

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2003

N°62M

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Médecine Générale

par

Yann PERCHOC

né le 01 / 07 / 1970 à Brest (29)

Présentée et soutenue publiquement le 11 Décembre 2003

**PNEUMATOSE KYSTIQUE DE L'ADULTE.
REVUE DE LA LITTERATURE A PROPOS D'UN CAS.**

Président : Monsieur le Professeur BRULEY des VARANNES

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur PICHENE

A Monsieur Le Professeur S. BRULEY des VARANNES

Professeur des Universités,
Médecin des Hôpitaux,
Service d'Hépatogastroentérologie,
CHU de Nantes.

Pour votre gentillesse et votre amabilité lors de
l'élaboration de cette thèse.
Pour l'honneur que vous nous faites d'en accepter
la présidence.
Veuillez trouver, par l'intermédiaire de ce travail,
l'expression de notre respectueuse reconnaissance.

A Monsieur le Docteur B. PICHENE

Médecin Généraliste à Brétigny sur Orge,
Maître de stage de Médecine Générale,
Faculté de Médecine du Kremlin Bicêtre.

Ce fut un réel plaisir de découvrir la Médecine Générale
à ses côtés et de bénéficier de la richesse de son enseignement.
Sa gentillesse, sa patience et sa rigueur nous ont permis de
mener à bien ce travail
Veuillez recevoir par ce travail la marque de notre
respectueuse considération.

A Monsieur Le Professeur B. DUPAS

Professeur des Universités,
Médecin des Hôpitaux,
Chef de Service de Radiologie et d'Imagerie Médicale,
CHU de Nantes.

Nous vous sommes reconnaissant d'avoir accepté d'honorer
ce jury de votre présence.
Veuillez trouver, par l'intermédiaire de ce travail,
l'expression de notre gratitude et de notre respect.

A Monsieur Le Professeur J. LEBORGNE

Professeur des Universités,
Médecin des Hôpitaux,
Chef de Service de Chirurgie Générale,
CHU de Nantes.

Pour l'honneur que vous nous faites de participer à ce jury.
Acceptez de trouver par ce travail notre vive considération.

A Monsieur le Docteur R. SENAND

Professeur Associé de Médecine,
Directeur du Département de Médecine Générale,
Faculté de Médecine de Nantes.

Pour l'honneur que vous nous faites de participer à ce jury.
Veuillez trouver ici la marque de notre sincère considération.

A Monsieur le Docteur DUCHENE

Médecin des Hôpitaux,
Chef de Service d'Hépatogastroentérologie,
CHR Haguenau (Bas-Rhin).

A Monsieur le Docteur VILLEMIN

Médecin des Hôpitaux,
Service d'Hépatogastroentérologie
CHR Haguenau (Bas-Rhin).

Pour avoir guidé nos premiers pas hospitaliers et
enrichi notre enseignement d'une médecine de qualité
et humaine.
Veuillez trouver par ce travail la marque de notre
respectueuse considération et de notre meilleur souvenir.

A Catherine,

dont je ressens chaque jour la force et le soutien à mes côtés,

A Maman,

dont la confiance et la présence n'ont jamais failli,

A Cassandra, Candice et à leur petit frère bientôt à naître,

*A Frédéric, L'Olive, Pierrot, Gilles, Danièle et Gérard, Larissa et Richard,
Valéry, Cédric, Christophe et Marie.*

A Claude et Mauricette,

A mon frère Alain,

A ma sœur Isabelle,

A Tati,

A mes collègues de travail.

SOMMAIRE

I.	INTRODUCTION	p.1
II.	HISTORIQUE	p.3
III.	OBSERVATION	p.5
IV.	REVUE DE LA LITTERATURE	p.9
4.1.	EPIDEMIOLOGIE	p.10
4.2.	ANATOMOPATHOLOGIE	p.11
4.2.1.	Localisations	
4.2.2.	Structure	
4.2.3.	Histologie	
4.2.4.	Contenu gazeux des kystes	
4.2.4.1.	Rappels sur la composition des gaz intestinaux	
4.2.4.2.	Composition gazeuse des pneumokystes	
4.3.	MANIFESTATIONS CLINIQUES	p.17
4.4.	EXAMENS COMPLEMENTAIRES	p.19
4.3.1.	Radiologie	
4.3.1.1.	Abdomen sans préparation	
4.3.1.2.	Lavement baryté	
4.3.2.	Echographie	
4.3.3.	Tomodensitométrie	
4.3.4.	Endoscopie	
4.5.	EVOLUTION	p.28

4.6.	ASSOCIATIONS PATHOLOGIQUES	p.29
4.6.1.	Circonstances pathologiques associées	
4.6.2.	Physiologie de la pathologie	
4.6.2.1.	Théorie mécanique	
4.6.2.2.	Théorie bactérienne	
4.6.2.3.	Théorie physico-chimique	
4.7.	TRAITEMENT	p.35
4.7.1.	Traitement médical	
4.7.1.1.	Mesures diététiques	
4.7.1.2.	Antibiothérapie	
4.7.1.3.	Oxygénothérapie	
4.7.1.4.	Sclérothérapie	
4.7.2.	Traitement chirurgical	
V.	CONCLUSION	p.43
VI.	BIBLIOGRAPHIE	p.45
VII.	ANNEXES	p.68

I. INTRODUCTION

La pneumatose kystique intestinale (PKI) est une affection rare, connue depuis le XVIII^{ème} siècle, définie par la présence de kystes à contenu gazeux dans la paroi du tube digestif, en position sous-muqueuse ou sous-séreuse.

La découverte de cette affection est souvent fortuite et l'expression clinique rapportée à la pneumatose kystique intestinale (PKI) est pauvre et peu spécifique, de telle manière que le diagnostic repose essentiellement sur les examens complémentaires.

Les mécanismes physiopathologiques à l'origine de cette affection demeurent inconnus, mais diverses hypothèses ont vu le jour et restent débattues au regard des nombreuses publications rapportées.

Rarement isolées, primitives, les lésions de PKI sont généralement associées à diverses affections le plus souvent digestives ou pulmonaires, pour les formes secondaires.

L'évolution de la PKI est bénigne et régresse totalement dans la grande majorité des cas.

Le traitement n'est pas encore codifié mais demeure principalement médical et symptomatique en dehors de quelques indications chirurgicales réservées aux rares formes compliquées.

Nous rapportons au moyen de notre observation une forme primitive de pneumatose kystique intestinale qui nous permet de faire le point sur les caractéristiques de cette affection, et de reprendre les hypothèses étiopathogéniques à l'origine de son histoire naturelle, à l'aide d'une revue de la littérature.

II. HISTORIQUE

La première description de La pneumatose kystique intestinale (PKI) est due à DUVERNOY [36] qui en 1754 rapporte une découverte d'autopsie. Puis MAYER [73] décrit chez l'animal, en 1853, une affection qui se distingue par la présence de kystes aériques localisés dans la paroi de l'intestin et le péritoine. MAYE [73] donne à cette caractéristique le nom de « *Pneumatosis cystoides intestinorum* ».

Les premières observations effectuées sur le vivant sont rapportées par deux auteurs, BANG [3] en 1876 et HAHN [101] en 1899 et concernaient des lésions de pneumatose kystique découvertes sur l'intestin grêle au cours d'interventions chirurgicales sur des ulcères gastriques.

Le premier cas de PKI rapporté chez l'enfant est du à MASS [35] en 1904.

Deux revues d'observations durant la deuxième partie du XXème ont permis d'aborder les premiers aspects épidémiologiques, cliniques, histologiques et évolutifs de la PKI. La première série est rapportée par KOSS [79] en 1952 et mentionne 213 cas de PKI ; cette étude sera reprise quelques années plus tard en 1963 par DOMINI [32]. La deuxième série est dûe à JAMART [60] qui réunit 919 cas.

HUGHES [59] rapporte pour la première fois en 1966 l'association d'une PKI à une maladie systémique chez un homme de 54 ans atteint de sclérodermie.

III. OBSERVATION

Madame C.Hélène est une femme de 70 ans qui présente des **diarrhées** sanglantes peu abondantes apparues au mois de Décembre 2001, dont elle ne s'inquiète que tardivement, puisque le médecin traitant est consulté à ce sujet à la fin du mois de Février 2002.

Les antécédents de Mme C. sont représentés par une hypercholestérolémie de type 2A modérée, une hypertension artérielle bien équilibrée depuis sept ans, une dépression depuis de nombreuses années. Aucun antécédent chirurgical ni familial n'est retrouvé à l'interrogatoire. Il n'existe pas d'intoxication alcoololo-tabagique, pas de terrain atopique ni de contexte d'immunodépression.

Mme C. n'a pas fait de voyages depuis plusieurs années, et aucune notion de contagé n'est décelée.

Le traitement habituellement ordonné à Mme C. comporte l'association losartan-hydrochlorothiazide (Hyzaar[®]: 1 comprimé par jour (cp/j)), de la pravastatine (Elisor[®] 20 mg : 1 cp/j), l'association colécalciférol-calcium (Calciprat D₃[®]: 2 cp/j), du sulfate ferreux (Tardyféron[®] 80 mg : 1cp/j), de la venlafaxine (Effexor[®] 37,5 mg : 2cp/j), du zolpidem (Stilnox[®] 10 mg : 1cp/j).

L'examen clinique retrouve une femme en bon état général, pesant 71 Kg pour 1m68. Mme C. se plaint de douleurs abdominales diffuses, survenant par intermittence au cours de la journée, non rythmées par les repas, et accompagnées de diarrhées moyennement abondantes associées à des traces de sang. L'observation somatique ne met en évidence aucune anomalie et la température est normale.

Les examens biologiques ne mettent en évidence qu'une légère anémie normochrome normocytaire à 10,5 g/dl, sans atteinte des autres lignées

sanguines. Les fonctions hépatique et rénale sont normales de même que le ionogramme sanguin. La C-Réactive Protéine (CRP) et la Vitesse de Sédimentation (VS) sont respectivement de 1,6 mg/l et de 11mm pour la première heure et 32 mm pour la deuxième heure.

Une radiographie de l'abdomen sans préparation (ASP) élimine la présence de niveaux hydro-aériques et de pneumopéritoine et ne retrouve que la présence d'une distension colique importante.

Devant l'aspect **chronique** de la diarrhée, Mme C. est adressée auprès d'un médecin hépato-gastroentérologue pour avis et d'éventuels examens complémentaires.

Une **coloscopie** réalisée sous anesthésie générale note au niveau du recto-sigmoïde la présence d'un aspect évoquant une **pneumatose kystique** avec des zones érythémateuses sur laquelle sont pratiquées des biopsies. Le reste du côlon au delà du sigmoïde est strictement normal jusqu'au bas-fond caecal.

Mme C. est alors orientée en milieu hospitalier le 15 Mars 2003, dans le service de médecine interne du Centre Hospitalier de Briis Sous Forge, pour la prise en charge du traitement d'une pneumatose kystique intestinale (PKI).

La **biopsie** confirmera histologiquement la pneumatose kystique. Le prélèvement correspond à une muqueuse colique dont les glandes normosécrétantes sont situées dans un chorion oedémateux. Sous la musculaire muqueuse, une languette de sous-muqueuse contient quelques cellules géantes multinucléées, disposées en périphérie de petites cavités optiquement vides.

Le traitement instauré dès l'admission comporte :

1/ le repos,

- 2/ un **régime sans résidus, sans lactose**,
- 3/ une **oxygénothérapie** à 6 litres par minute aux lunettes 24H/24H,
- 4/ un traitement médicamenteux par **métronidazole** (Flagyl®) à la posologie d'un comprimé de 500mg trois fois par jour.

Une rectosigmoïdoscopie réalisée 5 jours après le début du traitement retrouve les éléments suivants :

- rectum : présence de traînée de rectite hémorragique ;
- haut rectum et sigmoïde : sont le siège de multiples lésions en voie de cicatrisation, hémorragiques, circulaires, témoignant de la rupture de bulles ;
- un peu plus haut sur le sigmoïde : on retrouve encore certaines de ces bulles hémorragiques ;
- les lésions sont limitées sur une vingtaine de centimètres.

Malgré la disparition des symptômes représentés par la diarrhée et les douleurs abdominales, il est décidé de poursuivre le métronidazole pour une durée de quinze jours supplémentaires, associé aux mesures diététiques, dans le but de faire disparaître l'ensemble des lésions visibles à l'endoscopie. Madame C. ressort du service après dix jours d'hospitalisation.

Le suivi en consultation externe confirmera l'absence de toute symptomatologie et l'amélioration puis la cicatrisation des lésions de pneumatose kystique intestinale lors de deux rectosigmoïdoscopies de contrôle effectuées respectivement quinze jours puis deux mois après la sortie du service.

