

# Diagnostic, prise en charge et traitement du chylothorax

Drs MARIE-ÉVA LAURENCET<sup>a</sup>, OMAR KHERAD<sup>a</sup>, Pr JOHN ROBERT<sup>c</sup> et Dr ALAIN BIGIN YOUNOSSIAN<sup>b</sup>

Rev Med Suisse 2016; 12: 245-9

Le chylothorax se caractérise par un épanchement pleural lactescent, qui résulte d'une lésion du canal thoracique, provoquant une fuite de chyle dans l'espace pleural. Son diagnostic repose principalement sur le dosage des triglycérides et/ou la mise en évidence de chylomicrons dans le liquide pleural. Les causes les plus fréquentes de chylothorax sont traumatiques, principalement dans les suites d'une intervention chirurgicale. Parmi les causes non traumatiques, on retrouve fréquemment des tumeurs et notamment des lymphomes.

Le traitement conservateur repose sur le drainage pleural avec une alimentation pauvre en graisse et une prise en charge étiologique adaptée. En cas d'échec, il convient d'envisager l'occlusion du conduit lymphatique thoracique par un abord chirurgical ou par radiologie interventionnelle.

## Diagnosis, management and treatment of chylothorax

*Chylothorax is characterized by a milky pleural effusion that results from the injury to the thoracic duct, causing leakage of chyle into the pleural space. Its diagnosis relies primarily, on the determination of triglycerides and/or the identification of chylomicrons in the pleural fluid. The most common causes are traumatic, mainly after surgery. Among non-traumatic causes, tumors are the most frequent (like lymphomas). Conservative treatment is based on pleural drainage with a low fat diet and appropriate etiological approach. In case of failure, occlusion of the thoracic lymph duct should be considered, either by a surgical approach or interventional radiology.*

## INTRODUCTION

Le chylothorax est une affection rare, mais aux conséquences potentiellement sérieuses. Il consiste en l'accumulation de chyle dans l'espace pleural, secondaire à l'obstruction ou à la rupture du canal thoracique ou de l'un de ses principaux canaux collecteurs. Les canaux lymphatiques de l'intestin grêle (chylifères) transportent la lymphe absorbée au niveau de la muqueuse intestinale. Cette lymphe particulière (chyle) est très riche en lipides et contient principalement des chylomicrons et des lipoprotéines (85-92% de triglycérides, 6-12% de phospholipides, 1-3% de cholestérol). Elle est formée en période de digestion dans l'intestin grêle et assure le transport des lipides alimentaires aux différents organes (graisse, muscle, cœur, foie...).<sup>1</sup> Le chyle contient également des électrolytes à des taux proches du plasma, des protéines (>3 g/dl) et des

vitamines liposolubles absorbées par l'intestin. Sa richesse en lymphocytes (majoritairement T) et en immunoglobulines lui confère, par ailleurs, un certain pouvoir bactériostatique.<sup>2</sup>

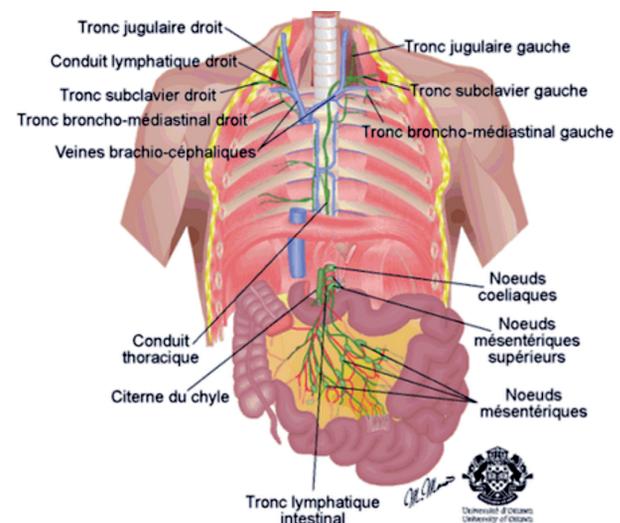
Le canal thoracique, qui reçoit également la lymphe non chyleuse des lymphatiques du poumon et de la plèvre, récupère la majorité de la lymphe du corps pour l'acheminer dans le sang, au niveau de la convergence des veines jugulaire primitive et sous-clavière gauches (figure 1).

