

Intérêt de la scintigraphie lymphatique et place de la chirurgie dans les chylothorax congénitaux

Usefulness of lymphoscintigraphy and role of surgery in congenital chylothorax

Methlouthi. J, Mahdhaoui. N, bellalah. M, Nour. S, Ayech. H, Sfar. R*, Essabah. H*, Nouri. A**, Nouri. S, Séboui. H

Service de Néonatalogie CHU F Hached Sousse
Service de Médecine nucléaire CHU Sahloul Sousse*
Service de chirurgie pédiatrique CHU F Bourguiba Sousse**

Résumé :

Bien que rare, le chylothorax représente la cause la plus fréquente des épanchements pleuraux en période néonatale. Son diagnostic positif est facile par analyse du liquide pleural, mais son mécanisme et surtout l'intégrité du canal thoracique et ses collatérales est parfois difficile à préciser. La lymphoscintigraphie représente l'examen de choix dans le diagnostic étiopathogénique. Pourtant, elle n'est pas fréquemment pratiquée dans ce contexte. L'objectif de ce travail est de rappeler, à travers une observation clinique, l'intérêt de la scintigraphie lymphatique devant un chylothorax de préciser la place de la chirurgie dans la prise en charge thérapeutique.

Observation : Nouveau-né porteur d'un chylothorax unilatéral, n'ayant pas répondu au traitement médical. La particularité de cette observation et l'apport important de la lympho-scintigraphie qui a permis de mettre en évidence une extravasation du liquide lymphatique dans la cavité pleurale expliquant ainsi la mécanisme étiopathogénique. Ceci a permis de guider le traitement chirurgical et de guérir définitivement le nouveau-né.

Abstract :

Chylothorax results from lymphatic fluid accumulation within pleural cavity. In neonates, three types are recognized: congenital, malformative and post operative. It is an unusual affection, but remains the commonest cause of pleurisy in neonates. Although easily diagnosed by thoracocentesis, underlying etiopathogenesis (thoracic duct and collaterals integrity or valve insufficient tributaries) remains difficult to assess. Lymphoscintigraphy is the best alternative, used to visualize lymphatic system and chyle accumulation in pleural cavity. This exam may be combined, when available, with single-photon emission computed tomography-CT (SPECT-CT), for precise localization of the lymphatic anatomical defect. Treatment is mainly medical consisting in drainage, suppression of all oral fat intake, parenteral nutrition and use of products aimed at reducing chyle production. In case of medical therapeutic failure, surgery is required.

We report the case of a newborn presented with congenital unilateral chylothorax resisting to medical treatment. Lymphoscintigraphy contributed to etiopathogenesis assessment and therefore to surgery success.

Mots clés : Nouveau-né, Chylothorax congénital, scintigraphie lymphatique, chirurgie

Key word : Newborn, Chylothorax, Lymphoscintigraphy, surgery.

Auteur correspondant :

Jihene Mathlouthi

E-Mail : methlouthi2002@yahoo.fr

INTRODUCTION :

Le chylothorax est défini par l'accumulation du liquide lymphatique dans la cavité pleurale. Il existe 3 catégories distinctes chez le nouveau-né : les chylothorax congénitaux (CC), les chylothorax malformatifs ou syndromiques (CM) et les chylothorax post-opératoires (CO) [1]. Son diagnostic positif est facile par la simple ponction pleurale, mais son mécanisme et surtout l'intégrité du canal thoracique et ses collatérales est parfois difficile à préciser. Son traitement est habituellement médical et la chirurgie reste le dernier recours [2].

Nous rapportons l'observation d'un nouveau-né porteur d'un chylothorax unilatéral n'ayant pas répondu au traitement médical. La particularité de cette observation est l'apport important de la lympho-scintigraphie qui a permis de mettre en évidence le mécanisme étiopathogénique et de guider le traitement chirurgical permettant de guérir définitivement le nouveau-né. A travers ce cas, nous avons essayé d'établir l'intérêt de la scintigraphie lymphatique qui est parfois oubliée dans ce contexte et de préciser la place de la chirurgie dans le traitement du chylothorax congénital.

