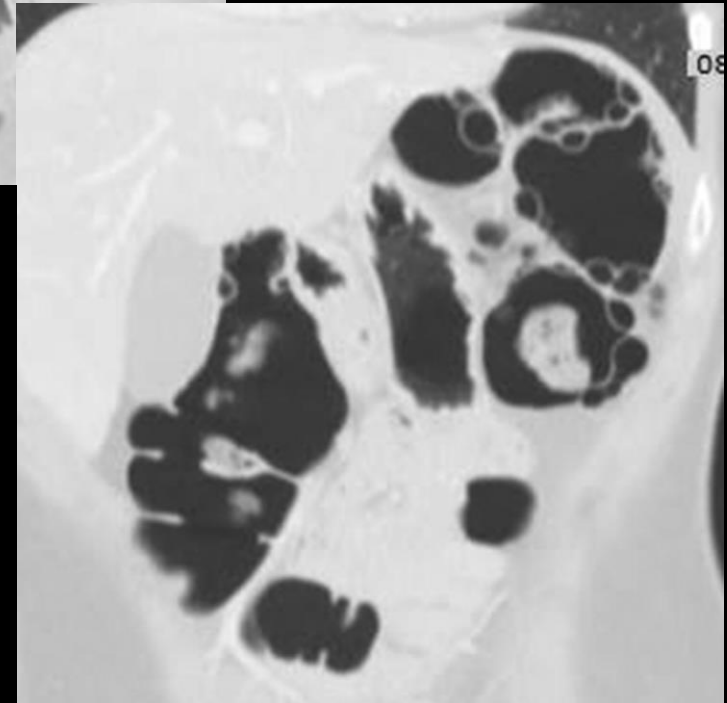
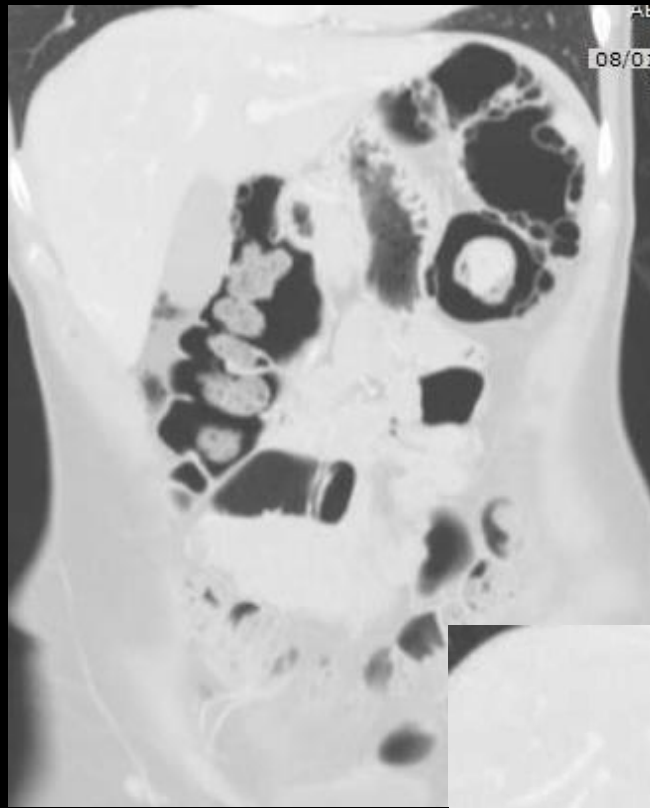
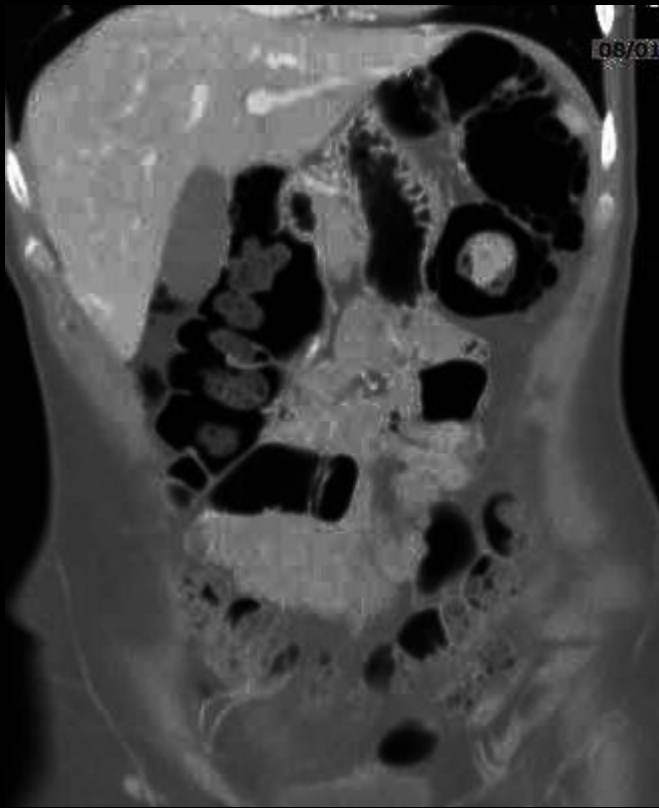
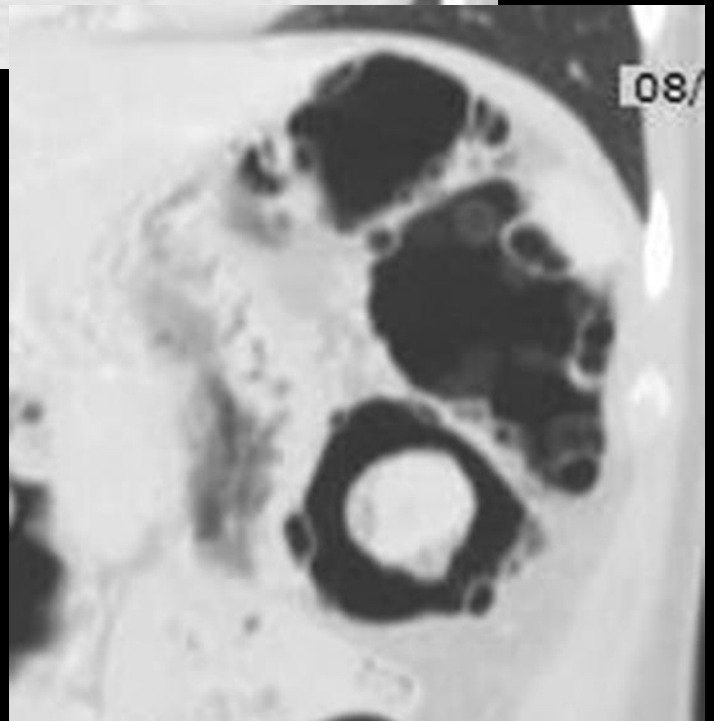
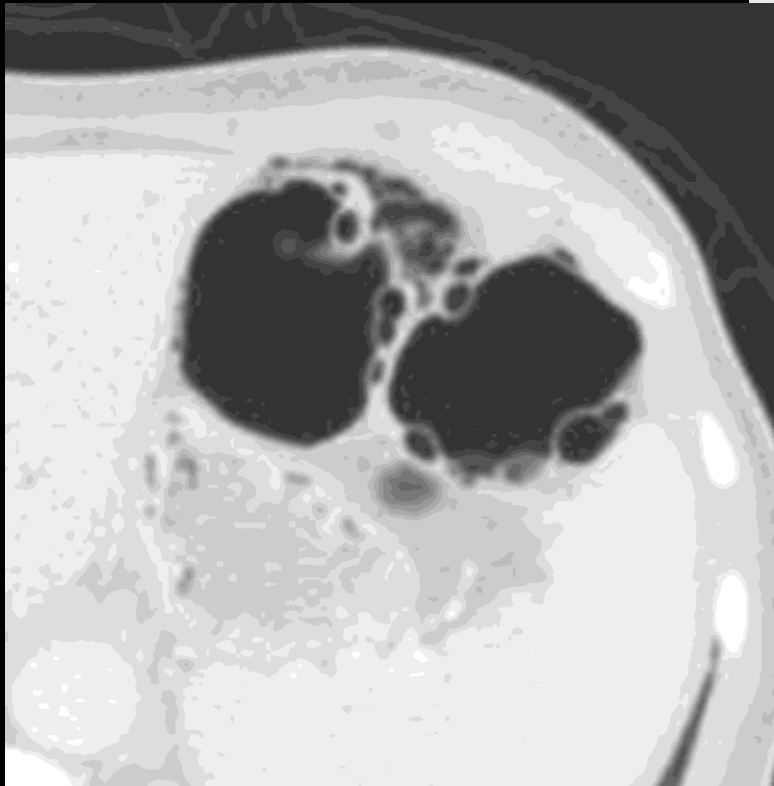