IV. REVUE DE LA LITTERATURE

4.1. EPIDEMIOLOGIE

Il existe peu de données épidémiologiques fournies par la littérature car la pneumatose kystique intestinale (PKI) est généralement asymptomatique.

La première grande série de cas fut collationnée par KOSS [79] en 1952 qui sur une revue de 213 observations retrouvèrent une prépondérance masculine avec un **sex ratio hommes-femmes de 3,5**. JAMART [60] en 1979 retrouvèrent un ratio de 1,9 sur une série de 919 observations.

GRASLAND *et al.* [50] ont recensé entre 1966 et 1997 l'ensemble des observations de pneumatose kystique intestinale associées à des maladies systémiques : l'âge moyen était de 45 ans et 75 % étaient des femmes.

L'âge au moment du diagnostic concorde entre ces publications et permet de dire qu'il se situe entre **41 et 50 ans**, bien que la pneumatose kystique intestinale puisse survenir à tout âge.

La prévalence a été évalué à **3 cas pour 100000 habitants** par HOLT *et al.* [56] à la suite d'une série de 6553 autopsies qui retrouvèrent seulement deux cas de pneumatose kystique intestinale.

De rares cas familiaux ont été décrits [53].

4.2. ANATOMOPATHOLOGIE

4.2.1. LOCALISATIONS

Les lésions de pneumatose kystique intestinale (PKI) peuvent siéger de l'œsophage au rectum sur l'ensemble du tractus digestif.

La topographie semble cependant avoir évolué au cours du temps. Dans les séries de KOSS (1952) [79] et JAMART (1979) [60], les **localisations coliques** représentent respectivement 22% et 36% ; la série de SHALLAL *et al.* (1974) [114] ne retrouve que 2% d'atteintes grêliques sur 21 observations.

Au niveau du côlon, le sigmoïde serait privilégié dans 70 % des cas, puis le côlon descendant dans 40 % des cas suivi des autres segments dans 15 % à 25 % des cas dont 10 % pour le caecum [49, 60].

La nette prédominance des atteintes coliques semble être le fait de l'utilisation plus large de la **coloscopie** de dépistage aux dépens de la laparotomie exploratrice, associée à une diffusion plus large de la tomodensitométrie [44, 107].

Les autres localisations ont été plus rarement rapportées, à savoir les localisations oesophagiennes, gastriques, épiploïques ou diaphragmatiques [82, 83, 88].

4.2.2. STRUCTURE

L'entité anatomopathologique est représentée par le **kyste gazeux**, constituant la lésion caractéristique de la PKI. Ces kystes peuvent être organisés

en amas ou en grappes dont l'étendue peut varier de quelques centimètres (cm) à quelques mètres (m).

Les kystes ont des tailles très variables. Microscopiquement, les plus petits d'entre eux correspondent à des microvésicules de **10 micromètres** (μm) à 100 μm ; les plus grands sont des kystes macroscopiquement visibles dont la taille varie de quelques millimètres à **plusieurs centimètres**, pour un record de 23 cm [82].

Ces kystes peuvent siéger dans la **sous-muqueuse** avec une nette prédominance au niveau du côlon où ils prennent volontiers un aspect polypoïde sessile, ou bien ils peuvent avoir une localisation **sous-séreuse** prédominant au niveau de l'intestin grêle où leur forme est celle de bulles en « grappes de raisin ».

4.2.3. HISTOLOGIE

Les kystes ne communiquent pas avec la lumière intestinale. Leur paroi est mince, faite d'une couche de cellules endothéliales bordée d'histiocytes, de cellules géantes multinuclées parfois regroupées en granulomes, de plasmocytes, de lymphocytes. En périphérie, les kystes sont limités par un tissu fibreux anarchique.

En réalité, la structure histologique des kystes varie selon leur ancienneté. Initialement, la lésion est constituée d'une couche mince de cellules endothéliales bordant une cavité optiquement vide. Ultérieurement, la paroi s'épaissit par la présence d'un infiltrat inflammatoire, avant d'être bordée en périphérie par un tissu fibreux.

Il semble désormais admis que les kystes prennent leur origine de vaisseaux lymphatiques ayant subi des modifications locales par la distension des gaz [82, 83, 116].

4.2.4. CONTENU GAZEUX DES KYSTES

4.2.4.1. Rappels sur la composition des gaz intestinaux [96] (Figure 1 p.15)

Les gaz présents au niveau du tube digestif sont représentés par cinq gaz comptant pour plus de 99 % des gaz émis : l'azote (N_2), l'oxygène (O_2), le dioxyde de carbone (CO_2), l'hydrogène (H_2), et le méthane (CH_4) [9].

Ils peuvent avoir trois origines : l'air dégluti, la production intraluminale, et la diffusion à partir du sang et leur composition subit de fortes variations suivant les individus.

♦ *Air dégluti*

La composition du gaz intragastrique est très proche de celle de l'air atmosphérique puisque les compositions de N_2 , O_2 , CO_2 sont respectivement de 79 %, 17 %, 4 % et la production intraluminale à ce niveau joue certainement un rôle très mineur. En effet une partie de l'air dégluti et apporté par les aliments est éructé tandis qu'une autre partie est évacuée par le duodénum.

♦ *Production intraluminale*

Trois gaz sont produits en quantité significative dans la lumière intestinale.

➤ Le dioxyde de carbone (CO₂)

Le CO₂ est produit dans le tractus digestif supérieur au cours de la neutralisation des ions H⁺ par les bicarbonates (HCO₃⁻) selon l'équation :



En réalité la production intraluminale de CO₂ au niveau du tractus digestif supérieur contribue peu au volume des gaz intestinaux, d'une part en raison d'une décomposition lente de H₂CO₃ en CO₂ et H₂O liée à l'absence de l'anhydrase carbonique et d'autre part parce que le CO₂ est rapidement absorbé au niveau duodénojunal.

➤ L'hydrogène (H₂)

La production absolue d'hydrogène dépend de trois facteurs : des bactéries productrices de H₂, la présence de substrats fermentescibles, et le pH fécal.

Les **substrats fermentescibles** sont essentiellement représentés par les hydrates de carbone et les protéines dégradés par un mécanisme de fermentation sous l'effet de bactéries se trouvant au niveau du colon, dites **bactéries fermentescibles**. La totalité de l'H₂ produit n'est pas excrété au niveau anal puisque sur une fermentation de 40 grammes d'hydrates de carbone produisant 12 000 ml d'H₂, seulement quelques centaines de millilitres (ml) d'H₂ sont retrouvés au rectum. Une partie de la production de H₂ passe en effet dans le sang avant d'être éliminée par les poumons, le reste étant consommé par d'autres bactéries coliques par l'intermédiaire de réactions d'oxydation faisant intervenir soit des sulfates transformés en sulfites (bactéries sulforéductrices),

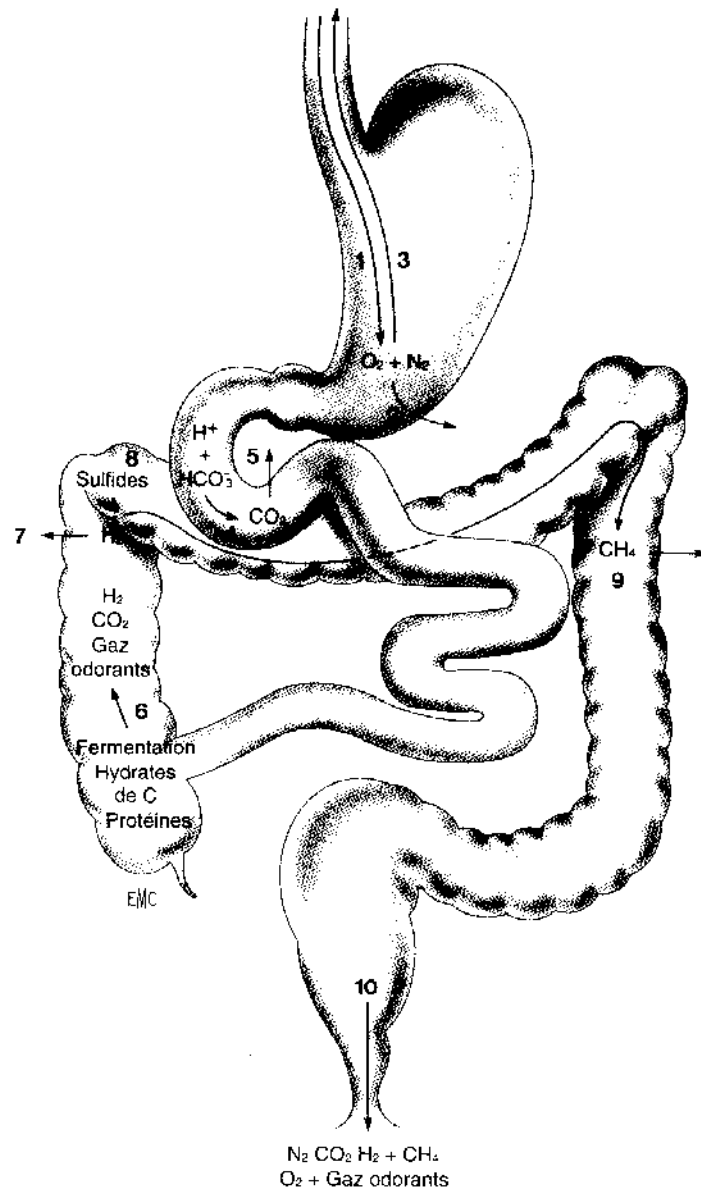


Figure 1 : **Physiologie des gaz digestifs** [d'après PATENOTTE]

L'air dégluti (1) contient de l'oxygène qui diffuse dans le sang (2) ; une partie de cet air est éructé (3). La neutralisation de l'acide chlorhydrique par les bicarbonates (4) produit du CO_2 réabsorbé en partie au niveau du duodénum (5). La fermentation des hydrates de carbone et des protéines dans le côlon droit donne naissance à de l' H_2 , et à du CO_2 et des gaz odorants (6). Une partie de l' H_2 est réabsorbé (7) ou métabolisée par les bactéries intestinales en sulfites (8) puis dans le côlon gauche en CH_4 (9) chez les sujets méthanoproduteurs. Les gaz émis au rectum (10) contiennent principalement du N_2 , du CO_2 , de l' H_2 , du CH_4 chez les méthanoproduteurs, une très faible quantité d' O_2 ainsi que moins de 1% de gaz odorants.

soit du CO₂ réduit en CH₄ (bactéries dites méthanogènes ou méthanoproductrices) ou en acétates.

La production d'H₂ est également modifiée par l'acidité du pH fécal, un **pH acide** inhibant dans le colon la production de H₂.

➤ Le méthane (CH₄)

Certaines bactéries consommatrices d'H₂ sont à l'origine de la production de méthane, au niveau du colon. Elles sont nommées **bactéries méthanogènes**. Deux d'entre elles ont été isolées : *Methanobrevibacter Smithii* réduisant le CO₂ en CH₄ selon l'équation : $4\text{H}_2 + \text{CO}_2 \rightarrow \text{CH}_4 + 2\text{H}_2\text{O}$ et *Methanosphaera Stadtmaniae* réduisant le méthanol selon l'équation : $\text{H}_2 + \text{CH}_3\text{OH} \rightarrow \text{CH}_4 + \text{H}_2\text{O}$.

Ainsi l'activité de ces bactéries dites méthanogènes dépend donc de l'activité de d'autres bactéries, les bactéries fermentatives.

Le pourcentage de sujets dits méthanoproducteurs est variable comme l'ont montré Bond *et al.* [], et probablement multifactoriel avec un facteur génétique modulé par le sexe (caractère plus fréquent chez la femme), l'ethnie et l'environnement de l'enfance.

◆ ***La diffusion sanguine***

Les gaz diffusent passivement depuis la lumière intestinale en direction du sang de la muqueuse digestive suivant un **gradient de pression partielle** et avec des capacités différentes. le dioxyde de carbone a par exemple une capacité

de diffusion 20 fois supérieure à celle de l'hydrogène et 40 fois supérieure à celle du méthane. L'azote est le gaz le moins diffusible.

4.2.4.2. Le contenu gazeux des kystes

Les études retrouvent de manière constante de l'hydrogène (H_2), de l'azote (N_2), du dioxyde de carbone (CO_2), de l'oxygène (O_2) mais aussi du méthane (CH_4), des traces de butane, d'isobutane, de propane, d'éthane et d'argon.

