

Péritonite sclérosante encapsulante : A propos de deux observations rares et revue de la littérature.

Encapsulating sclerosing peritonitis : two Rare observations and literature review.

Houcine Maghrebi¹, Amine Makni¹, Rami Rhaeim¹, Alia Zehani², Anis Haddad¹, Amine Daghfous¹, Wael Rebai¹, Mohamed Jouini¹, Montasser Kacem¹, Zoubeir Ben Safta¹

1-Service de chirurgie générale, Hôpital La Rabta / Université Tunis El Manar/ Faculté médecine de Tunis,
2- Service d'anatomopathologie, Hôpital La Rabta, / Université Tunis El Manar/ Faculté médecine de Tunis

RÉSUMÉ

La péritonite sclérosante encapsulante (PSE) est une entité pathologique rare et peu connue. Il s'agit d'une maladie fibro-inflammatoire chronique du péritoine, aboutissant à la formation d'une membrane fibreuse épaisse, qui engaine partiellement ou totalement les organes abdominaux. Les signes cliniques et les examens radiologiques peu spécifiques font que le diagnostic est difficile à établir en pré-opératoire. Nous présentons deux observations originales de péritonite sclérosante encapsulante en illustrant les différentes présentations cliniques, les moyens diagnostiques et thérapeutiques. Son diagnostic de certitude nécessite une biopsie péritonéale. Le traitement n'est pas complètement établi. Le traitement chirurgical est difficile, comportant une viscérolyse et des incisions multiples de la membrane fibreuse. Malgré les progrès actuels dans la prise en charge thérapeutique, le pronostic reste péjoratif, avec une mortalité importante.

Mots-clés

Péritonite sclérosante encapsulante, imagerie, chirurgie

SUMMARY

Summary :

Sclerosing encapsulating peritonitis (SEP) is a rare and little known pathological entity. It is a chronic fibro-inflammatory disease of the peritoneum, resulting in the formation of a thick fibrous membrane, which engages partially or totally the abdominal organs. Clinical and radiological signs make the diagnosis difficult to establish preoperatively. We present two original observations of SEP illustrating different clinical presentations, diagnostic and therapeutic means. His diagnosis requires a peritoneal biopsy. The treatment is not completely established. Surgical treatment is difficult, involving viscerolysis and multiple incisions of the fibrous membrane. Despite the current progress in therapeutic management, the prognosis remains pejorative, with significant mortality.

Key-words

Sclerosing encapsulating peritonitis, imaging, surgery

La péritonite encapsulante ou péritonite fibrosante est une affection rare dont la physiopathologie reste mal expliquée et le diagnostic souvent porté en peropératoire. Elle correspond à la formation d'une membrane fibreuse, épaisse engainant le tube digestif comme une coque [1]. Les signes cliniques et les examens radiologiques peu spécifiques font que le diagnostic est difficile à établir en pré-opératoire. De nombreux facteurs favorisants sont maintenant établis. Le faible nombre de cas rapportés dans la littérature expliquent l'absence de consensus sur le traitement qui reste difficile et associé à une morbi-mortalité élevée [2].

Nous présentons deux observations originales de sclérose péritonéale encapsulante (SPE) en illustrant les différentes présentations cliniques, les moyens diagnostiques et thérapeutiques

OBSERVATION 1

Un patient âgé de 40 ans a été hospitalisé pour douleur abdominale aigue avec syndrome subocclusif. L'examen physique trouvait un patient apyrétique, très algique. La palpation abdominale retrouvait une masse périombilicale mal limitée, d'environ 10 cm de grand axe douloureuse. La TDM abdominale (figure 1) mettait en évidence une capsule sous la forme d'une fine membrane englobant des anses grêles agglutinées. L'occlusion n'ayant pas cédé sous traitement médical, le patient a été opéré en urgence avec découverte en per opératoire d'une masse sacculaire englobant la majorité du grêle et du mésentère. L'ouverture de cette coque permettait d'extérioriser le grêle qui baignait dans un liquide jaune citrin. Il a été réalisé une résection incomplète de la coque encapsulante. L'examen anatomopathologique définitif de la pièce opératoire concluait à une origine rhumatoïde. Les suites opératoires immédiates étaient simples. Mais le malade a été perdu de vu.