Le canal lymphatique droit draine pour sa part le bras droit, la partie droite du thorax, du cou et de la tête et rejoint la veine sous-clavière droite (figure 1). Au total, le canal thoracique ramène jusqu'à 2400 ml/jour de lymphe dans la circulation systémique. Ce flux lymphatique est plus important après ingestion de graisses et en particulier de triglycérides à chaînes longues.<sup>3</sup>

## ÉTIOLOGIES

Le chylothorax peut être classé en deux catégories: traumatique (blessure, chirurgie) et non traumatique. 5 à 10% des chylothorax sont considérés comme idiopathiques.<sup>4</sup> Toutefois, un certain nombre de ces derniers peuvent être liés à une néoplasie « occulte », qui sera mise en évidence après des investigations poussées ou une période d'observation prolongée.

FIG 1 Schéma du système lymphatique



<sup>a</sup> Service de médecine interne, <sup>b</sup> Service de pneumologie, Hôpital de La Tour, 1217 Meyrin, <sup>c</sup> Clinique des Grangettes, 1224 Chêne-Bougeries  
mellauren@bluewin.ch | omar.kherad@latour.ch | john.robert@grangettes.ch  
alain.bigin.younessian@latour.ch

(Avec l'accord du site de l'Université d'Ottawa).

Les causes les plus fréquentes de chylothorax sont traumatiques et en particulier chirurgicales. Les procédures à proximité du canal thoracique sont à risque de le léser tout au long de son trajet ou de toucher un vaisseau lymphatique tributaire. Le chylothorax reste une complication rare des interventions thoraciques (0,42%).<sup>5</sup> L'œsophagectomie présente toutefois le plus haut risque de chylothorax avec une incidence de 1 à 9%.<sup>2</sup>

Le lymphome est la cause la plus fréquente de chylothorax non traumatique. Cependant, un grand nombre d'autres pathologies favorise également les chylothorax par compression ou invasion du conduit thoracique (**tableau 1**).<sup>3,6,7</sup>

### PRÉSENTATION CLINIQUE

Le chylothorax débutant est rarement symptomatique.<sup>8</sup> La plainte principale est une dyspnée d'évolution progressive, pouvant être associée à une « pesanteur » thoracique, une toux et une asthénie. La présence d'un état fébrile ou de douleurs thoraciques est moins fréquente, étant donné le caractère non inflammatoire de cette affection. Il existe enfin de rares cas de chyloptysis (présence de chyle dans les expectorations). Environ 80% des chylothorax sont unilatéraux, touchant dans deux tiers des cas l'hémithorax droit.<sup>9</sup>

### COMPLICATIONS

Jusqu'à 50% des patients peuvent décéder des complications d'un chylothorax non traité.<sup>3,8</sup> A long terme, cette affection peut causer une lymphopénie avec diminution de l'immunité humorale (hypogammaglobulinémie) et cellulaire, exposant ces patients déjà fragiles à un certain degré d'immunosuppression et à un risque infectieux plus important.<sup>2</sup> Chez les enfants, un risque accru de thrombose a également été décrit, lié à un déficit en antithrombine. A l'inverse, une perte de fi-

brinogène et de prothrombine peut exposer le patient à des complications hémorragiques.<sup>10</sup> Le chylothorax peut également être à l'origine de troubles électrolytiques et acido-basiques (hyponatrémie, acidose métabolique, hypocalcémie) et les patients peuvent présenter un certain degré d'hypovolémie.<sup>2</sup> La perte de protéines, de vitamines liposolubles, de lipides et d'électrolytes est également à l'origine d'un déficit nutritionnel, aggravé par un état catabolique, lié au drainage de chyle.<sup>2,3,10</sup>

### DIAGNOSTICS CLINIQUE ET RADIOLOGIQUE

La radiographie de thorax permet de mettre en évidence un épanchement pleural, ainsi que la présence d'une pathologie pouvant être à l'origine du chylothorax. L'échographie pleurale est utile pour quantifier l'épanchement et offre un repérage pour une ponction ou un drainage pleural à buts diagnostique et thérapeutique.<sup>8</sup>

Le scanner thoraco-abdominal permet, dans certaines situations, de localiser la fuite et apporte des informations utiles sur la cause du chylothorax (lymphadénopathies rétropéritonéales, lymphangiome médiastinal, lymphangioléiomyomatose, lymphangiectasie thoracique, lymphangiomatose, maladie de Castleman multicentrique, etc.).<sup>2</sup>

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) peut également apporter des informations anatomiques utiles et identifier précisément la fuite en vue d'une éventuelle intervention.<sup>11</sup>

La lymphangiographie ainsi que la lymphoscintigraphie, rarement réalisées de nos jours, sont également intéressantes pour affiner la localisation de la fuite, déterminer la perméabilité du canal thoracique et différencier une section partielle ou totale du canal. Ces techniques d'imagerie apportent également des informations intéressantes pour le choix du traitement, en particulier lors d'anatomie aberrante du canal thora-