Les proportions de ces différents gaz peuvent varier. Ainsi en est il des variations de l' H_2 en fonction de l'alimentation et de la flore bactérienne qui représentent les principaux facteurs de sa production.

La composition gazeuse des kystes se rapproche davantage de la composition gazeuse de la lumière intestinale que de celle du sang artériel ou de l'air expiré.

4.3. MANIFESTATIONS CLINIQUES

La pneumatose kystique intestinale (PKI) peut être asymptomatique, passer inaperçue, ou être découverte fortuitement au cours d'examens complémentaires ou de gestes chirurgicaux.

Lorsqu'elle existe, la symptomatologie est en rapport avec la taille, la localisation et l'étendue des kystes.

JAMART [60], sur une étude de 919 cas, cite par ordre de fréquence décroissante les symptômes suivants :

- Diarrhées (47%),
- Météorisme abdominal et flatulence (38%),
- Douleurs abdominales (38%),
- Rectorragies (33%),
- Perte de poids (29%),
- Selles glaireuses (26%),
- Vomissements (24%),
- Constipation (21%),
- Ténésme (19%).

Les formes sous-muqueuses, de topographie préférentiellement colique, sont plus particulièrement symptomatiques que les formes sous-séreuses de localisation plutôt jéjuno-iléale, sans que les signes cliniques ne présentent pour autant de spécificité.

L'état général reste conservé dans la majorité des atteintes de PKI. Parfois il peut être marqué par un amaigrissement significatif lorsque la diarrhée évolue sur un mode chronique ou récidivant.

L'examen clinique contribue peu, voire rarement au diagnostic. Il ne montre souvent qu'une distension abdominale non spécifique avec tympanisme parfois responsable d'une disparition de la matité pré-hépatique. De manière exceptionnelle un kyste très volumineux peut être perçu à la palpation, de même que des kystes rectaux peuvent être retrouvés au toucher rectal, simulant une tumeur villeuse [60, 53].

Les complications restent rares et sont étroitement liées à leur taille, leur taux s'élèverait à 3% de l'ensemble des pneumatoses kystiques intestinales (PKI). Ainsi peut-on retrouver un volvulus, un péristaltisme anormal, un pneumopéritoine, un rétropneumopéritoine, une occlusion due au volume des kystes ou à des adhérences, une invagination intestinale, une hémorragie, une perforation... [6, 21, 43, 103].

4.4. EXAMENS COMPLEMENTAIRES

Le diagnostic de PKI repose essentiellement sur les examens complémentaires en raison de la pauvreté de l'examen physique et du caractère peu spécifique des manifestations cliniques.

4.3.1. RADIOLOGIE

L'examen radiologique peut permettre à lui seul d'affirmer le diagnostic de PKI.

L'aspect radiologique de l'image élémentaire se calque sur l'anatomopathologie : Il s'agit d'un **kyste à contenu gazeux de localisation intrapariétale** mettant en évidence une image arrondie ou ovale, bien limitée, finement circonscrite et comparable à une bulle. Ces images élémentaires ne s'observent jamais isolées, elles se groupent et donne lieu à des images complexes [73].

4.3.1.1. L'abdomen sans préparation

PHOTO N°1 (p.21)

Les images radiologiques mettent en évidence des images aériques, de clarté bulleuse, de toute portion du tube digestif, accolées et superposées aux images aériques normales. Ainsi peut-on retrouver des kystes gazeux groupés en « grappes de raisin », en « nid d'abeille », en chapelet, en projection du segment digestif atteint.

L'aspect radiologique de pneumopéritoine ou de rétropneumopéritoine est parfois retrouvé [60, 103]. La localisation de ces pneumopéritoinés se ferait préférentiellement au niveau de l'intestin grêle [45], et bien qu'il puissent avoir un caractère récidivant voire chronique [71], ils n'en demeurent pas moins bénins.

En effet, la pneumatose kystique intestinale (PKI) représente la principale étiologie des vrais pneumopéritoinés, sans perforation digestive, d'origine abdominale [52]. Ces images témoignent d'une des complications de la PKI, représentée par la rupture de kystes gazeux sous séreux présent dans 15% des atteintes de l'intestin grêle et 3% des atteintes coliques [60].

Ces images peuvent être source d'erreurs et d'interventions non justifiées, mais le contraste entre l'importance des signes radiologiques et la discrétion des signes cliniques est évocateur de diagnostic de PKI [77].

4.3.1.2. Le lavement baryté

PHOTO N°2 (p.23)

L'image élémentaire précédemment décrite se retrouve sous la forme d'une hyperclarté circonscrite, arrondie ou ovalaire qui encoche l'opacité barytée en dedans et la déborde plus ou moins en dehors, associée à une image de tonalité au niveau de cette encoche car la baryte s'insinue de part et d'autre.



PHOTO N° 1 : ABDOMEN SANS PREPARATION

Nombreuses images de clarté bulleuse, aériques, groupées en « grappes de raisin » en projection du tube digestif et fortement évocatrices de PKI.

- Clichés de face : aspect de lacunes multiples, ovalaires, arrondies, enchevêtrées, de taille variable rappelant l'aspect d'une « tranche de gruyère », de « mie de pain de campagne »[73] ;
- Clichés de profil : l'image est celle d'un manchon gazeux hyperclair à contours festonnés, irréguliers, contenu entre l'opacité barytée et la tonalité hydrique des parties molles abdominales, rappelant l'image d'un « pédalier de bicyclette »[5], ou réalisant une image de « rayon de miel », de « fragments de puzzle » [106]. Le manchon est discontinu, comme cloisonné [73].

Ces caractéristiques radiologiques permettent ainsi de différencier une PKI :

- ✓ de la polypose : par la radiotransparence des kystes, par la modification de leur forme lorsque l'on distend le côlon (ronds, ils deviennent ovalaires, aplatis), par leur localisation intramurale (la lacune déborde les contours normaux de la colonne barytée en dehors), par leur base d'implantation plus large [6, 21, 104, 114] ;
- ✓ des diverticules qui peuvent montrer également des images de clartés bulleuses sur un cliché d'abdomen sans préparation, mais qui s'opacifient au cours du lavement baryté [73].
- ✓ des tumeurs : les images complexes de kystes gazeux peuvent évoquer une tumeur sténosante, mais dans la pneumatose le manchon est gazeux donc transparent ;
- ✓ d'un emphysème pariétal par l'aspect discontinu, festonné et cloisonné du manchon gazeux de la pneumatose kystique.

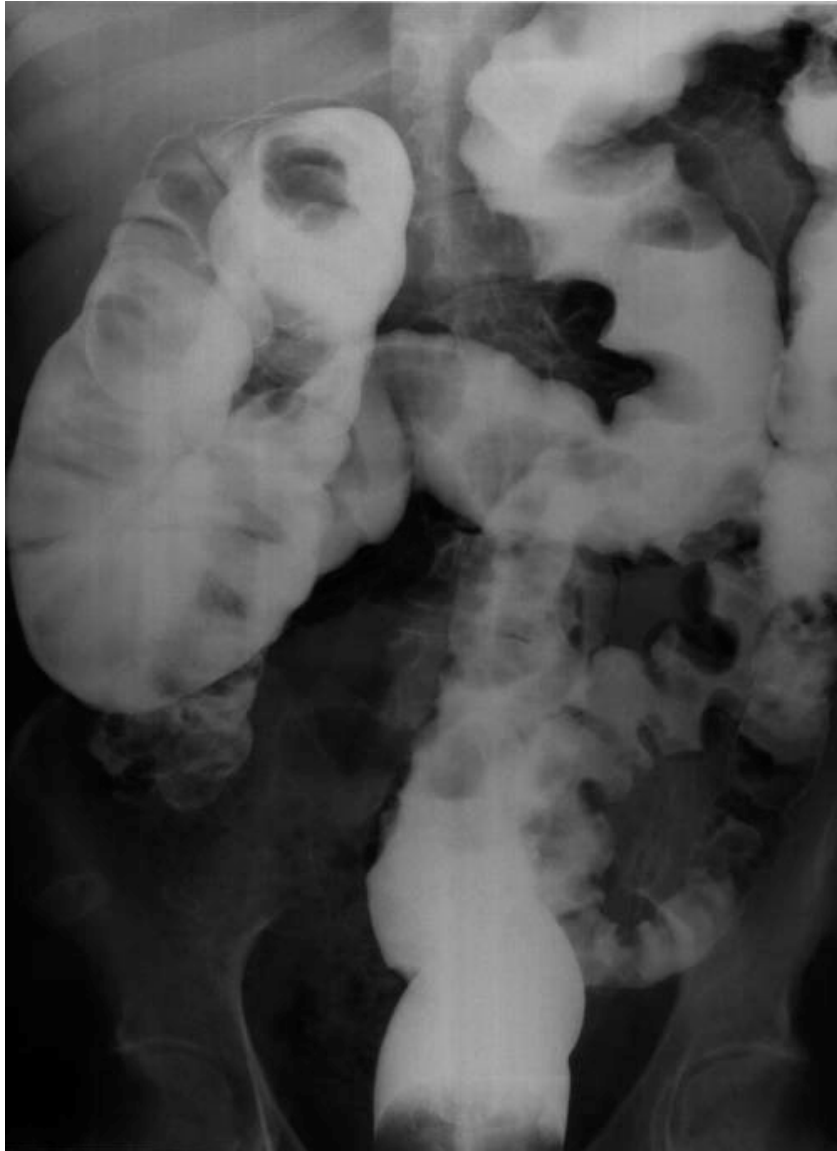


PHOTO N°2 : **LAVEMENT BARYTE**

*Manchon hyperclair, à contours festonnés, irréguliers, entre
entre l'opacité barytée et la grisaille des parties molles de
l'abdomen.*

4.3.2. ECHOGRAPHIE

L'échographie ne retrouve pas d'image spécifique de la pneumatose kystique intestinale (PKI), mais peut toutefois aider au diagnostic par la reconnaissance du « **signe de l'aurore** » [80], traduisant la réflexion des ultra-sons par les images gazeuses, associée à un cône d'ombre postérieur [7, 129], et par la mise en évidence d'un épaissement de la paroi digestive en regard de ces images de réflexion arciformes des ultra-sons.

4.3.3. EXAMEN TOMODENSITOMETRIQUE

Le scanner abdominal est un examen sensible pour le diagnostic de PKI. Il met en évidence les pneumokystes en visualisant leur contenu gazeux, leur disposition linéaire ou curviligne le long de la paroi digestive, autour de la lumière intestinale, sans niveau hydroaérique. Le scanner permet de préciser leur localisation, leur situation par rapport aux structures environnantes, de même que l'extension de la PKI [7, 21, 27, 40, 113].

La situation intrapariétale des lacunes gazeuses peut au mieux être objectivée par l'acquisition de fenêtres parenchymateuses pulmonaires [17, 111] pour les formes sous-muqueuses de l'intestin grêle.[7, 27].

PAVIC *et al.* [97] illustre cependant les limites de la tomodensitométrie abdominale dans le diagnostic de PKI en rapportant une observation où les images scannographiques ne retrouvent aucune image aérienne, alors que de volumineuses formations kystiques sont dévoilées par l'endoscopie [97].



PHOTO N° 3 : *Aspect tomodensitométrique de pneumokystes à contenu gazeux en situation intrapariétale, à disposition linéaire.*

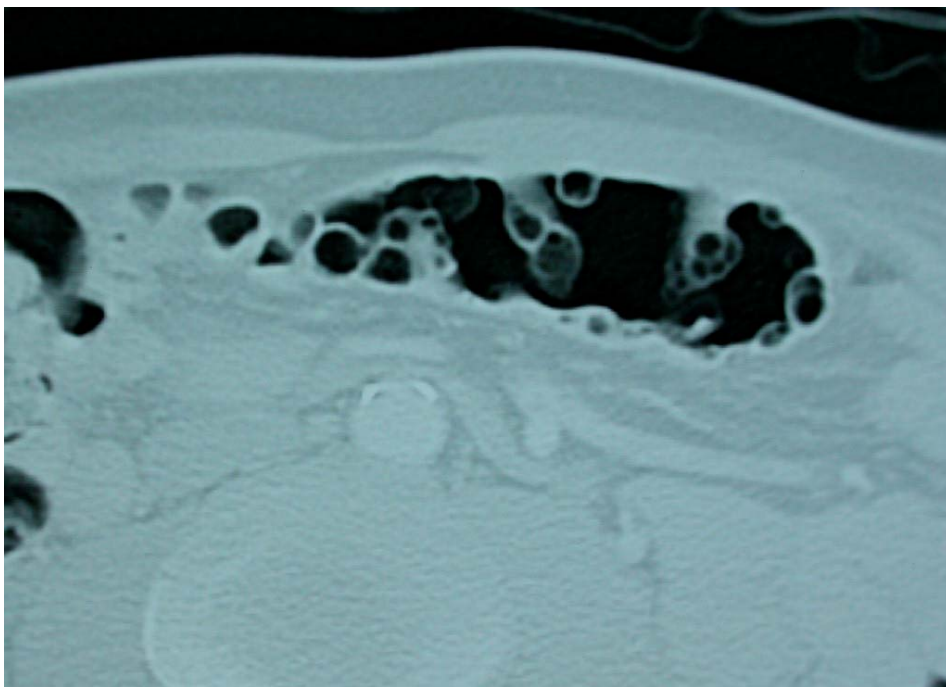


PHOTO N° 4 : *Lacunes gazeuses intrapariétales ayant une disposition linéaire le long de la paroi du tube digestif.*

La sensibilité du scanner devant des images aériques peut être à l'origine d'erreurs par excès, l'air de diverticules sigmoïdiens ou d'ulcérations profondes pouvant donner un aspect trompeur de pneumatose kystique intestinale [58, 77].