Figure 1 : Tomodensitométrie abdominale : capsule régulière englobant un grêle

OBSERVATION 2

Un patient âgé de 45 ans a été hospitalisé en chirurgie pour exploration de douleurs abdominales à maximum au niveau de la fosse iliaque gauche évoluant depuis 3 mois sans trouble de transit ni altération de l'état général. L'examen trouvait un malade apyrétique, une masse ferme mobile, oblongue et douloureuse prenant tout l'abdomen (figure 2). Les explorations biologiques étaient sans anomalies.

Les explorations endoscopiques notamment la fibroscopie œsogastroduodénale et la colonoscopie étaient sans anomalie. Les explorations radiologiques (Entéroscanner) avaient montré un agglutinat d'anses intestinales qui semblaient engainées dans un sac péritonéal. Il s'y associe une infiltration discrète de la graisse mésentérique. On décide de réaliser une laparotomie exploratrice.

En peropératoire, on découvre un aspect de péritonite encapsulante (figure 3) : masse bien limitée de 30cm de grand axe qui engaine le grêle. Des biopsies péritonéales ont été réalisées. Elles concluaient à une fibrose avec des remaniements hyalins marqués, associée à un infiltration inflammatoire non spécifique. Au vu des explorations pré per et post opératoire, on avait retenu le diagnostic d'une péritonite encapsulante primitive. Le bilan étiologique était négatif : en particulier pas de lésion d'amylose de sarcoïdose, de tuberculose. Le patient a été mis sous corticothérapie avec une bonne évolution

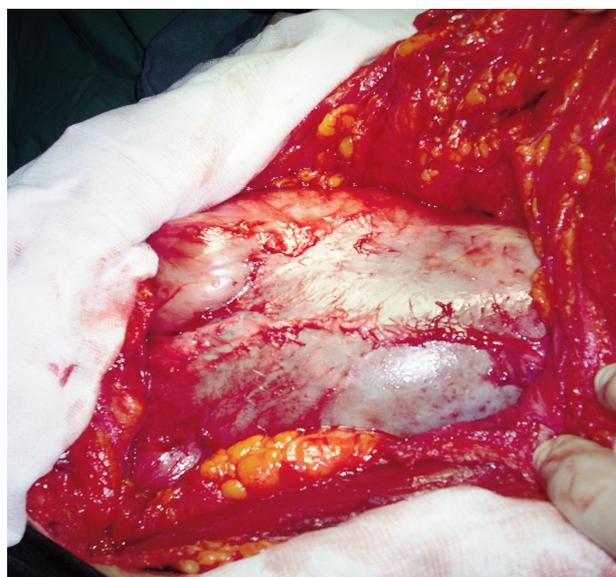


Figure 3: vue per opératoire montrant une membrane fibreuse blanchâtre engainant le grêle

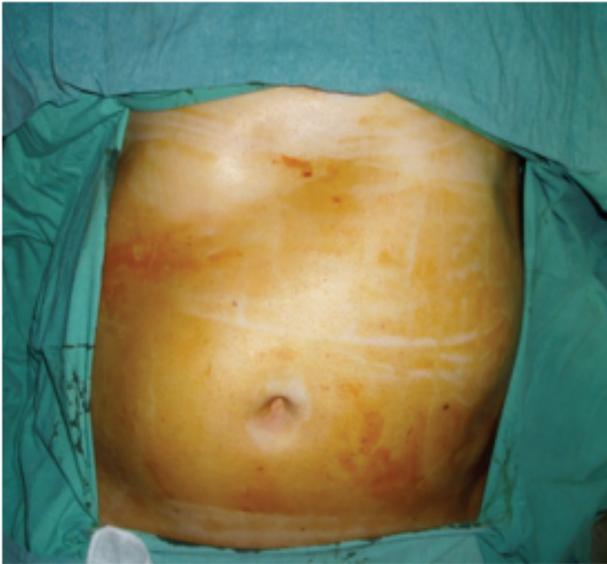


Figure 2 : Vue préopératoire montrant une masse oblongue prenant tout l'abdomen

DISCUSSION

La péritonite sclérosante encapsulante (PSE) est une entité pathologique rare et peu connue. Il s'agit d'une maladie fibro-inflammatoire chronique du péritoine, aboutissant à la formation

