

Ascite chyleuse congénitale : à propos d'un cas Congenital chylous ascites : a case report

Rassas. A, Saidane. M, Ghanmi. S, Ben Hamouda. H, Soua. H

Service de Médecine et de Réanimation Néonatale, CHU Taher Sfar, Mahdia (Tunisie)
Faculté de Médecine Monastir, Université de Monastir

RÉSUMÉ

L'ascite chyleuse congénitale (ACC) est une affection rare. Généralement, elle est due à un drainage lymphatique insuffisant secondaire au développement anormal des voies lymphatiques abdominales. Le traitement médical repose sur l'alimentation parentérale totale, le régime à base des triglycérides à chaînes moyennes (TCM) et l'octréotide. La chirurgie est indiquée en cas d'échec du traitement médical. Nous rapportons un cas d'ACC qui a bien répondu au régime à base de TCM associé à l'octréotide.

ABSTRACT

Congenital chylous ascites (CCA) is a rare disease. It's usually related to inadequate lymph drainage secondary to the abnormal development of the intra-abdominal lymphatic duct. medical treatment based on total parenteral nutrition, medium chain triglyceride (MCT) based diet and octreotide. Surgery is recommended in failed medical treatment. we report a case of CCA which improved with MCT-based diet and octreotide.

Mots clés : Ascite chyleuse, congénitale, octréotide

Keywords : Chylous ascites, congenital, octreotide

INTRODUCTION :

L'ascite chyleuse congénitale (ACC) est une affection rare liée à un développement anormal de voies lymphatiques intra-abdominales (1). Elle est définie par l'accumulation de chyle dans la cavité péritonéale chez un nourrisson âgé moins de trois mois (2). Nous rapportons une observation d'ascite chyleuse congénitale chez un nouveau-né qui a bien répondu à l'octréotide et nous discutons les aspects diagnostiques et thérapeutiques de cette affection.

OBSERVATION :

Rassil, nouveau-né de sexe féminin a été hospitalisée à l'âge de 26 jours pour ballonnement abdominal. Issue d'une mère âgée de 25 ans $G_1P_1A_0$. La grossesse était de déroulement normal et l'accouchement était par voie basse à terme sans incident, avec un poids de naissance de 3600g, un périmètre crânien à 35 cm et une taille à 49 cm. Par ailleurs, il n'y avait ni de consanguinité parentale ni d'antécédents familiaux particuliers. A l'examen la température était à 37,5 °C, un poids de 4500g, un abdomen distendu avec une matité déclive et une hernie ombilicale. Nous n'avons pas noté d'hépatosplénomégalie ni d'œdème des membres inférieurs. L'échographie abdominale a montré une ascite de moyenne abondance avec des organes intra abdominaux normaux. La numération de la formule sanguine a montré des globules blancs à 7100/mm³, un taux d'hémoglobine à 14,7 g/dl et des plaquettes à 350 000/mm³. La protidémie était à 59g/l. Les triglycérides et le cholestérol sanguins étaient respectivement à 1.12 mmol/l et à 2.26 mmol/l. Le bilan hépatique, la fonction rénale, l'ionogramme sanguin et l'analyse des urines étaient sans anomalies. La ponction d'ascite a ramené un liquide blanc laiteux. L'étude cyto-bactériologique et chimique a montré un taux de triglycérides élevé à 67mmol/L, des globules blancs à 2200/mm³ à prédominance lymphocytaire (80 %) et une culture négative.

Auteur correspondant :

Dr.RASSAS Ahmed

Service de médecine et de réanimation néonatale, CHU T. Sfar Mahdia

E-mail : ahmedrassas87@gmail.com

Le diagnostic d'ACC a été retenu. Le nouveau-né a été alimenté par un lait à base de triglycérides à chaînes moyennes (L-TCM). Un traitement par octréotide en sous cutané a été prescrit à la dose de 25 µg/kg/j répartie en deux prises. Ensuite, la posologie a été augmentée progressivement jusqu'à atteindre 70 µg/kg/j au 5^{ème} jour.

L'évolution était marquée par la réduction progressive du diamètre abdominal. L'échographie abdominale a montré une régression quasi totale de l'ascite au 10^{ème} jour du traitement. Le nouveau-né a reçu 15 jours d'octréotide et il a été mis sortant sous un L-TCM.

