

CONFRONTATION ANATOMO-CLINIQUE : duplication caecale

I. SCAGNOL (1), O. DETRY (2), L. DE LEVAL (3), F. MASY (4), J. BONIVER (5)

RÉSUMÉ : Les duplications intestinales et plus particulièrement caecales sont des malformations congénitales rares et généralement bénignes pour lesquelles la mise au point diagnostique est difficile du fait qu'elles miment d'autres pathologies digestives. Une intervention chirurgicale est le traitement de choix, suite à laquelle le diagnostic peut être posé ou confirmé par examen anatomopathologique.

MOTS-CLÉ : Duplication - Obstruction intestinale - Caecum

INTRODUCTION

Les duplications du tube digestif sont des anomalies congénitales rares. Elles peuvent survenir n'importe où dans le tube digestif, toujours sur le versant mésentérique (Fig. 1). Elles partagent la même paroi musculaire et le même réseau vasculaire que le segment digestif concerné (1, 6). Leur détection peut se faire à tout âge, le plus souvent avant 2 ans (7). Elles sont plus fréquentes chez les sujets masculins, sauf pour la localisation gastrique où les sujets féminins sont les plus touchés. On décrit des anomalies associées notamment vertébrales au niveau lombo-sacré (duplication, hémivertèbre, fusion, spina bifida et scoliose) et génito-urinaires (double vessie, extrophie, appareil génital anormal).

Aucune prédilection familiale ou raciale n'a été décrite (8).

Bien que rare et touchant essentiellement les enfants, cette anomalie peut aussi se rencontrer chez des adultes (9).

CAS CLINIQUE

Un jeune homme âgé de 18 ans, de retour d'un voyage en Turquie, est admis au service des urgences suite à des douleurs abdominales basses persistant depuis environ 5 jours. Ces douleurs sont continues et crampiformes. Elles sont soulagées par la position en décubitus latéral droit. Elles s'accompagnent de constipation, nausées, et vomissements bilieux.

Cet épisode fut précédé de diarrhée sans rectorragie, ni glaire, avec lourdeur abdominale, mictalgie et pollakiurie durant 15 jours. Le patient ne présentait aucune perte pondérale et gardait un bon appétit.

(1) Résident spécialiste, ULg, (2) Chef de clinique, ULg, (5) Professeur ordinaire, ULg, Service d'Anatomie Pathologique.

(3) Chercheur qualifié du FNRS,

(4) Radiologue, ULg.

CAECAL DUPLICATION CYST

SUMMARY : Enteric duplication cysts, and particularly caecal duplication cysts, are rare and generally benign congenital anomalies for which a diagnosis is difficult to make because they mimic other surgical diseases. A surgical management is the treatment of choice. The diagnosis can then be made or confirmed by histopathologic analysis.

KEYWORDS : Duplication - Intestinal obstruction - Caecum

Il a comme antécédent, une appendicectomie. Il ne bénéficie d'aucun traitement et ne présente aucune allergie. L'examen clinique démontre un abdomen contracté, une sensibilité diffuse et un tympanisme. Le transit est maintenu. La biologie ne montre qu'une élévation des globules blancs à 15.960/mm³ avec une CRP normale.

Une radiographie abdominale est réalisée et montre une dilatation intestinale grêle haute, avec multiples niveaux hydro-aériques correspondant à une occlusion haute (Fig. 2).

Suite à ce bilan, une tumeur intestinale est suspectée et une laparotomie est réalisée.

La laparotomie exploratrice permet la découverte d'une masse caecale accompagnée d'adénopathies satellites le long des vaisseaux iléo-coliques. Une iléo-colectomie droite est réalisée et envoyée pour analyse au laboratoire d'anatomie pathologique.

