

# Echinococcoses

**Association Française des Enseignants de Parasitologie et Mycologie  
(ANOFEL)**

2014

## Table des matières

Introduction.....	4
1. Hydatidose.....	4
1.1. Agent pathogène.....	4
1.1.1. Le parasite adulte.....	4
1.1.2. L'hydatide (forme larvaire).....	4
1.2. Cycle évolutif .....	5
1.3. Modes de contamination humaine.....	6
1.4. Principaux aspects cliniques.....	6
1.4.1. Physiopathologie.....	6
1.4.2. Clinique.....	7
1.4.2.1. Hydatidose hépatique.....	7
1.4.2.2. Hydatidose pulmonaire .....	7
1.4.2.3. Autres localisations.....	8
1.5. Diagnostic.....	8
1.5.1. Diagnostic par imagerie médicale.....	8
1.5.2. Diagnostic biologique.....	8
1.5.2.1. Signes biologiques non spécifiques .....	8
1.5.2.2. Diagnostic parasitologique direct.....	8
1.5.2.3. Diagnostic immunologique.....	9
1.6. Traitement et prévention.....	10
1.6.1. Traitement curatif.....	10
1.6.2. Prévention.....	10
2. Echinococcose alvéolaire.....	10
2.1. Agent pathogène.....	10
2.1.1. Le parasite adulte .....	10
2.1.2. La forme larvaire.....	10
2.2. Le cycle biologique .....	11
2.3. Principaux aspects cliniques.....	12
2.3.1. Physiopathologie.....	12
2.3.2. Clinique.....	12
2.4. Diagnostic.....	12
2.4.1. Diagnostic par imagerie médicale.....	12
2.4.2. Diagnostic biologique.....	12
2.4.2.1. Diagnostic parasitologique.....	13
2.4.2.2. Diagnostic immunologique.....	13
2.5. Traitement et prévention.....	14
2.5.1. Traitement curatif.....	14
2.5.2. Prévention.....	14

## Objectifs ENC

- **Item 169. Zoonoses :**
  - Diagnostiquer et connaître les principes du traitement des principales zoonoses : brucellose, fièvre Q, leishmaniose, toxoplasmose, maladie de Lyme, maladie des griffes du chat, pasteurellose, rickettsioses, tularémie, échinococcoses (hydatidose)
  - Connaître et expliquer les mesures préventives contre la rage.
  
- **Item 170. Pathologie infectieuse chez les migrants adultes et enfants :**
  - Diagnostiquer les pathologies infectieuses les plus fréquentes rencontrées chez les migrants.
  - Connaître les conseils d'hygiène et de prévention adaptés aux conditions de vie des migrants.
  
- **Item 173. Prescription et surveillance des anti-infectieux chez l'adulte et l'enfant :**
  - Prescrire et surveiller un traitement anti-infectieux.
  
- **Item 175. Risques sanitaires liés à l'eau et à l'alimentation. Toxi-infections alimentaires :**
  - Préciser les principaux risques liés à la consommation d'eau ou d'aliments (crudités, viandes et poissons ingérés crus ou insuffisamment cuits).
  
- **Item 203. Opacités et masses intra-thoraciques chez l'enfant et chez l'adulte :**
  - Diagnostiquer une opacité ou une masse intra-thoracique, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
  
- **Item 214. Éosinophilie :**
  - Argumenter les principales hypothèses diagnostiques devant une hyperéosinophilie et demander les premiers examens complémentaires les plus pertinents.
  
- **Item 273. Hépatomégalie et masse abdominale :**
  - Devant une hépatomégalie, une masse abdominale, ou la découverte de nodules hépatiques, argumenter les principales hypothèses diagnostiques et justifier les examens complémentaires pertinents.
  
- **Item 296. Tumeurs intracrâniennes :**
  - Diagnostiquer une tumeur intracrânienne.
  - Identifier les situations d'urgence et planifier leur prise en charge.