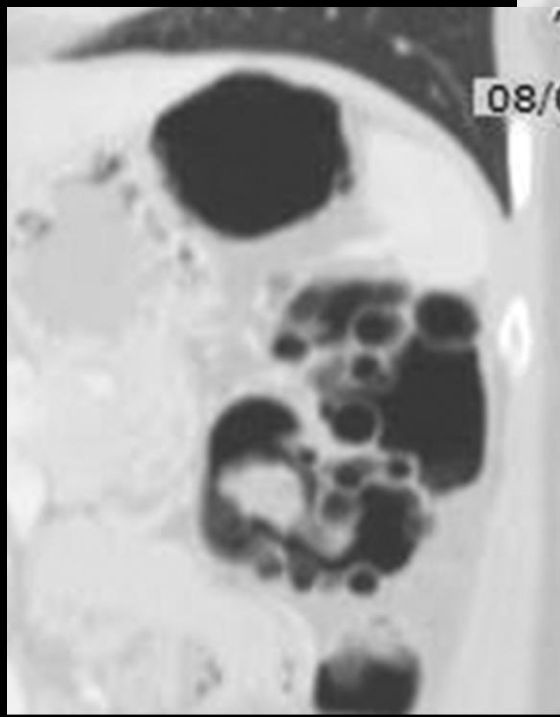
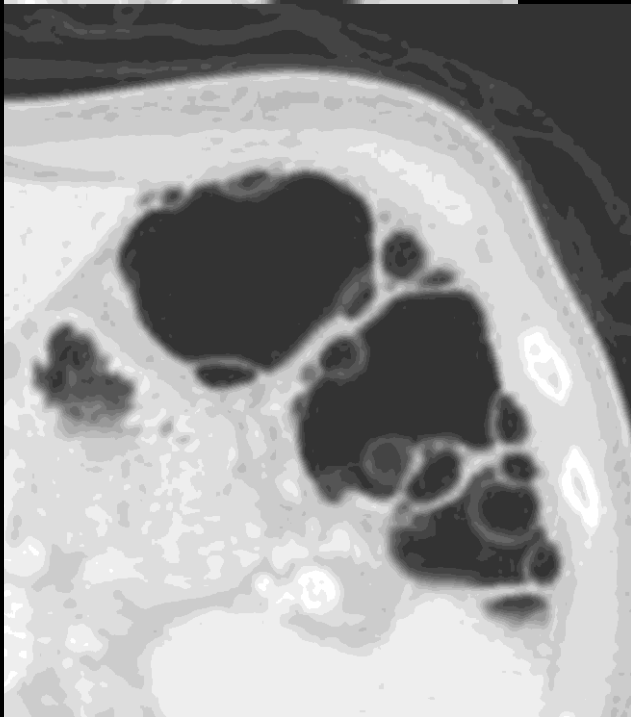
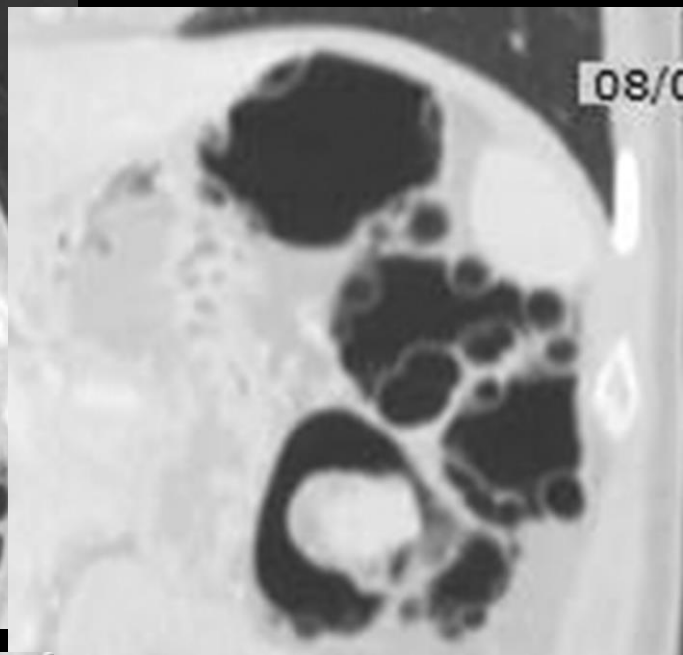
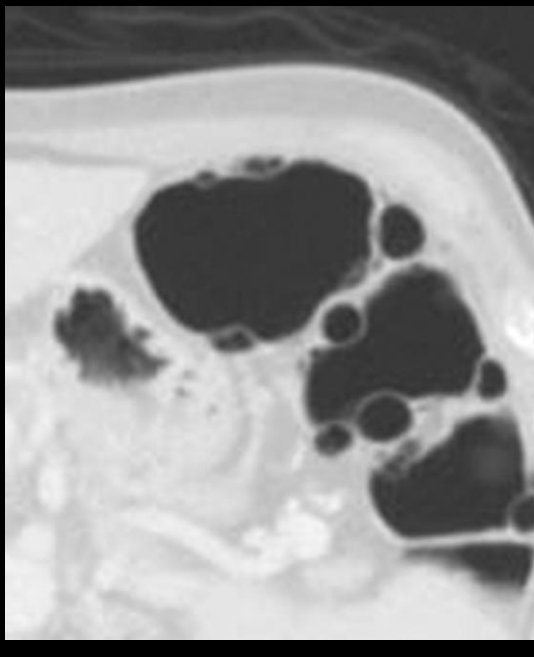
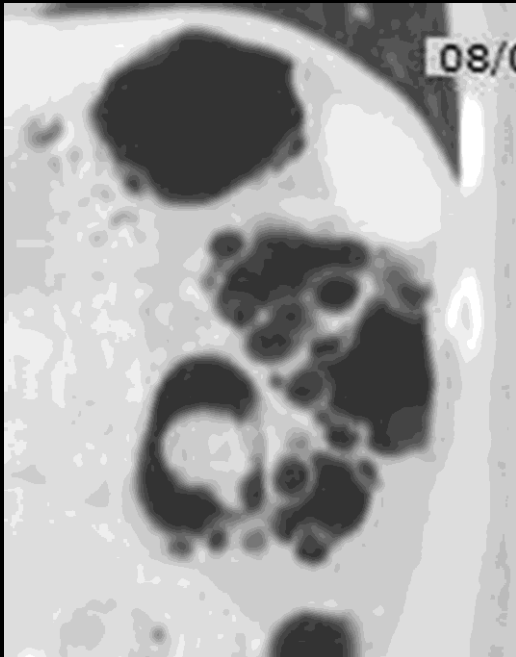
femme 55 ans, douleurs abdominales chroniques, constipation . Un scanner montre les images suivantes. Quel est votre diagnostic ?

