

**Avertissement** : notes prises au vol... erreurs possibles... prudence !

Mardi 26 janvier 2021

Hôpital cantonal de Genève

## [Echinococcose alvéolaire : actualités 2021](#)

Dre Solange Bresson-Hadni

Service de Gastroentérologie Hépatologie & Médecine tropicales et humanitaires des HUG

L'échinococcose alvéolaire est une maladie très rare, avec 245 cas décrits en Suisse entre 1982 et 2010. Elle est limitée à l'hémisphère Nord avec, en Chine 90% environ de l'incidence mondiale. Elle atteint en Europe les pays de sa moitié nord. Elle est relativement fréquente en Franche-Comté et en Suisse.

Il s'agit d'une parasitose dont l'hôte définitif est le plus souvent le renard, mais peut aussi plus rarement être le chien ou le chat. Les hôtes intermédiaires sont des rongeurs, et l'homme, si infecté, est un hôte intermédiaire de substitution. L'infection se fait par les larves du parasite (*Echinococcus multilocularis*), éliminés avec les excréments du renard dans l'environnement : les œufs sont ingérés par l'homme avec des aliments contaminés.

Les facteurs de risque décrits dans une étude allemande sont : vivre dans une ferme ou proche des champs, posséder un chien ou un chat laissé dehors sans surveillance, et avoir un potager. Consommer des fraises des bois non lavées était également associé à la maladie, bien que plus faiblement.

Il y a toujours une grande latence (10-15 ans) entre l'infestation et les manifestations cliniques qui, d'ailleurs, peuvent ne jamais survenir et sont généralement très peu spécifiques.

Son comportement morphologique dans le foie et, éventuellement, les organes contigus, ressemble à celui d'une tumeur maligne d'évolution lente : infiltration de proche en proche, avec prédilection pour les vaisseaux et les canaux biliaires. Des "métastases" hématogènes sont aussi possibles (poumon). Au microscope, on observe une très intense réaction granulomateuse, des plages de nécrose, et un grand nombre de vésicules parasitaires.

La maladie est de plus en plus souvent découverte fortuitement sur l'imagerie (60% des cas au cours des derniers 5 ans) : image de pseudotumeur infiltrante, souvent hétérogène, avec des calcifications irrégulières, souvent confluentes; des images pseudokystiques sont fréquentes, correspondant à la liquéfaction de plages de nécrose.

Le bilan à pratiquer ressemble au bilan initial d'un cancer : extension locale (CT), invasions vasculaires (surtout veineuses), infiltration des canaux biliaires, organes de voisinage (diaphragme, veine cave, oreillette D), éventuelles "métastases" parasitaires pulmonaires et même cérébrales.

Le traitement est toujours décidé par une réunion multidisciplinaire.

Il n'y a pas de traitement médicamenteux parasiticide. L'albendazole (ABZ) est au mieux parasitostatique. Le seul traitement curatif est la résection complète des lésions, pour autant qu'elle soit possible, le plus souvent encadrée par des cures pré- et postopératoires d'ABZ.

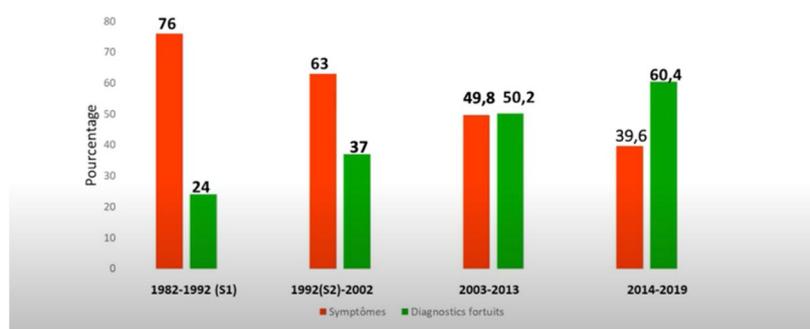
Le pronostic s'est beaucoup amélioré au cours des 20 dernières années, en raison d'un diagnostic plus précoce, des progrès de la chirurgie hépato-biliaire et de la mise à disposition de l'ABZ.

L'oratrice illustre ensuite sa présentation en présentant le cas d'un patient immunosupprimé (rémission après auto-transplantation de cellules souches pour un lymphome B de haut grade) chez lequel on découvre fortuitement une image suspecte du foie D. L'image est très évocatrice et elle est confirmée par sérologie. Vu la situation de la lésion qui infiltre la veine cave, la discussion multidisciplinaire décide d'un traitement d'ABZ au long cours. Le suivi ultérieur est de 15 ans, sans aucune évolution lésionnelle.