## Introduction

Les échinococcoses, cestodoses larvaires chez l'homme, sont des zoonoses résultant du développement tissulaire de la larve d'un ténia échinocoque, parasite à l'état adulte de l'intestin grêle des canidés. Deux entités cliniques se différencient : l'hydatidose, ou kyste hydatique, due au développement larvaire d'*Echinococcus granulosus*, et l'échinococcose alvéolaire, due à celui de la larve d'*Echinococcus multilocularis*.

## 1. Hydatidose

Le Kyste hydatique résulte du développement tissulaire de la larve ou hydatide d'un ténia échinocoque parasite à l'état adulte de l'intestin grêle des canidés. C'est une **anthropozoonose cosmopolite, sévissant en zone d'élevage** (ovins, bovins, caprins, porcins, camélidés, équidés, ...). L'échinococcose autochtone en France reste une réalité, les foyers du Sud-Est (Bouche du Rhône, Corse) et du Sud-Ouest demeurent toujours actifs. Il existe de rares cas en zone rurale dans les autres régions d'élevage.

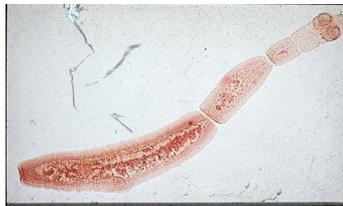
### 1.1. Agent pathogène

#### 1.1.1. Le parasite adulte

*Echinococcus granulosus* est un petit **taenia du chien** (3 à 7 mm) ne comportant que 3 à 4 anneaux dont le dernier occupé par un utérus ramifié rempli d'œufs.

L'anneau terminal se détache activement du corps du parasite puis est éliminé dans le milieu extérieur. Ces vers sont présents en grand nombre dans l'intestin de l'hôte définitif, les canidés.

Figure 1 : Adulte d'*Echinococcus granulosus*



#### 1.1.2. L'hydatide (forme larvaire)

Elle se forme dans divers organes par la vésiculisation suivie d'une croissance progressive d'un embryon hexacanthe de 25 µm à 30 µm.

Figure 2 : Pièce d'exérèse d'un kyste hydatique pulmonaire



Au terme de son développement elle peut atteindre **10 cm à 20 cm de diamètre et de forme sphérique ou plus ou moins polylobée si elle réside dans un tissu mou**. Le kyste est constitué, de l'extérieur vers l'intérieur, d'une membrane tissulaire réactionnelle appartenant à l'hôte et de deux membranes parasitaires : cuticule anhiste (acellulaire) et prolifère germinative cellulaire, donnant naissance à des vésicules contenant des scolex invaginés (protoscolex de 150 µm à 200 µm).

**Figure 3 : Foie de mouton contaminé**



Le kyste est rempli d'un **liquide hydatique eau de roche** contenant de nombreux protoscolex et débris de membrane (sable hydatique).

**Figure 4 : Évagination du scolex d' *E. granulosus***



Ces protoscolex sont contenus dans le liquide directement ou dans des vésicules filles flottant dans le liquide hydatique et donneront de futures têtes de tænia (scolex) portant quatre ventouses et une double couronne de 30 à 40 crochets.

**Figure 5 : Larve hydatide ouverte**



## 1.2. Cycle évolutif

Comme tous les ténias, il se déroule entre l'hôte définitif (les **canidés**) et l'hôte intermédiaire (plusieurs mammifères herbivores ou omnivores dont le mouton et accidentellement l'homme).

**Figure 6 : Les canidés domestiques ou sauvages (hôtes définitifs)**



**Figure 7 : Les ovins (hôtes intermédiaires)**



L'hôte intermédiaire se contamine par ingestion d'œufs embryonnés (embryophores) éliminés dans le milieu extérieur par l'hôte définitif.

L'embryon hexacanthé, libéré dans le tube digestif, traverse la paroi intestinale et gagne, par voie sanguine, le foie et les poumons. D'autres organes peuvent être atteints. Il est arrêté dans 50-60% des cas par le premier filtre (filtre hépatique), puis dans 30% à 40% des cas par le deuxième filtre (filtre pulmonaire) et se retrouve dans le reste de l'organisme (os, cerveau, thyroïde..) dans 10% des cas. Il s'y développe lentement et devient un kyste hydatique. L'hôte définitif canin se contamine par ingestion (carnivorisme) de l'hydatide présente dans divers organes de l'hôte intermédiaire. Chaque scolex du kyste hydatique dévoré par un canidé donne naissance à un ténia adulte dans son intestin grêle. L'anneau terminal se détache activement du corps du parasite puis est éliminé dans le milieu extérieur, libérant les embryophores contenant un embryon hexacanthé.