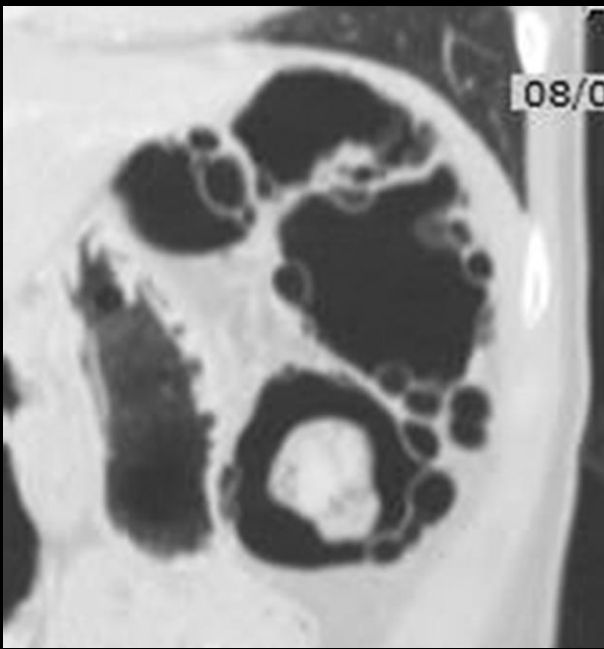




vous avez bien sur tout de suite compris que le diagnostic se situait dans les densités gazeuses et optimisé la fenêtre de visualisation pour confirmer le diagnostic de **pneumatose kystique chronique colique "primitive"** de la région angulaire gauche







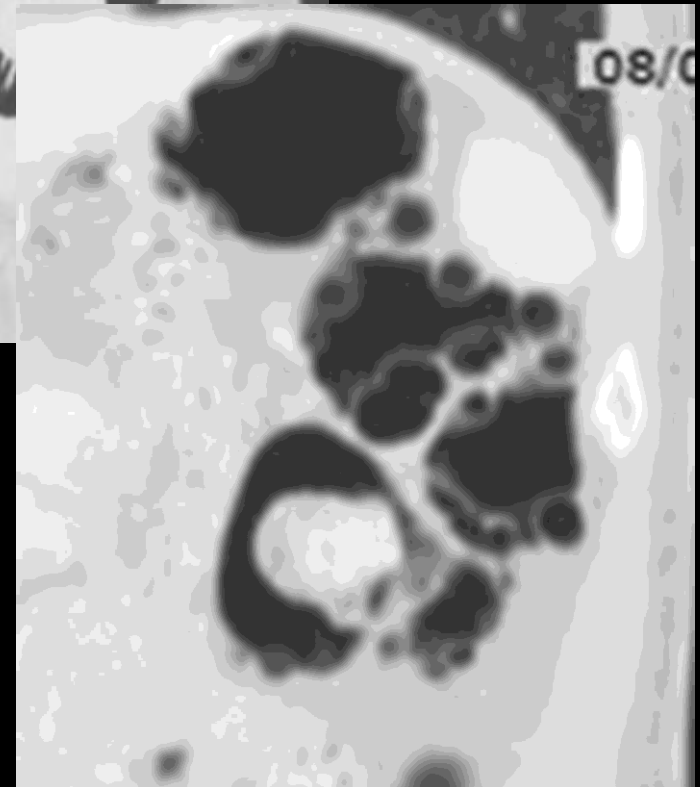
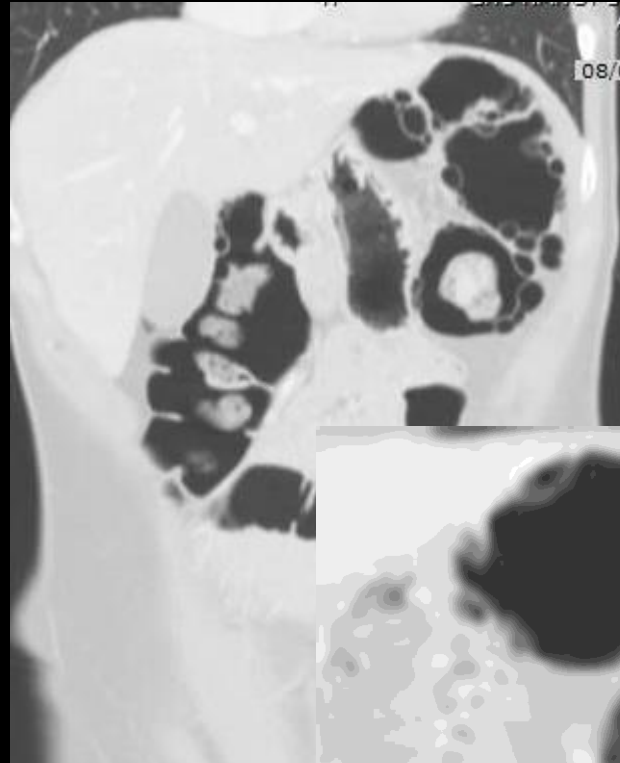
les images agrandies et en fenêtres adaptées permettent de comprendre pourquoi ces **lésions kystiques gazeuses sous-muqueuses** coliques peuvent simuler une polypose adénomateuse à l'endoscopie jusqu'à la biopsie qui, par l'audition du **"popping sign"** remettra l'opérateur dans la bonne voie diagnostique (....sauf s'il a débranché son "Sonotone")



la pneumatose kystique chronique "primitive" du colon

affection bénigne rare, la pneumatose kystique chronique colique "primitive" intéresse le radiologue à plus d'un titre.

-elle est en effet pratiquement toujours a ou paucisymptomatique , et est **en général révélée par le scanner**, à condition que l'on ait le souci de la rechercher par une **optimisation du fenêtrage de visualisation** .Si vous n'en voyez pas au moins une tous les 2 ans, posez vous des questions sur la qualité de vos lectures d'examens (ou... peut-être êtes vous neuroradiologue..?)



-la littérature tant gastroentérologique que radiologique entretient une ambiguïté gênante entre la **forme classique, chronique de pneumatose kystique colique** (en apparence primitive , c'est-à-dire isolée ,survenant sur un colon non pathologique) et des **formes dites "secondaires"** dans lesquelles des images gazeuses pariétales, **plus souvent linéaires que kystiques** sont observées au cours d'atteintes coliques aiguës symptomatiques (inflammatoires, infectieuses, vasculaires..etc.....) et désignées sous des vocables variables à sémantique imprécise: pneumatose pariétale, pneumatose intestinale aiguë, emphysème pariétal..etc

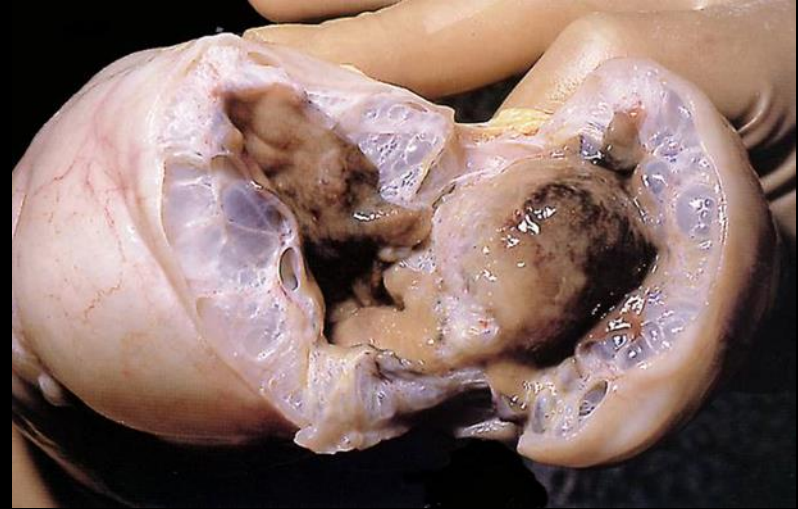
-Si l'on confond les formes "primitives" et "secondaires", la signification des images de pneumatose pariétale devient équivoque et cela peut avoir des conséquences lourdes si l'on ne s'attache pas à clarifier la situation . En témoignent les nombreuses publications (pour la plupart déjà anciennes il est vrai), dans lesquelles figurent les **pièces de résections intestinales "imméritées" dans des formes chroniques primitives** (mais qui ont au moins aidé à une meilleure compréhension de la maladie)

bases anatomo-pathologiques de la pneumatose kystique chronique "primitive" du colon

