



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2016

Thèse N° 180/16

CHYLOTHORAX CONGENITAL : STRATEGIE DE PRISE EN CHARGE

(A propos de 03 Cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 18/07/2016

PAR

Mme. YACOUBI SAHLI Meryeme

Née le 29 Octobre 1990 à Fès

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

chylothorax – épanchement pleural – nouveau-né

JURY

M. HIDA MOUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUHARROU ABDELHAK.....	RAPPORTEUR
Professeur de Pédiatrie	
Mme. HMAMI FOUZIA	CO-RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. BANANI ABDELAZIZ.....	} JUGES
Professeur de Gynécologie Obstétrique	
Mme. BOUCHIKHI CHAHRAZED.....	
Professeur de Gynécologie Obstétrique	

PLAN

PLAN	1
INTRODUCTION	8
GENERALITES	10
I. Définitions	11
II. Embryologie	12
III. Rappel anatomique	13
1. Canal thoracique	13
2. Autres voies lymphatiques du thorax	15
3. Territoires lymphatiques drainés et circuits de la lymphe	17
IV. ETIOPATHOGENIE	20
MATERIELS ET METHODES	22
OBSERVATIONS	24
RESULTATS	35
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES	36
1. Incidence	36
2. Répartition selon l'âge d'admission	36
3. Répartition selon l'âge de découverte de la maladie	36
4. Répartition selon l'âge gestationnel	36
5. Répartition selon le sexe	37
6. Etude des antécédents	37
II. DONNEES CLINIQUES	38
1. Poids de naissance	38
2. Dysmorphie	38
3. Etat hémodynamique et respiratoire	38
4. Examen pleuro pulmonaire	38
5. Examen abdominal	38
6. Examen neurologique	39
III. DONNEES RADIOLOGIQUES	40
1. Radiographie thoracique	40

2. Echographie cardiaque	40
3. Echographie abdominale	40
4. Tomodensitométrie thoracique.....	40
IV. DONNEES BIOLOGIQUES.....	41
1. Analyse du liquide de ponction pleurale	41
2. Données de l'ionogramme	42
3. Données de l'hémogramme	43
4. Sérologies TORCH	43
5. Thyroïdostimuline (TSH)	43
V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	44
1. Drainage thoracique	44
2. Régime alimentaire	44
3. Traitement par somatostatine	44
4. Traitement par une pleurodèse chimique	44
VI. EVOLUTION	45
DISCUSSION.....	46
I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :	48
1. Incidence	48
2. sex-ratio	49
3. Diagnostic prénatal	50
4. Age gestationnel	51
5. Accouchement	51
II. DONNEES CLINIQUES	52
1. Poids de naissance	52
2. Dysmorphie	52
3. Manifestations cliniques	53
III. DONNEES RADIOLOGIQUES	54
IV. DONNEES BIOLOGIQUES	54
1. Etude du liquide pleural	54

2. Anomalies de l'ionogramme	55
3. Anomalies de l'hémogramme	55
V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE	56
1. Drainage thoracique	57
2. Ventilation mécanique	57
3. Alimentation parentérale	57
4. Alimentation entérale	58
5. Traitement par Somatostatine	59
6. Traitement par une pleurodèse chimique	60
VI. EVOLUTION	62
CONCLUSION	64
RESUMES.....	66
REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUE	72

LISTE DES ABREVIATIONS

CTC	: Chylothorax congénital
CMV	: Cytomégalovirus
SA	: Semaines d'aménorrhée
AG	: Age gestationnel
G	: Gestité
P	: Parité
ECBU	: Examen cyto bactériologique des urines
E.coli	: Escherichia Coli
TORCH	: Toxoplasmose Rubéole Cytomégalovirus Herpès virus
GB	: globules blancs
PNN	: polynucléaire neutrophile
INF	: inférieur
SUP	: supérieur
TG	: triglycérides
TSH	: Le taux de la thyroestimuline
T3	: triiodothyronine
T4	: thyroxine
TCM	: triglycérides à chaîne moyenne
HTAP	: Hypertension Artérielle Pulmonaire
CAV	: Canal Atrio-Ventriculaire
VU	: Ventricule Unique

LISTE DES TABLEAUX

Tableau I : Résultats de l'étude du liquide pleural chez les patients de notre série	41
Tableau II: tableau récapitulatif de nos résultats	45
Tableau III : Comparaison du sex-ratio entre les séries.....	49
Tableau IV : Comparaison entre les âges gestationnels moyens lors du diagnostic anténatal	50
Tableau V : Comparaison entre les âges gestationnels moyens à la naissance.....	51
Tableau VI : Comparaison entre les voies d'accouchement.....	51
Tableau VII : Comparaison entre les poids de naissance.....	52
Tableau VIII : Tableau comparatif entre nos résultats et celles des autres séries.....	63

LISTE DES FIGURES

Figure 1. Représentation habituelle du canal thoracique	14
Figure 2 . Les voies lymphatiques thoraciques ascendantes.	15
Figure3. Les vaisseaux lymphatiques connectant les chaînes ganglionnaires médiastinales au canal thoracique.	19
Figure4. Radiographie du thorax à l'admission du nouveau-né : opacité pulmonaire droite avec déviation médiastinale vers le côté controlatéral.	27
Figure 5.Tomodensitométrie (TDM) thoracique : épanchement pleural droit.	28
Figure 6. Radiographie du thorax après drainage thoracique bilatéral	31
Figure 7. Radiographie du thorax après drainage thoracique.....	34
Figure 8 . Répartition selon le sexe.....	37
Figure 9 . Les signes cliniques	39
Figure 10. Les anomalies de l'ionogramme	42
Figure 11 . Les anomalies de l'hémogramme	43

INTRODUCTION

Le chylothorax congénital, défini par la présence de chyle dans la cavité pleurale, est un désordre congénital rare de sévérité variable. Sa prévalence est estimée à 1 /15 000 nouveau-nés [1,2].

L'évolution spontanée ou sous traitement conventionnel est imprévisible avec un risque d'évolution longue associée à une grande morbidité. La fuite chyleuse prolongée et le régime diététique restreint exposent au risque de dénutrition, de déséquilibre hydro-électrolytique et d'immunodéficience [1, 3]. La fragilité du nouveau-né, généralement prématuré, majore ces risques, impliquant l'adoption précoce d'un protocole thérapeutique efficace, rapide et sûr [1, 3,4].

Le but de notre travail consiste à rapporter l'expérience du service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès, décrire les caractéristiques cliniques et paracliniques du chylothorax congénital, et proposer à travers l'étude de nos cas et une revue de la littérature une stratégie thérapeutique bien codifiée en matière de chylothorax congénital.

GENERALITES

I. Définitions :

Le chylothorax désigne la présence de chyle dans la cavité pleurale. Le chyle est de la lymphe contenant les produits de la digestion intestinale des graisses ; sa composition se caractérise par sa richesse en triglycérides et en lymphocytes; il est véhiculé de l'intestin à la circulation veineuse par le canal thoracique. La présence de chyle dans la plèvre traduit une plaie du canal thoracique ou le plus souvent de l'une de ses branches collatérales ou au niveau des vaisseaux lymphatiques drainant le territoire de celles-ci. Ces branches peuvent soit être lésées lors de gestes chirurgicaux intra thoraciques, soit se rompre spontanément à l'occasion d'une surdistension à leur niveau par obstacle sur le canal thoracique, atrésie ou incontinence valvulaire de celui-ci. [5]

II. Embryologie :

Le système lymphatique se développe pendant la sixième semaine de vie embryonnaire à partir du système veineux ou par différenciation de novo à partir de cellules mésenchymateuses. Le tissu lymphatique se connecte pour former un réseau canalaire et six sacs lymphatiques : deux juguloaxillaires, deux inguinaux, un sac rétro péritonéal et une citerne. Les bourgeons lymphatiques se développent avec le système veineux pour former les plexus lymphatiques périphériques. Entre la 5^{ème} et la 16^{ème} semaine de vie fœtale, les canaux lymphatiques et le tissu conjonctif qui l'accompagnent sont très développés. Puis ce dernier régresse et le tissu alvéolaire pulmonaire grandit. Les malformations lymphatiques résultent d'une mauvaise régression du tissu lymphatique embryonnaire [6, 7,8].

III. Rappel anatomique :

Anatomie des voies de drainage lymphatique du thorax

1. Canal thoracique [9,10]

Le canal thoracique (CT) draine la lymphe de l'intestin ou elle est produite vers la circulation veineuse (**Fig. 1**).

Le canal thoracique naît entre L2 et D11 de la réunion de deux troncs lymphatiques collecteurs lombaires droit et gauche et du tronc intestinal. Il pénètre pratiquement immédiatement dans le thorax par l'orifice aortique où il monte en avant des corps vertébraux à leur droite entre la racine inférieure de la grande azygos et l'aorte, en arrière de l'œsophage. Il croise les corps vertébraux au niveau de D5 ou D6 de droite à gauche en arrière de la crosse de l'aorte puis longe l'artère sous-clavière gauche. Il pénètre alors dans le cou où il décrit une crosse avant de s'aboucher dans le confluent veineux jugulo-sous-clavier. L'existence de plusieurs crosses est fréquente. Le canal thoracique peut apparaître dédoublé dans sa moitié inférieure dans 25 à 40 % des cas. Il s'agit soit d'un dédoublement vrai avec un canal gauche, soit d'un aspect plexiforme. Un canal entièrement gauche, situé sur le flanc gauche de l'aorte thoracique, n'est signalé que dans 4,5 % des cas.