### 1.3. Modes de contamination humaine

L'homme se contamine par l'**ingestion d'embryophores recueillis sur le pelage du chien ou de façon indirecte à partir d'aliments ou de sols souillés par des fèces du chien infesté.**

Un berger avec son chien au milieu de son troupeau de moutons, donne une image parfaitement représentative de l'épidémiologie de cette zoonose, l'homme constituant une impasse parasitaire dans la mesure où il n'est plus habituellement une proie pour les canidés.

**Figure 8 : Un troupeau de moutons**



### 1.4. Principaux aspects cliniques

#### 1.4.1. Physiopathologie

Les manifestations pathologiques sont souvent très tardives et n'apparaissent que bien des années après l'infestation. Elles sont liées surtout aux complications dues à une **fissuration**, une **rupture** ou une **surinfection du kyste** lui-même ou à une **compression anatomique** de voisinage du fait de sa masse importante.

Lors de la rupture spontanée ou provoquée d'un kyste hydatique, le déversement massif du liquide hydatique provoque dans l'immédiat un **choc anaphylactique** souvent mortel et la libération des scolex et des vésicules génère d'autres kystes hydatiques secondaires (échinococcose secondaire) posant un véritable problème thérapeutique. La calcification de la membrane adventice se produit parfois, mais la larve meurt plus tardivement.

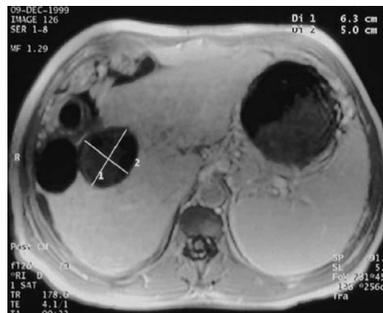
## 1.4.2. Clinique

La nature des symptômes est dépendante de la localisation et de l'évolution (compression, fissuration, rupture, surinfection) de cette « tumeur » parasitaire liquidienne. La découverte est parfois fortuite, lors d'un examen radiologique ou échographique. La localisation hépatique est la plus fréquente (70%), suivie de la localisation pulmonaire, mais tout organe peut être atteint. Les localisations multiples sont possibles.

### 1.4.2.1. Hydatidose hépatique

- La latence clinique est longue (plusieurs années)
- Le **développement du kyste** se traduit par une **hépatomégalie isolée, indolore**.
- La compression biliaire ou vasculaire provoque un **ictère** ou une **hypertension portale** et diverses autres manifestations pathologiques.
- La fissuration peut entraîner une **réaction allergique** simple (urticaire...). En revanche, la rupture provoque immédiatement un choc anaphylactique parfois mortel et/ou plus tardivement une échinococcose secondaire locale, loco-régionale ou générale à pronostic sombre.
- Le kyste infecté évolue comme un **abcès du foie**.

Figure 9 : Nombreux kystes liquidiens



### 1.4.2.2. Hydatidose pulmonaire

Primitive ou secondaire la latence clinique est moins longue. Les cas simples se traduisent par une **toux**, **dyspnée** ou une **hémoptysie** impliquant une radiographie pulmonaire qui confirme le diagnostic.

Figure 10 : kyste hydatique pulmonaire



Les complications de même ordre s'observent, en particulier une rupture dans une bronche entraînant la classique **vomique hydatique** contenant des vésicules proligères ayant un aspect en grains de raisin aplatis.

**Figure 11 : Vésicules filles détachées de la membrane proligère**



### 1.4.2.3. Autres localisations

Le syndrome tumoral (compression) se révèle précocement dans la localisation rachidienne, cérébrale ou oculaire.