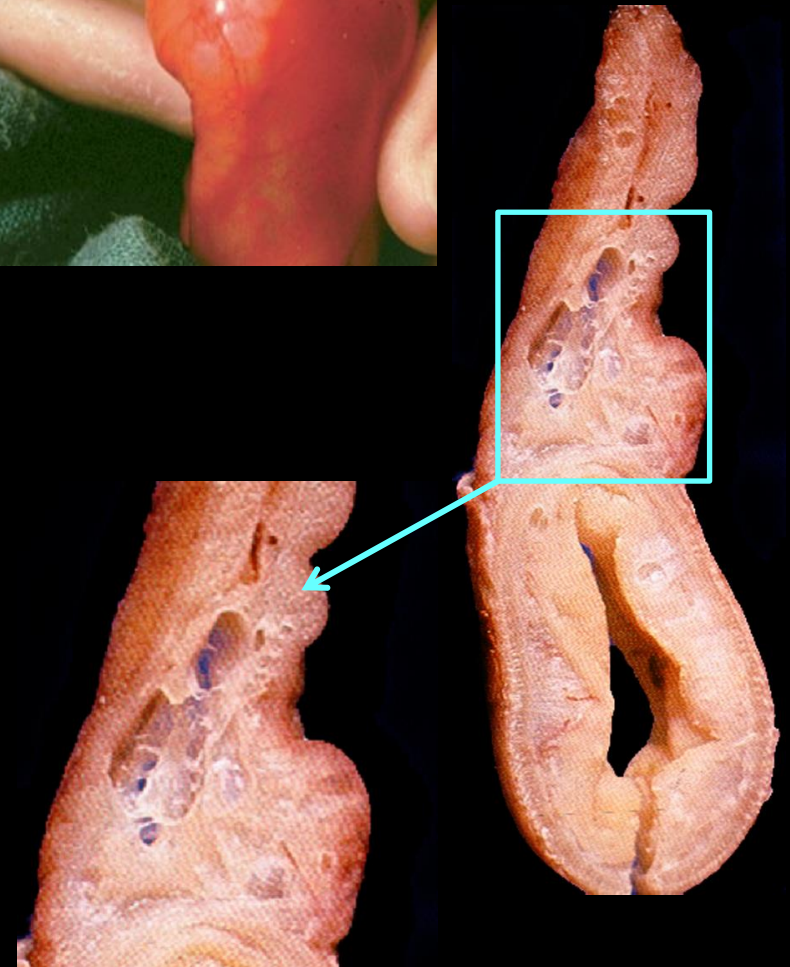
la pneumatose kystique chronique primitive du colon se caractérise par la **présence de multiples kystes à contenu gazeux dans la paroi digestive** .

- elle a été décrite sous des vocables divers :
pneumatosi cystoïdes intestinalis, gaz intramural intestinal, emphysème intestinal , emphysème bulleux de l'intestin , kystes gazeux de l'intestin , lymphopneumatose kystique de l'intestin , emphysème bulleux ..

-elle atteint avec prédilection **l'angle colique gauche et le sigmoïde** , ces segments étant généralement d'une longueur et d'un diamètre supérieur à la normale, mais sans qu'il existe d'atteinte organique inflammatoire, infectieuse ou vasculaire.



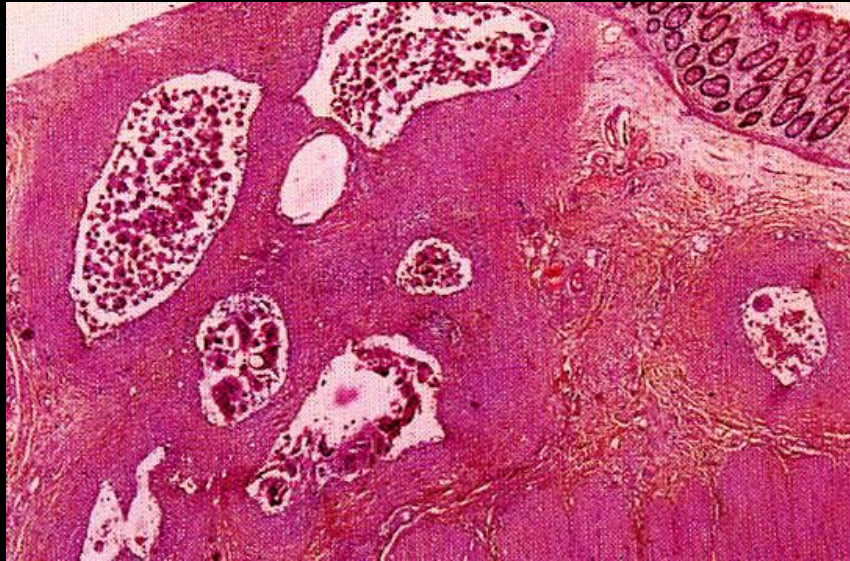
- les formations kystiques coliques sont surtout développées dans la **sous muqueuse** et, plus rarement dans la **sous séreuse**, d'où elles peuvent gagner via le mésocolon et le mésosigmoïde les espaces cellulo-grasieux sous péritonéaux du rétropéritoine et des parois abdominales (espace pro péritonéal)



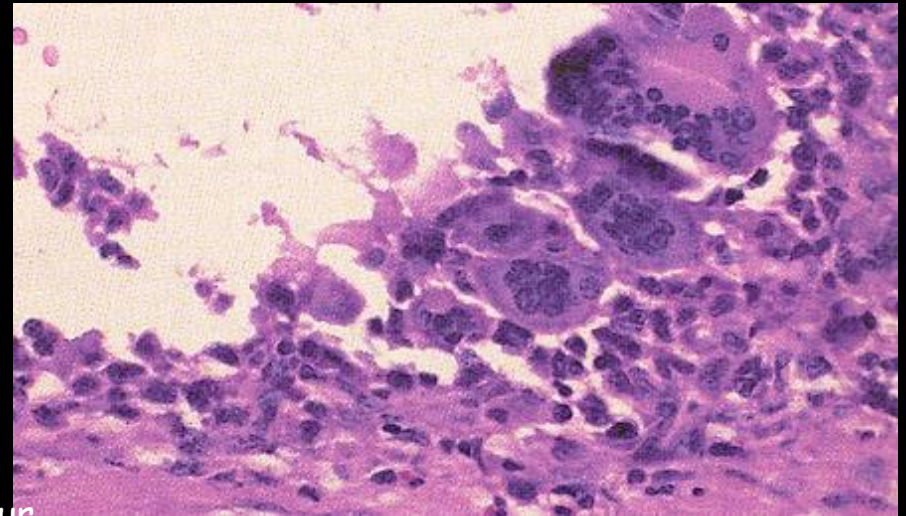
- les kystes "jeunes" sont bordés d'un épithélium aplati "endothélial-like" dont l'origine la plus vraisemblable avait été considérée comme lymphatique; c'est pourquoi, parmi les nombreuses dénominations proposées, on retrouve celle de lymphopneumatose kystique. On sait maintenant que les cellules bordantes sont plus vraisemblablement des histiocytes aplatis. Quelques cellules de type mésothélial ont été identifiées par l'immunohistochimie dans des kystes sous séreux.



