que le péritoine est libre. Les localisations intra pariétales sont moins fréquentes, l'atteinte du mésentère et de l'épiploon exceptionnelle. L'aspect en grappes de kystes de taille variable bombant dans la cavité péritonéale est également classique. Ils sont le plus souvent innombrables; mais on peut n'en observer parfois que quelques-uns logés dans la sous-muqueuse. La structure microscopique de ces éléments vésiculaires présentant un revêtement endothelio-macrophagique est assez univoque. Cependant l'interprétation de leur nature prête à discussion.

S'agit-il de lymphatiques ectasiés, kystiques à contenu gazeux ainsi que croient pouvoir l'affirmer de nombreux auteurs ? Ou bien ces bulles d'air ont-elles dissocié le tissu conjonctif qui les limite et provoque secondairement une réaction à macrophage ? On peut également relever des arguments en faveur de l'une ou l'autre de ces origines et il semble assez hasardeux de conclure.

En faveur de l'origine lymphatique:

Au niveau de certaines vésicules, on peut observer en effet un revêtement endothelial; la paroi elle-même présenterait d'après certains auteurs d'assez nombreuses fibres élastiques, ce que nous n'avons pas mis en évidence. Enfin, si certaines cavités sont directement limitées par le tissu conjonctif sans interposition endotheliale, cela ne doit pas constituer une objection car on peut fort bien l'observer dans les tumeurs lymphangiomateuses kystiques. Inversement, des espaces occupés par un liquide analogue à de la lymphe peuvent présenter, comme on l'a vu, une limitation de type endothelio-macrophagique au niveau des autres tumeurs.

Contre l'origine lymphatique:

Alors qu'au niveau des vésicules du lymphangiome kystique par exemple, le revêtement endothelial est absolument typique et constaté à la périphérie de la plupart des cavités, celui-ci est rarement distinct en ce qui concerne notre cas. De plus, les éléments cellulaires que l'on distingue ici, même lorsqu'ils sont aplatis, endotheliformes, paraissent plutôt correspondre à des macrophages comprimés qu'à des cellules endotheliales. Par ailleurs, la paroi conjonctivo-musculo-élastique des lymphatiques n'est nulle part identifiable au niveau des kystes de la P. K. I. il n'en est pas de même dans le lymphangiome kystique par exemple.

Dans cette dernière lésion, d'autre part, aucune réaction macrophagique n'est jamais décelée alors qu'elle est constante au niveau de la P. K. I. et très accentuée dans les petits éléments bulleux. Enfin, la constatation de régions conjonctivo-fibrillaires et macrophagiques d'aspect lacunaire sans véritable vésiculation peut être interpréter comme la lésion initiale de dissociation du conjonctif par le gaz.

La vésicule se constituant secondairement, les macrophages sont alors localisés à la périphérie et finissent par disparaître. La nature de ces lésions prête donc à discussion; il en est de même du problème de leur genèse.

Du point de vue étiopathogénique:

Il faut noter tout d'abord la grande fréquence de l'association P. K. I. et sténose pylorique (60%). De même la présence d'une affection gastro-intestinale est souvent signalée (appendicite, tuberculose péritonéale, cancer gastrique).

Dans cette observation, nous avons noter non seulement la présence d'une sténose pylorique mais également la situation très anormale de l'anse iléale tumorale par suite de la brèche signalée au niveau du mésocolon et du petit épiploon. Cette localisation anormale est-elle à l'origine du processus tumoral ou en est-elle la conséquence ?

La parasitose intestinale invoquée par certains auteurs ne nous semble pas de voir être retenue. S'il en était ainsi cette affection serait de rencontre plus fréquente en pays tropical où l'on connaît la banalité d'un tel parasitisme. Quant au mécanisme intime de la formation de ces vésicules gazeuses, il ne saurait nous retenir longtemps étant donné l'incertitude dans laquelle nous nous trouvons.

- S'agit-il de kystes lymphatiques dont le contenu liquide est secondairement résorbé et remplacé par de l'air pour une raison qui nous échappe ?
- S'agit-il d'une malformation d'origine embryologique ?
- S'agit-il d'une effraction de la muqueuse intestinale, sorte d'emphysème de la paroi ?

Nous pencherions volontiers en faveur de cette dernière hypothèse d'après nos constatations anatomo-pathologiques sans pour cela expliquer les raisons et la localisation de cette effraction. On pourrait toutefois invoquer dans notre cas une cause mécanique qui n'a jamais été signalée par suite de la localisation anormale de l'anse tuméfiée.

Le diagnostic préopératoire pouvait-il être envisagé ?

- Arguments cliniques:

Dans la plupart des cas de P. K. I., le syndrome de l'affection d'accompagnement, en l'occurrence la sténose pylorique, masque les manifestations spécifiques. Il faut cependant noter, la constatation de cette crépitation de siège épigastrique qui aurait dû attirer l'attention.

- Arguments radiologiques:

On aurait pu effectivement noter, outre une importante aérocolie et aéroiléie, de très nombreuses images claires finement cerclées, très souvent contigües, en nids d'abeille; elles sont arrondies ou polyédriques de la taille d'une lentille à celle d'un petit pois. Ces images sont visibles au niveau de l'hypocondre droit et de la région médiane sus-ombilicale. Par contre, la région sous-ombilicale et la F. I. G. sont indemnes. Enfin et surtout la présence d'un pneumopéritoine quoique non confirmée radiographiquement aurait pu nous mettre sur la voie. On l'observe en effet dans 6 à 8% de P. K. I. Enfin, une dernière question doit être débattue, il s'agit de l'attitude à observer devant une telle affection. Deux problèmes se posent:

- d'une part, le traitement de la lésion gastrique. En l'occurrence, il semble que la seule gastro-anastomose ait entraîné une amélioration que l'on peut espérer définitive;

- d'autre part, le traitement de la tumeur iléale. Il ne paraît pas que la résection s'impose. En effet, l'expérience de la plupart des auteurs qui se sont abstenus montre que la régression spontanée intervient après le traitement de l'affection d'accompagnement.

Nous ne retrouvons pas d'ailleurs sur les radiographies de contrôle l'image de la portion tumorale que nous avons laissée en place. Il est certain que nous aurions pu faire l'économie de cette ablation. Cependant, il est fort probable que bon nombre de chirurgiens, ignorant comme nous la nature de cette tumeur, et frappés de son aspect inhabituel et étendu, aurait eu des scrupules à ne pas réséquer un intestin aussi pathologique.

Travail du Service Chirurgie A

Hôpital de BEFELATANANA

TANANARIVE

RESUME :

Cette observation concerne une malgache atteinte de sténose pylorique dont une bonne partie de l'iléon était envahie par le processus tumoral. Gastroentérostomie et ablation partielle de la tumeur suivie de guérison. L'étude anatomo-pathologique objective des lésions caractéristiques polykystiques à contenu gazeux intéressant la sous-séreuse dont le revêtement est de type macrophagique. Il ne paraît pas s'agir de cavités lymphatiques.