Un mois après sa sortie, soit à l'âge de 2 mois et demi, l'échographie abdominale a révélé un épanchement de faible abondance. La lymphoscintigraphie isotopique au T^{99m} n'a pas montré d'extravasation lymphatique dans l'abdomen (Figure 1).

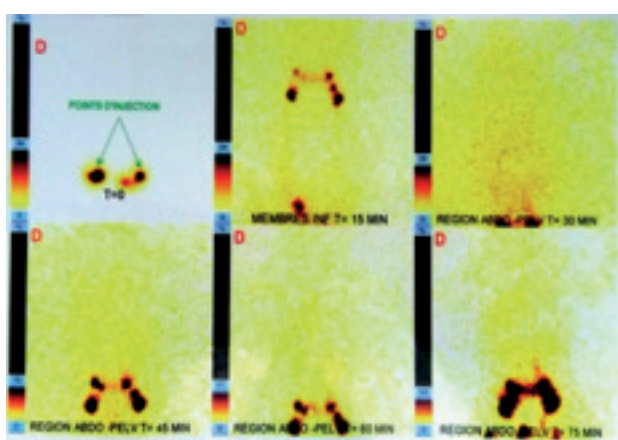


Figure 1 : lymphoscintigraphie isotopique au T^{99m} ne montrant pas d'extravasation lymphatique au niveau de l'abdomen.

Le contrôle échographique à l'âge de 4 mois était sans anomalies d'où la réintroduction d'un régime alimentaire normal. Après un recul de 2 ans et demi, l'ascite n'a pas récidivé et la patiente avait un bon développement staturo-pondéral et psychomoteur.

DISCUSSION :

L'ascite chyleuse congénitale est une affection rare. Dans la majorité des cas (45-60%) elle est secondaire à des malformations des voies lymphatiques telles que la lymphangiome congénitale, les lymphangiomes kystiques du mésentère et l'atrésie des canaux lymphatiques (2,3). Plus rarement, l'ACC est due à une compression extrinsèque des voies lymphatiques secondaire à une malrotation digestive, une hernie incarcerated, une invagination intestinale ou une masse tumorale (2). Par ailleurs, dans 50% des cas, l'ACC est dite idiopathique et elle est liée à une immaturité des vaisseaux lymphatiques induisant une fuite du chyle dans la cavité péritonéale (2,3).

Les symptômes de l'ACC incluent : les vomissements, la diminution de l'appétit, l'augmentation du périmètre abdominal, l'hernie inguinale, l'œdème scrotal ou vaginal et la détresse respiratoire (4).

L'échographie abdominale confirme l'ascite sans déterminer son origine. La ponction d'ascite est l'étape clé du diagnostic (1,3,4). Le liquide chyleux est généralement blanc laiteux ou sans couleur. Son aspect est fonction de sa composition, de la substance cellulaire et de l'alimentation (1,5). Le liquide chyleux est riche en lymphocytes, en protéines et en triglycérides (1,3,5). Le vrai défi consiste à déterminer la cause sous-jacente de l'ascite chyleuse.

L'enquête étiologique initiale comprend l'échographie et la tomодensitométrie ou l'imagerie par résonance magnétique de l'abdomen qui permet d'exclure des conditions qui nécessitent une intervention chirurgicale immédiate (2).

La lymphangiographie se positionne comme le gold standard de l'exploration du système lymphatique, mais son utilisation est limitée en raison des difficultés techniques et du risque de complication plus important chez le nouveau-né et le nourrisson (3,4). La lymphoscintigraphie est l'examen de choix pour évaluer la perméabilité du système lymphatique et pour localiser le site de la fuite lymphatique (2). En fait, elle est bien tolérée et elle n'a pas des contre-indications (6). Par ailleurs, la lymphoscintigraphie n'est pas systématique et elle est indiquée en pré opératoire pour les cas réfractaires au traitement conservateur (1,2,4,5). L'objectif du traitement conservateur est la diminution de la production du chyle. Il repose sur l'alimentation parentérale totale ou les formules à bases des triglycérides à chaînes moyennes qui sont absorbées directement par le système porte sans formation des chylomicrons (1-3,6,7). A noter que l'utilisation prolongée de ces formules peut entraîner une myélinisation anormale du système nerveux central (8). Par ailleurs, cette modalité thérapeutique nécessite plusieurs semaines pour être efficace (7) et donc une hospitalisation prolongée et une fuite chronique de la lymphe qui favorise la dénutrition et les infections.