- avec le vieillissement des kystes , en même temps que les **parois épaississent** et s'entourent de **fibrose**, apparaissent des collections de **macrophages et de cellules géantes qui peuvent combler leurs lumières** et sont très utiles pour le diagnostic anatomo-pathologique.



importante fibrose, plus ou moins anarchique, autour de formations kystiques sous muqueuses coliques , avec comblement des lumières par des cellules géantes .



grosses formations kystiques comprimant le stroma sous muqueux pauvre en vaisseaux ,bordées de cellules géantes .

bases physiopathologiques de la pneumatose kystique chronique "primitive" du colon (PKCP)

- la persistance de gaz dans les formations kystiques de la paroi colique pendant des semaines au cours de la PKCI alors que les gaz introduits dans les parois digestives au cours des endoscopies sont très rapidement réabsorbés spontanément ,plaide en faveur d'un **mécanisme d'entretien dynamique** par **renouvellement permanent** d'un contenu gazeux sous pression
- la théorie **bactérienne** est la seule plausible malgré l'absence de germes dans les kystes ,en raison de la **présence d'une forte teneur en hydrogène** , (50 à 70%) et en azote dans certaines cavités kystiques, alors que **ce gaz n'est produit que par les bactéries anaérobies** , **par la fermentation de glucides** essentiellement



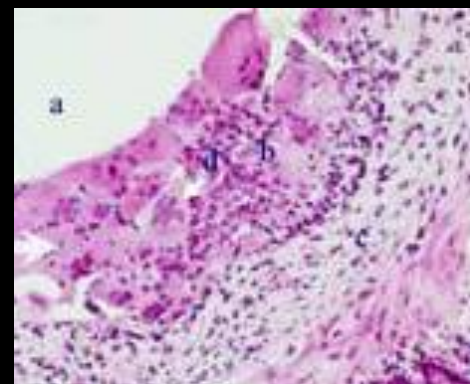
pneumatoses kystiques
chroniques coliques

-la **stase stercorale colique** joue sûrement un rôle puisque les lésions se situent préférentiellement dans l'angle colique gauche et dans des dolichosigmoïdes verticaux

- La régression possible des kystes lors d'une alimentation sans résidus et la constatation d'une hyperactivité bactérienne en étudiant l'excrétion pulmonaire d'hydrogène viennent à l'appui de cette théorie.

la lésion initiale correspondrait donc à la conjonction d'une **brèche muqueuse** et d'une **activité bactérienne productrice de gaz riche en hydrogène**.

La flore colique transforme l'hydrogène en méthane , en sulfites ou en corps cétoniques. **Les porteurs de PKCI seraient de gros producteurs d'hydrogène** (jusqu'à 10/15 fois la normale mais ne disposeraient pas de capacités bactériennes suffisantes pour dégrader une telle quantité d'hydrogène .



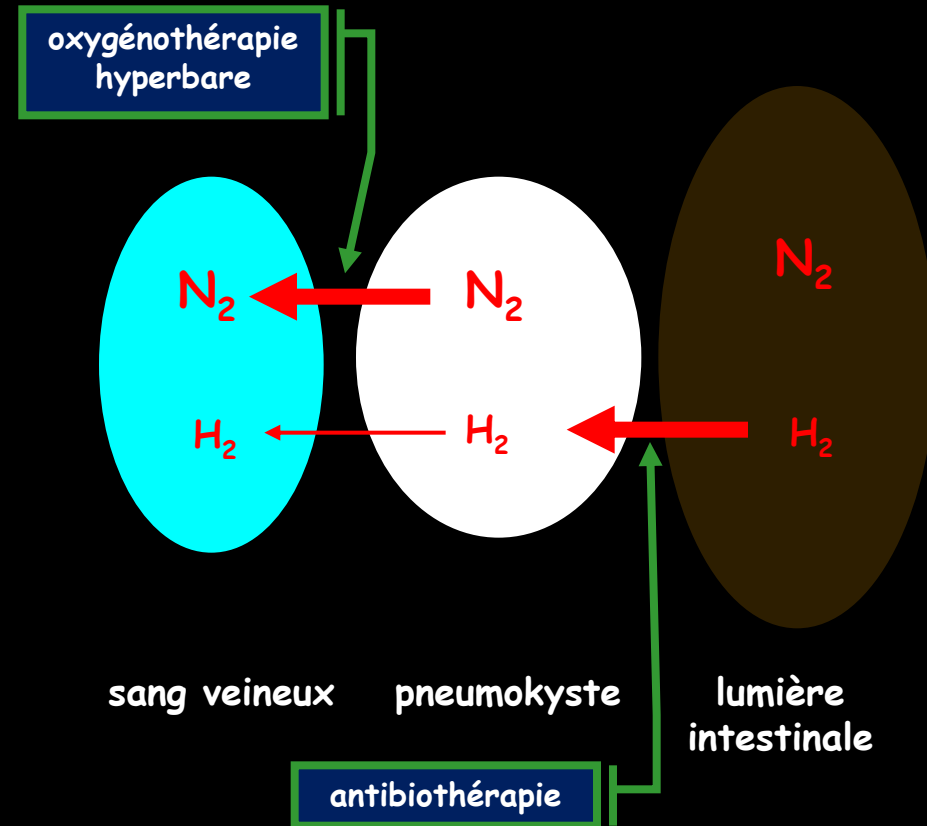
kyste entouré par des cellules géantes, des macrophages et un infiltrat inflammatoire

Cette "insuffisance" de germes producteurs de méthane et réducteurs de sulfates en sulfites serait responsable d'un défaut de dégradation de l'hydrogène .

Des gradients de pression et des différences de diffusibilité des 4 principaux gaz présents dans la paroi colique :

- .O₂ et CO₂ très concentrés dans le sang et très diffusibles d'un côté;

- .N₂ d'origine sanguine (atmosphérique) et H₂ d'origine intestinale, tous 2 peu diffusibles de l'autre expliqueraient l'élévation permanente de la pression partielle d'H₂ empêchant la rétro diffusion de N₂ des kystes vers le sang



L'**hypoxie chronique** aggraverait le phénomène en diminuant la teneur des tissus en O_2 , gaz consommable et diffusible et en favorisant la pullulation de germes anaérobies .

quelques éléments cliniques et radiologiques

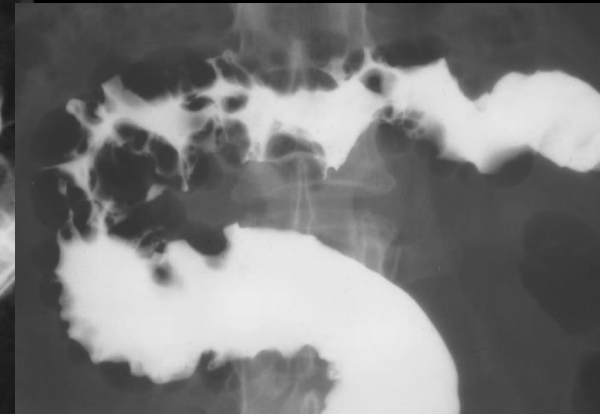
la pneumatose kystique chronique primitive du colon touche des **adultes de plus de 50 ans** .Elle serait plus fréquente chez l'homme . Le tabagisme paraissant être un facteur favorisant par l'hypoxie chronique liée à la BPCO

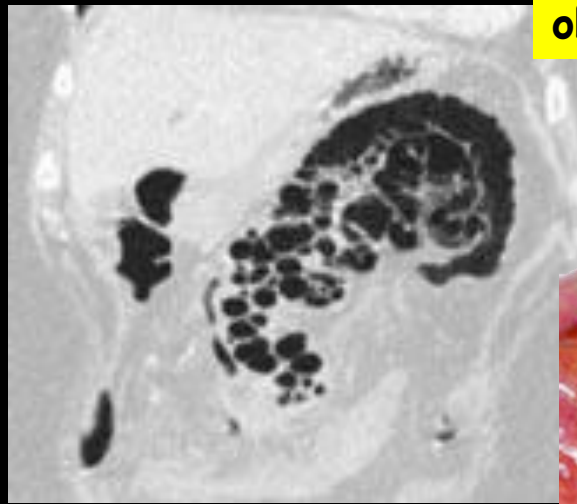
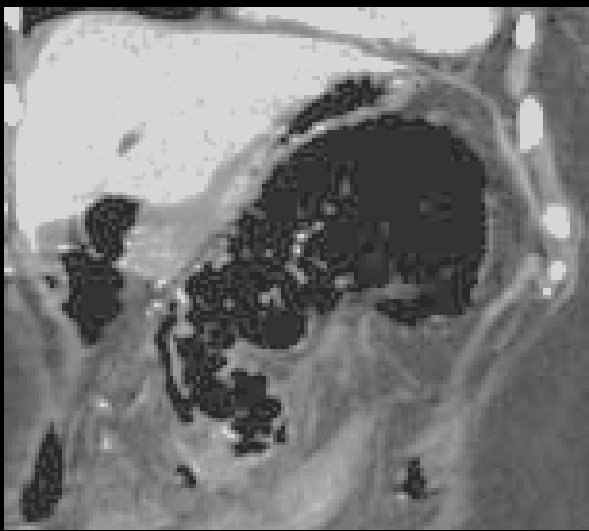
le plus souvent asymptomatique et de découverte fortuite , elle peut aussi se révéler par des douleurs abdominales, des émissions glairo-sanglantes, de la diarrhée

les aspects de **bulles gazeuses groupées "en grappe de raisin"** sont pathognomoniques mais rares sur les images par projection de l'abdomen

quelques cas compagnons

obs. 2





obs. 3



pneumatose kystique du
sigmoïde compliquée
d'une perforation après
biopsie de la "polypose"