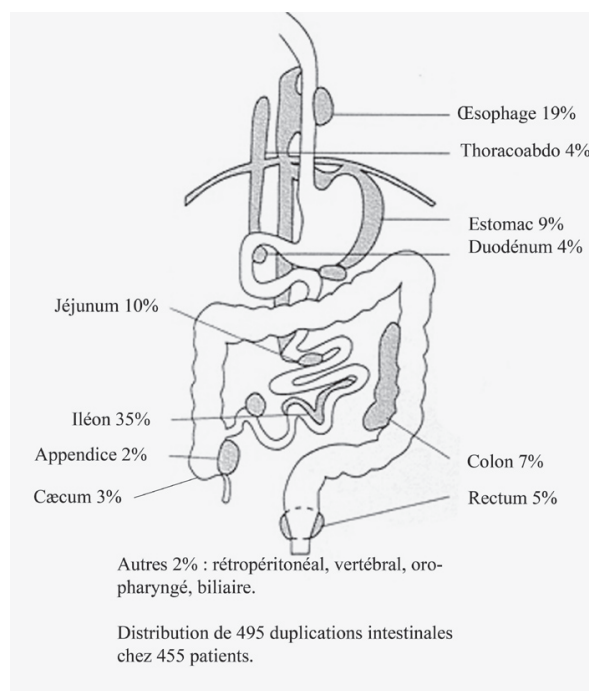


Figure 1 : Répartition des duplications le long du tube digestif (7)

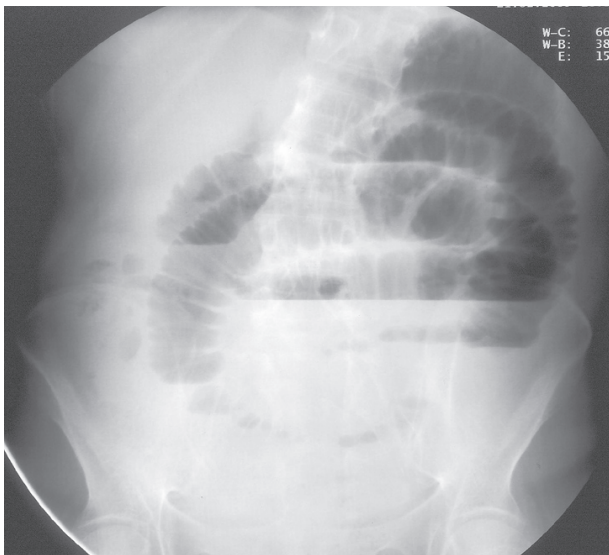


Figure 2 : Abdomen à blanc, niveaux hydro-aériques



Figure 3 : Duplication caecale sous la forme d'un nodule d'allure kystique dans la lumière caecale



Figure 4a : Paroi du kyste tapissée d'un éphytélium glandulaire et dont la musculature est commune avec la paroi caecale sus-jacente (H&E x 25)

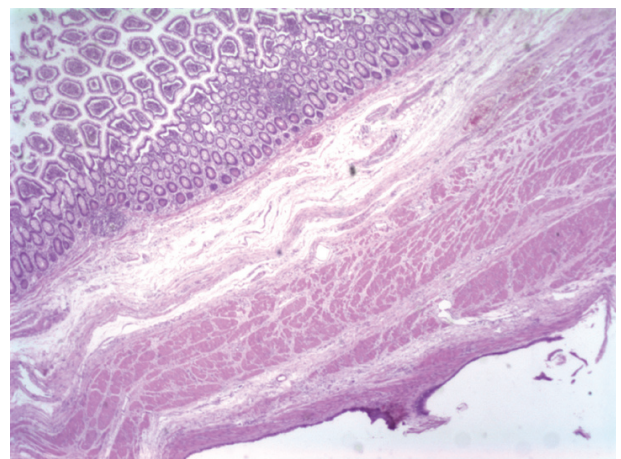


Figure 4 b : Caecum et kyste partageant la même paroi musculaire (H&E x 25)