d'une membrane fibreuse épaisse, qui engaine partiellement ou totalement les organes abdominaux [1]. Son incidence est variable, allant de 0,7 à 7,3 % selon les données de la littérature [3-5]. En général, la PSE survient vers la quatrième décennie comme le cas de nos deux malades. Cependant, elle peut se voir à tous les âges [6,7]. La répartition est la même dans les deux sexes. Sa pathogénie reste très complexe.

Dans la majorité des cas, la PSE est la conséquence d'une réactivité anormale à un stimulus péritonéal prolongé tel que la dialyse péritonéale qui constitue la cause la plus fréquente [8,9].

Actuellement, de nombreuses étiologies parfois intriquées ont été rapportées : tuberculose péritonéale, chimiothérapie intrapéritonéale, infections digestives ou gynécologiques non tuberculeuses, des causes médicamenteuses (bêtabloquant), les granulomatoses et les maladies auto immunes, les inflammations chroniques. Dans nos 2 observation aucune des étiologies précitées n'a été retrouvée [8-11].

La symptomatologie clinique associe souvent une altération importante de l'état général, des douleurs abdominales, des troubles du transit. L'examen physique trouve dans les cas typiques, une masse abdominale ferme, de contours nets. La percussion trouve une matité témoignant d'un épanchement intra-péritonéal. Cette

symptomatologie clinique peu spécifique fait que le diagnostic est souvent difficile à établir en préopératoire. Cependant, en présence de facteurs de risques dans le cadre d'un terrain prédisposant (dialyse péritonéale prolongée, une tuberculose péritonéale...) et devant un tableau clinique évocateur, le diagnostic positif pourrait être approché.

Malgré la rareté des péritonites encapsulantes, leur sémiologie radiologique s'est progressivement affinée. Et c'est la tomodensitométrie qui permet de fournir la meilleure approche diagnostique en montrant l'épaississement du péritoine, et des mésos et l'encapsulation des anses [12]. Cependant le diagnostic est souvent orienté en per opératoire devant la découverte d'anses grêles agglutinées et prises dans une capsule fibreuse. Le diagnostic différentiel des péritonites encapsulantes se pose essentiellement avec la mésentérite rétractile, la sclérose péritonéale congénitale, la carcinose péritonéale et les tumeurs abdominales. L'examen histopathologique des biopsies péritonéales permet quant à lui d'apporter le diagnostic de certitude en montrant des dépôts lamellaires de fibrine avec production massive de matrice extracellulaire, une prolifération et gonflement des fibroblastes péritonéaux, avec une néoangiogenèse [13].

Le faible nombre de cas rapportés rapportés dans la littérature expliquent l'absence de consensus sur le traitement qui reste difficile et associé à une morbi-mortalité élevée.

Il est admis, qu'un traitement spécifique doit être instauré dès que le bilan étiologie ait aboutit à une étiologie précise. Le traitement médical est conseillé chez les patients ne présentant pas de complications intestinales. Le traitement chirurgical est souvent difficile. Il est grevé d'une mortalité et d'une morbidité élevée. Il trouve sa place essentiellement en cas situations urgentes comme les perforations, nécroses, hémorragies, occlusion ou subocclusions répétitives résistant au traitement médical tel le cas de notre premier malade. Plusieurs interventions ont été décrites allant des laparotomies exploratrices simples allant à l'ablation complète de la membrane fibreuse [14].

La décortication de la totalité de l'intestin grêle mène souvent à la récurrence de façon constante. Certains auteurs recommandent de réaliser des incisions multiples de la capsule en regard des zones sténosées. Dans notre 1ère observation, l'intervention a consisté en une résection incomplète de la coque. Dans le deuxième cas, de simples biopsies péritonéales ont été réalisées. Malgré les progrès actuels dans la prise en charge de la PSE, le pronostic reste relativement médiocre avec une mortalité variant de 30 à 55% selon différentes séries [15-16].