Pour deux auteurs, JAMART [60] et ROGY *et al.* [107], l'association d'images de collections de densité gazeuse de localisation intra-pariétale au scanner à un pneumopéritoine asymptomatique, observée dans 15% des atteintes de l'intestin grêle contre 2% des atteintes coliques, est quasi pathognomonique de la PKI.

4.3.4. ENDOSCOPIE DIGESTIVE

PHOTO N° 5 p. 25

L'endoscopie digestive par colonoscopie peut montrer le soulèvement de la muqueuse, inflammatoire et hypervascularisée [52, 106], présentant un aspect bosselé par les multiples surélévations provoquées par les kystes. Ceux-ci prennent volontiers un **aspect polypoïde**, apparaissant comme de petites formations arrondies, fines, de taille variable allant de quelques millimètres à quelques centimètres de diamètre [49, 75].

Des kystes d'une taille parfois volumineuse peuvent être à l'origine d'une obstruction partielle, voire complète, de la lumière intestinale [114].

L'aspect parfois polypoïde de ces formations kystiques molles et saillantes dans la lumière digestive, ressemblant à des polypes sessiles, a été à l'origine de quelques erreurs diagnostiques par excès [19, 120].

Les formations kystiques sous-muqueuses de la PKI, peuvent être le siège d'une hémorragie intra-muqueuse à leur sommet [8], visible à l'endoscopie sous la forme d'une petite flaque hémorragique [31].

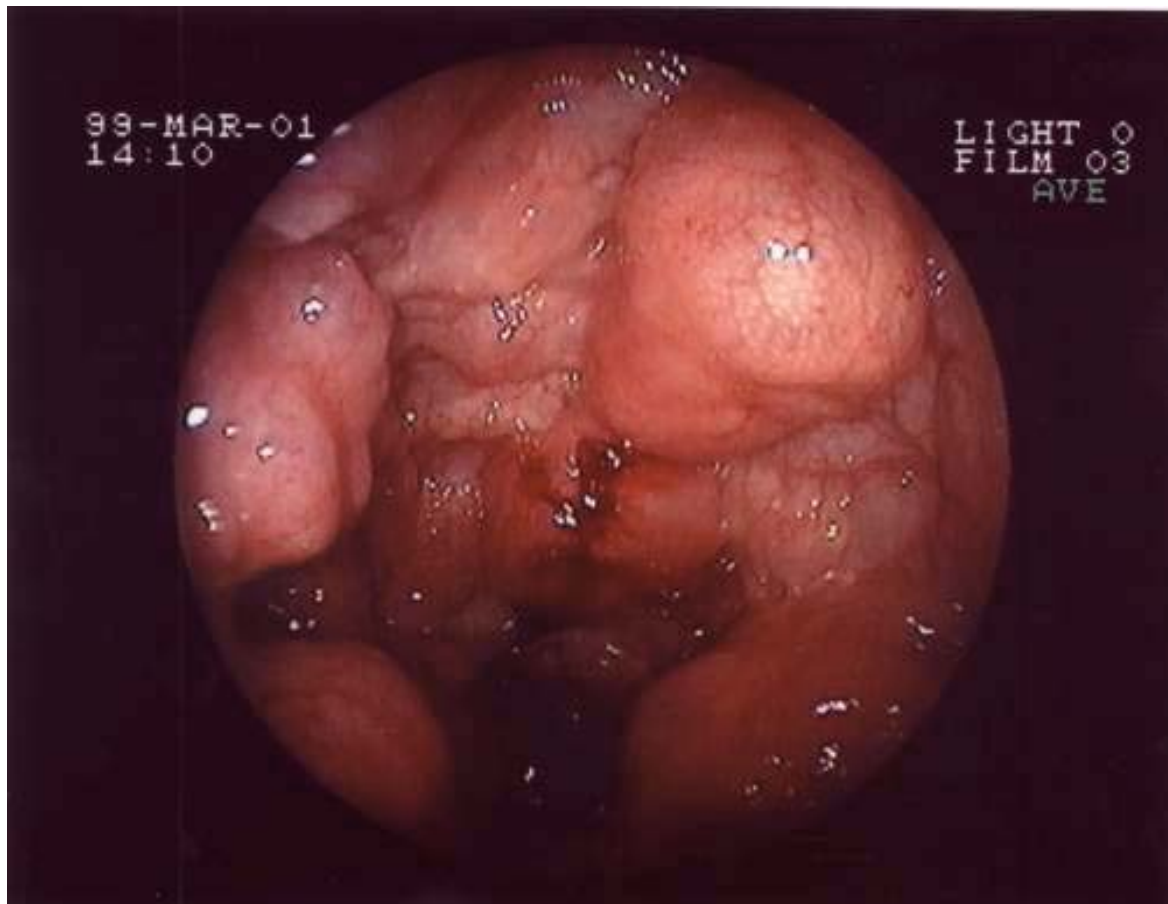


PHOTO N° 5 : ASPECT ENDOSCOPIQUE DE PKI

*Aspect pseudo-polypoïde de surélévation de la muqueuse digestive
Par des formations kystiques saillantes dans la lumière digestive.*

La confirmation de la nature gazeuse des kystes est mise en évidence par leur **éclatement** lors des tentatives de biopsies [17, 38, 42, 106]. Le petit bruit caractéristique accompagnant l'éclatement des kystes, traduit le « pop » [17, 53, 106, 114] ou « popping effect » [46] des anglosaxons.

4.4. EVOLUTION

L'évolution de la majorité des cas de pneumatose kystique intestinale [PKI] est bénigne et se dirige vers une **guérison** totale accompagnée d'une disparition complète des symptômes et d'un affaissement des kystes à l'endoscopie faisant place à des petites cicatrices fibreuses en étoile.

Certaines formes de PKI tendent à récidiver après traitement ou à évoluer vers la **chronicité**, les périodes de rémission étant entrecoupées de **rechutes** plus ou moins fréquentes [6, 8, 21, 51, 53, 88, 98, 104].

L'évolution des formes secondaires est bien entendu en partie contingente des affections associées à la PKI.

Les **complications** retrouvées en présence de PKI demeurent exceptionnelles et s'élèveraient à 3 %. Elles sont représentées essentiellement par un volvulus [43], une occlusion par invagination ou compression extrinsèque [69, 77], un pneumopéritoine ou un rétropneumopéritoine provoqué par la rupture d'un pneumokyste [57], des rectorragies rarement abondantes dans les formes recto-sigmoïdiennes sous-muqueuses [6, 21, 104].

4.6. ASSOCIATIONS PATHOLOGIQUES

Annexe I

La pathogénie de la pneumatose kystique intestinale (PKI) reste pour le moment hypothétique [45, 49, 60], malgré le nombre de publications retrouvées. La littérature décrit de nombreuses affections associées à la pneumatose kystique intestinale, sans pour autant retrouver à l'heure actuelle de lien de causalité ni d'étiologie(s) précise(s).

Le répertoire des circonstances pathologiques associées à la PKI est à l'origine des différentes théories physiopathologiques élaborées au cours du temps, qui tentent de fournir une explication définitive de l'étiopathogénie de la PKI.

4.6.1. CIRCONSTANCES PATHOLOGIQUES ASSOCIEES

Depuis KNECHTLE *et al.* [77] en 1990, se distinguent les formes primitives de PKI des formes secondaires.

Les **formes primitives** de PKI, au cours desquelles aucune affection ne peut être retrouvée, représentent 15% des cas répertoriés et touchent préférentiellement le côlon dans sa partie gauche [6, 8, 21, 45, 53, 79].

Ces formes primitives, idiopathiques, de localisation colique, s'opposent aux **formes secondaires**, associées le plus souvent à des affections digestives ou extra-digestives principalement bronchopulmonaires, et qui représentent 85% des PKI.

4.6.2. PHYSIOLOGIE DE LA PATHOLOGIE

Le nombre d'observations rapportées a cependant permis d'élaborer différentes théories qui permettent de fournir une approche physiopathologique de la pneumatose kystique intestinale [PKI] et de mieux appréhender les mécanismes étiopathogéniques à l'origine de la formation des kystes intestinaux.

Certaines affections peuvent être associées à la PKI par différents mécanismes [49, 50, 96].

4.6.2.1. Théorie mécanique

La théorie mécanique suggère la pénétration de gaz au sein de la muqueuse intestinale soit d'origine digestive, soit d'origine pulmonaire.

➤ Théorie mécanique digestive

Le passage des gaz s'effectuerait par l'intermédiaire d'une brèche par laquelle l'air s'« engouffrerait » dans la paroi digestive en la disséquant [52, 73, 96, 107]. Cette brèche se réaliserait lors de lésions muqueuses minimales dues à une **ulcération** (ulcère gastroduodénal, cancer gastrique, cancer colique, maladie coeliaque, maladies inflammatoires de l'intestin, appendicite, colite pseudomembraneuse, sprue réfractaire, corticoïdes, traitements immunosuppresseurs, anti-inflammatoires non stéroïdiens, connectivites) à une **ischémie intestinale** (entérocolite), une **manipulation instrumentale digestive** (endoscopie, cathéters jéjunaux, lavement baryté) et faciliterait ainsi le passage de gaz par une **sténose digestive** (sténose oesophagienne, sténose pylorique,

diverticulite colique, mégacôlon toxique, dolichocôlon) et **l'hyperpression** (cancer, occlusion intestinale, volvulus coliques, strangulation, maladies systémiques par baisse de la mobilité intestinale) qu'elle engendre.

Pour STIENNON [121], le gaz progresserait ensuite par **diffusion** depuis le mésentère jusqu'à la paroi intestinale en suivant les grosses branches de l'aorte abdominale, avant de pénétrer avec les artères dans la sous-séreuse puis dans la sous-muqueuse pour former une poche gazeuse.

Ainsi pourrait-on expliquer qu'un ulcère gastro-duodéal puisse être à l'origine d'une PKI de la partie terminale de l'intestin grêle, du caecum ou du côlon sigmoïde tout en laissant intactes les portions intestinales sus-jacentes [60, 73].

➤ Théorie mécanique pulmonaire

La théorie mécanique pulmonaire suit le même raisonnement. Au cours d'affections pulmonaires (asthme, broncho-pneumopathie chronique obstructive, fibrose pulmonaire, atteinte respiratoire souvent fibrosante des maladies systémiques), c'est l'impulsion donnée par la **toux** [44], sur des **lésions alvéolaires** sous-jacentes, qui entraîne un emphysème interstitiel provoquant le passage de gaz le long des vaisseaux vers le médiastin, puis vers le mésentère à travers le diaphragme par l'orifice aortique [73], enfin vers l'intestin.

KAASSIS *et al.* [69] considère comme un argument en faveur de cette théorie, la fréquence accrue de la PKI chez les patients atteints d'affections pulmonaires, de même que DOUB *et al.* [33], ELLIOT *et al.* [37] et KEYTINGS *et al.* [74] dont les constatations furent à l'origine de cette théorie dès le début des années soixantes.

Bien qu'en 1961, KEYTINGS [74] ait reproduit expérimentalement une pneumatose kystique intestinale [PKI] sur un cadavre, par injection d'air dans les tuniques pariétales de l'artère mésentérique inférieure, plusieurs auteurs [8, 21, 45, 48, 51, 53, 100] remarquent que la composition des kystes gazeux est différente de celle de l'air atmosphérique.

4.6.2.2. Théorie bactérienne

La théorie bactérienne propose qu'une production locale de gaz par des bactéries peut expliquer la formation de pneumokystes.