Par contre l'absence réactionnelle de l'os laisse le plus souvent évoluer l'hydatide de façon envahissante provoquant des fractures pathologiques spontanées. Dans ces cas, le kyste ne prend pas la forme classique d'un kyste sphérique liquidien et son aspect est pseudo-tumoral, multivésiculaire.

## 1.5. Diagnostic

### 1.5.1. Diagnostic par imagerie médicale

L'échographie, le **scanner** et l'**IRM** fournissent un bilan radiologique essentiel avant toute intervention chirurgicale, établissent avec précision la localisation, la taille ainsi que le nombre des kystes et font partie de la surveillance post-thérapeutique. Plusieurs types d'images peuvent être observés selon les techniques : liseré calcifié entourant le kyste, image pulmonaire en « boulet de canon » (radiographie standard), image liquidienne anéchogène, parfois cloisonnée (échographie), image hypodense, parfois cloisonnée et à paroi calcifiée (tomodensitométrie), image de membrane décollée, flottante, dans des kystes pulmonaires fissurés ou rompus.

### 1.5.2. Diagnostic biologique

Toute suspicion (épidémiologique, clinique, radiologique) de nature hydatique d'un kyste ou d'une tumeur demande à être biologiquement confirmée.

#### 1.5.2.1. Signes biologiques non spécifiques

Dans la numération-formule sanguine, on retrouve :

- L'hyperéosinophilie : La phase d'invasion et d'installation de cette cestodose larvaire tissulaire provoque très certainement une hyperéosinophilie sanguine élevée. Cependant l'absence habituelle des manifestations pathologiques d'appel enlève toute sa valeur diagnostique. A la phase de kyste hydatique constitué, ce signe biologique passe à la normale comportant à la rigueur une fluctuation liée au degré de fissuration de la paroi kystique.
- L'hyperleucocytose à polynucléaires neutrophiles : elle témoigne d'une surinfection bactérienne du kyste.

En cas de localisation hépatique, des signes biologiques de cholestase peuvent être observés.

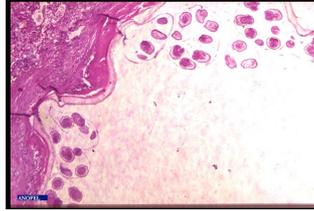
#### 1.5.2.2. Diagnostic parasitologique direct

**Il convient de rappeler avec insistance qu'il est dangereux de ponctionner un kyste suspect en vue d'établir un diagnostic parasitologique.** La ponction n'est envisageable que dans un contexte thérapeutique.

Le diagnostic parasitologique se fait sur l'examen :

- de liquide hydatique obtenu par ponction-aspiration sous échographie guidée per-opératoire
- d'une vomique hydatique
- de pièces opératoires

Figure 12 : Kyste hydatique

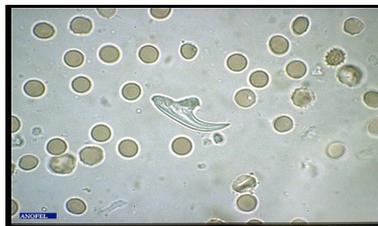


Il apporte l'élément de certitude par la mise en évidence de scolex caractéristiques, de crochets, ou de membranes (examen direct ou après coupes anatomopathologiques).

Figure 13 : Sable hydatique



Figure 14 : La présence d'un seul crochet permet de porter le diagnostic de cestodose larvaire



### 1.5.2.3. Diagnostic immunologique

Il s'agit de l'élément clé du diagnostic de l'hydatidose et de son suivi.

Il repose sur la recherche d'anticorps spécifiques par des techniques quantitatives (immunofluorescence indirecte, ELISA, hémagglutination) et qualitatives (coélectrosynérèse, immunoélectrophorèse (arc5), immunoempreinte ou western blot).

Toutefois, l'interprétation des résultats sérologiques doit rester prudente :

- Un **résultat négatif** ne permet **jamais d'exclure** une hydatidose.
- Un résultat positif n'est pas à l'abri des réactions croisées (autres cestodoses larvaires...). C'est la raison pour laquelle il est recommandé d'employer des techniques de confirmation comme l'immunoempreinte.