Ce cas illustre tout d'abord les circonstances du diagnostic, qui, comme le montre le graphique ci-dessous (Registre Français de l'EA), est posé actuellement 6 fois sur 10 chez des patients parfaitement asymptomatiques.

## CIRCONSTANCES DE DIAGNOSTIC DE L'EA

FrancEchino 1982-2019 ( 822 cas).



Il illustre également un autre fait récent : l'EA est de plus en plus souvent diagnostiquée dans un contexte d'immunodépression (20% du total en 2014-9). Sont rencontrées le plus souvent des tumeurs solides, des maladies inflammatoires surtout rhumatismales, des hémopathies et des états après transplantations d'organe.

### EA EN SITUATION D'IMMUNOSUPPRESSION: LES MESSAGES (1)

- Evolution accélérée de la parasitose dans ce contexte . (imagerie disponible chez 15/50 patients 1 à 5 ans avant diagnostic d'EA : RAS).
- Diagnostic fortuit dans 75% des cas.
- Difficultés diagnostiques :
  - imagerie atypique (48% des cas) : abcès? Métastase?
  - source d'erreur diagnostique :

→ **diagnostic retardé dans la moitié des cas.**  
**délai médian: 5 mois (2-72).**

Dans ces circonstances, le diagnostic était fortuit 3 fois sur 4 (suivi morphologique de ces patients) et le diagnostic radiologique souvent difficile en raison de l'atypicité des lésions et du contexte (métastases évoquées en premier dans le contexte du suivi d'un patient oncologique. Le diagnostic sérologique est également difficile chez ces patients, avec jusqu'à 15% de faux négatifs contre 1% chez les patients immunocompétents : le Western-Blot est particulièrement intéressant dans ces circonstances.

Le traitement ne peut être décidé qu'après un bilan d'extension minutieux :

- CT abdominal injecté, IRM hépatique, souvent cholangio IRM pour l'analyse du foie
- CT thoracique et parfois même cérébral pour exclure des métastases parasitaires.

Depuis quelques années, le PET au FDG (avec un protocole particulier pour cette maladie) permet de se faire une idée de l'activité des lésions. Connaître cette activité est intéressant non seulement avant le traitement (certaines lésions sont non évolutives, comme celle du patient présenté plus haut), mais aussi pour déterminer l'effet, par exemple, de l'ABZ sur les lésions. La viabilité parasitaire peut également être appréciée par un test sérologique spécifique (ELISA Em18) dont la variation au cours du traitement permettra d'en mesurer l'effet.

Le traitement (décidé de manière multidisciplinaire) commence toujours par l'administration d'ABZ.

Le gold standard est ensuite l'hépatectomie partielle qui enlève la totalité des lésions. De nos jours, elle est possible dans environ 40% des cas et reste le seul traitement réellement curatif de la maladie. L'ABZ préopératoire sera repris après la résection, un peu à la manière d'un traitement adjuvant en oncologie.

Dans les autres cas, on décidera d'un traitement d'ABZ, si possible à vie avec en réserve, en cas de complication surtout biliaire, la possibilité de mise en place de stents endoscopiques ou percutanés.

L'ABZ sera prescrit en continu, ce qui rend importants les aspects d'éducation du patient (observance, prises avec le repas, interactions) et de personnalisation du traitement (dosages au moins 2x/an d'un métabolite dans le sang du patient). On suivra l'activité de la maladie sous traitement, comme discuté plus haut, par l'évolution des taux de ELISA-Em18 et/ou le PET au FDG.

La discussion qui suit nous permettra d'apprendre pêle-mêle que :

- 40% des renards de Haute-Savoie ont une PCR positive pour la maladie !!
- l'homme (en tous cas s'il est immunocompétent) est relativement résistant, ne s'infectant après contact que dans 1% des cas
- l'éosinophilie est très souvent négative ; positive, elle est un signe de gravité
- le laboratoire de référence pour les tests de seconde ligne (ELISA Em18, WB) est pour la Suisse celui des maladies infectieuses de Berne.

Compte-rendu de la Dre Besa Zenelaj  
[besazenelaj@gmail.com](mailto:besazenelaj@gmail.com)

transmis par le laboratoire MGD  
[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)