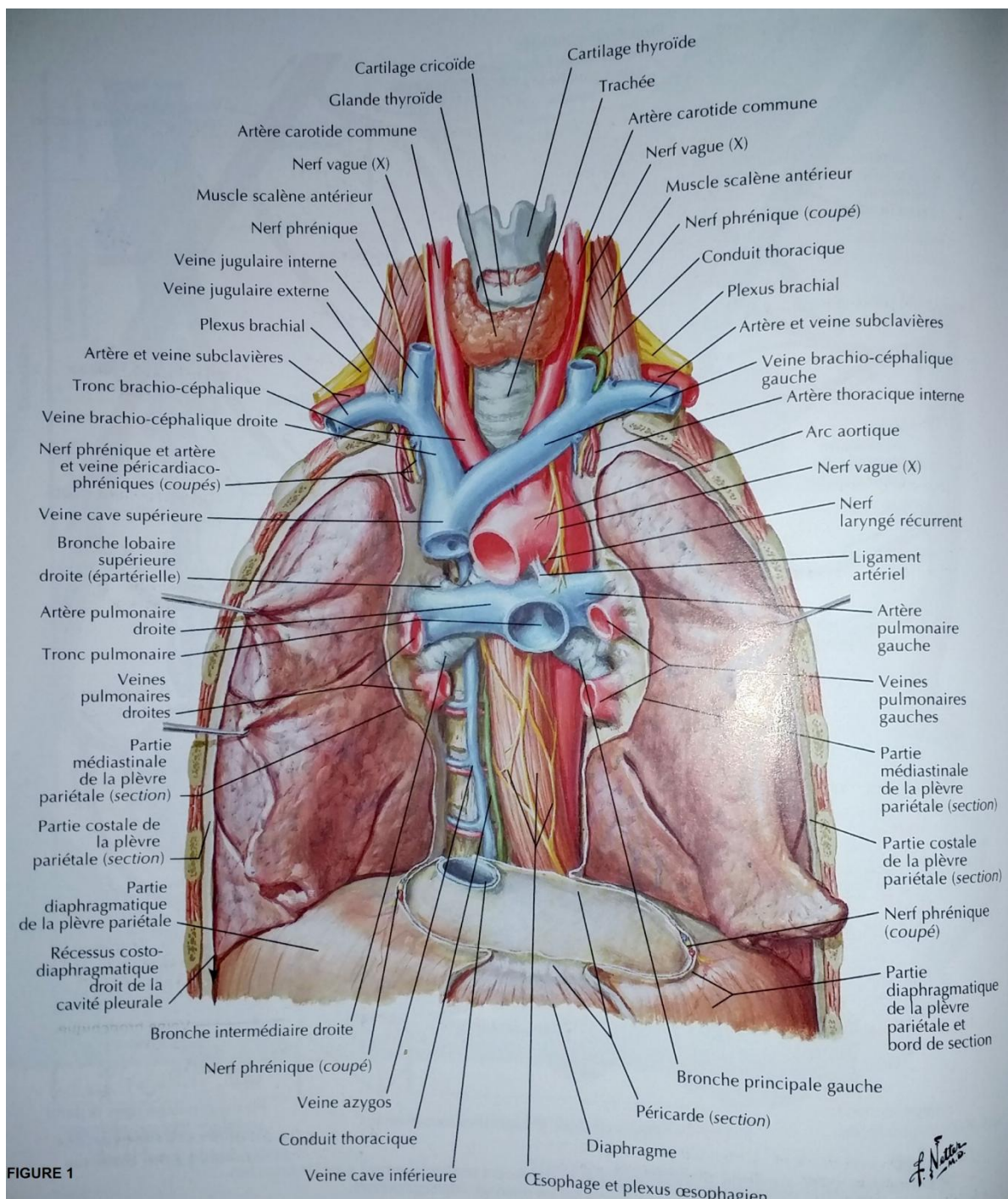
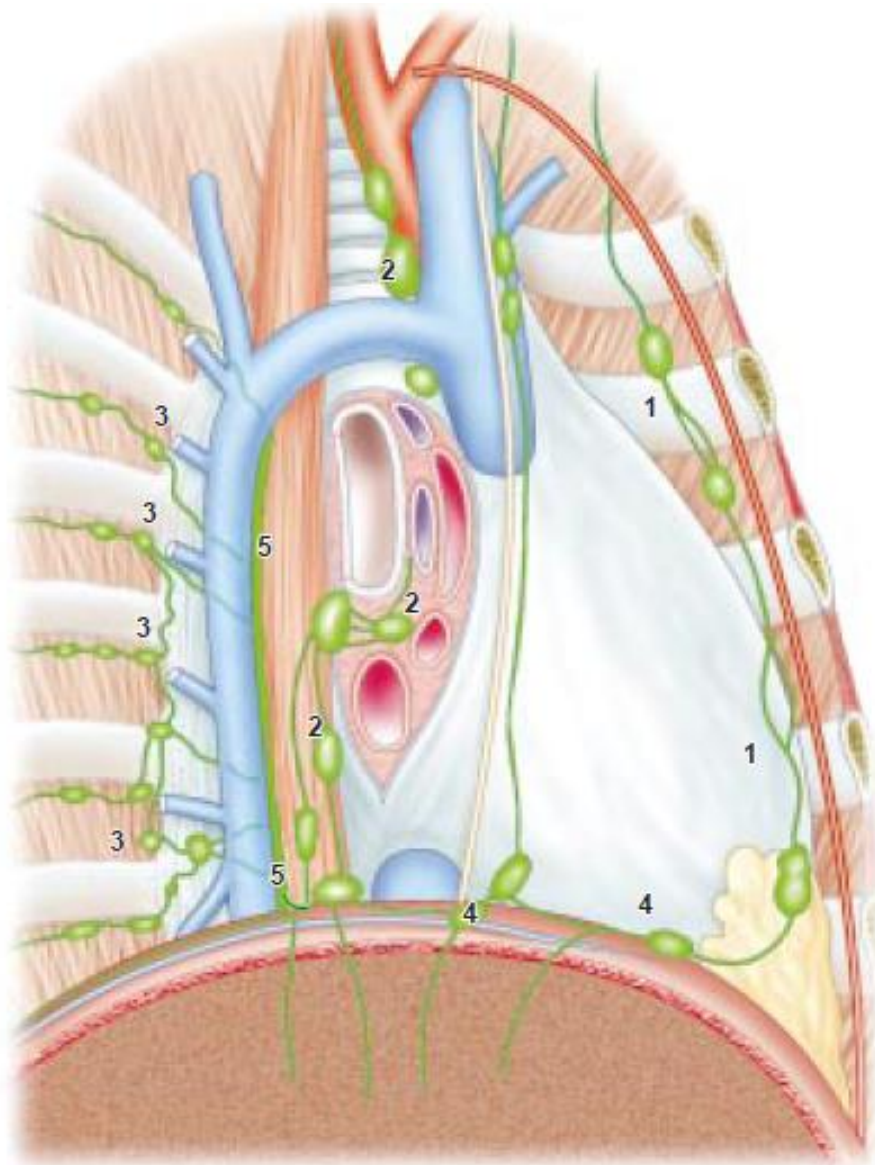


Figure 1. Représentation habituelle du canal thoracique.

2. Autres voies lymphatiques du thorax (Fig. 2)

Trois voies lymphatiques ascendantes vont rejoindre les conflents veineux de la base du cou : une voie médiastinale et trois voies pariétales.



EMC

Fig 2 : Voies lymphatiques thoraciques ascendantes. 1. Mammaires internes (antérieures) ; 2. périviscérales (péricœsophagienne et pérित्रachéobronchique) ; 3. paravertébrales postérieures ; 4. anastomoses diaphragmatiques sous-pleurales connectant l'ensemble de ces voies ascendantes et recevant également une partie de la lymphe hépatique (noter l'anastomose qui rejoint le canal thoracique) ; 5. canal thoracique.

Figure 2 : Les voies lymphatiques thoraciques ascendantes.

➤ **Voie lymphatique médiastinale**

La voie médiastinale est elle-même composée de trois courants :

- le courant antérieur est constitué d'un vaisseau lymphatique qui longe le nerf phrénique du diaphragme au cou,
- le courant postérieur est constitué par le réseau péri-oesophagien qui remonte tout le long de cet organe, de l'estomac à la jonction oeso-trachéale,
- le courant médian consiste en un réseau complexe constitué de plusieurs chaînes ganglionnaires qui remontent du diaphragme aux confluent veineux de Pirogoff et qui comprend en bas les chaînes ganglionnaires des ligaments triangulaires du poumon et ensuite les ganglions de la bifurcation trachéale, la chaîne ganglionnaire pré trachéale droite, la chaîne trachéo-oesophagienne droite, la chaîne récurrentielle gauche et la chaîne préaortocarotidienne.

➤ **Voies lymphatiques pariétales**

▪ Voie antérieure

La voie antérieure longe à droite comme à gauche les vaisseaux mammaires internes du diaphragme au cou.

▪ Voie postérieure

La voie lymphatique postérieure est située dans la gouttière costovertébrale où elle longe de bas en haut le rachis. Elle est très dense en bas et semble plus tenue au niveau de l'hémi thorax supérieur.

▪ Voie pariétale externe

Elle suit les vaisseaux mammaires externes jusqu'aux vaisseaux axillaires.

3.Territoires lymphatiques drainés et circuits de la lymphe

Le système lymphatique draine la lymphe de façon active et irréversible, le système étant pulsatile et valvulé.

- **Les territoires drainés**

Le canal thoracique draine la lymphe des membres inférieurs, des parois abdominales et lombaires et des organes rétro péritonéaux et intra-abdominaux dont le chyle provenant de l'intestin. À l'état normal, le chyle ne peut se trouver que dans les lymphatiques intestinaux, le tronc lymphatique intestinal et le canal thoracique. Fait important : le canal thoracique reçoit aussi la lymphe de la paroi thoracique postérieure et des organes intra thoraciques. [9,12]

La voie lymphatique médiastinale reçoit la lymphe des poumons, de l'œsophage, du cœur, du péricarde, d'une partie du thymus et du diaphragme.

Les voies lymphatiques pariétales, outre la lymphe des organes adjacents, reçoivent la lymphe de la paroi thoracique et des glandes mammaires. Ces voies reçoivent surtout de la lymphe provenant des régions lombaires, de la paroi abdominale supérieure et de la région cœliaque (courant médiastinal postérieur) et du foie (courant médiastinal central) par les ligaments suspenseurs, et courant médiastinal antérieur par des vaisseaux lymphatiques péri caves inférieurs. [9,13]

- **Anastomoses des voies lymphatiques entre elles**

Des anastomoses existent entre ces différents courants et voies lymphatiques. Le réseau anastomotique le plus important emprunte le diaphragme au niveau duquel toutes les voies lymphatiques peuvent communiquer entre elles et avec le canal thoracique (**Fig. 2**). Les courants médiastinaux communiquent entre eux et donc, par leur intermédiaire, les lymphatiques des viscères sont interconnectés entre la droite et la gauche. Les voies lymphatiques pariétales communiquent entre elles par les lymphatiques intercostaux.

- **Terminaisons des voies lymphatiques**

Tous ces courants et voies lymphatiques s'abouchent dans les éléments veineux du cou. La voie pariétale antérieure gauche, les chaînes médiastinales antérieure gauche (phrénique) et récurrentielle gauche peuvent également s'aboucher dans la crosse du canal thoracique. Le canal thoracique peut, dans de rares cas, s'aboucher dans les veines à droite (canal thoracique droit unique ou canal normal mais avec abouchement bilatéral : 2 à 4,5 % des cas) : dans ces cas, les courants thoraciques droits peuvent également s'aboucher dans cette crosse.

La voie pariétale postérieure, les courants médiastinaux postérieurs (œsophagiens) et centraux (ligaments triangulaires et péritrachéobronchiques) s'abouchent également de façon normale par des vaisseaux lymphatiques antéropostérieurs dans le canal thoracique au médiastin. **(Fig. 3)**. [9,14]

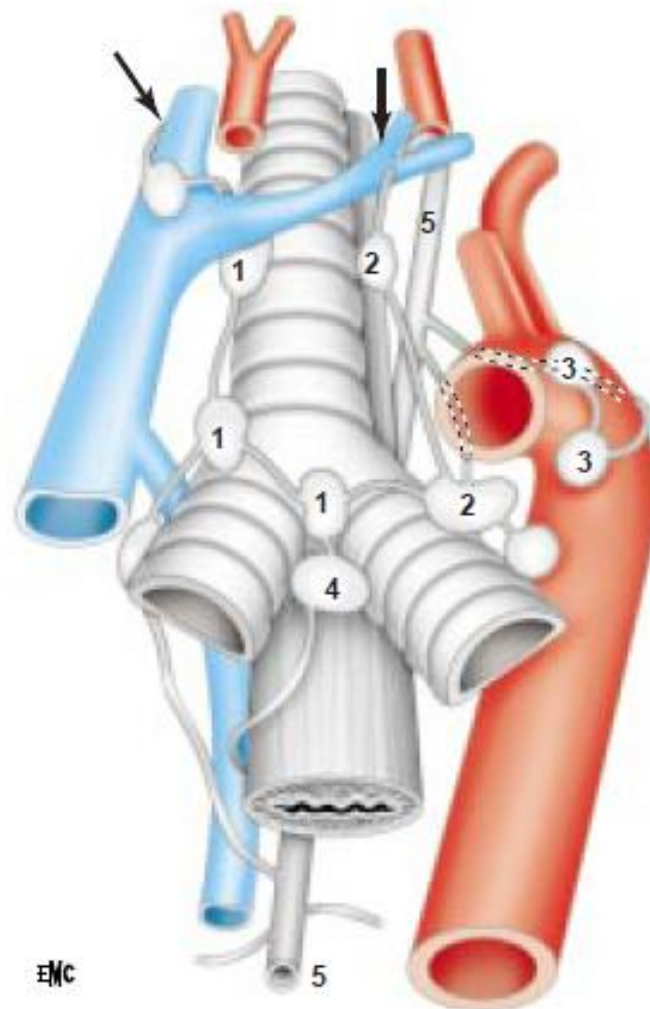


Fig 3 : *Vaisseaux lymphatiques connectant les chaînes ganglionnaires médiastinales au canal thoracique. 1. Chaîne prétrachéale droite ; 2. chaîne récurrentielle gauche (ganglions sus-bronchiques gauches) ; 3. chaîne préaortocarotidienne ; 4. ganglions intertrachéobronchiques ; 5. canal thoracique. Abouchements veineux cervicaux des chaînes ganglionnaires médiastinales (flèches). [14]*

Figure 3 : Les vaisseaux lymphatiques connectant les chaînes ganglionnaires médiastinales au canal thoracique.

