

Pneumatose kystique intestinale

Une étiologie méconnue

Nicolas Desbaillets^a, Axel Andres^b, Antoine Meyer^b, Edouard Stauffer^c, Daniel Hayoz^a

^aHôpital cantonal, Fribourg; service de médecine interne, ^bchirurgie; ^cpathologie: Promed, Marly

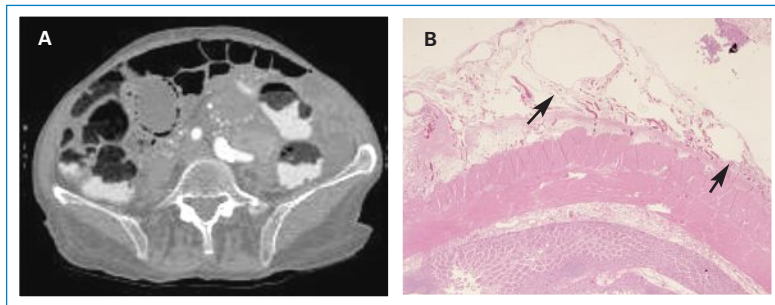


Figure 1

A) liquide libre intrapéritonéal et pneumatose grêle.
B) kystes sous-séreux au niveau de l'iléon (flèches).



Figure 2

Sclérodactylie (A) et calcinose (B, flèche).

Tableau 1. Etiologies de la pneumatose kystique intestinale.

Affections digestives	Infections
Ischémie/infarctus intestinal	Clostridium difficile
Perforation intestinale	Entérocolite liée au HIV
Entérocolite nécrosante	Tuberculose
Ulcère peptique	Maladie de Whipple
Maladie de Crohn	Cryptosporidium
Rectocolite ulcéro-hémorragique	Mycobacterium avium complex
Rupture de diverticule	Cytomégalovirus
Gestes invasifs	Maladies systémiques
Œsogastroduodénoscopie	Panartérite noueuse
Colonoscopie	Sclérodermie
Sclérothérapie	Dermatomyosite
Interventions sur les voies biliaires	Lupus érythémateux disséminé
	Connectivite mixte
Maladies pulmonaires	Médicaments
BPCO	Corticostéroïdes
Asthme	Anti-inflammatoires non stéroïdiens
Mucoviscidose	Ciclosporine
Ventilation mécanique	Lactulose
Idiopathique	

Description du cas

Une patiente de 78 ans connue pour un phénomène de Raynaud depuis cinq ans présente depuis plusieurs mois des douleurs abdominales diffuses, des diarrhées et une perte pondérale. Le CT abdominal montre une pneumatose grêle, un important pneumopéritoine et du liquide libre intrapéritonéal (fig. 1A [📷]). La laparotomie confirme la présence d'air dans la paroi de l'iléon qui est réséqué sans mettre en évidence de perforation ni d'autre lésion macroscopique.

L'examen histopathologique de la pièce opératoire montre des kystes sous-séreux au niveau de l'iléon (fig. 1B [📷]) permettant de poser le diagnostic de pneumatose kystique intestinale.

La présence d'un phénomène de Raynaud avec une sclérodactylie, une calcinose (fig. 2A et B [📷]) et des télangiectasies aux niveaux des mains associés à une capillaroscopie anormale et la présence d'anticorps anti-centromères (>1:1280) fait poser le diagnostic de sclérodermie cutanée limitée dont la pneumatose kystique intestinale est une complication rare.

Pneumatose kystique intestinale

La pneumatose kystique intestinale (PKI) traduit la présence de gaz dans la paroi intestinale grêle ou colique. Son incidence est difficile à évaluer puisque la plupart des patients sont asymptomatiques. L'explication physiopathologique diffère selon l'étiologie de la PKI (tableau 1 [📷]). On pense notamment que le gaz produit par les bactéries anaérobies dans le lumen par fermentation des hydrates de carbone est forcé à travers une brèche de la muqueuse intestinale lésée et, une fois à l'intérieur de la paroi du tube digestif, le long de la paroi des vaisseaux. A l'histopathologie, on trouve des kystes dans la muqueuse, la sous-muqueuse, la sous-séreuse ou dans les trois tuniques. La maladie se manifeste cliniquement par des vomissements, des diarrhées, des douleurs abdominales et une perte pondérale. L'évolution de la PKI dépend de l'étiologie sous-jacente [1].

Pneumatose kystique intestinale et maladies systémiques

On trouve dans la littérature plusieurs observations de pneumatose kystique intestinale associée à diverses maladies systémiques dont la sclérodermie est la plus fréquente [2, 3]. La pullulation des bactéries anaérobies

digestives est facilitée dans cette maladie par l'hypoxémie et l'hypomotilité intestinale. La prise en charge est conservatrice et comprend une oxygénothérapie permettant en théorie la diminution de la pression partielle des gaz comme l'azote contenus dans les kystes. On y associe des antibiotiques contre les anaérobies, des stimulateurs de la motilité intestinale et une prise en charge diététique. Il est parfois nécessaire d'avoir recours à une nutrition parentérale [1].

Conclusion

La pneumatose kystique intestinale associée à un pneumopéritoine est une entité méconnue. Elle est une

complication rare des maladies systémiques dont la sclérodermie est la plus fréquente. La connaissance de cette pathologie, dont l'évolution est le plus souvent favorable avec un traitement conservateur, devrait pouvoir éviter notamment une laparotomie dont la morbidité est non négligeable.

Correspondance:

Dr Nicolas Desbaillets
Service de médecine interne
Hôpital cantonal de Fribourg
CH-1708 Fribourg
desbailletsn@yahoo.fr

Références

- 1 Heng Y, Schuffler MD, Haggitt RC. Pneumatosis intestinalis: a review. *Am J Gastroenterol.* 1995;90:1747-58.
- 2 Ellen C. Ebert. Gastric and enteric involvement in progressive systemic sclerosis. *J Clin Gastroenterol.* 2008;vol. 42.
- 3 Grasland A. Pneumatose kystique intestinale au cours d'une maladie systémique. *La Presse Médicale.* 1998;vol. 27:1785-8.