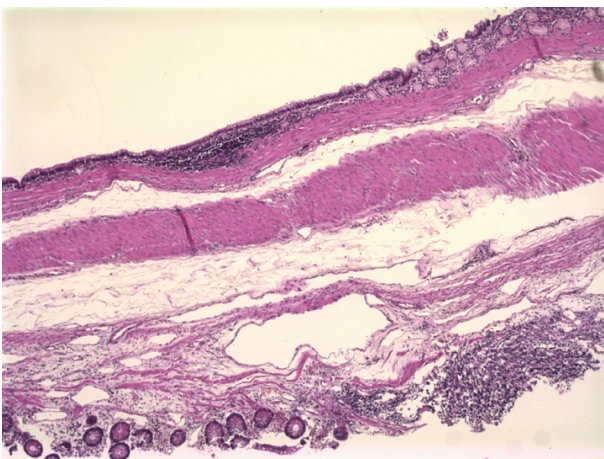


Figure 4 c : Caecum et kyste dont la muqueuse renferme quelques cryptes au niveau supérieur droit de l'image (H&E x 50)

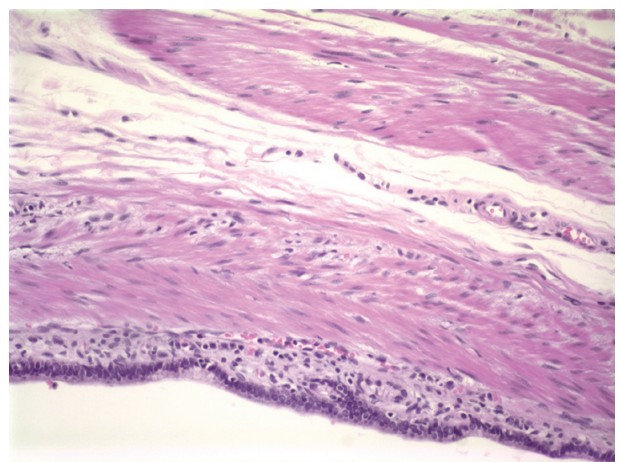


Figure 4d : Revêtement épithélial du kyste, de type artérique unistratifié (H&E x 200)

La pièce d'iléocoléctomie droite est reçue fixée. Elle est constituée d'un segment colique de 12,5 x 8 cm, d'un segment iléal de 5 x 2 cm et d'un méso de 9,5 x 6 x 2,2 cm. L'appendice n'est pas retrouvé.

Une fois la pièce ouverte, on note dans le fond caecal, une masse nodulaire de 4 cm de diamètre, d'aspect brunâtre et granité, située sur le versant mésentérique, responsable de l'occlusion intestinale (Fig. 3). A l'incision, le nodule apparaît kystique. Il renferme un liquide translucide. Sa face interne a un aspect trabéculé blanc-grisâtre.

L'examen histologique montre un kyste tapissé d'un épithélium entérique unistratifié avec très focalement quelques cryptes associées. Il est sous-tendu par une mince bande de chorion lâche, focalement légèrement inflammatoire sous lequel on note une couche musculaire propre d'épaisseur variable apparaissant commune à la paroi caecale. On ne trouve ni dysplasie, ni malignité (Fig. 4 a, b, c, d).

Vingt ganglions sont isolés dans le méso; tous sont bénins. Le diagnostic posé est celui d'une duplication caecale.

DISCUSSION

Les duplications intestinales sont des anomalies congénitales rares, présentes depuis l'enfance jusqu'à l'âge adulte, mais les deux tiers se déclarent dans la première année. Elles se présentent classiquement dans l'intestin, du côté mésentérique, avec qui elles partagent la même musculature et la même vascularisation (2). La localisation caecale n'est pas la plus observée; on la décrit dans moins de 1 % des cas (5, 6).