IV. ETIOPATHOGENIE :

- **Formes primitives (mécanismes hypothétiques) :**
 - ❖ Malformation de l'orifice aortique du diaphragme.
 - ❖ Agénésie totale ou partielle du canal thoracique.
 - ❖ Fistule lymphatico-pleurale favorisée par une hyperpression dans le système lymphatique.
 - ❖ Dysplasie lymphatique.
- **Formes secondaires ou associées :**
 - ❖ Causes malformatives:
 - Lymphangectasie pulmonaire ou généralisée
 - Séquestration pulmonaire ou extra lobaire
 - Hémangiomatose
 - Malformation adénomatoïde du poumon
 - Atrésie du foramen ovale
 - Fistules trachéo-oesophagienne
 - Duplication œsophagienne
 - ❖ Chylothorax associé à une cardiopathie :
 - HTAP, CAV, VU
 - Trouble du rythme
 - ❖ Infections :
 - Infections virales (CMV, adénovirus)
 - ❖ Causes tumorales :
 - Lymphangiome kystique du médiastin
 - Tumeurs du poumon et de la plèvre
 - ❖ Chylothorax associés aux affections génétiques:

- Trisomie 21
- Syndrome de Turner
- Syndrome de Noonan
- ❖ Autres étiologies:
 - Hypolymphoïdie
 - Chylothorax en rapport avec des facteurs mécaniques : survenant après déchirure périnatale du canal thoracique par hyper extension de la tête.

MATERIELS ET METHODES

Nous rapportons trois observations de trois nouveau-nés pris en charge au sein du service de Réanimation Néonatale du CHU Hassan II de Fès pour chylothorax congénital, diagnostiqué devant la présence de l'épanchement pleural et la confirmation de la nature chyleuse du liquide pleurale.

Cette étude s'est étalée sur une période de 4 ans allant du 2012 au 2016.

OBSERVATIONS

Observation 1 : nouveau-né de Sabah

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe féminin, admise à 15 minutes de vie pour prise en charge d'une détresse respiratoire.

La mère est âgée de 30 ans, primigeste et primipare. Le diagnostic prénatal d'un épanchement pleural fœtal bilatéral associé à une ascite de faible abondance, un hydramnios et un diabète gestationnel avait été établi à 32 semaines d'aménorrhée (SA). Les examens échographiques précédents étaient normaux et les causes immunitaires d'anasarque fœtale avaient été exclues. La maman avait reçu une cure de corticothérapie anténatale et a été mise sous insuline. L'accouchement s'était déroulé par voie basse à 36 SA et le poids de naissance de l'enfant était de 2700 g. L'examen clinique initial avait objectivé une détresse respiratoire sévère avec un score du SILVERMAN à 7/10, une cyanose généralisée et une hypotonie sans dysmorphie faciale ou malformations cliniques décelables.

L'imagerie avait confirmé l'épanchement pleural de grande abondance à droite et minime à gauche (fig. 4 et 5). L'échographie abdominale a objectivé une lame d'ascite et l'échographie cardiaque était sans anomalies. Le nouveau-né a été mis sous oxygène et une ponction pleurale droite ramenant 50 ml de liquide jaune citrin a permis une stabilisation de l'état respiratoire jusqu'au 5^{ème} jour. Une deuxième ponction du même côté avait alors été nécessaire devant la reprise de la gêne respiratoire, ramenant 50 ml de liquide jaune orangé et un drainage thoracique avait été réalisé le 7^{ème} jour. L'épanchement pleural gauche avait disparu spontanément. Sur le plan nutritionnel, l'enfant recevait une alimentation parentérale contenant progressivement un apport protéique de 3g/kg/j, glucidique de 16g/kg/j, lipidique de 2g/kg/j ainsi qu'une supplémentation vitaminique.

Le lait maternel avait été autorisé pendant 48 heures et un lait enrichi en triglycérides à chaînes moyennes (TCM) avait été introduit à partir du 9^{ème} jour de

vie. La quantité totale de liquide drainé était de 800 ml, jaune citrin puis laiteux après la mise en route de l'alimentation lactée entérale.

L'analyse du liquide avait confirmé la nature chyleuse avec un taux de protides à 31 g/L, de triglycérides à 125 mg/dl puis 559 mg/dl sous-alimentation lactée. Le taux de leucocytes était à 1140/ml avec 85 % de lymphocytes. L'examen direct et la culture étaient négatifs. Le taux de la thyroïdostimuline (TSH) était normal et les sérologies pour la toxoplasmose, la rubéole, le cytomégalovirus et la syphilis étaient négatives. Le caryotype était sans anomalies. Au 18^{ème} jour de vie, le nouveau-né avait perdu 500 g malgré l'alimentation parentérale, le lait enrichi en TCM, les perfusions d'albumine et la compensation des pertes. Une injection intra pleurale de 5 ml de polyvidone iodée à 4 % a été alors pratiquée par le cathéter de drainage, après une dose de charge de fentanyl (10 mg/kg). Le drain a par la suite été clampé pendant 6 heures avec changements de position. L'évolution clinique et radiologique était favorable en moins de 24 heures sans récurrence, ni effets indésirables, notamment pas de réaction allergique ni d'aggravation de l'état respiratoire. Trois jours plus tard, le drain a été retiré après confirmation échographique de l'assèchement de l'épanchement. La fonction rénale est restée normale mais une hypocalcémie a été détectée puis corrigée par une supplémentation calcique. Le taux de TSH à 7 jours, puis à 1 mois après l'injection de polyvidone iodée, était respectivement à 1,96 et 0,7 mUI/ml. L'examen clinique de contrôle à 4 mois était sans particularités.



Figure 4. Radiographie du thorax à l'admission du nouveau-né : opacité pulmonaire droite avec déviation médiastinale vers le côté controlatéral.

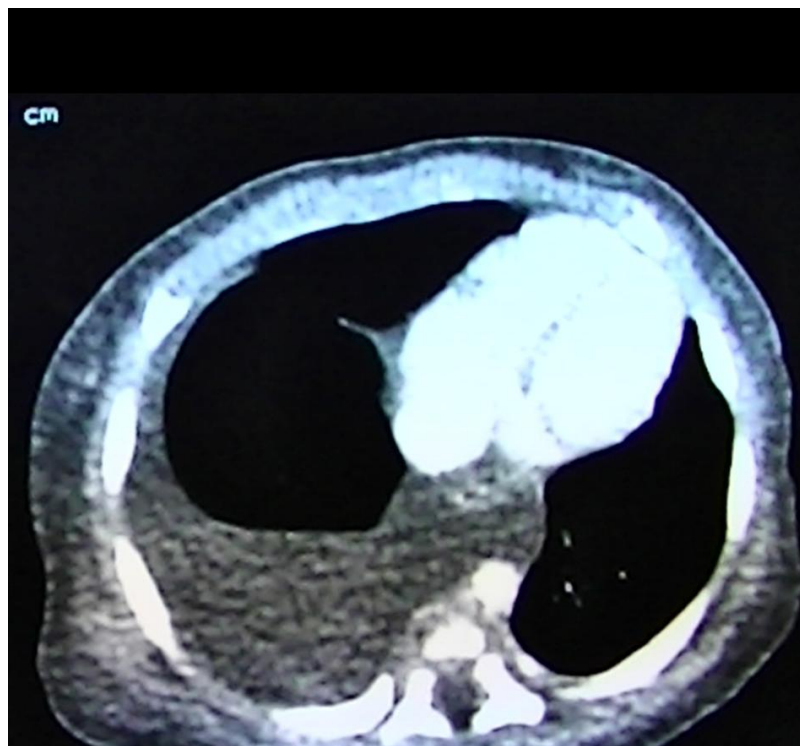


Figure 5. Tomodensitométrie (TDM) thoracique : épanchement pleural droit.

Observation 2 : nouveau-né de Nadia

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, admis à la naissance pour prise en charge d'une détresse respiratoire.

La mère est âgée de 43 ans, multigeste et multipare (G3P3). Le diagnostic prénatal d'un épanchement pleural fœtal bilatéral de grande abondance associé à une ascite de faible abondance, un hydramnios et une infection urinaire à E.COLI avaient été faits à 31 semaines d'aménorrhée (SA). Les examens échographiques précédents étaient normaux et les causes immunitaires d'anasarque fœtale avaient été exclues. La maman avait reçu une cure de corticothérapie anténatale et antibiothérapie. L'accouchement s'était déroulé par voie haute à 32 SA et le poids de naissance de l'enfant était de 2500 g. L'examen clinique initial avait objectivé une détresse respiratoire sévère avec un score de SILVERMAN à 06/10, un faciès trisomique, et une hypotonie sans autres malformations cliniques décelées.

Le nouveau-né avait été intubé à la salle de naissance et mis sous ventilation artificielle.

L'imagerie avait confirmé la présence d'un épanchement pleural de grande abondance bilatéral. Une ponction pleurale gauche ramenant 50 ml de liquide jaune orangé avait permis une légère stabilisation transitoire de l'état respiratoire.

Un drainage thoracique du même côté était alors nécessaire le même jour après admission au service, puis la radiographie thoracique de contrôle avait objectivé une disparition de l'épanchement pleural du côté gauche. Par la suite le nouveau-né avait présenté des désaturations ne répondant pas aux aspirations et aux ventilations au masque, d'où la nécessité d'un drainage thoracique du côté droit (fig. 6).

L'échographie abdominale avait objectivé une ascite de moyenne abondance et l'échographie cardiaque était sans anomalies.

Sur le plan nutritionnel, l'enfant recevait une alimentation parentérale contenant progressivement un apport protéique de 3g/kg/j, glucidique de 16g/kg/j, lipidique de 2g/kg/j ainsi qu'une supplémentation vitaminique.

L'analyse du liquide avait confirmé la nature chyleuse avec un taux de protéides à 24 g/L, de triglycérides à 440 mg/dl. Le taux de leucocytes était à 1360/ml avec 95 % de lymphocytes. L'examen direct et la culture étaient négatifs.

Le taux de la thyroïdostimuline (TSH) était normal et les sérologies de toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus et syphilis étaient négatives.

La somatostatine a été administrée dès 48 heures de vie.

Le nouveau-né avait une hyponatrémie et a été mis sous correction, et vu l'hypo albuminémie à 11,2 g/l, il a bénéficié de perfusions d'albumine et une antibiothérapie a été démarrée initialement à base de ceftriaxone et de gentamycine.