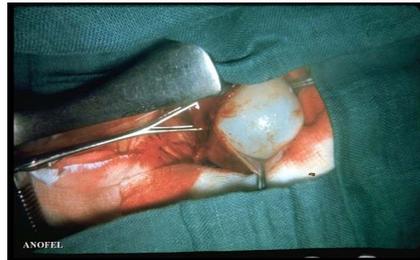
Enfin signalons que la plupart de ces techniques sérologiques pourraient s'appliquer également à titrer les anticorps dans le L.C.R. en cas de localisation cérébral et à assurer le suivi post-thérapeutique. Les anticorps peuvent persister très longtemps.

## 1.6. Traitement et prévention

### 1.6.1. Traitement curatif

Le traitement est essentiellement chirurgical par exérèse de la masse parasitaire ou par ponction aspiration sous échographie guidée, suivie de l'injection de sérum salé hypertonique et enfin de la réaspiration du sérum (technique PAIR). Il faut éviter tout essaimage parasitaire au cours de l'intervention : protection du champ opératoire par sérum salée hypertonique, eau oxygénée... Un traitement à l'albendazole est nécessaire lorsque l'intervention chirurgicale est contre-indiquée ou pour encadrer celle-ci (ESKAZOLE® à 15mg/kg/j pendant plusieurs mois).

Figure 15 : Exérèse chirurgicale d'un kyste hydatique



### 1.6.2. Prévention

- Déparasitage des chiens de chasse, suppression des chiens errants
- Réduction de la promiscuité avec les chiens (caresses, présence intradomiciliaire des chiens)
- l'établissement d'abattoirs officiels, bien contrôlés (interdiction des abattages sauvages ou rituels)
- destruction des viscères d'animaux de boucherie infestés
- Surveillance des personnes à risque (agriculteurs, bergers, chasseurs...)

## 2. Echinococcose alvéolaire

Cette échinococcose est due au développement de la larve d'un petit taenia, *Echinococcus multilocularis*, parasite naturel de l'intestin grêle du renard, plus rarement chien et chat. L'affection est retrouvée dans la partie septentrionale de l'Amérique du Nord, de la Sibérie, du Japon, de l'Europe centrale et aussi de l'Europe Orientale. Cette échinococcose touche également le Nord-Est de la France et la partie Nord des Alpes et du Massif Central. Dix à quinze cas sont diagnostiqués chaque année en France.

### 2.1. Agent pathogène

#### 2.1.1. Le parasite adulte

*E. multilocularis* (Cestode) est un petit taenia de 3 à 5 mm.

Il ne comporte que 3 à 4 anneaux. Le renard est parasité par un grand nombre de ces petits taenias.

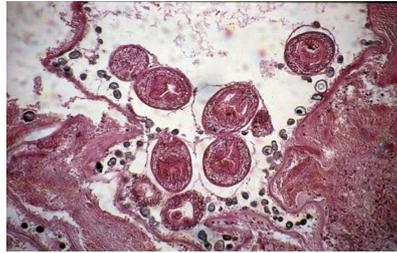
#### 2.1.2. La forme larvaire

Elle se forme essentiellement au niveau du foie et rarement ailleurs et constituée de 4 éléments caractéristiques : cuticule ou membrane anhyste, membrane germinative ou proligère, protoscolex et liquide excrété-sécrété.

- Chez l'hôte intermédiaire (**campagnol et autres rongeurs sauvages**) la larve parasitaire constitue une vésicule racémeuse formant de multiples alvéoles au sein d'un foyer nécro-fibreux. Dans chaque vésicule