J Radiol 2009;90:1751-3
© Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2009
Édité par Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés

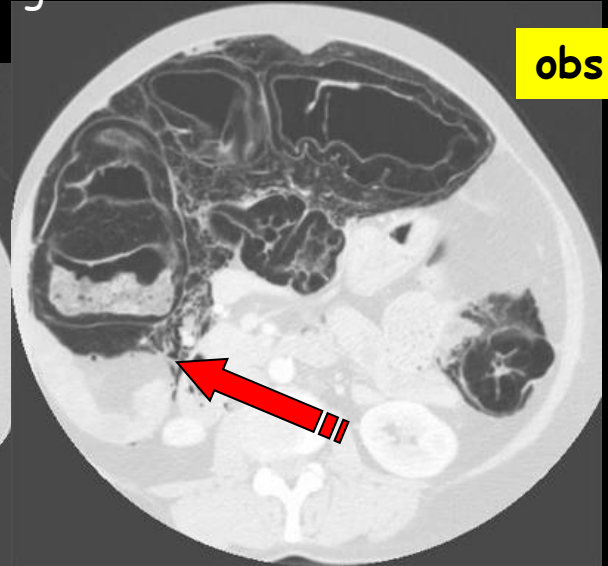
lettre

digestif

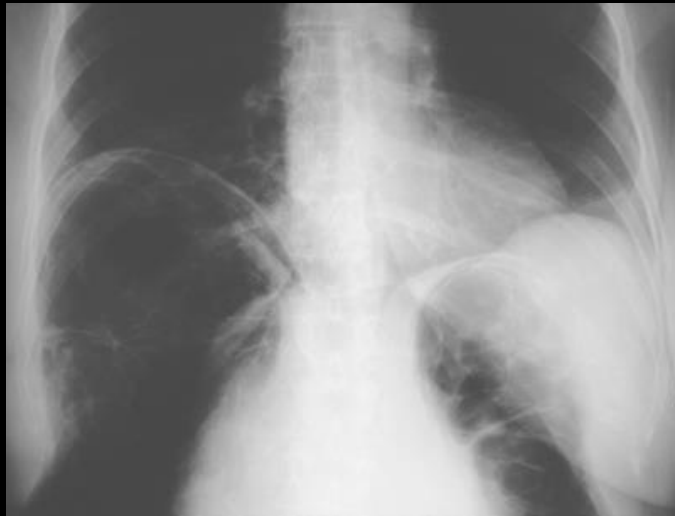
Pneumatose kystique sigmoïdienne compliquée
d'une perforation

A Brasseur (1), F Demuynck (1), C Sabbagh (2), D Chatelain (3), P Monet (1), B Robert (1), T Yzet (1),
JM Regimbeau (2) et A Remond (1)

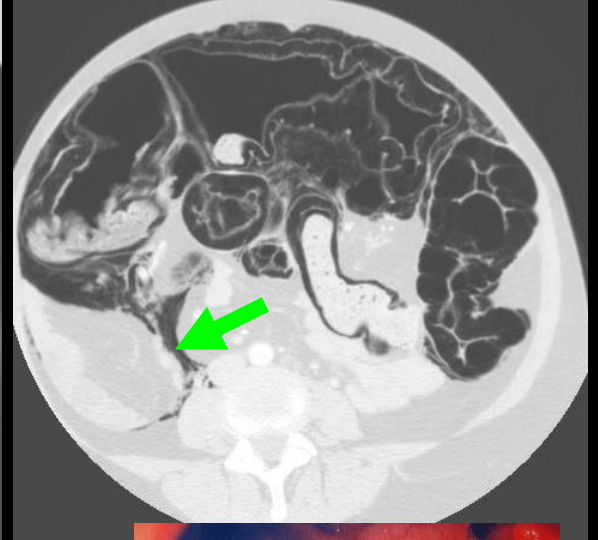
femme 55 ans ; douleurs abdominales modérées ,
persistantes ...;suivie pour asthme. Recrudescence
récente de la symptomatologie



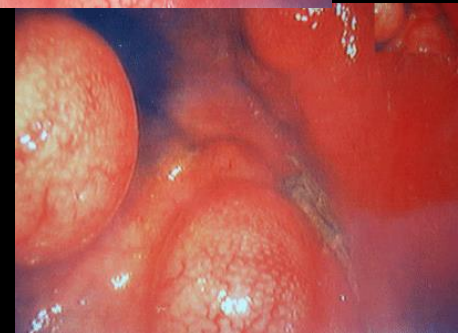
obs. 4



obs. C. Cangemi CHU de
la cavale Blanche Brest



rétro pneumopéritoine

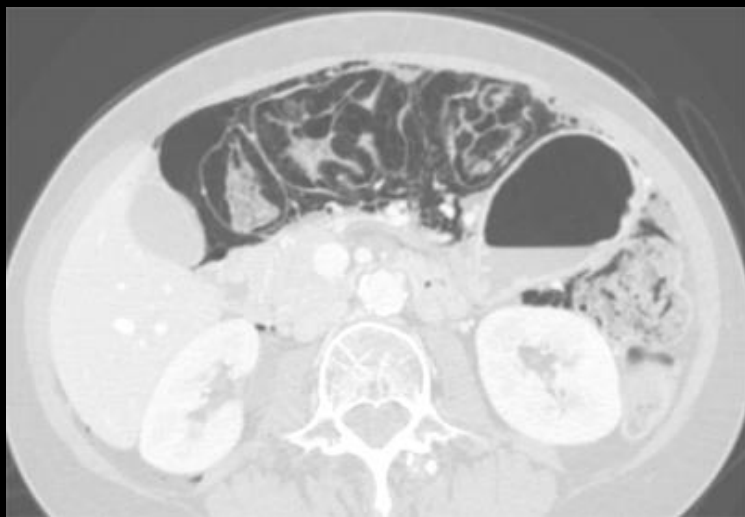


EFR : syndrome obstructif périphérique modéré sans signe de distension, légèrement amélioré par les broncho-dilatateurs

pneumatose kystique chronique colique prenant un aspect polypoïde au niveau du sigmoïde;
présence d'un rétro pneumopéritoine dans la fosse iliaque droite

: femme ,55 ans ,160 cm,48 kg ,douleur abdominales atypiques sans aucun caractère aigu





pneumatose kystique colique chronique de l'adulte ; rétro pneumopéritoine de l'espace para rénal postérieur droit



pneumatose kystique chronique du colon de l'adulte n'épargnant que le sigmoïde ; distension gazeuse massive de l'espace sous péritonéal péri colique sur tout le cadre colique.



il n'y a pas de pneumo-
péritoine, le rétro pneumo
péritoine s'est constitué par
la diffusion du gaz dans
l'espace sous péritonéal du
mésocolon et du fascia et
Toldt droits