Le support de la théorie bactérienne trouve son origine en 1974 par la démonstration expérimentale de YALE *et al.* [132] qui reproduit le développement de lésions gazeuses intra-pariétales similaires à la PKI, par injection sous-muqueuse de *Clostridium perfringens*.

En 1992, YALE *et al.* [132] reproduisent chez le rat l'apparition de kystes gazeux péritonéaux, mais également sous-séreux et sous-muqueux dans la paroi du tube digestif, par inoculation du péritoine des animaux par *Clostridium perfringens*.

L'hypothèse de l'origine bactérienne est également soutenue et ainsi suggérée par la présence de fortes proportions d'hydrogène dans la composition gazeuse des kystes pouvant ainsi représenter 50% à 75% du contenu gazeux [24, 42, 47, 68], ce qui a été mis en évidence et mesuré à l'aide de tests respiratoires (breath test) après la prise de produits fermentescibles [24, 68], nécessaires aux bactéries productrices d'hydrogène.

Ainsi différents germes sont-ils suspectés : *Clostridium perfringens* [53, 131], les Cryptosporidies [26, 53, 117], le Cytomégalovirus (CMV) [10, 86], ou les Rotavirus [70].

L'hypothèse de l'origine bactérienne pourrait aussi faire discuter la formation des pneumokystes chez les patients immunodéprimés : les transplantés d'organes sous immunosuppresseurs [2, 29, 44, 86, 125] corticoïdes [18], ou après chimiothérapie [10, 44, 84, 86], les sidéens [44].

De nombreuses autres pathologies cautionnent ce facteur bactérien. C'est le cas de pathologies entraînant une colonisation bactérienne chronique de l'intestin grêle avec un syndrome de malabsorption : les courts-circuits jéjunaux-iléaux dans le traitement chirurgical de l'obésité [34, 39], les diverticuloses de l'intestin grêle [53, 81], les sténoses partielles de l'intestin grêle d'origine inflammatoire comme la maladie de Crohn [64], ou d'origine infectieuse comme la tuberculose [44], l'hypomobilité globale de l'intestin grêle au cours de la sclérodermie [49, 50] ou des pseudo-obstructions intestinales chroniques [53, 124], les anastomoses intestinales [44], les infections biliaires secondaires à une obstruction incomplète des voies biliaires [44]. Une association avec une PKI a également été décrite au cours d'une maladie de Whipple [38], de même qu'au cours d'une maladie coeliaque [38, 53, 108].

La théorie bactérienne reste cependant discutable par le fait qu'il n'a pas été retrouvé de micro-organismes à l'intérieur des kystes, y compris la culture des rats sacrifiés de YALE *et al.* [132], et que l'on ne retrouve pas de réaction inflammatoire aux abords des kystes [8, 34, 53, 66, 102], pas plus que de péritonite à la rupture des kystes.

4.6.2.3. Théorie physico-chimique

La théorie physico-chimique avance l'hypothèse que la formation des kystes serait liée à une production intraluminaire de gaz, en particulier de l'hydrogène (H₂), sans qu'une lésion muqueuse soit nécessaire selon certains auteurs.

Des auteurs [47, 105, 127] ont constaté, par l'analyse de gaz expirés, que les patients atteints de PKI présentaient une production d'hydrogène 10 à 15 fois supérieure à des sujets témoins, bien que dans la série de GILLON *et al.* [47] cette constatation ne fut observée que chez 6 patients sur 12.

Les facteurs limitants de la production d'hydrogène sont représentés par des bactéries coliques productrices de H₂, des substrats fermentescibles [99, 122] par ces bactéries, le pH fécal [99], et d'autres bactéries coliques consommatrices d'H₂.

C'est ainsi qu'une modification de **régime alimentaire** par une alimentation pauvre en hydrates de carbone, protéines, lactulose et graisse peut être suivie d'une réduction de l'excrétion expiratoire d'H₂ [127].

CHRISTENSEN *et al.* [23] et LEVITT *et al.* [83] ont eux observé que l'**absence de bactéries méthanogènes**, de bactéries réductrices de sulfates en sulfites, entraînait une production accrue d'H₂ par absence de consommation de ce gaz.

CHRISTL *et al.* [24] ont montré qu'après la prise de **lactulose**, les fortes concentrations d'hydrogène expiré observées chez les patients atteints de pneumatose kystique intestinale colique étaient liées à un déficit de l'activité bactérienne méthanoproductrice et sulforéductrice.

Le déséquilibre entre la production et l'accumulation d'hydrogène dans la lumière intestinale serait ainsi rendue responsable d'une forte concentration d'H₂ dans la lumière intestinale, ce qui maintiendrait une **pression partielle** en H₂ dans le kyste [42, 47, 83], suffisante et nécessaire pour limiter la diffusion des autres gaz, notamment l'azote.

Ce mécanisme à l'origine de la diffusion puis de l'accumulation de gaz intrapariétal aboutirait à un état d'équilibre des gaz entre le sang veineux et la lumière intestinale, assurant finalement la pérennité des kystes [83].

4.7. TRAITEMENT

Il n'existe pas de consensus concernant le traitement de la pneumatose kystique intestinale (PKI) puisqu'il n'existe pas d'études contrôlées concernant cette affection.

Le traitement de la PKI est orienté au regard d'une éventuelle affection associée et des mécanismes physiopathologiques dès lors suspectés.

La prise en charge doit également tenir compte du nombre non négligeable de formes asymptomatiques, ou pauci-symptomatiques, mais aussi du caractère spontanément régressif de la majeure partie des pneumokystes.

4.7.1. TRAITEMENT MEDICAL

Le traitement de la PKI reste avant tout médical et conservateur en raison du caractère bénin de la PKI et de la rareté des complications relevant davantage d'un traitement chirurgical.

4.7.1.1. Mesures diététiques

L'objectif des mesures diététiques est de diminuer la teneur en substrats fermentescibles, de manière à diminuer la production d'hydrogène par certaines bactéries de la flore colique.

CHRISTL *et al.* [24] ont étudié l'excrétion d'hydrogène sur des régimes alimentaires variés durant des périodes de 36 heures et ainsi remarqué que l'excrétion totale d'hydrogène (H₂) variait de $35 \pm 6,1$ ml / 24 heures avec un régime sans fibres et sans amidon à 321 ± 79 ml / 24 heures avec un régime contenant 22,5 grammes de lactulose.

L'adaptation de ces connaissances à la PKI a permis à VAN DER LINDEN *et al.* [127] et JOHNSTON *et al.* [65] de constater une diminution du nombre de pneumokystes corrélée à une diminution de la concentration en H₂ de l'air expiré, sur des durées de deux semaines pour l'un et de neuf à dix huit mois pour le second.

Ces deux attitudes furent efficaces à cours termes mais furent suivies de rechutes dans les quatre à six mois.

Ainsi les mesures hygiéno-diététiques peuvent-elles être l'un des facteurs permettant de diminuer l'apparition des pneumokystes sans pour autant y parvenir isolément. JOHNSTON *et al.* [65] propose de réserver ces mesures à la phase d'attaque de la prise en charge de la PKI.

Les aliments subissant une fermentation de la part des bactéries coliques, par défaut de dégradation de la part des enzymes de l'intestin grêle sont représentés essentiellement par les glucides alimentaires :

- ✓ Fibres alimentaires (**Annexe II**) ;
- ✓ Oligosaccharides non digestibles contenus dans les légumes secs

- comme les fèves, les haricots, les pois, les lentilles, le soja [13]
- ✓ Amidons résistants dont les principales sources se trouvent dans les céréales, les tubercules, les légumineuses, la châtaigne, la banane [13].
 - ✓ Lactose

4.7.1.2. Antibiothérapie

L'objectif visé par les antibiotiques est la flore microbienne productrice d'hydrogène ou une pullulation bactérienne éventuelle, en vue de les éradiquer.

Les antibiotiques les plus utilisés, le plus souvent retrouvés sont :

- ✓ Le métronidazole [49, 113] ;
- ✓ Les cyclines [49, 89, 94, 113] ;
- ✓ L' ampicilline [65, 68, 127] ;
- ✓ Les fluoroquinolones ;
- ✓ La vacomycine [49].

Les modalités de la prise en charge de la pneumatose kystique intestinale (PKI) par des antibiotiques n'ont pas encore été établis [96] : ni la molécule, ni la posologie, ni la durée optimale du traitement n'ont pour le moment été codifiés.

4.7.1.3. Oxygénothérapie

L'oxygénothérapie, hyperbare ou plus souvent normobare, a pour objectif d'élever la **pression partielle** en oxygène dans le sang de telle manière que se crée un gradient de pression en diminuant la pression partielle artérielle

en azote [42] responsable de la diffusion des gaz hors des kystes [42], et leur élimination par voie sanguine et pulmonaire [42, 56, 83].

En effet, lors de l'inhalation d'oxygène pur, la quantité d'azote dans l'air alvéolaire diminue rapidement et il s'établit un gradient de pression d'azote du sang vers l'air alvéolaire qui favorise l'élimination de ce gaz.

De la même manière, l'azote dissout dans les différents tissus de l'organisme (le tissu digestif dans le cas de la PKI) est relargué dans le sang. Ce mécanisme est connu sous le terme d' « effet dénitrogénéation » [67].

Un autre effet mécanique mis à profit dans le traitement de la pneumatose kystique intestinale au cours de l'oxygénothérapie hyperbare est la **compression des bulles** et leur disparition par l'augmentation de la pression de l'oxygène, selon la *loi de Boyle-Mariotte* qui établit la relation entre la pression et le volume d'un gaz d'après la formule :

$$\text{Pression } P \times \text{Volume } V = \text{Constante.}$$

L'effet sur les processus infectieux (bactéricide et bactériostatique, potentialisation de l'action d'agents antimicrobiens, amélioration du pouvoir phagocytaire des polynucléaires) de l'oxygénothérapie hyperbare ne semble pas être retenu par les différents auteurs qui s'accordent à penser que cette action ne joue pas un rôle prédominant [51, 56, 83] au cours de l'élimination des pneumokystes.

Le précurseur de la prise en charge de la PKI par oxygénothérapie est FORGACS [42] en 1973. Chez un patient porteur d'une PKI idiopathique, il utilisa une concentration de 75% d'oxygène en air inspiré avec des pressions partielles en O₂ augmentées de 210 mmHg à 380 mmHg. Il obtint en quelques jours une efficacité clinique durable pendant 6 mois, bien que des pneumokystes semblèrent persister au lavement baryté.

Les acteurs de l'oxygénothérapie hyperbare (**Figure 2**) observèrent également de nombreuses rechutes symptomatiques ou radiologiques malgré diverses modalités d'administration de l'oxygène [51, 88, 98, 126]. L'oxygénothérapie fut utilisée soit selon un programme discontinu avec de mêmes concentrations et de mêmes durées d'administration [88], soit selon un programme dégressif par diminution de la durée d'administration de l'oxygène [51, 98].

L'intention de ces auteurs était non seulement la disparition des pneumokystes mais aussi la réduction de la durée de traitement [51, 88] et des toxicités pulmonaires (*effet Lorrain-Smith*) et neurologiques (*effet Paul Bert*) de l'oxygénothérapie à fortes concentrations.

Au regard de ces publications, les modalités optimales d'administration de l'oxygénothérapie demeurent inconnues :

- ✓ La concentration minimale efficace
- ✓ Le mode séquentiel ou continu
- ✓ La durée d'administration
- ✓ Le mode d'administration : lunettes, masque, tente, pression positive

4.7.1.4. Sclérothérapie

Le traitement consiste en des injections répétées, par voie endoscopique, de produit sclérosant, l'éthoxysclérol, au cours de plusieurs séances. L'essai réalisé par JOHANSSON *et al.* [63] sur des pneumokystes sténosants, au cours de trois séances espacées de cinq semaines, obtint un effet durable sur plus de 24 mois.

	MASTERSON 1977 [88]	GRIEVE 1991 [51]	PAW 1996 [98]
Nb de séances	1 séance par jour pendant 2 à 3 jours	2 séances par jour pendant 6 à 21 jours	5 séances par sem pendant 2 sem 2 séances par sem pendant 3 sem 1 séance par sem pendant 4 sem
Durée de séance (min)	150	70 à 135	60
Durée (jours)	2 à 3 jours	6 à 21 jours	64 jours
Pression (ATA)	2,5	1,9 à 2,8	2,0
Evolution	7 rechutes sur 26	6 rechutes sur 8	Favorable (1 cas)

Figure 2 : Résumé de différentes études de prise en charge de la PKI par OHB.

Le traitement par voie endoscopique ne permet cependant pas d'éviter les récurrences lorsqu'il est tenté.