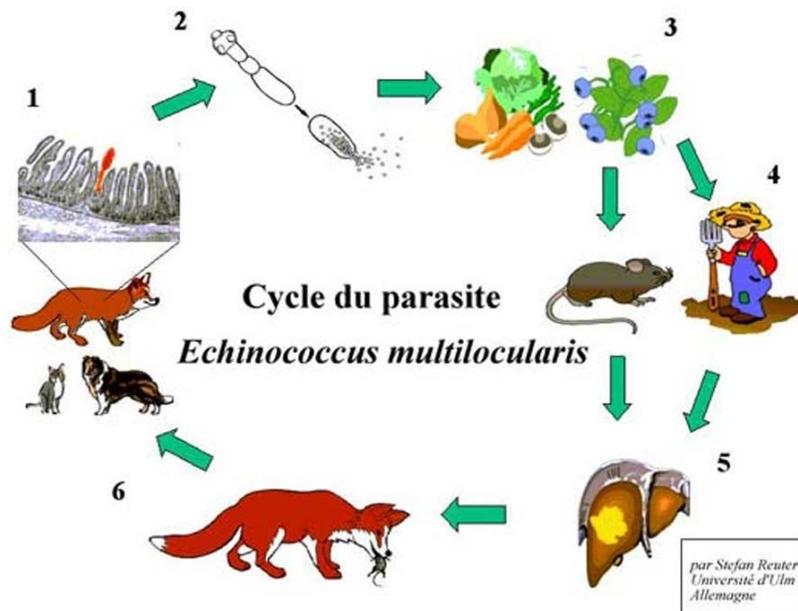
bourgeonnent plusieurs protoscolex.  
- l'homme est un hôte intermédiaire accidentel.

Figure 16 : Coupe de foie d'un rongeur



## 2.2. Le cycle biologique

Figure 17 : Cycle d' *E. multilocularis*



L'hôte définitif s'infeste en dévorant l'hôte intermédiaire atteint d'échinococcose alvéolaire. Les scolex se transforment en adultes dans l'intestin grêle. L'hôte intermédiaire se contamine en ingérant les embryophores émis dans les fèces de l'hôte définitif.

Le cycle selvatique se déroule entre les renards et les campagnols, le cycle rural, entre les chiens et campagnols et l'exceptionnel cycle urbain ou péri-domestique entre les chats et les souris. L'homme, hôte intermédiaire accidentel se contamine classiquement en consommant des fruits ou végétaux sauvages souillés par les déjections de renard : baies, fraises, myrtilles ou légumes cultivés en bordure de forêts. Dans le tube digestif, l'embryophore libère l'embryon hexacanthe qui gagne le foie par le système porte.

Figure 18 : Le renard (hôte définitif) est un canidé



**Figure 19 : Le campagnol (hôte intermédiaire)**



Comme dans l'hydatidose, l'homme constitue une impasse parasitaire.

## 2.3. Principaux aspects cliniques

### 2.3.1. Physiopathologie

Il s'agit d'une tumeur à diffusion racémeuse, au développement anarchique, envahissante, comprimant et diffusant dans les canaux biliaires ainsi que dans les vaisseaux intrahépatiques. Au cours de l'invasion larvaire, les réactions parasite-tissu hôte sont extrêmement violentes et déterminent des lésions nécrotiques diffuses. L'antigène excrété-sécrété, à pouvoir nécrotique puissant, diffuse précocement dans des régions avoisinantes. Ils se forment alors des manchons fibreux qui gênent partiellement l'extension anarchique des membranes parasitaires. La membrane cuticulaire est plissée dans tous les sens avec des lambeaux de membrane germinative et rarement des protoscolex. Ultérieurement cette fibro-nécrose s'achève laissant persister une tumeur déshabillée à l'aspect de pain bis ou de pierre meulière.

### 2.3.2. Clinique

Trois principales manifestations sont observées :

- Douleurs abdominales hautes
- Ictère révélateur, de type obstructif à évolution progressive sans rémission.
- Hépatomégalie dure, irrégulière, pseudocancéreuse.

Des localisations métastatiques sont possibles : pulmonaires, cérébrales, osseuses.

## 2.4. Diagnostic

### 2.4.1. Diagnostic par imagerie médicale

La radiographie sans préparation de l'abdomen montre des **calcifications hépatiques** punctiformes ou en flammèches diffuses. L'échotomographie ou scanner du foie, et plus récemment l'IRM, confirme la **masse hépatique à contours irréguliers avec des zones hyper ou hypo échogènes** et des nécroses. Elle permet d'apprécier la dilatation des canaux biliaires intra hépatiques ou la sténose vasculaire.