L'évolution était marquée par la survenue d'une infection nosocomiale et le patient a présenté une instabilité sur le plan hémodynamique et respiratoire et il a présenté une hypoxémie réfractaire malgré les aspirations et la ventilation au réanima, il est décédé au 4^{ème} jour de vie.

La quantité totale du liquide drainé était de 500 ml en quatre jours.

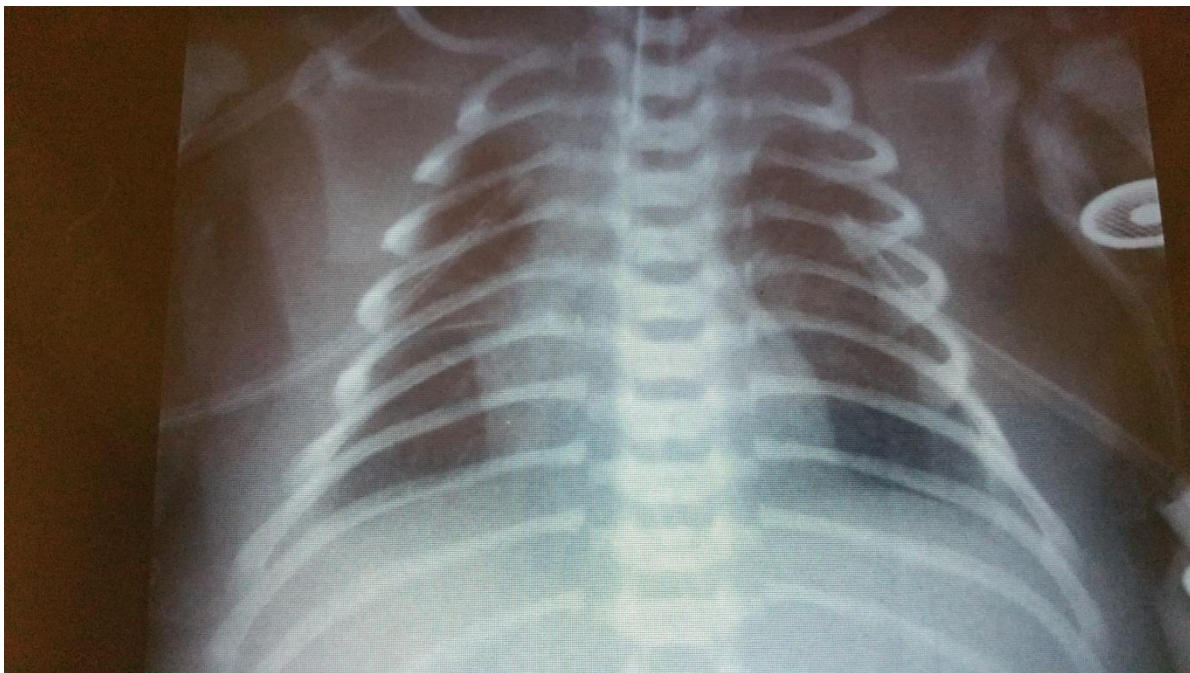


Figure 6. Radiographie du thorax après drainage thoracique bilatéral

Observation 3 : nouveau-né de Asmae

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, admis à 10 minutes de vie pour prise en charge d'une détresse respiratoire. La mère est âgée de 26 ans, G3P1 : 2 fausses couches. Le diagnostic prénatal d'un épanchement pleural fœtal bilatéral associé à une ascite de faible abondance avait été fait à 35 semaines d'aménorrhée (SA). Les examens échographiques précédents étaient normaux et les causes immunitaires d'anasarque fœtale avaient été exclues. La maman avait reçu une cure de corticothérapie anténatale. L'accouchement s'était déroulé par voie haute à 36 SA et le poids de naissance de l'enfant était de 3200 g. L'examen clinique initial avait objectivé une détresse respiratoire avec un score de SILVERMAN à 03/10, une cyanose péribuccale, un faciès trisomique, une hypotonie une distension abdominale avec une hépatomégalie et une matité déclive sans autres malformations cliniques.

L'imagerie avait confirmé l'épanchement pleural de grande abondance à droite et minime à gauche. L'échographie abdominale a objectivé une discrète hépatomégalie homogène avec une ascite de faible abondance et l'échographie cardiaque était sans anomalies. Le nouveau-né a été mis sous oxygène et une ponction pleurale droite ramenant 70 ml de liquide jaune citrin ce qui a permis une stabilisation transitoire de l'état respiratoire mais le patient a présenté par la suite des désaturations arrivant à 70-65-60%, la raison pour laquelle une radiographie thoracique a été refaite montrant un énorme pneumothorax, d'où son exsufflation et la mise en place d'un drain qui a ramené des bulles d'air avec un liquide jaunâtre. (fig. 7).

Sur le plan nutritionnel, l'enfant recevait une alimentation parentérale contenant progressivement un apport protéique de 3 g/kg/j, glucidique de 16 g/kg/j, lipidique de 2 g/kg/j ainsi qu'une supplémentation vitaminique. La

somatostatine a été administré dès 48 heures de vie initialement à la dose de 1 µg/kg/heure puis augmentation progressive jusqu'à la dose de 8 µg/kg/h.

La quantité totale de liquide drainé était de 410 ml. L'analyse du liquide avait confirmé la nature chyleuse avec un taux de protides à 28 g/L, de triglycérides à 260 mg/dl. Le taux de leucocytes était à 1866/ml avec 88 % de lymphocytes. L'examen direct et la culture étaient négatifs. Le taux de la thyroestimuline (TSH) était normal et les sérologies de toxoplasmose, rubéole, cytomégalovirus et syphilis étaient négatives. Le résultat du caryotype était en faveur d'une trisomie 21.

Au 12^{ème} jour de vie, le drain a été retiré après confirmation échographique de l'assèchement de l'épanchement. La fonction rénale était légèrement perturbée initialement avec une hypokaliémie, corrigée après supplémentation potassique.

Par ailleurs, le nouveau-né a présenté durant son hospitalisation une infection nosocomiale à *klebsiella pneumoniae* manifestée sur le bilan biologique par une hyperleucocytose et une thrombopénie à 10000 éléments / mm³ pour laquelle il a été traité par Imipénème et Amikacine.

Le nouveau-né était hospitalisé au service de réanimation néonatale pendant 20 jours.

L'examen clinique de contrôle après sa sortie était sans particularités.



Figure 7. Radiographie du thorax après drainage thoracique.

RESULTATS

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Incidence

Durant notre période d'étude (de 2012 à 2016), 6433 patients ont été hospitalisés au sein du service de réanimation néonatale du CHU HASSAN II de Fès, dont 3 nouveau-nés ayant présenté un chylothorax congénital, ce qui représente une incidence de 0.7/10000 hospitalisations.

Durant la même période on a eu 23613 naissances à la maternité du Centre Hospitalier Hassan II de Fès ce qui représente une incidence de 1/32000 naissances.

2. Répartition selon l'âge d'admission

Les âges d'admission des nouveau-nés étaient de 10 minutes à 15 minutes.

3. Répartition selon l'âge de découverte de la maladie

Le diagnostic prénatal de l'épanchement pleural bilatéral a été établi chez les 3 nouveau-nés. Soit 100% de nos patients, en moyenne vers 33 semaines d'aménorrhée.

4. Répartition selon l'âge gestationnel

Les âges gestationnels de nos patients étaient de 36, 32 et de 35 semaines d'aménorrhée.

5. Répartition selon le sexe

Les nouveau-nés se répartissaient en 02 garçons et 01 fille avec un sex-ratio de 2 (Figure 8).



Figure 8 : Répartition selon le sexe

6. Etude des antécédents

a. Mère

On n'a pas noté de consanguinité parentale chez tous nos patients. Une maman avait deux antécédents de fausse couche. Aucune maman n'a rapporté une notion de prise médicamenteuse, ou d'antécédents médicaux particuliers.

b. Déroulement de la grossesse

Une maman a présenté un diabète gestationnel au cours de la grossesse, une autre maman a présenté une infection urinaire à Escherichia coli.

c. Accouchement

L'accouchement a eu lieu à l'hôpital pour tous nos patients, par césarienne dans 2 cas, et par voie basse chez le 3ème cas.

II. DONNEES CLINIQUES

1. Poids de naissance :

Le poids de naissance moyen chez nos patients était respectivement de 2500,2700 et 3200 grammes.

2. Dysmorphie :

Deux nouveau-nés présentaient un faciès trisomique à l'examen clinique, confirmé par le caryotype chez un patient.

3. Etat hémodynamique et respiratoire :

La détresse respiratoire a été retrouvée chez les 3 patients. Le score de Silverman était supérieur à 4 chez 2 patients.

Un seul patient a nécessité une intubation en salle de naissance.

Deux patients ont présenté une instabilité hémodynamique qui s'est manifestée par l'installation d'une tachycardie, d'un allongement du temps de recoloration et l'installation des marbrures chez un patient.

4. Examen pleuro pulmonaire

L'auscultation pulmonaire a objectivé un syndrome d'épanchement pleural bilatéral chez tous nos patients.

5. Examen abdominal

La distension abdominale et la matité à la percussion ont été objectivées chez tous nos patients. L'hépatomégalie a été retrouvée chez un patient.

6. Examen neurologique

Tous nos patients étaient hypotoniques avec des réflexes archaïques faibles chez deux patients et absents chez un patient.

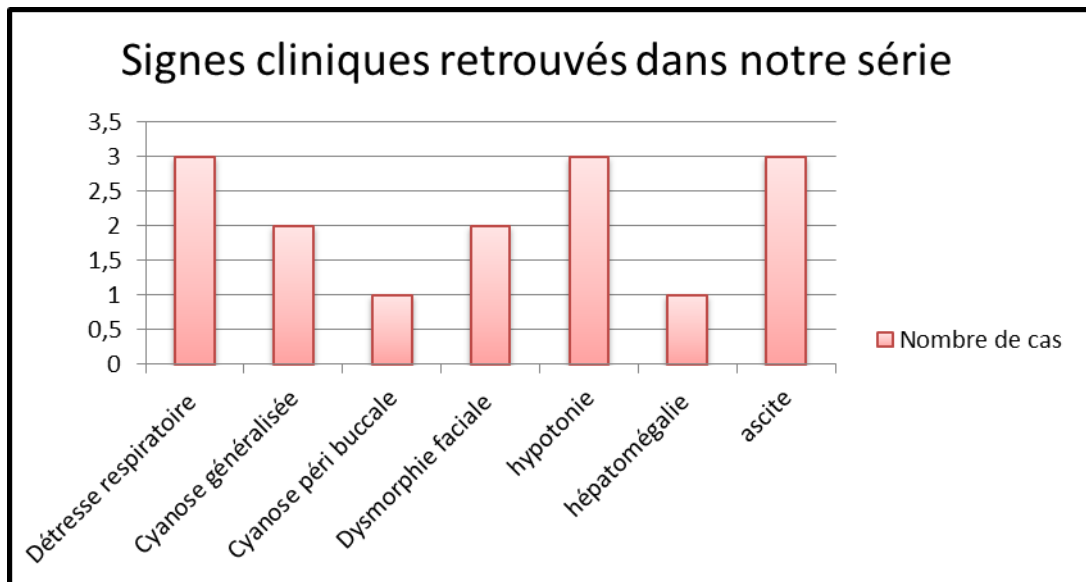


Figure 9 : Les signes cliniques

III. DONNEES RADIOLOGIQUES

1. Radiographie thoracique

Elle a été effectuée chez tous nos patients et était en faveur d'un épanchement pleural bilatéral plus abondant à droite chez 100% des cas,

2. Echographie cardiaque

Elle était normale chez tous les nouveau-nés.