Observation

Nouveau-né de sexe masculin, né à terme d'une mère âgée de 25 ans, primipare primigeste, sans antécédents particuliers. La grossesse était de déroulement normal et l'accouchement était par voie basse sans incidents avec une bonne adaptation à la vie extra-utérine. Le nouveau-né était eutrophique avec un poids de naissance de 2910g, une taille de 49cm et un périmètre crânien de 34 cm. Il avait une dysmorphie faciale rappelant la trisomie 21 et une détresse respiratoire immédiate ayant nécessité son transfert dans l'unité de réanimation néonatale. L'examen avait noté une saturation en oxygène à l'air ambiant à 90 %, un état hémodynamique stable, une auscultation cardiaque sans anomalies et une auscultation pulmonaire asymétrique avec une nette diminution du murmure vésiculaire du côté droit. La radiographie du thorax avait montré un hémithorax droit opaque avec un cœur refoulé à gauche faisant suspecter un épanchement pleural liquidien (Figure-1).



Figure 1 : Radiographie du thorax montrant un épanchement pleural droit de grande abondance

L'échographie thoracique a confirmé ce diagnostic. C'était un épanchement de grande abondance dont la ponction avait ramené 50 ml de liquide jaune citrin. L'analyse cytochimique avait conclu à un chylothorax avec une pleiocytose à 1500 éléments/mm³ à prédominance lymphocytaire et une hypertriglycéridémie.

L'évolution ultérieure était marquée par la récurrence de l'épanchement pleural et la dégradation de l'état respiratoire du nouveau-né nécessitant le recours à la ventilation assistée pendant 48 heures et la mise en place d'un drain pleural droit. Il a été alimenté par voie parentérale exclusive pendant 20 jours, relayée par une alimentation orale à base de dérivé lacté riche en triglycérides à chaînes moyennes. Devant l'absence de tarissement de l'épanchement pleural et afin de comprendre le mécanisme de ce chylothorax, une scintigraphie lymphatique a été pratiquée à J32 de vie. Elle avait mis en évidence une fixation du radiotraceur en projection de la base du thorax droit confirmant l'extravasation du liquide lymphatique dans la cavité pleurale droite (Figure 2).

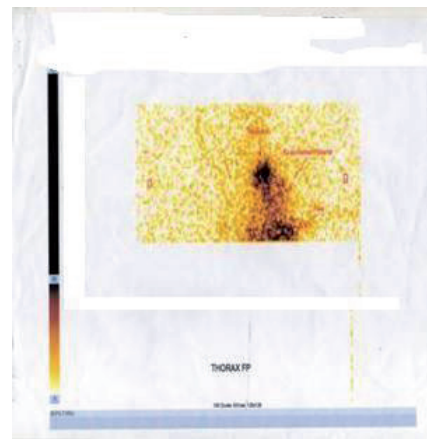


Figure 2 : Scintigraphie lymphatique : fixation du radiotraceur en projection de la base du thorax droit

Le nouveau-né a été opéré à J59 de vie à travers une thoracotomie postéro latérale droite. L'examen en peropératoire a mis en évidence, à la face postérieure de l'aorte, la présence d'un vaisseau lymphatique faisant 1mm de diamètre éjectant de la lymphe à 15 mm du diaphragme. L'écoulement s'est arrêté après ligature de ce vaisseau.

L'évolution était favorable avec absence de récurrence de l'épanchement pleural même après la reprise d'une alimentation lactée normale.