La Somatostatine et son analogue de synthèse l'octréotide sont de plus en plus utilisés (1-4,6). Ces médicaments peuvent réduire la production de lymphe par la réduction du débit sanguin splanchnique (7). Vu l'efficacité thérapeutique et la bonne tolérance, certains auteurs recommandent l'utilisation de la somatostatine ou l'octréotide de première intention en association avec une alimentation parentérale totale. Cette attitude permet d'écourter la durée du traitement et de l'hospitalisation (4,7). Selon les études, l'octréotide a été utilisé soit en sous cutané (10-70 µg/kg/j) soit en intra veineuse continue (0,3-10 µg/kg/h) (9). Cependant, il n'existe pas dans la littérature un consensus concernant la durée du traitement ou la modalité du sevrage de l'octréotide après la résolution de l'ascite (9). Le traitement chirurgical est indiqué s'il n'y a pas de rémission après 1 à 2 mois de traitement conservateur (10,11). Il peut s'agir d'une ligature d'un canal lymphatique incompetent ou d'une résection d'une lésion anatomique. Un drainage péritonéo-veineux est indiqué si échec des autres procédures thérapeutiques (5).

CONCLUSION:

L'ascite chyleuse congénitale est une maladie rare. Actuellement, il n'existe pas un consensus bien défini pour sa prise en charge. Le traitement repose essentiellement sur le traitement conservateur. L'oc-tréotide a prouvé son efficacité dans le traitement de l'ACC. Cependant, d'autres études prospectives plus larges sont nécessaires pour optimiser la posologie, la date de début, la durée et la tolérance de l'oc-tréotide chez le nouveau-né.

RÉFÉRENCES :

- [1] Purkait R, Saha A, Tripathy I, Roy B. Congenital chylous ascites treated successfully with MCT-Based formula and octreotide. *J Indian Assoc Pediatr Surg.* 2014; 19(3):175-7.
- [2] Mouravas V, Dede O, Hatzioannidis H, Spyridakis I, Filippopoulos A. Diagnosis and management of congenital neonatal chylous ascites. *Hippokratia.* 2012;16(2):175-80.
- [3] Kassem R, Rajeb A, Faiz A, Kumar S Y, John S A, Taher O. Chylous ascites in an infant- Treated surgically with fibrin glue after failed medical treatment - A case report. *J Ped Surg Case Reports.* 2017;19: 25-7.
- [4] Romańska-Kita J, Borszewska-Kornacka MK, Dobrzańska A, Rudzińska I, Czech-Kowalska J, Wawrzoniak T. Congenital chylous ascites. *Pol J Radiol.* 2011;76(3):58-61.
- [5] Machmouchi M, Amin A, Lanjaoui I, Jacobs A, Hatoum C, Al Zahrani D. Congenital chylous ascites: report of four cases and review of the literature. *Ann Saudi Med.* 2000; 20(5-6):436-9.
- [6] Al-Busafi SA, Ghali P, Deschênes M, Wong P. Chylous Ascites: Evaluation and Management. *ISRN Hepatol.* 2014 Février; 2014:10 pages. Disponible à l'URL: <https://doi.org/10.1155/2014/240473>.
- [7] Olivieri C, Nanni L, Masini L, Pintus C. Successful management of congenital chylous ascites with early octreotide and total parenteral nutrition in a newborn. *BMJ Case Rep.* 2012 Septembre; 2012. Disponible à l'URL: <https://doi.org/10.1136/bcr-2012-006196>.
- [8] Herman TE, Siegel MJ. Congenital chylous ascites. *Journal of Perinatology.* 2009; 29: 178-80 .
- [9] Zaki SA, Krishnamurthy MB, Malhotra A. Octreotide Use in Neonates: A Case Series. *Drugs R D.* 2018;18(3):191-8.
- [10] HUANG Y, XU H. Successful Treatment of Neonatal Idiopathic Chylous Ascites with Total Parenteral Nutrition and Somatostatin. *HK J Paediatr* 2008; 13:130-4.

- [11] Ermarth AK, Pohl J, Esty B, Sempler JK, Carey JC, O'Gorman MA. Congenital Chylous Ascites and Ehlers-Danlos Syndrome Type VI. *ACG Case Rep J.* 2016; 3(4):e186.