CONCLUSION

La péritonite encapsulante est une pathologie rare

d'étiologie multifactorielle. Elle reste souvent de découverte opératoire. Son diagnostic de certitude nécessite une biopsie péritonéale. Le traitement n'est pas complètement établi. Le traitement chirurgical est difficile, comportant une viscérolyse et des incisions

multiples de la membrane fibreuse. Malgré les progrès actuels dans la prise en charge thérapeutique, le pronostic reste péjoratif, avec une mortalité importante

REFERENCES

1. Da Luz MM, Barral SM, Barral CM, Bechara Cde S, Lacerda-Filho A. Idiopathic encapsulating peritonitis: report of two cases. *Surg Today*. 2011 Dec;41(12):1644-8
2. Minutolo V, Gagliano G, Angirillo G, Minutolo O, Morello A, Rinzivillo C. Intestinal obstruction due to idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis. Clinical report and review of literature. *G Chir*. 2008 ;29(4):173-6.
3. Gandhi VC, Humayun HM, Ing TS, et al. Sclerotic thickening of peritoneal membrane in maintenance peritoneal dialysis patients. *Arch Intern med*. 1980;140:1201-3
4. Rigby RJ, Hawley CM. Sclerosing peritonitis: the experience in Australia. *NDT*. 1998;13:154-9.
5. Rottembourg J, Issad B, Langlois P, et al. Loss of ultrafiltration and sclerosing encapsulating peritonitis during CAPD: evaluation of the potential risk factors. *Adv CAPD*. 1985;1:109-17
6. Niaudet P, Berard E, Revillon Y, Lothon M, Broyer M. Sclerosing encapsulating peritonitis in children. *Contr Nephrol*. 1987;57:230-238.
7. Sahoo SP, Gangopadhyay AN, Gupta DK, Gopal SC, Sharma SP, Dash RN. Abdominal cocoon in children: a report of four cases. *J Pediatr Surg*. 1996;31:987- 988.
8. Alscher Dm et Al. Peritoneal mast cells in peritoneal dialysis patients, particularly in encapsulating peritoneal sclerosis patients. *Am J Kidney Dis*. 2007 (49):452-61.
9. Latus J et al. Encapsulating peritoneal sclerosis: a rare, serious but potentially curable complication of peritoneal dialysis-experience of a referral centre in Germany. *Nephrol. Dial. Transplant*. 2013;28, 1021-1030
10. Xu P et Al. Idiopathic sclerosing encapsulating peritonitis (or abdominal cocoon): a report of 5 cases. *World J Gastroenterol*. 2007(26):3649 – 51.
11. Aihara H et Al. Sclerosing encapsulating peritonitis as delayed complication of continuous hyperthermic peritoneal perfusion: report of a case. *Surg Today*. 2003 (33): 232-236.
12. Vlijm A, van Schuppen J, Lamers AB, Struijk DG, Krediet RT. Imaging in encapsulating peritoneal sclerosis. *NDT Plus*. 2011;4:281-4
13. Gancer K et Al. Sclerosing encapsulating peritonitis: differential diagnosis to peritoneal encapsulation and abdominal cocoon. *Néphrologie & Thérapeutique*. 2011 (7): 162-171.
14. Kawanishi H. Surgical and medical treatments of encapsulation peritoneal sclerosis. *Contrib Nephrol*. 2012;177:38-47
15. Johnson DW et Al. Encapsulating peritoneal sclerosis: incidence, predictors, and outcomes. *Kidney Int*. 2010 (77):904- 912.
16. Tagnaoutia M et Al. La sclérose péritonéale encapsulante : aspects actuels *Néphrologie & Thérapeutique*. 2009 (5): 122-133
17. Kawanishi H, Kawaguchi Y. Encapsulating peritoneal sclerosis in Japan: a prospective, controlled, multicenter study. *AJKD*. 2004;44(4):729-37.