Par ailleurs, le caryotype avait conclu à une trisomie 21 libre et homogène. Un bilan morphologique comportant une échographie cardiaque, rénale, trans-fontanelle ainsi qu'une radiographie du squelette était sans anomalies. En revanche, il avait une hypothyroïdie périphérique. Le nouveau-né était mis sortant à J110 de vie, il est actuellement âgé de 5 ans, toujours suivi à la consultation externe avec une évolution favorable.

DISCUSSION :

Bien que rare, le chylothorax représente la cause la plus fréquente des épanchements pleuraux en période néonatale. Son incidence étant estimée à 1/15000 naissances vivantes [1]. L'étiologie des chylothorax congénitaux est en général inconnue. Des anomalies du système lymphatique thoracique sont incriminées, telle qu'une malformation, une absence ou une atrésie du canal thoracique, ou encore une fistule congénitale pleurolymphatique par défaut de connexion lymphatique. Ces anomalies lymphatiques localisées peuvent s'associer à des malformations plus diffuses (lymphangiectasie intestinale, lymphangiome kystique, lymphoedème cutané...), ou s'intégrer dans des syndromes connus tels le syndrome de Noonan, la maladie de Turner, les maladies lysosomiales ou encore la trisomie 21 comme c'était le cas pour notre patient [3, 4].

D'autres mécanismes étiopathogéniques sont plus récemment établis tel qu'une rupture du canal thoracique ou de l'un de ses affluents ou collatérales, siège d'un reflux de chyle à partir du canal thoracique du fait de la perte malformative de sa continence valvulaire. Dans ces cas, la rupture pourrait être en rapport avec un à-coup d'hyperpression dans ce territoire de lymphangiectasie distendu par le reflux [2, 5].

Dans les autres chylothorax congénitaux et plus particulièrement en cas de malformation du canal thoracique, la lymphe contenant le chyle est obligée d'emprunter les autres voies et courants lymphatiques thoraciques pour rejoindre les confluent veineux du cou. Le développement de la circulation dans ces voies va gêner l'évacuation des lymphatiques intercostales qui se distendent et perdent leur jeu valvulaire. Le chyle va alors refluer et rejoindre la circulation veineuse, soit par les voies mammaires ou axillaires externes, soit en refluant encore plus en avant vers les voies thoraciques antérieures (mammaires internes). Le chyle rejoint alors les veines du cou par la voie lymphatique pariétale antérieure mais aussi par les courants médiastinaux. À partir des chaînes ganglionnaires péri-trachéobronchiques, le chyle et la lymphe peuvent, par le même mécanisme de perte de jeu valvulaire, refluer dans les vaisseaux lymphatiques intrapulmonaires jusqu'à engorger les vaisseaux lymphatiques de la plèvre viscérale. Les chylothorax peuvent survenir à partir de la rupture des vaisseaux surdistendus pouvant siéger : au niveau de la plèvre pariétale et/ou médiastinale, du diaphragme, de la plèvre viscérale. Ces ruptures peuvent être uniques ou multiples, facilement visibles ou minuscules [2].

Le diagnostic du chylothorax est établi par l'analyse du liquide pleural qui montre un taux de triglycérides supérieur ou égal à 1,1 mmol/l, une cellularité > 1000 ou une lymphocytose supérieure à 80%. [4]

Une mise en évidence du canal thoracique et de ses états pathologiques est primordiale afin de guider le traitement. La lymphographie pédiatrique était l'examen clé dans l'étude de l'étiopathogénie des chylothorax. Elle peut montrer l'absence du canal thoracique

et parfois les voies de dérivation du chyle qui le suppléent. Le canal thoracique peut être perméable et un reflux dans un affluent incontinent peut être objectivé. Parfois on ne retrouve que les signes indirects de cette perméabilité [6,7]. Actuellement, cet examen tend à être largement remplacé par des lympho-scintigraphies au TC99m-HAS (Human serum albumin) dont le principe et la pratique sont simples. Des particules colloïdales de petite taille radio-marquées sont injectées dans le tissu étudié, sont drainées par les terminaisons lymphatiques et par conséquent transportées dans les vaisseaux lymphatiques [6]. C'est un moyen qui permet de nous renseigner sur les anomalies anatomiques et fonctionnelles des voies lymphatiques.