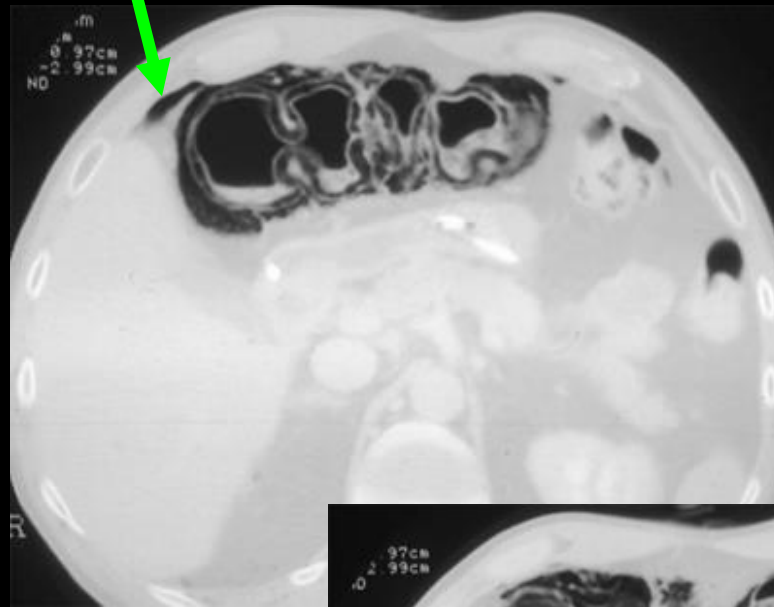


exploration fonctionnelle respiratoire :

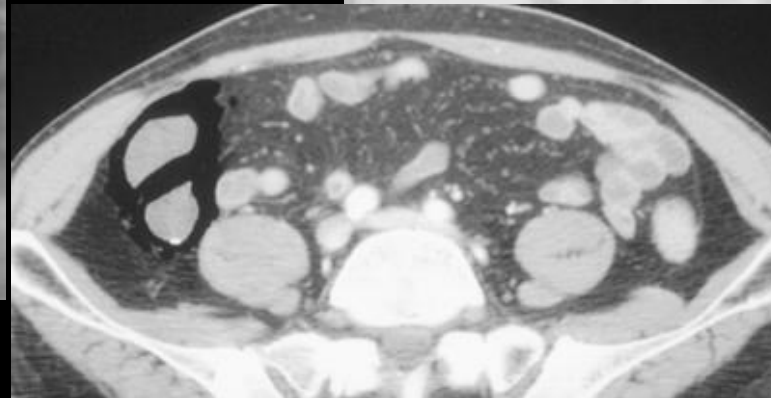
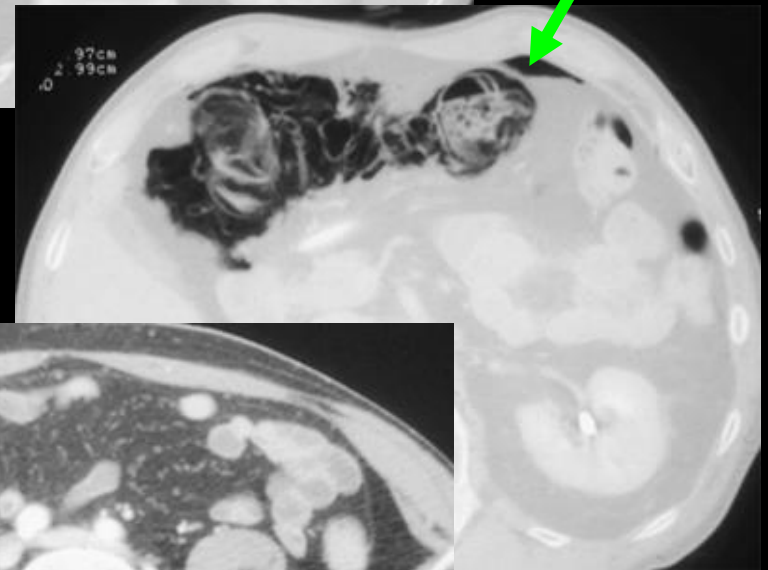
CV	1.96	soit 71%	de la valeur théorique		
VEMS/CV	47%	soit 60%	"	"	"
VR	2,94	soit 165%	"	"	"

**syndrome obstructif sévère avec surdistension
emphysémateuse aux dépens de la capacité
vitale (BPCO post-tabagique stade III)**

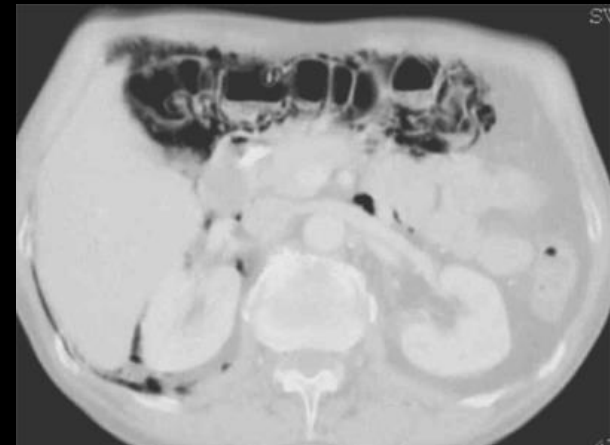
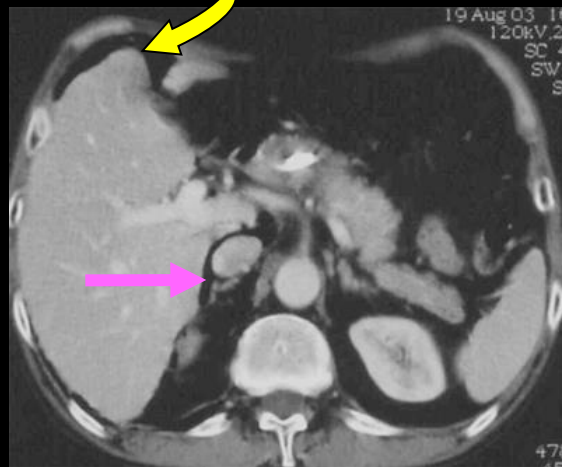
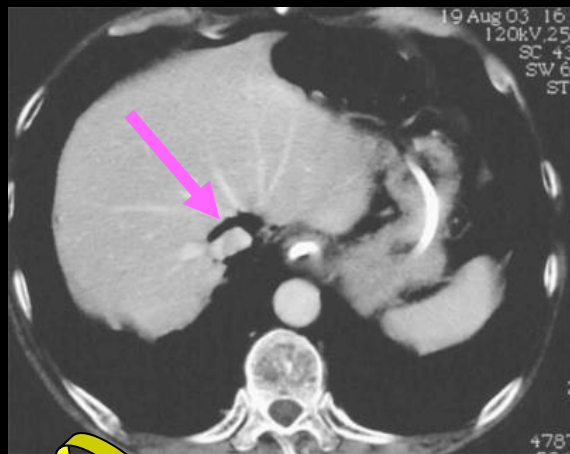
chez cette patiente , l'**hypoxie chronique** est un facteur essentiel du développement d'une PKCI ; on retrouve cette insuffisance respiratoire chronique dans une forte proportion (> 85%) des pneumatoses kystiques intestinales , en particulier dans les formes diffuses du colon et du grêle.



obs. 6



patient tabagique, **insuffisant respiratoire chronique** , pneumatose kystique
chronique colique droite et transverse avec **petit pneumopéritoine** .