3. Echographie abdominale

Elle a objectivé une ascite de faible abondance chez 2 de nos patients et de moyenne abondance chez le troisième patients.

4. Tomodensitométrie thoracique

Elle n'a pu être réalisée que chez un patient, et a objectivé la présence d'une pleurésie de moyenne abondance sans anomalies parenchymateuses associées.

IV. DONNEES BIOLOGIQUES

1. Analyse du liquide de ponction pleurale :

La ponction pleurale a été effectuée chez 100% de nos patients afin de confirmer la nature chyleuse du liquide pleural.

Chez tous nos patients le liquide était trouble riche en triglycérides et hyper cellulaire.

Tableau I : Résultats de l'étude du liquide pleural chez les patients de notre série

PATIENTS	ETUDE CYTOLOGIQUE DU PONCTION PLEURALE	ETUDE BIOCHIMIQUE DU PONCTION PLEURALE
1	-GLOBULES BLANCS : 10000/mm ³	- PROTEINES TOTALES : 31 g/l
	-LYMPHOCYTES : 6300/ mm ³	- CHOLESTEROL TOTAL : 0,37 g/l
	-PNN : 3700/ mm ³	-TRIGLYCÉRIDES : 559 mg/dl
	-GLOBULES ROUGES : 16000/ mm ³	- HDL CHOLESTEROL : 0,2 g/l
	-CULTURE : négative	- LDL CHOLESTEROL : 0,08 g/l
2	-GLOBULES BLANCS : 1360/mm ³	-PROTEINES TOTALES : 18 g/l
	-LYMPHOCYTES : 1292/ mm ³	-GLUCOSE : 1,68 g/l
	-PNN : 68/ mm ³	-CHOLESTEROL : 0,33 g/l
	-GLOBULES ROUGES : 320000/ mm ³	-TRIGLYCERIDES : 440mg/dl
	-CULTURE : négative	-LDL CHOLESTEROL : 393 UI/l
3	-GLOBULES BLANCS : 1866/mm ³	-PROTEINES TOTALES : 28 g/l
	-LYMPHOCYTES : 1642/ mm ³	-CHOLESTEROL TOTAL : 0,51 g/l
	-PNN : 224/ mm ³	-TRIGLYCERIDES : 210 mg/dl
	-GLOBULES ROUGES : 226/ mm ³	-GLUCOSE : 0,63 g/l
	-CULTURE : négative	-ALBUMINE : 21g/l

2. Données de l'ionogramme :

Dans notre étude cet examen a été également pratiqué chez tous les nouveau-nés, à la recherche des troubles hydro-électrolytiques.

Un nouveau-né a présenté une insuffisance rénale d'allure fonctionnelle avec une hypokaliémie; un autre patient a présenté une hyponatrémie. Et le 3^{ème} patient a présenté une hypocalcémie. Tous nos patients ont bénéficié d'une supplémentation adaptée à ses anomalies de l'ionogramme.

Les trois patients de notre série avaient présenté une hypoalbuminémie pour laquelle ils avaient reçu de l'albumine.

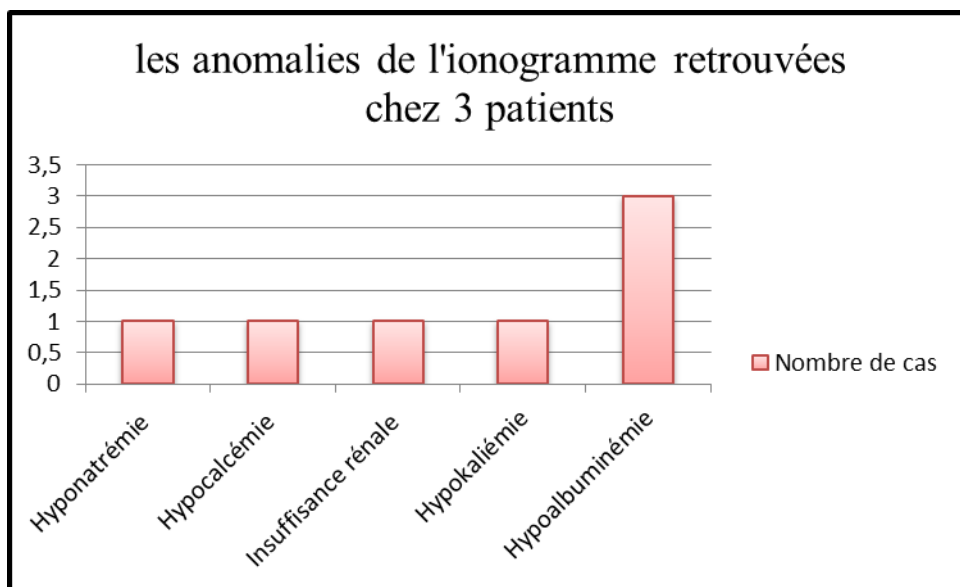


Figure 10 : Les anomalies de l'ionogramme

3. Données de l'hémogramme :

Dans notre étude cet examen a été pratiqué chez tous les nouveau-nés.

Sur les 3 nouveau-nés, un seul patient a présenté durant son hospitalisation une thrombopénie à $10000/\text{mm}^3$ avec une hyperleucocytose qui était reliée à l'infection nosocomiale (infection nosocomiale à *Klebsiella pneumoniae*).

Les autres patients n'ont pas présenté de troubles à l'hémogramme.

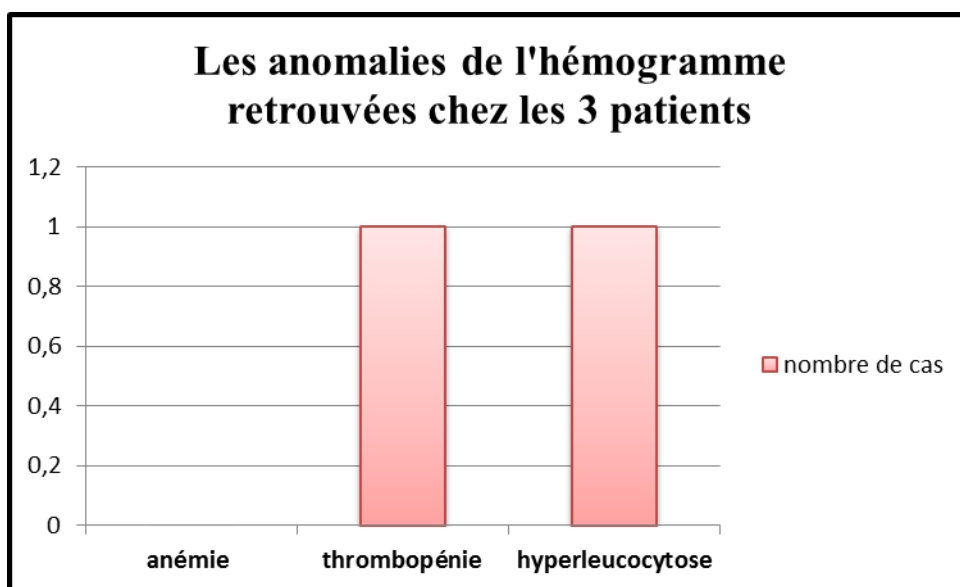


Figure 11 : Les anomalies de l'hémogramme

4. Sérologies TORCH :

Les sérologies TORCH ont été demandées chez tous nos patients et sont revenues toutes négatives (100%).

5. Thyréostimuline (TSH) :

Ce bilan biologique a été demandé chez 2 nouveau-nés et est revenu négatif chez les 2 patients.

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

1. Drainage thoracique :

Tous nos patients ont bénéficié d'un drainage thoracique : un nouveau-né a bénéficié d'un drainage thoracique bilatéral, et un drainage unilatéral droit a été réalisé chez 2 nouveau-nés.

2. Régime alimentaire :

Tous nos patients (100%) recevaient une alimentation parentérale contenant un apport protéique, glucidique, lipidique ainsi qu'une supplémentation vitaminique pour une durée totale de 4 à 20 jours.

3. Traitement par somatostatine :

Deux de nos patients ont reçu la somatostatine dès 48 heures de vie à la dose de $1\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$ initialement avec une augmentation progressive des doses, allant jusqu'à $8\mu\text{g}/\text{kg}/\text{h}$.

4. Traitement par une pleurodèse chimique:

Chez un patient de notre série, on a pratiqué une injection intra pleurale de 5 ml de polyvidone iodée à 4 % par le cathéter de drainage après une dose de charge de fentanyl ($10\text{ mg}/\text{kg}$). Et on a constaté une bonne évolution et une réponse rapide et efficace sur l'épanchement en moins de 24heures d'évolution, sans récurrence ultérieure.

VI. EVOLUTION :

On a déploré un seul décès dans notre série dans un contexte de fuite chyleuse massive 500 ml en 4 jours avec des troubles hydro électrolytiques, une hypo albuminémie sévère et l'infection nosocomiale.

Une bonne évolution a été constatée chez les deux autres patients.

Tableau II: tableau récapitulatif de nos résultats

Patients	1	2	3
Sexe	F	M	M
Age gestationnel	35 SA	32 SA	36 SA
Pathologies liées à la grossesse	Diabète gestationnel	Infection urinaire	RAS
Voie d'accouchement	Voie basse	Césarienne	Césarienne
Poids de naissance	2700g	2500g	3200g
Coloration à la naissance	Cyanose généralisée	Cyanose généralisée	Cyanose péribuccale
Score de Silverman	7/10	6/10	3/10
Ascite	Présente	Présente	Présente
Radiographie thoracique	Opacité pulmonaire	Opacité pulmonaire	Opacité pulmonaire
Etude du liquide pleural	Hypercellularité Triglycérides élevés	Hypercellularité Triglycérides élevés	Hypercellularité Triglycérides élevés
Drainage thoracique	Unilatéral	Bilatéral	Unilatéral
Traitement par la somatostatine	n o n	Oui	Oui
Traitement par le polyvidone iodé	oui	N o n	N o n
Evolution	bonne	Décès	Bonne

DISCUSSION

Le chylothorax congénital, défini comme l'accumulation de chyle dans la cavité pleurale, est une pathologie néonatale rare. Cependant, il constitue la cause la plus fréquente des épanchements pleuraux chez le nouveau-né [15]. Il peut être isolé ou s'inscrire dans d'autres anomalies du système lymphatique telles que la lymphangiectasie pulmonaire congénitale (LPC) diffuse, caractérisée par une dilatation anormale et diffuse des lymphatiques du tissu septal, sous-pleural, péri vasculaire et péri bronchique des 2 poumons.

Le chylothorax se manifeste surtout par une dyspnée de degrés variables en fonction de l'abondance de l'épanchement, mais aussi par des nausées, des vomissements, une anorexie ou une dénutrition [23,24]. Le diagnostic est évoqué devant l'aspect chyleux du liquide pleural et confirmé par la présence d'un taux de triglycérides supérieur à 100mg/dl ainsi qu'une cellularité élevée supérieure à 1000 cellules/ml à prédominance lymphocytaire avec une culture négative [25]. La radiographie du thorax ne permet pas de distinguer le chylothorax des autres épanchements mais son intérêt est de déterminer la localisation et l'abondance de l'épanchement.

En raison de la rareté de cette maladie, des séries limitées de cas ont été rapportées dans la littérature.

I. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :

1. Incidence :

L'incidence du chylothorax congénital a déjà été estimée entre 1/7300 et 1/10 000 naissances [16, 17,18]. Dans l'étude de Resch (menée au centre de néonatalogie de GRAZ en AUTRICHE) l'incidence de chylothorax congénital (CTC) était estimée à 4.6/100,000 [19], par contre dans celle de Bialkowski (menée dans tous les centres de pédiatrie en Allemagne) l'incidence était estimée à 1/24000[20]. Dans celle de Downie (une étude rétrospective menée dans un centre de néonatalogie dans la banlieue de Melbourne, en Australie), l'incidence de CTC était estimée à 1/5775naissances [21].Dans notre étude, l'incidence du CTC était estimée à 1/32000 naissances.

2. sex-ratio :

La prédominance féminine rapportée dans d'autres études [20, 21,22] concordait avec nos résultats; mais la raison reste inconnue.

Tableau III : Comparaison du sex-ratio entre les séries

Série	Lieu d'étude	Durée d'étude	Nombre de cas	Sexe-ratio
Série de Bialkowski [20]	Tous les centres de Réanimation Néonatale en Allemagne	2012	27	1,45
Série de Downie [21]	Un Centre de néonatalogie en Australie	1997-2012	10	2,3
Série de Bellini [22]	3 centres de réanimation néonatale en Italie 2 centres en Israël Un centre au Royaume-Uni Un centre en Espagne Et un centre aux Etats-Unis	2012	33	1,5
Série de Resch [19]	Un centre de réanimation néonatale en Autriche	1995-2009		
Série de Brissaud [4]	2 Centres de réanimation néonatale en France	2000	4	0,33
Notre série	Service de réanimation néonatale Fès, Maroc	2012-2016	3	2,5

3. Diagnostic prénatal :

Le diagnostic prénatal de l'épanchement pleural bilatéral a été établi chez 100% de nos patients, ceci a été également constaté dans la série de Resch et la série de Brissaud [4].

Cependant, dans d'autres séries, notamment celle de Bellini (une étude rétrospective menée dans huit centres de soins intensifs néonataux dans le monde entier), le diagnostic anténatal du CTC n'a été fait que chez 93% des cas [22], pour la série de Bialkowski, chez 85% de cas, et dans 80% des cas dans la série de Downie.

Tableau IV : Comparaison entre les âges gestationnels moyens lors du diagnostic anténatal

Série	L'âge gestationnel lors du diagnostic
Série de Resch [19]	33 semaines d'aménorrhée
Série de Downie [21]	31 semaines d'aménorrhée
Série de Bellini [22]	30 semaines d'aménorrhée
Notre série	33 semaines d'aménorrhée

4. Age gestationnel :

Tableau V : Comparaison entre les âges gestationnels moyens à la naissance

Série	L'âge gestationnel à la naissance
Série de Resch [19]	35,6 SA (33SA à 39,6 SA)
Série de Bialkowski [20]	33,3 SA (30 SA à 39,1 SA)
Série de Downie [21]	34 SA (28 SA à 40 SA)
Série de Bellini [22]	34 SA (28 SA à 40 SA)
Série de Brissaud [4]	34,5 SA (31 SA–36SA)
Notre série	34 SA (31SA à 36 SA)

5. Accouchement :

Tableau VI : Comparaison entre les voies d'accouchement

Série	Accouchement par césarienne	Accouchement par voie basse
Série de Downie [21]	6/10	4/10
Série de Bellini [22]	24/33	9/33
Notre série	2/3	1/3

II. DONNEES CLINIQUES :

1. Poids de naissance :

Tableau VII : Comparaison entre les poids de naissance

Série	Poids moyen à la naissance
Série de Resch	2603grammes
Série de Bialkowski	2440grammes
Série de Downie	2848grammes
Série de Bellini	2722grammes
Notre série	2800grammes

2. Dysmorphie :

- Les associations de CTC avec une maladie cardiaque congénitale, une anomalie chromosomique (Turner ou Noonan, syndrome de DOWN), les infections prénatales, un traumatisme lors de la naissance, une thrombose de la veine cave supérieure, ou d'autres malformations (la lymphangiectasie pulmonaire congénitale primaire par exemple) ont été rapportées. [26, 27,28].
- Deux de nos nouveau-nés présentaient un faciès trisomique à l'examen clinique.

En comparant avec les autres séries : 1 cas de syndrome de Noonan sur six cas de chylothorax congénitaux a été retrouvé dans la série de Resch (16%).

Dans la série de Bialkowski, le syndrome de Noonan a été suspecté chez 5 patients (18%) et une trisomie 21 chez 1 nouveau-né (3,7%). Alors que dans la série de Downie le syndrome de Noonan a été diagnostiqué chez 3 patients (30%) et une trisomie 21 chez 2 nouveau-nés (20%). Dans la série de Bellini, le syndrome de Noonan a été suspecté chez 2 patients (6%) et une trisomie 21 a été diagnostiquée chez 5 nouveau-nés (15%).

3. Manifestations cliniques :

- Dans toutes les séries de la littérature, tous les nouveau-nés se sont présentés avec une détresse respiratoire de sévérité variable. [4,19, 20, 21,22].
- Dans notre série, 3 nouveau-nés avaient une ascite associée (100%), dans la série de Resch 2 cas d'ascite associée ont été décrits (33,3%), dans la série de Bellini 13 nouveau-nés avaient une ascite associée soit 40% des cas alors que dans celle de Downie 6 cas d'ascites associées ont été rapportés soit 60% des nouveau-nés.

III. DONNEES RADIOLOGIQUES :

L'exploration radiologique (radiographies standards et tomodensitométrie [TDM] thoracique) permet de mettre en évidence l'épanchement pleural, son abondance et la présence d'un syndrome interstitiel réticulé ou nodulaire évoquant une lymphangiectasie pulmonaire diffuse [30].

IV. DONNEES BIOLOGIQUES :

1. Etude du liquide pleural :

L'aspect macroscopique du liquide pleural chyleux est peu contributif à la période néonatale. Il peut être jaune citrin ou jaune orangé et ne devient typiquement laiteux, spécifique de la présence de chylomicrons, qu'après l'introduction de l'alimentation lactée. L'analyse du liquide pleural confirme le diagnostic en objectivant une teneur en triglycérides > 100 mg/dl et une numération cellulaire totale > 1000 cellules/ml avec plus de 80 % de lymphocytes. La perte prolongée de chyle conduit à une perte massive de lymphocytes, de protéines et d'immunoglobulines, générant un risque d'infection, de désordre hydro-électrolytique, de dénutrition et d'anasarque.[1,29]

Les trois composants principaux du chyle sont :

- Les Lipides : ils représentent 60% à 70% des graisses ingérées absorbé par les vaisseaux lymphatiques intestinaux.
- Protéines : La teneur en protéines est la moitié de celle de la concentration du plasma.
- Electrolytes : Composition d'électrolyte est similaire à celle du plasma.

Dans notre série ainsi que dans toutes les séries de la littérature, le liquide pleural était de nature chyleuse, son analyse a objectivé une teneur élevée en triglycérides avec une hypercellularité à prédominance lymphocytaire.

2. Anomalies de l'ionogramme :

Dans notre série les 3 nouveau-nés avaient une hypo albuminémie, alors que dans la série de Downie, 8 cas avaient l'hypo albuminémie soit 80% des nouveau-nés.

Les autres anomalies de l'ionogramme n'ont pas été rapportées dans les séries de la littérature.

3. Anomalies de l'hémogramme :

Dans la série de Resch tous les patients ont présenté des anomalies de la coagulation, une lymphopénie et une anémie, alors que dans notre étude on a eu un cas d'anémie avec un cas de thrombopénie.

V. PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE :

Même si la résolution spontanée est possible, la reconnaissance de la nature chyleuse de l'épanchement impose le démarrage du traitement conservateur incluant le drainage thoracique en fonction de la tolérance clinique et de l'abondance de l'épanchement. On y associe l'utilisation de diurétiques avec compensation des pertes, la perfusion d'albumine, le repos digestif, la nutrition parentérale totale, et l'alimentation entérale riche en triglycérides à chaînes moyennes(TCM) après assèchement de l'épanchement [31].

L'échec du traitement conventionnel doit conduire à l'administration intraveineuse ou sous-cutanée de somatostatine ou de son analogue synthétique (Octréotide), à une pleurodèse chimique et en dernier recours au traitement chirurgical.

Cependant, il n'y a pas de consensus quant au choix de ces méthodes thérapeutiques et du moment de leur introduction. De plus, leur efficacité et leur sécurité sont peu connues chez le nouveau-né. L'efficacité de la somatostatine semble être lente à s'installer, parfois difficile à distinguer d'une évolution spontanément favorable [32].

Le risque de résistance existe, d'où l'intérêt de la démarrer tôt, en même temps que le traitement conventionnel, d'autant qu'elle ne semble pas avoir posé de problème particulier à ce jour chez le nouveau-né [33,34].

1. Drainage thoracique :

Le report d'un drainage thoracique en cas d'une bonne tolérance clinique peut être accepté afin de permettre à l'épanchement de colmater la fistule et d'éviter la pérennisation de la fuite.

Tous nos patients ont bénéficié d'un drainage thoracique dont un ayant bénéficié d'un drainage thoracique bilatéral.

Dans la série de Downie 4 patients ont bénéficié d'un drainage thoracique (40%) avec un drainage anténatal chez 3 d'entre eux.

Dans la série de Bellini, 22 patients ont bénéficié d'un drainage thoracique bilatéral (66,6%) et 7 patients d'un drainage unilatéral (21%), alors que dans la série de Bialkowski 25 nouveau-nés ont bénéficié de ce drainage (92%).

2. Ventilation mécanique :

Un de nos patient a été intubé à la salle d'accouchement (33,3%) alors que dans la série de Bialkowski 23 nouveau-nés ont bénéficié d'une ventilation mécanique (85%).Concernant la série de Downie, 8 patients ont été ventilés (80%).

3. Alimentation parentérale :

Il est recommandé de mettre le patient sous-alimentation parentérale exclusive jusqu'à l'assèchement de l'épanchement pleural sur les radiographies et les échographies thoraciques de contrôle.

- Protéines : 3 à 4 g/Kg/j
- Glucides : 16 à 18 g/Kg/j
- Lipides : 2 g/Kg/j

4. Alimentation entérale :

Elle permet de diminuer la production de chyle par un régime alimentaire associé à un traitement médical et est indiquée dans la prise en charge thérapeutique du CTC.

Le régime doit supprimer toutes les graisses animales et végétales et les remplacer par des huiles ou des margarines à base de triglycérides à chaînes moyennes (TCM) qui sont absorbés directement par le système porte sans formation de chylomicrons. [35,36].

Pour les nourrissons, il existe des produits de régime sans triglycérides à chaînes longues mais enrichis en triglycérides à chaînes moyennes et en protéines. La renutrition et les apports hydro-électrolytiques sont assurés par voie veineuse centrale si nécessaire [35].

[37, 38]

Il est recommandé d'introduire l'alimentation entérale une semaine après la résolution du chylothorax,

- un substitut lacté riche en TG à chaîne moyenne (Portagen®)
- une supplémentation en vitamines liposolubles

L'introduction d'une alimentation normale se fait progressivement sous surveillance clinique mais la récurrence impose l'arrêt de l'alimentation normale et la reprise du Portagen®.

Dans notre série, tous nos enfants ont reçu une alimentation parentérale contenant progressivement un apport protéique de 3 g/kg/j, glucidique de 16 g/kg/j, lipidique de 2 g/kg/j ainsi qu'une supplémentation vitaminique.