Une laparoscopie pourrait compléter ces données montrant ce foie infiltré de zones dures à contours irréguliers, scléreuses blanchâtres, sous forme multinodulaire. Elle permet d'effectuer une biopsie en vue d'un diagnostic direct.

### 2.4.2. Diagnostic biologique

Les signes non spécifiques : **L'hyperéosinophilie sanguine est inconstante** ainsi que l'hypergamma-globulinémie Le syndrome inflammatoire et la cholestase sont marqués.

### 2.4.2.1. Diagnostic parasitologique

Il se fait à partir des prélèvements de la tumeur par ponction biopsique le plus souvent au cours de la laparoscopie ou en per-opératoire. A la coupe, le parenchyme hépatique est creusé d'innombrables cavités irrégulières de taille variable de quelques millimètres à quelques centimètres et dont les bords peuvent être calcifiés. L'examen anatomopathologique révèle la présence de structures nécrofibreuses lacunaires contenant des pseudomembranes minces lamellaires PAS-positives, parfois des calcifications. La présence de membrane prolifère et de protoscolex est très rarement observée chez l'homme.

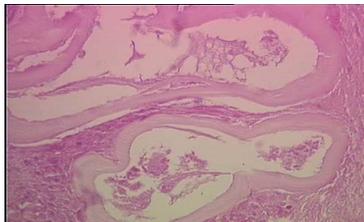
**Figure 20 : Foie humain**



**Figure 21 : Coupe macroscopique d'un foie infesté**



**Figure 22 : Coupe de foie humain atteint d'échinococcose alvéolaire**



Ce sont ces éléments anatomopathologiques qui apportent l'argument différentiel avec l'hépatocarcinome. Toutefois en cas de doute (lésions anciennes fortement remaniées ou calcifiées, localisations atypiques) et dans des zones où sévissent tant le kyste hydatique que l'échinococcose alvéolaire, il est parfois nécessaire d'employer la biologie moléculaire (PCR *E. multilocularis* et *E. granulosus*) pour poser le diagnostic définitif.

### 2.4.2.2. Diagnostic immunologique

Il est la clé du diagnostic biologique de l'échinococcose alvéolaire.

Le contexte épidémiologique et clinique a logiquement de telles caractéristiques différentes pour les deux échinococcoses (hydatique et alvéolaire) que les techniques immunologiques emploient des antigènes hétérologues comme le liquide hydatique facile à obtenir et dont la sensibilité est excellente. Il n'est à priori pas nécessaire d'employer des antigènes spécifiques d'*E. multilocularis*.

Toutefois, dans les zones où sévissent les deux échinococcoses, des antigènes purifiés et recombinants d'*E. multilocularis* permettent de confirmer et de distinguer le kyste hydatique et l'échinococcose alvéolaire (western blot).

## 2.5. Traitement et prévention

### 2.5.1. Traitement curatif

L'intervention chirurgicale pour exérèse du parasite hépatique est difficile, parfois impossible. Un traitement permanent en cures de 28 jours par l'abendazole (ESKAZOLE®) permet de ralentir la progression du parasite. Le pronostic reste très mauvais si le traitement n'est pas mis en route précocément.

### 2.5.2. Prévention

Il faut éviter de manger des fruits des bois ou toucher des cadavres de renard, qui pourraient être souillés par des embryophores.

## Points essentiels

- Les échinococcoses sont des maladies dues à la présence intratissulaire de larves de cestodes de canidés transmises à l'homme par l'ingestion d'aliments ou les mains souillées au contact d'excréments de canidés.
- L'évolution est lente, de mauvais pronostic pour l'échinococcose alvéolaire
- Le diagnostic biologique présomptif repose principalement sur la détection des anticorps dont la sensibilité n'atteint jamais 100%.
- Le traitement associe une exérèse chirurgicale (difficile dans l'échinococcose alvéolaire) et la prise d'un anti-helminthique à large spectre, l'abendazole.
- La prévention individuelle repose sur l'absence de contact étroit avec les canidés domestiques ou sauvages et l'interdiction de l'ingestion d'aliments potentiellement souillés par des selles de canidés.