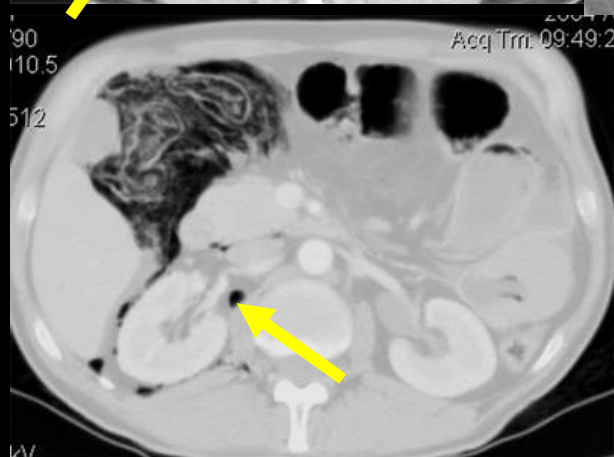
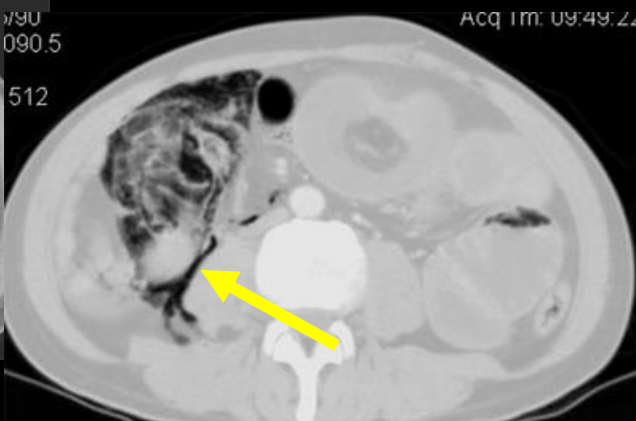


obs. 7

patient 63 ans ,tabagique, **insuffisant respiratoire chronique** ,en cours de traitement pour un cancer ORL, , pneumatose kystique chronique colique droite et transverse avec **rétro pneumopéritoine** et **pneumopéritoine** .

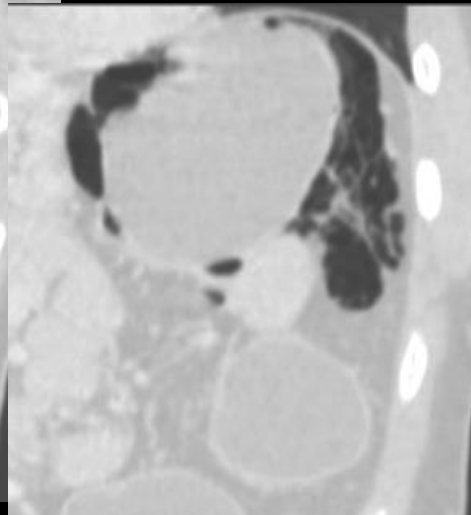
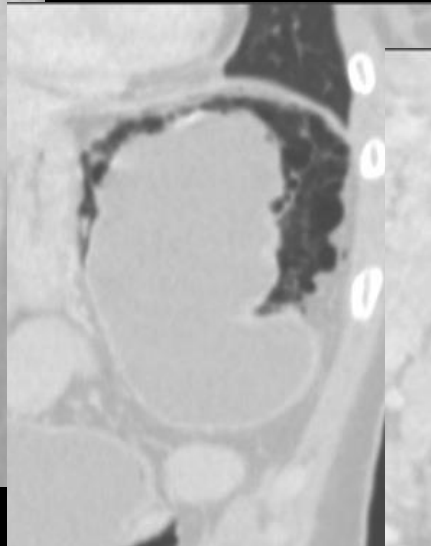
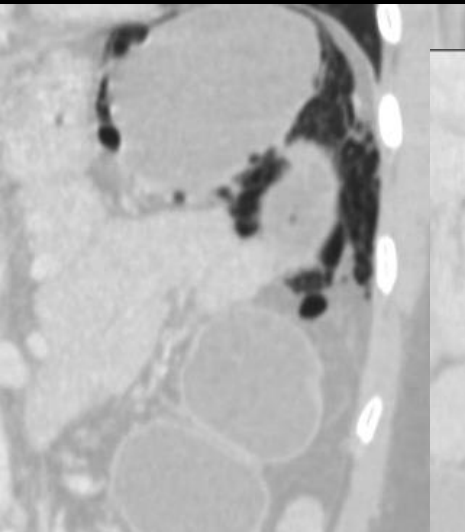
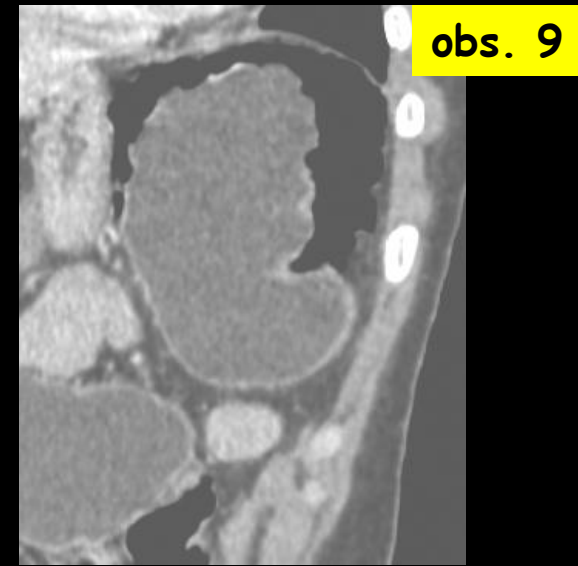
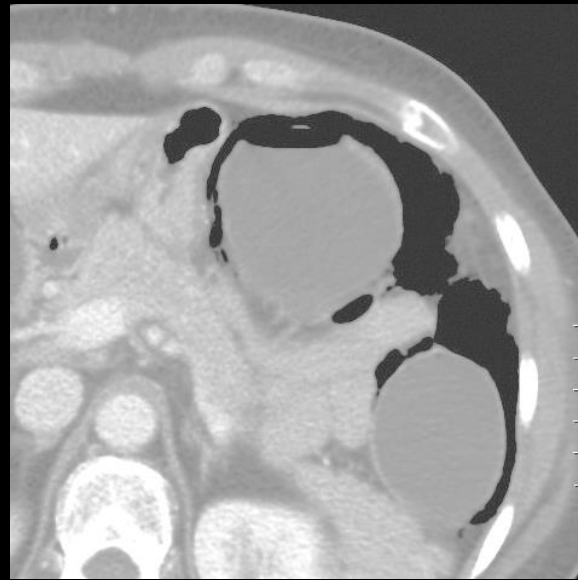


obs. 8



homme ,50 ans , tabagique ,occlusion intestinale aiguë
.antécédents de mélanome malin opéré
(obs. E Stephant HIA Ste Anne Toulon)

invagination aiguë sur métastase pariétale iléale du mélanome ; PKCI colique angulaire
droite concomitante chez un insuffisant respiratoire chronique .pneumo-rétropéritoine



femme 54 ans PKCI colique limitée à la région angulaire gauche , asymptomatique .le fenêtrage adapté permet d'identifier les formations gazeuse kystiques .

La pneumatose kystique chronique primitive du colon mérite d'être sortie du "fatras" confus des pneumatoses intestinales car il s'agit d'une entité autonome avec des caractéristiques cliniques et une évolution propre .

Elle est a ou paucisymptomatique et survient chez des adultes de plus de 50 ans sans aucune pathologie colique organique (en dehors d'une diverticulose) . Elle touche plus particulièrement l'angle G et le sigmoïde mais les formes pancoliques ne sont pas exceptionnelles.

Dans les formes pancoliques qui sont généralement en relation avec une hypoxémie chronique d'origine tabagique, il y a un pneumo-rétropéritoine du côté gauche

Les kystes sous muqueux de la PKCI simulent une polypose adénomateuse à l'endoscopie

La pathogénie de la pneumatose kystique chronique primitive met en cause une hyperactivité bactérienne aboutissant à une production massivement accrue d'hydrogène chez des sujets dont la flore bactérienne productrice de méthane (à partir de l'hydrogène) ne peut faire face.

l'hypoxémie chronique accentuerait la pullulation microbienne et la fermentation glucidique dans les segments coliques distendus, sièges préférentiels des atteintes

les traitements proposés; antibiotiques et antiseptiques intestinaux, régime alimentaire , oxygénothérapie hyperbare sont d'autant plus difficiles à évaluer que l'affection est rare et, surtout, que son évolution spontanément favorable est fréquente .