Quatre théories principales sont avancées pour tenter d'expliquer la survenue de ces duplications intestinales. La première est la théorie de scission notochordale *via* une adhésion entre l'ectoderme et l'endoderme lors de la phase embryonnaire, ce qui expliquerait l'association à des anomalies vertébrales dans 15 % des cas. La deuxième suggère un défaut de régression du diverticule embryonnaire, ce qui permettrait de comprendre la survenue de cette anomalie sur différents segments de l'intestin. La troisième évoque la formation d'un septum médian qui induit un aplatissement de la paroi intestinale adjacente par compression extrinsèque qui provoquerait adhérence et fusion et, ensuite, dédoublement de la lumière. La dernière évoque la présence parallèle de 2 structures fonctionnelles avec peu ou sans malformation externe. Toutefois, aucune de ces théories n'explique, à elle seule, l'origine des duplications (3, 8).

Par ailleurs, les duplications intestinales peuvent aussi être associées, à des anomalies génito-urinaires dans environ 50% des cas. On décrit également des cas de malrotation intestinale et d'atrésie associées surtout dans les duplications de l'intestin grêle.

Certains auteurs ont, en outre, constaté une diminution de l'innervation au niveau de la partie kystique de la duplication pour laquelle ils évoquent deux explications : un développement anormal du plexus au niveau de la partie kystique ou une diminution de l'innervation secondaire à la distension de la région terminale de la duplication. La présence de cellules nerveuses dans la duplication suggère que celle-ci surviendrait lors de la phase embryonnaire, avant la 12^{ème} semaine de gestation (5, 6).

Les duplications peuvent varier en taille et en forme. Elles sont soit sacculaires, soit tubulaires. Elles peuvent se situer dans la couche musculaire, la sous-muqueuse ou la sous-séreuse de la paroi intestinale et sont placées sur le versant mésentérique, contrairement au diverticule de Meckel qui se trouve sur le bord antimésentérique (9). Les formes sacculaires, contrairement aux tubulaires, ne communiquent en général pas avec la lumière de l'intestin adjacent (3).

La présentation habituelle des duplications caecales se fait par une obstruction intestinale aiguë accompagnée d'une vague douleur. Une masse est palpée au niveau de l'abdomen, qui peut cependant disparaître lors de l'examen clinique en fonction du degré de communication avec la lumière intestinale. Celle-ci n'est découverte que dans environ 20 % des cas, le plus souvent avec des duplications tubulaires.

Parfois, on observe des saignements digestifs intermittents qui sont dus à la présence d'une muqueuse gastrique ectopique, plus fréquente dans la portion haute du tube digestif, des nausées avec vomissements, une distension abdominale et de la constipation (2, 6).

L'échographie est une excellente méthode diagnostique. Elle montre l'aspect typique d'une duplication sous la forme d'une triple couche. La duplication intestinale peut aussi être diagnostiquée par CT-scan et RMN (2).

Le bon diagnostic préopératoire n'est cependant posé que dans moins de 25 % des cas.

Les erreurs incluent le plus souvent un diagnostic d'appendicite, d'ulcère peptique, d'intussusception, de kyste omental, de lymphangiome kystique, de kyste du cholédoque, de kyste hépatique exophytique, de pseudo-kyste pancréatique, de kyste dermoïde, de kyste ova-

rien, rénal, surrénalien et de malrotation intestinale (2).

Les duplications sont des lésions habituellement bénignes; toutefois chez les adultes une dégénérescence maligne a été rapportée. Une revue de la littérature à ce sujet n'a pas permis d'évaluer ce risque quantitativement. Toutefois, une trentaine de cas de cancer développé sur une duplication intestinale peut être retrouvée (10). Ces cancers sont le plus souvent observés au niveau colique (36 %) et rectal (28 %) et se présentent, dans la grande majorité des cas, sous la forme d'un adénocarcinome (6). Toutefois, 4 carcinomes épidermoïdes et 4 carcinomes carcinoïdes ont également été décrits (11, 12). Le taux de décès suite à ces cancers n'est pas mentionné, car ces articles intéressent *quasi* toujours des cas cliniques ne rapportant pas l'évolution à moyen ou long terme des patients.