Deux patients de notre série ont reçu un lait pré-âge enrichi en triglycérides à chaînes moyennes (TCM), vu que les préparations à base de TCM ne sont pas disponibles au Maroc.

Tous les patients de la série de Resch ont reçu une alimentation parentérale.

Dans la série de Bialkowski : 13/27 nourrissons n'ont pas été nourris initialement par voie entérale (48%); 25 nouveau-nés ont reçu un régime à triglycérides à chaînes moyennes(TCM) (92%).

Dans la série de Downie 8 enfants ont reçu un régime à TCM (80%).

Alors que dans la série de Bellini 29 nouveau-nés ont reçu un régime à chaîne moyenne des triglycérides (87%)

5. Traitement par Somatostatine :

Concernant l'apport médicamenteux certains ne se sont pas répandus de façon courante : l'étiléfrine [39] et le monoxyde d'azote [40] (NO) qui agissent au niveau de la contractilité du canal thoracique lui-même.

La somatostatine ou son analogue de synthèse l'octréotide voient leur usage se répandre actuellement. Ce peptide a été utilisé en néonatalogie pour la première fois en 2003, il réduit les sécrétions digestives, la pression veineuse intra hépatique et le débit sanguin splanchnique. De nombreux cas de guérison ont été rapportés en milieu pédiatrique [41]. L'avantage de l'octréotide est d'être administré par voie sous-cutanée alors que la somatostatine nécessite une perfusion intraveineuse continue.

On a administré chez 2 de nos patients la somatostatine dès 48 heures de vie à la dose de 1µg/kg/heure initialement puis la dose a été augmentée progressivement. (66,6%) avec une réponse favorable chez un patient.

Dans la série de Bialkowski neuf patients ont été traités avec l'octréotide et / ou somatostatine pour 21 jours. Cette thérapie a été introduite dès le 7^{ème} jour de vie. Deux nourrissons ont reçu 1µg/kg/heure d'octréotide par voie intraveineuse avec division des doses en trois prises par jour, cinq patients ont bénéficié d'une

perfusion continue avec une dose maximale de 7, 8 ou 10µg/kg/heure, respectivement. (33,3%)

Dans la série de Downie 3 nouveau-nés ont reçu l'octréotide (30%).

Dans la série de Bellini 10 enfants ont reçu l'octréotide à une dose de 1-10 µg/kg/heure (30,3%).

L'amélioration des patients sur le plan clinique a été notée entre le 3^{ème} et le 12^{ème} jour après administration de traitement.

6. Traitement par une pleurodèse chimique :

La pleurodèse chimique est un traitement bien accepté en cas d'épanchement pleural persistant ou récurrent. Elle consiste en l'injection intra pleurale d'un produit sclérosant dans le but est d'entraîner des adhérences pleurales [3,42].

De nombreux agents ont été utilisés dont la bléomycine, l'OK-432, la polyvidone iodée et la minocycline[3].

Le choix de l'agent sclérosant est déterminé par l'efficacité de l'agent, le coût, l'accessibilité, la sûreté, la facilité d'administration et le nombre d'administrations pour atteindre une réponse complète.

La pleurodèse à la polyvidone iodée, utilisée à une concentration de 2 %, est une alternative efficace, sûre, facilement disponible et peu coûteuse à réaliser dans les épanchements pleuraux récurrents de l'adulte, sans effets secondaires majeurs en dehors de la douleur locale [43]. Son mode d'action reste incertain, mais elle entraîne une meilleure fibrose pleurale qui peut être liée à son pH bas (pH = 2,97) ou aux propriétés oxydantes et cytotoxiques fortes de l'iode.

Seulement 8 cas de pleurodèse néonatale à la polyvidone iodée incluant notre premier patient et la série de Brissaud (7 cas de chylothorax congénitaux [4, 44,42] et un cas de pneumothorax [45]) ont été publiés avec 100 % d'efficacité locale, majoritairement après une seule instillation.

Deux cas d'insuffisance rénale ont été notés. Le premier cas avait une insuffisance rénale préexistante, une lymphangiectasie diffuse et avait bénéficié de 3 instillations successives de la polyvidone iodée [4]. Le deuxième malade (série de Brissaud) avait bénéficié d'une seule instillation de la polyvidone iodée concentrée à 10 % [44]. De ce fait il nous paraît important d'élaborer des protocoles précisant la concentration, la quantité et le nombre d'instillations de la polyvidone iodée, en fonction du terrain.

L'hypothyroïdie secondaire doit être redoutée, d'où la nécessité d'avoir des dosages initiaux de la fonction thyroïdienne (TSH, triiodothyronine [T3], thyroxine [T4] et iodurie), puis des contrôles répétés après l'injection de polyvidone iodée doivent être effectués.

VI. EVOLUTION :

Dans notre série on a eu 1 cas de décès soit 33,3%, dans la série de Bialkowski il y avait 3 décès soit 11% des cas, alors que dans la série de Downie il y avait 2 décès (20%), dans la série de Bellini ,7 nouveau-nés sont décédés soit 21% des cas.

On note que dans la série de Resch : un suivi à long terme des patients atteints de chylothorax congénital avait été réalisé. Dans cette série un suivi moyen de 7 ans (3,5–12 ans) n'a révélé aucune récurrence de chylothorax. Tous les enfants à l'exception du cas diagnostiqué avec le syndrome de Noonan ne présentaient pas de retard staturo-pondéral. Quatre enfants ont été ré-hospitalisés principalement en raison de maladies infectieuses et trois ont eu des infections récurrentes des voies respiratoires. Un enfant a développé un autisme avec un retard psychomoteur et une hypotonie musculaire, un autre enfant âgé de 7 ans a eu un retard dans le développement de la parole parce que ses deux parents étaient sourds, donc cinq des six enfants ont été classés comme ayant un développement normal. [19].

Tableau VIII : Tableau comparatif entre nos résultats et celles des autres séries

Séries	Age gestationnel moyen à La naissance	Poids moyen à La naissance	Sexe (M/F)	Diagnostic anténatal	Drainage thoracique	Ventilation mécanique	Somatostatine	Régime à TCM	pleurodèse	Décès
Resch	35,6 SA	2603g		6/6				6/6		
Bellini	34 SA	2722 G	20/13	31 /33	29/33		10/33	29/33		7/33
Bialkowski	33,3 SA	2440g	16/11	23/27	25/27	23/27	9/27	25/27		3/27
Downie	-	2848g	7/3	8/10	4/10	8/10	3/10	8/10		2/10
Brissaud	34,5SA		1/3	4/4	4/4	0/4	0/4		4/4 Dont 3 par le polyvidone iodée 4% et un par le polyvidone iodée 10%	1/4
Notre Série	34 SA	2800 G	2/1	3/3	3/3	1/3	2/3	2/3	1/3 Par le polyvidone iodée 4%	1/3

CONCLUSION

Le chylothorax congénital est une pathologie rare mais grave à la période néonatale.

Le diagnostic est souvent anténatal. Il se manifeste à la naissance par un tableau clinique de détresse respiratoire.

L'aspect laiteux du liquide d'épanchement spécifique de la présence de chylomicrons est absent à la naissance, avant le démarrage d'une alimentation entérale. Cependant l'étude cytologique et biochimique permet de confirmer le diagnostic.

Le choix de la prise en charge thérapeutique n'est pas clairement défini chez le nouveau-né, donc il est essentiel d'adopter une stratégie thérapeutique pour stopper rapidement et efficacement la fuite chyleuse et d'adopter un programme d'escalade thérapeutique précoce en cas de résistance au traitement conventionnel.

RESUMES

RESUME

Le chylothorax congénital idiopathique est une maladie relativement rare. Cependant il constitue la principale cause de l'épanchement pleural à la période néonatale. Le chylothorax congénital peut entraîner une morbidité respiratoire significative, ainsi qu'une malnutrition et une immunodéficience suite à la fuite chyleuse massive. De ce fait, il s'agit d'une pathologie qui nécessite un diagnostic et un traitement en temps opportun.

Le traitement conservateur, incluant l'alimentation parentérale exclusive et le drainage thoracique en cas de besoin, s'impose dès le diagnostic et les cas réfractaires nécessitent le recours à un traitement médicamenteux par la somatostatine ou une pleurodèse chimique avant d'indiquer un traitement chirurgical. Cependant, le choix et le calendrier d'escalade thérapeutique ne sont pas clairement définis chez le nouveau-né alors que les périodes d'attentes longues peuvent avoir des conséquences néfastes.

L'objectif de cette étude était de rapporter l'expérience du service de réanimation néonatale du CHU Hassan II de Fès afin de déterminer l'incidence et le profil épidémiologique du chylothorax congénital, décrire ses signes cliniques et paracliniques et adopter, à travers notre travail et une revue de la littérature, une stratégie thérapeutique bien codifiée en matière du chylothorax congénital.

Ce travail rétrospectif est réalisé par l'analyse de 3 dossiers de patients ayant été hospitalisés dans le Service de Réanimation néonatale de 2012 à 2016 pour chylothorax congénital.

Le diagnostic prénatal de l'épanchement pleural bilatéral a été établi chez les 3 nouveau-nés. L'aspect macroscopique du liquide n'était pas contributif à la naissance avant le démarrage de l'alimentation entérale.

La ponction pleurale avec analyse cytologique et biochimique du liquide a confirmé la nature chyleuse. Un drainage pleural a été réalisé chez les 3 bébés. Tous nos malades ont été mis initialement sous mesures conventionnelles. Le traitement de deuxième intention a été démarré dès 48 heures d'évolution par La somatostatine chez deux malades avec bonne évolution chez un patient et la survenue de décès dans le deuxième cas suite aux complications de la fuite chyleuse massive. Le recours à une pleurodèse chimique par la Polyvidone iodée a été nécessaire chez le troisième malade avec bonne évolution à court et à moyen terme. La durée moyenne d'hospitalisation était de 20 jours.

La reconnaissance de la nature chyleuse de l'épanchement pleural par l'analyse cytologique et biochimique doit conduire à démarrer rapidement un traitement conservateur et adopter un programme d'escalade thérapeutique précoce en cas de résistance à ce traitement conventionnel.

ABSTRACT

Idiopathic Congenital chylothorax is a relatively rare disease. However it is the main cause of pleural effusion in the newborn period. Congenital chylothorax can cause significant respiratory morbidity, as well as malnutrition and immunodeficiency following the massive chylous leak. Therefore, it is a condition that requires diagnosis and timely treatment.

Conservative treatment, including total parenteral nutrition and chest drainage if needed, is necessary at diagnosis and refractory cases require the use of drug treatment by somatostatin or chemical pleurodesis before indicating surgery . However, the choice and the selection of therapeutic climbing calendar are not clearly defined in the new born while periods of long waits can have adverse consequences.

The objective of this study was to report the experience of the neonatal ICU of the University Hospital Hassan II of Fez to determine the incidence and the epidemiological profile of congenital chylothorax, describe its clinical and laboratory signs and pass through our work and a literature review, a therapeutic strategy well codified in congenital chylothorax.

This retrospective study was conducted by analyzing three cases of patients who were hospitalized in the Neonatal Intensive Care Unit from 2012 to 2016 for congenital chylothorax.

Prenatal diagnosis of bilateral pleural effusion was established for the 3 newborns. The macroscopic appearance of the liquid was not contributing to the birth before starting enteral feeding.

Thoracentesis with cytological and biochemical analysis of the liquid confirmed the chylous nature. Pleural drainage was performed in 3 babies. All

patients were initially placed under conventional measures. The second-line treatment was started within 48 hours of evolution by Ssomatostatin in two patients with good evolution in a patient and the occurrence of deaths in the second case from complications of massive chylous leakage. Using a chemical pleurodesis by Povidone Iodine was required in the third patient with good evolution in the short to medium term. The average hospital stay was 20 days.