4.7.2. TRAITEMENT CHIRURGICAL

La place de la chirurgie reste limitée dans la prise en charge de la pneumatose kystique intestinale (PKI), bien que jusqu'en 1979, le diagnostic préopératoire n'était porté que dans un cas sur trois globalement [60].

Depuis, la connaissance de l'affection et le développement des examens d'imagerie, en l'occurrence la tomodensitométrie, ont permis de fortement diminuer les actes chirurgicaux pour pneumopéritoine, la PKI étant la principale étiologie des vrais pneumopéritoneaux d'origine abdominale sans perforation digestive [52]. La pneumatose kystique intestinale est effectivement responsable de pneumopéritoneaux vrais par ruptures de bulles sous-séreuses, mais ils sont rarement symptomatiques [71] et le plus souvent de découverte fortuite.

En réalité, moins de 5 % des cas de PKI nécessiteraient une résection chirurgicale [113].

Il est actuellement admis que les indications chirurgicales demeurent limitées aux formes de **pneumatoses kystiques intestinales compliquées** de malnutrition sévères, de rectorragies, d'occlusion, de volvulus, de perforation [45, 60, 102, 104, 114].

L'abord chirurgical par laparoscopie paraît aussi être une solution thérapeutique de bonne indication dans les cas de PKI récurrentes et faisant échec aux traitements médicaux [14].

Au cours des maladies systémiques, la chirurgie aggraverait souvent le pronostic puisque sur 16 décès rapportés, le point commun est un traitement chirurgical [60].

V. CONCLUSION

Nous rapportons à l'aide de notre observation une forme primitive de pneumatose kystique intestinale chez une femme de 70 ans, sans qu'aucune autre affection associée n'ait pu lui être rattachée.

Le diagnostic a reposé exclusivement sur l'endoscopie, alors que l'examen clinique n'a apporté que peu d'éléments à la découverte de l'affection, par des symptômes abdominaux sans aucune spécificité.

Aucun facteur étiologique n'a pu être rendu responsable de la formation de pneumokystes dans notre observation et l'évolution, favorable sous traitement médical, n'a jamais fait l'objet de rechutes ni de complications.

La compréhension de cette affection n'est pas encore établie mais sa connaissance au travers de son association à un grand nombre de maladies répertoriées permet cependant d'en appréhender les mécanismes physiopathologiques.

La pneumatose kystique intestinale demeure toutefois une affection au pronostic majoritairement bénin, dont le diagnostic repose sur les examens de radiologie et d'endoscopie, en raison du caractère non spécifique des symptômes.

La prise en charge thérapeutique est principalement symptomatique, en dehors du traitement d'une affection associée, et la chirurgie reste réservée à d'exceptionnelles formes compliquées ou multirécidivantes.

Même si l'oxygénothérapie apporte parfois des résultats prometteurs, les modalités des différents traitements sont à définir plus précisément, une fois que les mécanismes étiopathogéniques seront clairement démasqués.

VII. BIBLIOGRAPHIE

1. AMMONS M., BAULING P., WEIL R.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis with pneumoperitoneum in renal transplant patients on cyclosporine and prednisone.
Transplant Proc, 1986 ; **18** : 1868-1870.
2. ANDORSKY R.I.
Pneumatosis cystoïdes ntestinalis after organ transplantation.
Am J Gastroenterol, 1990 ; **85** : 189-194.
3. BANG G.L.
Luftholdige kyster i valggen ov ileum og i holfdamet Bindevöon Has Bonne Serosse.
Nord Med Archiv, 1878 ; **8** : 1-16.
4. BATES F.T., GURNEY J.W., GOODMAN L.R., SANTAMARIA J.J., HANSEN R.M., ASH R.C.
Pneumatosis intestinalis in bone-marrow transplantation patients : diagnosis on routine chest radiographs.
AJR, 1989 ; **152** : 991-994.
5. BEAU P., ORCEL L., LUBOINSKI J., MOLAS G.
La pneumatose kystique primitive. Etude clinique et anatomopathologique à propos de sept observations personnelles ; considérations étiopathogéniques.
Arch Mal App Dig, 1970 ; **59** : 539-564.
6. BELLON J.M., FINGERHUT A., OBERLIN PH., LOPEZ Y., RONAT R.
Pneumatose kystique intestinale révélée par un pneumopéritoine.
Ann Gastroenterol Hepatol, 1986 ; **22** : 15-17.

7. BERNARD C., REGENT D., CLAUDON M., BOISSEL P.,
CHAMPIGNEULLES B., TREHEUX A.
Aspects échographiques et scannographique de la pneumatose kystique
du côlon de l'adulte. A propos d'un cas.
J Radiol, 1985 ; **66** : 65-69.
8. BESSON A., DELACRETAZ F., SAEGESSER F.
Pneumatose kystique du côlon. A propos de quatre observations récentes.
Mém Acad Chir, 1984 ; **110** : 795-806.
9. BIGARD M.A.
Gaz intestinaux.
Editions Techniques. Encycl Med Chir (Paris France), Gastro-entérologie,
9-003-A-10, 1994 ; 5 p.
10. BOHLER A., SPEICH R., MEYENBERGER C., WEDER W.
Pneumatosis intestinalis and active cymegaloviral infection after lung
transplantation .
Chest, 1995 ; **107** : 582-583.
11. BOLAND C., De RONDE T., LACROSSE M., TRIGAUX J.P.,
DELAUNOIS L., MELANGE M.
Pneumatose kystique intestinale associée à une maladie de Steinert.
Gastroentérol Clin Biol, 1995 ; **19** : 305-308.
12. BOND J.H., ENGEL R.R., LEVITT M.D.
Factors influencing pulmonary methane excretion in man.
J Exp Med, 1971 ; **133** : 572-588.

13. BORNET F., CHAMP M., CLOAREC D., SLAMA G.
Importance de la nature physico-chimique des amidons sur leurs effets nutritionnels chez l'homme.
Cah Nut Diét, 1990 ; XXV, 4 : 254-264.
14. BOULEZ J., LIFANTE J.C., DOURADO FIGUEIREDO P.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis treated by laparoscopic colectomy.
Ann Chir, 2000 ; 125 : 877-879.
15. BRAUSTEIN E.M., WHITE S.J.
Pneumatosis intestinalis in dermatomyositis.
Br J Radiol, 1980 ; 53 : 1011-1012.
16. BREITER J., LEVINE J.B., FOROUHAR F.A.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis associated with refractory sprue.
Am J Gastroenterol, 1982 ; 5 : 322-325.
17. BRIENTINI F., DEBILLY M., LITZLER J.F., RACLOT G.,
LE MOUEL A.
La Pneumatose Kystique Colique. Un diagnostic scannographique spécifique : à propos de deux cas.
J Radiol, 1995 ; 76 : 135-40.
18. CABRERA G.E., SCOPELITIS E., CUELLAR M.L., SILVEIRA L.H.,
MENA H., ESPINOZA L.R.
Pneumatosis cystoides intestinalis in systemic lupus erythematosus with intestinal vasculitis : treatment with high dose prednisone.
Clin Rheumato, 1994 ; 13 : 312-316.

19. CALNE R.Y.
Gas cysts of the large bowel simulating multiple polyposis.
Br J Surg, 1959 ; **47** : 212-215 .
20. CHABOT V.H., SLOVIS T.L., CULLEN M.
Recurrent pneumatosis intestinalis in young infants.
Pediatr Radiol, 1992 ; **22** : 120-122.
21. CHERBONNEL G., FALL B., MOGUEYA S.A.O., TOURE C.T.,
MENDES V., PEGHINI M.
La pneumatose kystique intestinale. A props de deux cas.
Mém Acad Chir, 1988 ; **114** : 89-85.
22. CHILAUDITI D.
Zur frage der hepatoptose and ptose im algemeinen im anschluss au drei
falle von temporane partieller lebavergeming.
Fortschr Geb Roentgenstr, 1910 ; **16** : 173-208.
23. CHRISTENSEN L.A., SCHMIDT E.B., MORTENSEN P.B.,
HOJHUS J.H.
Pneumatosis intestinalis in a patient on chronic hemodialysis treatment.
Nephrol Dial Transplant, 1989 ; **4** : 745-747.
24. CHRISTL S.U., GIBSON G.R., MURGATROYD P.R., SCHEPPACH
W., CUMMINGS J.H.
Impaired hydrogen metabolism in pneumatosis cystoides intestinalis.
Gastroenterology, 1993 ; **104** : 392-397.

25. CLAVADETSCHER P., BINKERT D., WELLAUER J.
Complications of cutaneous scleroderma.
JAMA, 1975 ; **232** : 390-391.
26. COLLINS C.D., BLANSHARD C., DRAMP M., GAZZARD B.,
GLEESON J.A.
Pneumatosis intestinalis occurring in association with cryptosporidiosis
And HIV infection.
Clin Radiol, 1992 ; **46** : 410-411.
27. CONNOR R., JONES B., FISHMAN E.K., SIEGELMAN S.S.
Pneumatosis intestinalis : role of computed tomography in diagnosis and
management.
J Comput Assist Tomography, 1984 ; **8** : 279-281.
28. CUER J.C., DUNIS M., ROCHE F., DAPOIGNY M.
Pneumatose kystique intestinale et exposition au trichloréthylène.
Gastroenterol Clin Biol, 1991 ; **15** : A38.
29. DAY D.L., RAMSAY M.K., LETOURNEAU J.G.
Pneumatosis intestinalis after bone marrow transplantation.
Am J Roentgenol, 1988 ; **151** : 85-87.
30. DEMARINO G.B., SUMKIN J.H., LEVENTHAL R., THIEL D.H.
Pneumatosis intestinalis and pneumoperitoneum after sclerotherapy.
AJR, 1988 ; **151** : 953-954.

31. DEMARQUAY J.F., DUMAS R., HASTIER P., CAROLI-BOSC F.X., DELMONT J.P.
Faux pneumopéritoine révélant un syndrome de Chilaiditi.
Gastroentérol Clin Biol, 1995 ; **19** : 733-741.
32. DOMINI R., MOTOLESE-LAZZARO O., DESCOVICH P.
La semeiologica clinico-radiologica della pneumatosis cistica entero-peritoneale. Valutazione statistica dell'importanza diagnostica dei segnali seguiti.
Arch Ital Mal App Dig, 1963 ; **30** : 533-538.
33. DOUB H.P., SHEA J.J.
Pneumatosis cystoides intestinalis.
J A M A, 1960 ; **172** : 1238-1242.
34. DRENICK E.J., AMENT M.E., FINEGOLD S.M., CORRODI P., PASSARO E.
Bypass enteropathy. Intestinal and systemic manifestations following small-bowel bypass.
J A M A, 1976 ; **236** : 269-272.
35. DUBOIS J.P.
Pneumatose kystique intestinale du nourrisson.
Thèse de Doctorat en Médecine, 1959 ; 56 pages.
36. DUVERNOY J.G.
Anatomische Beobachtung unter der Aeussen und innern Haut der Gedaerme eingeschlossen.
Luft Phys Med Abhandl Acad Wissensch Petersb, 1783 ; **2** : 182.

37. ELLIOT J.B., ELLIOT K.A.
The roentgenologic pathology of so called pneumatosis cystoïdes intestinalis.
Amer J Roentgenol, 1963 ; **89** :720-729.
38. ESTERMANN F., DENIS B., GAUCHER P., REGENT D., SONDAG D.
Pneumatose kystique du colon : savoir la reconnaître. A propos de huit observations.
Ann Gastroenterol Hepatol (Paris), 1994 ; **30** : 151-155.
39. FEINBERG S., SCHWARTZ M., CLIFFORD S.
Significance of pneumatosis cystoïdes intestinalis after jejunal bypass.
Am J Surg, 1977 ; **133** : 149-152.
40. FISHER J.K..
Computed tomography of colonic pneumatosis intestinalis with mesenteric and portal venous air.
J Comput Assist Tomog, 1984 ; **8** : 573-574 .
41. FISCHER T.J., CIPEL L., STIEHM E.R.
Pneumatosis intestinalis associated with fatal childhood dermatomyositis.
Pediatrics, 1978 ; **61** : 127-130.
42. FORGACS P., WRIGHT P.H., WYATT A.P.
Treatment of intestinal gas cyst by oxygen breathing.
Lancet, 1973 ; **I** : 579-582.
43. FUKUYA T., BROWN B.P., LU C.C.
Midgut volvulus as a complication of intestinal malrotation in adults.
Dig Dis Sci, 1993 ; **38** : 438-444.