Ce moyen de diagnostic lorsqu'il est couplé au SPECT-CT (single photon emission tomography / computed tomography) permet de donner des renseignements plus précis, notamment sur le plan anatomique. En effet, cette technique vient compléter les images classiques de l'ensemble du corps en fournissant des images scintigraphiques et vues en coupes CT dans tous les plans de l'espace [5, 7].

Le traitement du chylothorax est essentiellement médical [8], visant d'une part à assurer la vacuité pleurale à l'aide de ponctions pleurales ou drainage en cas de récurrence [2] et d'autre part à diminuer la production de chyle par une alimentation parentérale totale d'une durée variable relayée par un dérivé lacté riche en triglycérides à chaînes moyennes qui, déversés directement dans le système porte, shuntent le système lymphatique. Certains médicaments comme la somatostatine ou son analogue l'octréotide réduisent les sécrétions digestives, la pression veineuse intra-hépatique, le débit sanguin splanchnique et par conséquent la production de chyle [6]. A côté de ces différents moyens il faut rétablir et/ou maintenir l'état nutritionnel et l'homéostasie avec un équilibre protidique et électrolytique [8]. Exceptionnellement, le traitement est chirurgical de dernier recours, guidé par la lymphoscintigraphie qui va permettre d'identifier le mécanisme exact du chylothorax. Cette chirurgie consiste le plus souvent à ligaturer le canal thoracique ou à suturer les fuites au niveau des collatérales [1, 2]. Dans les cas difficiles et quand l'origine du chyle n'est pas identifiable, on se contente d'une symphyse pleurale [8].

CONCLUSION :

Le traitement du chylothorax congénital est dans la quasi-totalité des cas médical. Néanmoins, il est important d'établir des éléments pronostiques autorisant le recours à la chirurgie de façon plus précoce et pertinente. D'où l'importance d'une bonne compréhension du mécanisme physiopathologique et par conséquent l'importance d'une exploration par lymphographie ou lympho-scintigraphie dans les chylothorax résistant au traitement médical.

RÉFÉRENCES :

- [1] Becmeur F, Le Nue R, Schneider A, et coll. Place de la chirurgie dans les chylothorax congénitaux et malformatifs. Arch pédiatr., 2010; 17 (6) : 697- 8.
- [2] Riquet M, Assouad J, Le Pimpec Barthes F. Traitement du chylothorax. EMC-Chirurgie 1 (2004) 662-681.
- [3] Dendale J, Cornet P, Amram D et coll. Le chylothorax de découverte anténatale. Arch pédiatr., 1999; 6 : 867-71.
- [4] Foo NH, Hwang YS, Lin CC and al. Congenital chylothorax in a late preterm infant and successful treatment with octreotide. Pediatr Neonatol 2011 52: 267-301.
- [5] Das J, Thambudorai R, Ray S. Lymphoscintigraphy combined with single-photon emission computed tomography-computed tomography (SPECT-CT): A very effective imaging approach for identification of the site of leak in postoperative chylothorax. Indian J Nucl Med., 2015;30(2):177-9.
- [6] Tiemtaoure B, Gahide G, Casteigt J, et coll. La lymphographie, modalité thérapeutique d'une plaie chirurgicale du canal thoracique : à propos d'un cas. J Radiol., 2007; 88 : 69-71.
- [7] Asami O, Yusuke I, Yuji A, and al. Lymphoscintigraphy using dynamic imaging and SPECT/CT in chylothorax. Open J Med Imaging., 2013;3:86-9.
- [8] Emmet E. McGrath Z, Paul B. and al. Chylothorax: A etiology, diagnosis and therapeutic options. Respiratory Medecine., 2010; 104(1):1-8.