The recognition of the nature of chylous pleural effusion by cytological and biochemical analysis should lead to quickly start a conservative treatment and adopt an early therapeutic climbing program in case of resistance to conventional treatment.

ملخص

الوجود الخلقي للكيلوس في الصدر هو مرض نادر نسبيا. ومع ذلك فإنه هو السبب الرئيسي للانصباب الجنبى في فترة ما بعد الولادة. الوجود الخلقي للكيلوس في الصدر يمكن أن يسبب اعتلالا كبيرا في الجهاز التنفسي، وكذلك سوء التغذية ونقص المناعة نتيجة تسرب كيلوسي ضخم . وبالتالي، فإنه مرض يتطلب التشخيص والعلاج في الوقت المناسب.

العلاج الوقائي ، بما في ذلك التغذية الوريدية و الصرف الجنبى إذا لزم الأمر، أمر ضروري عند تشخيص المرض و الحالات المستعصية تتطلب استخدام عقار من قبل السوماتوستاتين او الالتصاق الجنبى الكيمايى قبل اللجوء للجراحة . ومع ذلك، فاختيار التقويم العلاجي غير محدد بوضوح لدى المولود الجديد علما أن فترات الانتظار الطويلة يمكن أن تكون لها عواقب وخيمة.

يتضمن الهدف من هذه الدراسة نشر تجربة وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة بالمستشفى الجامعي الحسن الثاني بفاس، وصف العلامات السريرية والمخبرية الدالة على الوجود الخلقي للكيلوس في الصدر و الاعتماد من خلال هذا العمل والمجلات الأدبية على استراتيجيات علاجية مضبوطة للوجود الخلقي للكيلوس في الصدر.

وقد أجريت هذه الدراسة بأثر رجعي من خلال تحليل سجلات المرضى الثلاثة الذين نقلوا إلى وحدة العناية المركزة لحديثي الولادة في المستشفى الجامعي الحسن الثاني لفاس من 2012 إلى 2016 لإصابتهم بمرض الوجود الخلقي للكيلوس في الصدر.

التشخيص قبل الولادة للانصباب الجنبى الثنائي قد تم عند الثلاث حالات للأطفال حديثي الولادة. مظهر السائل لم يكن واضح عند الولادة قبل بدء التغذية.

التحليل الكيمايى الحيوي للسائل المستخرج من الصدر أكد وجود الكيلوس. تم تنفيذ الصرف الجنبى لدى الحالات الثلاث. وضع جميع المرضى في البداية تحت التدابير الوقائية وقد بدأ علاج الخط الثاني بالسوماتوستاتين في غضون 48 ساعة من التطور عند حالتين مع تحسن مريض و وفاة اخرنتيجة تسرب كيلوسي ضخم . استخدام الالتصاق الجنبى الكيمايى بالبوفيدون اليودي كان ضروريا للمريض الثالث مع تطور جيد على المدى القصير والمتوسط. بلغ متوسط الإقامة في المستشفى 20 يوما.

معرفة الطبيعة الكيلوسية للانصباب الجنبى بواسطة التحليل الكيمايى و الحيوي ينبغي أن يؤدي إلى البدء السريع للعلاج الوقائي واعتماد برنامج علاجي مبكر في حالة المقاومة لهذا العلاج الوقائي.

REFERENCES

BIBLIOGRAPHIQUE

[1]Hmami F, Oulmaati A, Bouchikhi C, Banani A, Bouharrou A.

Chylothorax congénital : une réponse rapide et Totale à la polyvidone iodée,
Archives de Pédiatrie 2014;21:1002–1005

[2] Al–Tawil K, Ahmed G, Al–Hathal M, et al.

Congenital chylothorax.Am J Perinatol 2000;17:121–6.

[3] Kaneko M, Kanai Y, Go H, et al.

Five cases of congenital chylothorax treated by intrapleural minocycline. AJP
Rep 2012;2:25–8.

[4] Brissaud O, Desfrere L, Mohsen R, et al.

Congenital idiopathic chylothorax in neonates: chemical pleurodesis with
povidone iodine (Betadine). Arch Dis ChildFetal NeonatalEd2003;88:F531–3.

[5] RiquetM, Le Pimpec–Barthes F,

Chylothorax, encyclopédie medico–chirurgicale 6–045–A–60.

[6] Marchac V,ChigotV ,CourtelJV, Brunelle F.

Malformations vasculaires pulmonaires chez l'enfant 2001 Editions
Scientifiques et Médicales Elsevier SAS.

[7] LaurenceKM.

Congenital pulmonary cystic lymphangiectasis. *JPatholBact*1955 ; 70 : 325–
333

[8] Spencer H.

Congenital abnormalities of the lung. Pathology of the
lung.NewYork:PergamonPress, 1977

[9] Riquet MJ, Assouad J, Le Pimpec Barthes F.

Traitement du chylothorax. EMC– Chirurgie 2004;1:662–81.

[10] Riquet M, Hidden G.

Les grandes voies lymphatiques du thorax. In:Chevrel JP, editor. Anatomie clinique Le tronc. Paris: Springer Verlag;1994. p. 207–12.

[11] Miller JI.

Anatomy of the thoracic duct and chylothorax. In:Shields TW, LoCicero J, Ponn RB, editors.General thoracic surgery.Philadelphia: Lippincott–Williams and Wilkins; 2000. p. 747–56.

[12] Riquet M, Le Pimpec Barthes F, Souilamas R, Hidden G.

Thoracic ducttributaries from intrathoracic organs. Ann ThoracSurg 2002;73:892–9.

[13]Hidden G, Padovani JP, Desvignes G, Berteaux D.

Les lymphatiques hépatodiaphragmatiques. ArchAnatPathol 1973;21:349–54.

[14] Riquet M, Le Pimpec Barthes F.

Chylothorax. EncyclMédChir 2001(Elsevier SAS, Paris), Pneumologie, 6–045–A–60, 7p.

[15] Al–Tawil K, Ahmed G, Al–Hathal M, et al.

Congenital chylothorax. Am J Perinatol 2000;17:121–6.

[16] Ergaz Z, Bar–Oz B, Yatsiv I, et al.

Congenital chylothorax: clinical course and prognostic significance. PediatrPulmonol 2009;44:806–11.

[17] Maayan–Metzger A, Sack J, Mazkereth R, et al.

Somatostatin treatment of congenital chylothorax may induce transient hypothyroidism in newborns. Acta Paediatr 2005;94:785–9..

[18] Rocha G, Fernandes P, Rocha P, et al.

Pleural effusions in the neonate. ActaPaediatr 2006; 95: 791–8.

[19] B. Resch,

Division of Neonatology, Paediatric Dept, Medical University of Graz,
Auenbruggerplatz 34/2, 2010, A-8036 Graz, Austria..

[20] Bialkowski A, Poets CF, Franz AR, et al.

Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 2015;100: F169–F172.

[21] Downie L, Sasi A, Malhotra A.

Congenital chylothorax: associations and neonatal outcomes.

J Paediatr Child Health 2014;50:234–8

[22] Bellini C, Ergaz Z, Radicioni M, et al.

Congenital fetal and neonatal visceral chylous effusions: neonatal chylothorax and chylous ascites revisited. A multicenter retrospective study. Lymphology 2012;45:91–102.

[23] Chemaou A, Ayachi M, Ailal F, Najib J.

Chylothorax idiopathique chez un nourrisson. Prise en charge et évolution.

Archives de Pédiatrie 2012;19:711–713

[24] Caumartin Y, Dujardin T.

L'ascite chyleuse postopératoire en urologie; Progr Urol 2005;15:1046–55.

[25] Avci A, Ulku R, Onat S.

Chylothorax with Down syndrome: Unusual Case Report. Journal of International Dental and Medical Research. 2009;2: 25–7.

[26] Chernick V, Reed MH.

Pneumothorax and chylothorax in the neonatal period. JPediatr 1970;76:624–32

[27] Paget-Brwon A, Kattwinkel J, Rodgers BM, et al.

The use of octreotide to treat congenital chylothorax. JPediatr Surg 2006;41:845–7.

[28] Moerman P, Vandenberghe K, Devlieger H, et al.

Congenital pulmonary lymphangiectasis with chylothorax: a heterogeneous lymphatic vessel abnormality. *Am J Med Genet* 1993;47:54-8.

[29] Kaneko M, Kanai Y, Go H, et al.

Five cases of congenital chylothorax treated by intrapleural minocycline. *AJP Rep* 2012;2:25-8.

[30] Nouri-Merchaoui S, Mahdhaoui N, Yacoubi MT, et al.

Lymphangiectasies pulmonaires congénitales : une cause rare de détresse respiratoire néonatale. *Arch Pediatr* 2012;19:408-12.

[31] Chemaou A, Ayachi M, Ailal F, et al.

Chylothorax idiopathique chez un nourrisson. Prise en charge et évolution. *Arch Pediatr* 2012;19:711-3.

[32] Horvers M, Mooij CF, Antonius TA.

Is octreotide treatment useful in patients with congenital chylothorax? *Neonatology* 2012;101:225-31.

[33] Paget-Brown A, Kattwinkel J, Rodgers BM, et al.

The use of octreotide to treat congenital chylothorax. *J Pediatr Surg* 2006;41:845-7.

[34] Shah D, Sinn JK.

Octreotide as therapeutic option for congenital idiopathic chylothorax: a case series. *Acta Paediatr* 2012;101: e151-5.

[35] Riquet MJ, Assouad J, Le Pimpec Barthes F.

Traitement du chylothorax. *EMC- Chirurgie* 2004;1:662-81.

[36] Riquet M, Le Pimpec Barthes F.

Chylothorax. *Encycl Méd Chir* 2001 (Elsevier SAS, Paris), Pneumologie, 6-045-A-60, 7p.

[37] Romero S.

Non traumatic chylothorax. *Curr Opin Pulm Med* 2000;6: 287–91.

[38] Simpson L.

Chylothorax in adults: pathophysiology and management.

In: Deslauriers J, Lacquet LK, editors. *Thoracic surgery: surgical management of pleural diseases*. St Louis: CV Mosby; 1990. p. 366–72.

[39] Guillem P, Porte H, Triboulet JP.

Chylothorax et chylopéritoine postopératoires. Efficacité de l'étiléfrine. *J Chir Thorac Cardiovasc* 1999;3:70.

[40] Berkenbosch JW, Withington DE.

Management of postoperative chylothorax with nitric oxide: a case report. *Crit Care Med* 1999;27:1022–4.

[41] Kelly RF, Shumway SJ.

Conservative management of postoperative chylothorax using somatostatin. *Ann Thorac Surg* 2000;69:1944–5.

[42] Murki S, Faheemuddin M, Gaddam P.

Congenital chylothorax- successful management with chemical pleurodesis. *Indian J Pediatr* 2010;77:332–4.

[43] Agarwal R, Khan A, Aggarwal AN, et al.

Efficacy & safety of iodopovidone pleurodesis: a systematic review & meta-analysis. *Indian J Med Res* 2012;135:297–304.

[44] Mitanchez D, Walter-Nicolet E, Salomon R, et al.

Congenital chylothorax: what is the best strategy? *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2006;91:F153–4.

[45] Arayici S, Simsek GK, Oncel MY, et al.

Povidone-iodine for persistent air leak in an extremely low birth weight infant. *J Pediatr Surg* 2013;48:E21–3.