44. GAGLIARDI G., THOMPSON I.W., HERSHMAN M.J., FORBES A.,
HAWLEY P.R., TALBOT I.C.
Pneumatosis coli : a proposed pathogenesis based on study of 254 cases
and review of the literature.
Int J Colorect Dis, 1996 ; **11** : 111-118.
45. GALANDIUK S., FASIO V.W.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis. A review of the literature.
Dis Colon Rectum, 1986 ; **29** : 358-363.
46. GEE A.R., PENNY S.F., WILLIAMSON N.L.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis with a case report.
Radiology, 1956 ; **66** : 88-92.
47. GILLON J., TADESSE K., LOGAN R.F.A., HOLT S., SIRCUS W.
Breath hydrogen in pneumatosis cystoides intestinalis.
Gut, 1979 ; **20** : 1008-1011.
48. GOODALL R.J.R.
Pneumatosis coli : report of two cases.
Dis Colon Rectum, 1978 ; **21** : 61-65.
49. GRASLAND A., POUCHOT J., LEPORT J., BARGE J.,
VINCENEUX P.
Pneumatose kystique intestinale.
Press Med, 1998 ; **27** (35) : 1804-1812.

50. GRASLAND A., POUCHOT J., LEPORT J., BARGE J.,
VINCENEUX P.
Pneumatose kystique intestinale au cours d'une maladie systémique :
revue de la littérature à propos de trois observations.
Press Med, 1998 ; **27** (35) : 1785-1788.
51. GRIEVE D.A., UNSWORTH I.P.
Pneumatosis intestinalis : an experience with hyperbaric oxygen
treatment.
Aust N Z J Surg, 1991 ; **61** :423-426.
52. GUILLEM P.
Radiologic pneumoperitoneum without perforation of a hollow viscus.
J Chir, 2002 ; **139** (1) : 5-15.
53. HENG., SCHUFFLER M.D., HAGGITT R.C., ROHRMANN C.A.
Pneumatosis intestinalis : a review.
Am J gastroenterol, 1995 ; **90** : 1747-1758.
54. HERNANZ-SCHULMAN M., KIRKPATRICK J.Jr., SHWACHMAN H.
HERMAN T., SCHULMAN G., VAWTER G.F.
Pneumatosis intestinalis in cystic fibrosis.
Radiology, 1986 ; **160** :497-499.
55. HOLL K., NOLTE H., ZORNIG C., SCHRODER S.
[Pneumatosis intestinalis-histology, immunocytochemistry and new
theory of morphogenesis]. Pneumatosis intestinalis : histologie,
immunzetochemie und neue theory of morphogenese.
Pathologe, 1993 ; **14** : 199-204.

56. HOLT S., STEWART I., HEADING R.
Resolution of primary pneumatosis coli.
J R Coll Surg, 1978 ; **23** : 297-299.
57. HOOVER E.L., COLE G.D., MITCHEL L.S., ADAMS C.Z.,
HASSETT J.
Avoiding laparotomy in nonsurgical pneumoperitoneum.
Am J Surg, 1992 ; **164** : 99-103.
58. HOSOMI N., YOSHIOKA H., KURODA C.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis : CT findings.
Abdom Imaging, 1994 ; **19** : 137-139.
59. HUGHES D.T.D., GORDON K.C.D., SWANN J.C., BOLT G.L.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis.
Gut, 1966 ; **7** : 553-557.
60. JAMART J.
Pneumatosis cystoides intestinalis. A statistical study of 919 cases.
Acta Hepato Gastro-Enterologie, 1979 ; **26** : 419-422.
61. JANSSEN D.A., KALAYOGLU M., SOLLINGER H.W.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis following lactulose and steroid
treatment in a liver transplant patient with an intermittent enlarged
scrotum.
Transplant Proc, 1987 ; **19** : 2949-2952.

62. JENSEN.R, GUTNIK S.H.
Pneumatosis cystoides intestinalis : a complication of colonoscopic polypectomy.
Sweden J Med, 1992 ; **44** : 177-179.
63. JOHANSSON K., LINDSTROM E.
Treatment of obstructive pneumatosis coli with endoscopic sclerotherapy : report of a case.
Dis Colon Rectum, 1991 ; **34** : 94-96.
64. JOHN A., DICKEY K., FENWICK J., SUSSMAN B., BEEKEN W.
Pneumatosis intestinalis in patients with Crohn's disease.
Dig Dis Sci, 1992 ; **37** : 813-817.
65. JOHNSTON B.T., MAC FARLAND R.J.
Elemental diet in the treatment of pneumatosis coli.
Scand J Gastroenterol, 1995 ; **30** : 1224-1227.
66. JONA J., CUMMINS G.M., HEAD H.B., GOVOSTIS M.C.
Recurrent primary mesenteric venous thrombosis.
JAMA, 1974 ; **227** : 1033-1036.
67. JONES H.
Respiratory system : nitrogen elimination.
Medical Physics, 1950 ; 855-871.
68. JOUET P., RACLOT G., MARTEAU P.
Pneumatose kystique intestinale.
Hépto-Gastro, 1994 ; **1** : 563-568.

69. KAASSIS M., BEN BOUALI A., ARNAUD J.P.
Pneumatose kystique occlusive du colôn gauche. Quelle attitude thérapeutique faut-il adopter ?
J. Chir, 1995 ; **132** : 83-185.
70. KELLER K.M., SCHMIDT H., WIRTH S., QUEISSER L.A.
SCHUMACHER R.
Differences in the clinical and radiologic patterns of rotavirus and non-rotavirus necrotizing enterocolitis.
Pediatr Infect Dis J, 1991 ; **10** : 734-738.
71. KEENE J.G.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis and intramural intestinal gas.
J Emerg Med, 1989 ; **7** : 645-650.
72. KELLY B., COOPER G.G., MILLS J.
Pneumoperitoneum due to PCI in a patient with a strangulated femoral hernia.
Br J Clin Pract, 1993 ; **47** : 272.
73. KEMPF F., COULBOIS P.M.
Pneumatose kystique de l'intestin grêle et du colon.
Traité de Radiodiagnostic, 1982 ; **6** : 518-526.
74. KEYTING W.S., MAC CARVER R.R., KOVARIK J.L. DAYWITT A.L.
Pneumatosis intestinalis : a new concept.
Radiology, 1961 ; **76** : 733-741.

75. KIANMANESCH RAD A.R., VILOTTE J., BENHAMOU G.
Pneumatose kystique du colon. Rapport de trois cas et revue de la littérature.
Ann Chir, 1997 ; **51**, n°9 : 995-1000.
76. KLAUSEN N.O., AGNER E., TOUGAARD L., SORENSEN B.
Pneumatosis cystoïdes coli in chronic respiratory failure.
Br Med J, 1982 ; **284** : 1834-1835.
77. KNECHTLE S.J., DAVIDOFF A.M., RICE R.P.
Pneumatosis intestinalis surgical management and clinical outcome.
Ann Surg, 1990 ; **212** : 160-165.
78. KOBAYASHI T., KOBAYASHI M., NAKA M., NAKAJIMA K.,
MOMOSE A., TOI M.
Response to octreotide of intestinal pseudo-obstruction and pneumatosis
Cystoides intestinalis associated with progression systemic sclerosis.
Intern Med, 1993 ; **32** : 607-609.
79. KOSS L.G.
Abdominal gas cysts (pneumatosis cystoides intestinorum hominis) :
an analysis with a report of a case and a critical review of the literature.
Arch Pathol, 1952 ; **53** : 523-549.
80. KOHZAKI S., HAYASHI K., FUKUDA T., UETANI M., KAWANO Y.,
IRIARTE W.L.
Case report : the « aurora sign » : a new sonographic sign of pneumatosis
cystoïdes intestinalis.
Br J Radiol, 1994 ; **67** : 1275-1277.

81. KUO S.W., CHAI C.W., CHOU C.K., CHAN H.M.
Pneumatosis cystoides intestinalis arising in jejunal diverticular disease :
report of a case and a suggestion to its pathogenesis.
Kao Hsiung I Hsueh Tsa Chih, 1992 ; **8** : 486-494.
82. LANSPA S.J., LIU M.W., JENKINS H.J. Jr.
Giant bulla in pneumatosis cystoïdes intestinalis.
J Clin Gastroenterol, 1988 ; **10** : 437-440.
83. LEVITT M.D., OLSSON S.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis and high breath H₂ excretion : insights
into the role of H₂ in this condition.
Gastroenterology, 1995 ; **108** : 1560-1565.
84. LIPTON J., PATTERSON B., MUSTARD R.
Pneumatosis intestinalis with free air mimicking intestinal perforation in a
bone marrow transplant patient.
Bone Marrow Transplant, 1994 ; **14** : 323-326.
85. LITSUKA T., KOBAYASHI M., IZUMI Y., KOYAMA A.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis following steroid treatment in nephrotic
Syndrome patient : report of a case.
Nippon Jinzo Gakkai Shi, 1993 ; **35** : 293-297.
86. MANNES G.P., DE BOER W.J., VAN DER JAGT B.J., MEINESZ A.P.,
MOUZOLAAR J.J., VAN DER UIJ W.
Pneumatosis intestinalis and active cytomegaloviral infection after lung
Transplantation. Groningen Group Transplant.
Chest, 1994 ; **105** : 929-930.

87. MARIE I., LEVESQUE H., DUCROTTE P., COURTOIS H.
Atteinte de l'intestin grêle au cours de la sclérodermie systémique.
Rev Med Interne, 1999 ; **20** : 504-513.
88. MASTERSON J.S., FRATKIN L.B., OSLER T.R., TRAPP W.G.
Treatment of pneumatosis cystoïdes intestinalis with hyperbaric oxygen.
Ann Surg, 1978 ; **187** : 245-247.
89. MEIHOFF W.E., HIRSCHFIELD J.S., KERN F.
Small intestinal scleroderma with malabsorption and pneumatosis
cystoïdes intestinalis. Report of three cases.
JAMA, 1968 ; **204** : 102-106.
90. MOOTE D.J., FRIED L.A., LEBRUN G.P., FRASER D.B.
Pneumatosis coli : is there a relationship with sigmoid colon redundancy ?
Gastrintest Radiol, 1989 ; **14** : 79-82.
91. MORRISON W.J., SIEGELMAN S.S.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis in association with connective tissue
disease.
South Med J, 1976 ; **69** : 1536-1539.
92. MUELLER C.F., MOREHEAD R., ALTER A.J., MICHENER W.
Pneumatosis intestinalis in collagen disorders.
Am J Roentgenol, 1972 ; **115** : 300-305.

93. MURPHY B.J., WEINFELD A.
Innocuous pneumatosis intestinalis of the right colon in renal transplant recipient. Report of three cases.
Dis Colon Rectum, 1987 ; **30** : 816-819.
94. OULET J.R., HURTUBISE M., SENECAI J.L.
Retropneumoperitoneum and pneumatosis intestinalis in two patients with Mixed connective tissue disease and the overlap syndrome.
Clin Exp Rheumatol, 1988 ; **6** : 81-85.
95. PASQUIER E., WATTIAUX M.J., PEIGNEY N.
First case of pneumatosis cystoides intestinalis in adult dermatomyositis.
J Rheumatol, 1993 ; **20** : 499-503.
96. PATENOTTE A., BIGARD M.A.
Pneumatose kystique intestinale.
Encycl Med Chir (Elsevier Paris), Gastro-entérologie, 9-061-A-30, 1999 ; 6p.
97. PAVIC M., DEBOURDEAU Ph., EHRE P., BILAUD Y., ZAMMIT C., RABAR D., CREVON L.
Pneumatose Kystique Intestinale : forme kystique colique droite d'aspect Linéaire au scanner.
Presse Med. 2002 ; **31** : 973-975.
98. PAW H.G., REED P.N.
Pneumatosis cystoides intestinalis confined to the small intestine treated with hyperbaric oxygen.
Undersea Hyperbaric Med, 1996 ; **23** : 115-117.

99. PERMAN J.A., MODLER S.
Glycoproteins as substrates for production of hydrogen and methane by
Colonic bacterial flora.
Gastroenterology, 1982 ; **83** : 388-393.
100. PIETERSE A.S., LEONG A.S., ROWLAND R.
The mucosal changes and pathogenesis of pneumatosis cystoïdes
intestinalis.
Hum Pathol, 1985 ; **16** : 683-688.
101. PIRLOT P.
Contribution à l'étude de la pneumatose kystique du côlon chez l'adulte.
Thèse de Doctorat en Médecine, 1968 ; 48 pages.
102. PRIGNET J.M., CARLI PH., THOUARD H., BROCCO O., KÜNKEL D.,
CHAGNON A.
Pneumatose kystique colique et syndrome de Goujerot-Sjögren.
Discussion pathogénique à propos de deux observations et revue de la
littérature.
Sem Hop Paris, 1993 ; **69** : 273-279.
103. PUN Y.L., RUSSEL D.M., TAGGART G.J., BARRACLOUGH D.R.E.
Pneumatosis intestinalis in pneumoperitoneum complicating mixed
Connective tissue disease.
Br J Rheumatol, 1991 ; **30** : 146-149.