Le traitement de choix est la chirurgie qui ne doit pas être plus radicale que nécessaire et qui est indiquée pour 3 raisons : la levée des symptômes, la prévention du risque permanent de perforation et d'hémorragie, et le risque de cancérisation (4, 9). Elle consiste en l'exérèse de la duplication ou d'une résection intestinale segmentaire dans les cas de duplication non communicante ou d'hémorragie (8).

Pour les duplications tubulaires étendues, une résection extensive est nécessaire ce qui réduit la longueur de l'intestin restant. Dès lors, une excision muqueuse sélective serait une bonne alternative.

Idéalement, une exérèse complète est souhaitable, entre autres pour éliminer tout risque de transformation maligne. Mais, ce risque doit être pesé en tenant compte de la rareté de la malignité et le risque d'une chirurgie excessive.

En cas d'exérèse incomplète, notamment pour les formes tubulaires, la duplication peut être ôtée en divisant les vaisseaux mésentériques pour conserver l'intestin normal (7).

Les complications chirurgicales sont liées à la taille et au site de la duplication, à l'existence d'une communication avec l'intestin ou le canal vertébral, à la présence d'ectopie gastrique et à l'atteinte des vaisseaux mésentériques.

Une excision incomplète peut induire une méningite en cas de malformation vertébrale associée, des saignements intestinaux, une perforation et le décès.

CONCLUSION

Ici, comme dans de nombreuses autres observations, la duplication caecale a fait l'objet d'un

diagnostic clinique erroné, puisqu'elle a été interprétée comme une masse tumorale responsable de l'occlusion intestinale.

Bien que les duplications caecales soient rares, elles doivent entrer dans le diagnostic différentiel en cas d'obstruction intestinale aiguë ou subaiguë, plus particulièrement, chez les enfants.

Le traitement de choix est la chirurgie, même pour les formes asymptomatiques et de découverte fortuite.

BIBLIOGRAPHIE

1. Puligandla PS, Nguyen LT, St-Vil D, et al.— Gastrointestinal duplications. *J Pediatr Surg*, 2003, **38**, 740-744.
2. Martins JL, Cury EK, Petrilli AS, et al.— Caecal duplication causing a disappearing abdominal mass in an infant. *J Pediatr Surg*, 2001, **36**, 1581-1583.
3. Chandramouli P, Mahour IH.— Duplications of the alimentary tract in infants and children. *J Pediatr Surg*, 1995, **30**, 1267-1270.
4. Thompson, SK, Wong AL, et al.— Enteric duplication cyst. *Am J Surg*, 2004, **187**, 316-318.
5. Ohno T, MD, Shiogama T, et al.— Huge cystic communicating duplication of the right colon with perforated appendicitis. *Surg*, 2005, **137**, 477-479.
6. Oudshoorn JH, Heij HA.— Intestinal obstruction caused by duplication of the caecum. *Eur J Pediatr*, 1996, **155**, 338-340.
7. Stringer MD, Spitz L, Abel R, et al.— Management of alimentary tract duplication in children. *Br J Surg*, 1995, **82**, 74-78.
8. Jimenez SG, Oliver MR, Stokes KB, et al.— Case report : colonic duplication : a rare cause of obstruction. *J Gastroenterol Hepatol*, 1999, **14**, 889-892.
9. Hackam DJ, Zalev A, et al.— Enteric duplication in the adult, derived from the foregut, midgut and hindgut : presentation, patterns and literature review. *JCC*, 1997, **40**, 129-133.
10. Radich GA, Altinok D, Adsay NV, et al.— Papillary adenocarcinoma in a small bowel duplication in a pregnant woman. *AJR*, 2006, **186**, 895-897.
11. Tew K, Soans BK, Millar EA.— Adenocarcinoma in an ileal duplication cyst : ultrasound and computed tomography findings. *Australasian Radiology* 2000, **44**, 228-231.
12. Jain S, Lobo DN, Clelland CA, et al.— Carcinoid tumour in a caecal duplication cyst. *Dig Surg*, 2000, **17**, 281-283.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Dr. I. Scagnol, Département d'Anatomie pathologique, CHU Sart Tilman, 4000 Liège, Belgique.