104. RASSION J.P., MOREAU J.J., CUBERTAFOND P., GAINANT A.,
LAPUELLE J.
Une étiologie rare de pneumopéritoine spontané à rechute : la pneumatose
Kystique iléale. A propos d'un cas.
Ann Chir, 1983 ; **6** : 427-431.
105. READ N.W., AL JANABI M.N., CANN P.A.
Is raised breath hydrogen related to the pathogenesis of pneumatosis coli ?
Gut, 1984 ; **25** : 839-845.
106. RICHE M.C., WEISSMAN A., MENAULT J.Y., ELBIM A.,
GRELLET J.
Pneumatose kystique à localisation sigmoïdienne. Apports respectifs de la
mucographie colique (lavement double contraste) et de l'endoscopie.
à propos d'un cas. Valeur sémiologique de l'image en « puzzle ».
J Radiol Electrol Med Nucl, 1977 ; **58** : 833-837.
107. ROGY M.A., MIRZA D.F., KOVATS E., RAUHS R.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis.
Int J Colorect Dis, 1990 ; **5** : 120-124.
108. SACKIER J.M., SMITH E.J., WOOD C.B.
Cystic pneumatosis in coeliac disease.
Gut, 1988 ; **29** : 852-855.
109. SAKALIHASSAN N., DEFRAINE J.O., JACQUET N.
Pneumatose kystique intestinale associée à un broncho-emphysème.
J Chir, 1990 ; **127** : 359-360.

110. SATO A., YAMAGUCHI K., NAKAJIMA T.
A new health problem due to trichlorethylene : pneumatosis cystoïdes intestinalis.
Arch Environ Health, 1987 ; **42** : 144-147.
111. SCHEIDLER J., STADLER A., KLEBER G., NEIDHARDT D.
Computed tomography in pneumatosis intestinalis : differential diagnosis
And therapeutic consequences.
Abdom Imaging, 1995 ; **20** : 523-528.
112. SEEMANN M.D., HEUCK A., FINK U., REISER M.F.
Diagnose der pneumatosis intestinalis coli nach endoskopischer
Polypectomie mittels konventioneller Röntgendiagnostik und
Computertomographie.
Rofo Fortschr Geb Röntgenstr Neuen Bildgeb Verfahr, 1995 ; **162** :
535-537.
113. SEQUEIRA W.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis in systemic sclerosis and other disease.
Semin Arthritis Rheum, 1990 ; **19** : 269-277.
114. SHALLAL J.A., VAN HEERDEN J.A., BARTHOLOMEW L.G.,
GAIN J.C.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis.
Mayo Clin Proc, 1974 ; **49** : 180-184.
115. SCHEIDLER J., STALER A., KLEBER G., NEIDHARDT D.
Computed tomography in pneumatosis intestinalis : differential diagnosis
and therapeutic consequences.
Abdom Imaging, 1995 ; **20** : 523-528.

116. SIBBONS P., SPITZ L., VAN VELZEN D.
The role of lymphatics in the pathogenesis of pneumatosis in experimental bowel ischemia.
J Pediatr Surg, 1992 ; **27** : 339-342.
117. SIDHU S., FLAMM S., CHOPRA S.
Pneumatosis cystoides intestinalis : an incidental finding in a patient with AIDS and cryptosporidial diarrhea.
Am J Gastroenterol, 1994 ; **89** : 1578-1579.
118. SLAVIN R., DIAS M., SARAL R.
Cytosine arabinoside induced gastrointestinal toxic alteration in sequential chemotherapy protocols.
Cancer, 1978 ; **42** : 1747-1759.
119. SMITH C.D., SARR M.D.
Clinically significant pneumatosis intestinalis with postoperative enteral feedings by needle catheter jejunostomy : an unusual complication.
J Parenter Enteral Nutr, 1991 ; **15** : 328-331.
120. SPIGELMAN A.D., WILLIAMS C.B., ANSEL J.K. et al.
Pneumatosis coli : a source of diagnostic confusion.
Br J Surg, 1990 ; **77** : 55.
121. STIENNON O.A.
Pneumatosis intestinalis in the newborn.
Am J Dis Child, 1951 ; **81** : 651-663.

122. STROCCHI A., LEVITT M.D.
Factors affecting hydrogen production and consumption by human fecal flora. The critical roles of hydrogen tension and methanogenesis.
J Clin Invest, 1992 ; **89** : 1304-1311.
123. SUTTON D.H., POSKITT K.R.
Pneumatosis cystoides intestinalis. Nitrous oxide anaesthesia and the rapid effect of oxygen therapy.
Anaesthesia, 1984 ; **39** : 776.
124. TAK P., VAN DUINEN C., BUN P.
Pneumatosis cystoides intestinalis in intestinal pseudo-obstruction.
Resolution after therapy with metronidazol.
Dig Dis Sci, 1992 ; **37** : 949-954.
125. VAN DER JAGT E.J., VAN SON W.J., VAN DER WOUDE F.J.,
MEIJER S., SLOOF M.J., TEGZESS A.M.
Pneumatosis intestinalis related to cytomegalovirus infection : a new etiology?
Eur J Radiol, 1987 ; **7** : 28-29.
126. VAN DER LINDEN W.
Reappearance of intestinal gas cysts after oxygen treatment.
Lancet, 1974 ; **2** : 1388-1389.
127. VAN DER LINDEN W., MARSELL R.
Pneumatosis cystoides coli associated with high H₂ excretion. Treatment with an elemental diet.
Scand J Gastroenterol, 1979 ; **14** : 173-174.

128. VAN LEEUWEN J.C., NOSSEN J.C.
Pneumatosis cystoides intestinalis in mixed connective tissue disease.
Neth J Med, 1992 ; **40** : 290-304.
129. VERNACCHIA F.S., JEFFREY R.B., LAING F.C., WING V.W.
Sonographic recognition of pneumatosis intestinalis.
AJR, 1985 ; **145** : 51-52.
130. WOOD B.J., KUMAR P.N., COOPER C., SILVERMAN P.M.,
ZEMAN R.K.
Pneumatosis intestinalis in adults with AIDS : clinical significance and
Imaging findings.
AJR, 1995 ; **165** :1387-1390.
131. YALE C.E., BALISH E.
The natural course of *Clostridium perfringens* induced pneumatosis
cystoides intestinalis.
J Med, 1992 ; **23** : 279-288.
132. YALE C.E., BALISH E., WU J.P.
The bacterial etiology of pnematosis cystoides intestinalis.
Arch Surg, 1974 ; **109** : 89-94.
133. YAMAGUCHI K., SHIRAI T., SHIMAKURA K.
Pneumatosis cystoïdes intestinalis and trichlorethylene exposure.
Am J Gastreterol, 1985 ; **80** : 753-757.

VI. ANNEXES

ANNEXE I :

REPERTOIRE DES AFFECTIONS ASSOCIEES A LA PKI.

Affections digestives

- Sténose oesophagienne [44],
- Ulcère gastroduodénal, sténose pylorique, cancer gastrique [60, 79],
- Diverticulose jéjunale [81],
- Entérocolite nécrosante [20],
- Maladies inflammatoires cryptogénétiques de l'intestin [64],
- Pseudo-obstruction intestinale chronique [124], iléus intestinal (quadriplégie) [44],
- Anastomoses intestinales [44], court-circuit jéuno-iléal (pour obésité) [39], grêle court,
- Occlusion intestinale, volvulus [43], strangulation [72, 77],
- Diverticulite colique [75, 81], appendicite, abcès péricolique,
- Dolichocôlon [44, 60, 90],
- Maladie de Hirschsprung [79], mégacolon idiopathique [44], fécalome [77], périnée descendant [44],
- Tuberculose intestinale, mégacolon toxique, colite pseudomembraneuse, sprue réfractaire [16, 44],
- Maladie coeliaque [38, 44],
- Cancer du côlon, métastase du mésentère [111]
- Traumatisme abdominal [44],
- Lithiasse biliaire [44],
- Hépatopathies [77],
- Sclérose de varices oesophagiennes [40],
- Thrombose veineuse mésentérique [66].

Affections bronchopulmonaires et cardiopathies

- Asthme [44, 60],
- Dilatation des bronches [60],
- Fibrose pulmonaire [25, 54, 60],
- Emphysème [76, 109],
- Ventilation artificielle [60],
- Bronchite chronique [44, 76],
- Séquelles de tuberculose [76],
- Mucoviscidose associée à un pneumothorax ou pneumomédiastin [54],
- Maladie de Steinert par l'intermédiaire d'une insuffisance respiratoire [11].

Gestes invasifs

- Endoscopie [53, 62, 112],
- Lavement baryté [53],
- Cathéters jéjunaux [44, 119],

Médicaments

- Corticothérapie [29],
- Anti-inflammatoires non stéroïdiens [51],
- Chimiothérapies : méthotrexate, daunorubicine, cytosine-arabinoside, 5-fluoro-uracile, cyclophosphamide, mercaptopurine, cyclosporine [1, 118],
- Lactulose, monoxyde d'azote, practolol [123],

Toxiques

- Trichloréthylène [28, 110, 133]

Transplantations d'organes

- Moëlle osseuse [29], rein [1, 93, 125], foie [61], cœur [2], poumon [86]
- Réaction du greffon contre l'hôte [4].

Hémodialyse au long cours [23].

Maladies de système

- Panartérite noueuse [53],
- Sclérodermie [27, 50, 53, 59, 89],
- Dermatopolymyosite [15, 41],
- Lupus érythémateux disséminé [18, 53],
- Syndrome de Gougerot-Sjögren [102],
- Polyarthrite rhumatoïde [92],
- Maladie de Horton [50],
- Amylose secondaire [91],
- Syndrome néphrotique [85].

Infections

- *Clostridium perfringes* [132],
- Cytomégalovirus [86], sida [26, 130],
- Cryptosporidiose [26],
- *Candida albicans* [53],
- Staphylocoques à coagulase négative [53],
- *Lactobacillus* [53],
- Klebsiella [53],

- Virus varicello-zonateux [53],
- Rotavirus [53].

Autres affections

- Désordres psychiatriques [44]

ANNEXE II :

COMPOSITION EN FIBRES ALIMENTAIRES DE QUELQUES ALIMENTS (g/100g)

Petit déjeuner type « All Bran »	27,0
Noix de coco, séchée	23,5
Levure alimentaire	22,0
Haricot blanc, cru, sec	21,0
Figue sèche	18,5
Germe de blé	16,8
Pruneau sec	16,0
Fruit de la passion	15,9
Farine de seigle	15,3
Amande	15,0
Noix de coco, fraîche	13,6
Lentille crue, sèche	11,7
Farine de soja	11,6
Sésame	11,0
Farine de blé complet	9,0
Datte sèche	8,7
Pain complet	8,5
Cacahuète grillée, salée	8,4
Raifort râpé	8,3
Groseille	8,2
Blé soufflé ou cassis	8,0
Haricot blanc cuit	8,0
Flocon d'avoine	7,0
Châtaigne	6,8
Petit pois cuit	6,1

Nom : **PERCHOC**

Prénom : **YANN**

Titre de Thèse : **Pneumatose kystique de l'adulte. Revue de la littérature à propos d'un cas.**

RESUME

Nous rapportons à l'aide de notre observation une forme primitive de pneumatose kystique intestinale à partir de laquelle nous étudions les données de la littérature.

Volontiers asymptomatique, cette affection qui traduit la présence de gaz dans la paroi de l'intestin peut être fortement suspectée en présence d'un pneumopéritoine sur la radiographie de l'abdomen sans préparation. Dans d'autres cas, une bonne approche topographique des lésions est fournie par la coloscopie et le scanner. D'évolution généralement favorable, les modalités de la prise en charge thérapeutique restent à préciser même si l'oxygénothérapie apporte des résultats prometteurs malgré de nombreuses rechutes.

Les mécanismes physiopathologiques avancés sont multiples et demeurent toujours débattus au regard des nombreuses affections, principalement digestives et bronchopulmonaires, qui peuvent être associées à la pneumatose kystique intestinale, ce qui en fait essentiellement une entité anatomo-pathologique purement descriptive sans cause reconnue.

MOTS-CLES

- Pneumatose kystique
- Côlon
- Oxygénothérapie