<b>TABLEAU 1</b>		<b>Principales causes de chylothorax chez l'adulte<sup>3,4,6,12,13</sup></b>	
<b>Traumatiques</b>		<b>Non traumatiques</b>	
<b>Iatrogène</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Chirurgie thoracique (pulmonaire et médiastinale) et cervicale</li> <li>Chirurgie de l'œsophage</li> <li>Chirurgie rétropéritonéale</li> <li>Cathétérisation des vaisseaux du cou (voie veineuse centrale, pacemaker)</li> </ul>		<b>Néoplasique</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Lymphome (70% des cas)</li> <li>Myélome multiple</li> <li>Macroglobulinémie de Waldenström</li> <li>Cancer pulmonaire</li> </ul>	
<b>Non iatrogène (20% des causes traumatiques)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Traumatisme pénétrant ou non</li> <li>Irradiation thoracique</li> <li>Déchirure liée à une pression intrathoracique élevée (péri-partum, effort violent de vomissement ou de toux)</li> </ul>		<b>Non néoplasique (obstruction du conduit thoracique ou flux lymphatique aberrant)</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Sarcoïdose</li> <li>Amyloïdose</li> <li>Cirrhose, hypertension porte</li> <li>Thrombose de la veine cave supérieure</li> <li>Lymphangioléiomyomatose (femmes)</li> <li>Maladie de Castleman</li> </ul>	
		<b>Congénital</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Idiopathique</li> <li>Lymphangectasies congénitales</li> <li>Lymphangiomatose</li> <li>Sclérose tubéreuse</li> </ul>	
		<b>Infectieux</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Lymphadénite tuberculeuse</li> <li>Histoplasmose</li> <li>Médiastinite</li> </ul>	
		<b>Idiopathique</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>Cancer œsophagien</li> <li>Carcinome métastatique</li> <li>Sarcome de Kaposi</li> <li>Kystes du canal thoracique</li> <li>Péricardite constrictive</li> <li>Goitre</li> <li>Syndromes des ongles jaunes</li> <li>Ascite chyleuse</li> <li>Cardiopathie congénitale</li> <li>Anomalie chromosomique (syndrome de Turner, syndrome de Noonan, trisomie 21)</li> <li>Lymphangite ascendante</li> <li>Filiariose</li> </ul>	

cique. La lymphoscintigraphie a l'avantage d'être rapide, peu invasive et ne présente que peu d'effets indésirables.<sup>2</sup>

Inversement, la lymphangiographie présente des risques de complications non négligeables (nécrose tissulaire locale, embolie graisseuse pulmonaire, réaction d'hypersensibilité ou aggravation du lymphœdème), mais cet examen peut avoir une action thérapeutique.

## ANALYSE DU LIQUIDE PLEURAL

Le plus souvent, les chylothorax sont des exsudats lymphocytaires lactescents, mais le liquide peut également présenter un aspect sanguinolent ou séreux.<sup>12</sup> Par conséquent, l'aspect laiteux du liquide pleural ne suffit pas à poser le diagnostic de chylothorax, un empyème ou un pseudochylothorax pouvant également présenter un liquide très semblable macroscopiquement. Il est donc primordial de garder un haut indice de suspicion, en particulier lors de chirurgie cervico-thoracique ou rétropéritonéale et de compléter le bilan par une analyse du liquide pleural.<sup>3,8,12</sup>

Des triglycérides supérieurs à 1,24 mmol/l et un taux de cholestérol inférieur à 5,18 mmol/l dans le liquide pleural permettent de retenir le diagnostic de chylothorax.<sup>8</sup> Toutefois, dans 15% des cas, les triglycérides pleuraux peuvent être inférieurs à 1,24 mmol/l et une valeur inférieure à 0,6 mmol/l peut même être mesurée pour 3% des chylothorax.<sup>3,12</sup> Il faut

par conséquent tenir compte de l'état nutritionnel du patient, qui peut influencer le taux de triglycérides. Aussi, si les arguments cliniques soutiennent l'hypothèse d'un chylothorax, le bilan doit être complété par une électrophorèse des lipoprotéines à la recherche de chylomicrons, pouvant confirmer le diagnostic.<sup>2</sup>

Le diagnostic différentiel du chylothorax comprend principalement le pseudochylothorax et l'empyème. Le pseudochylothorax est caractérisé par la présence d'une quantité importante de cholestérol (>5,18 mmol/l), d'un taux de triglycérides inférieur à 1,24 mmol/l<sup>3,8</sup> et de cristaux de cholestérol.<sup>1</sup> Les causes les plus fréquentes du pseudochylothorax sont des exsudats chroniques (pleurésie tuberculeuse, par exemple).

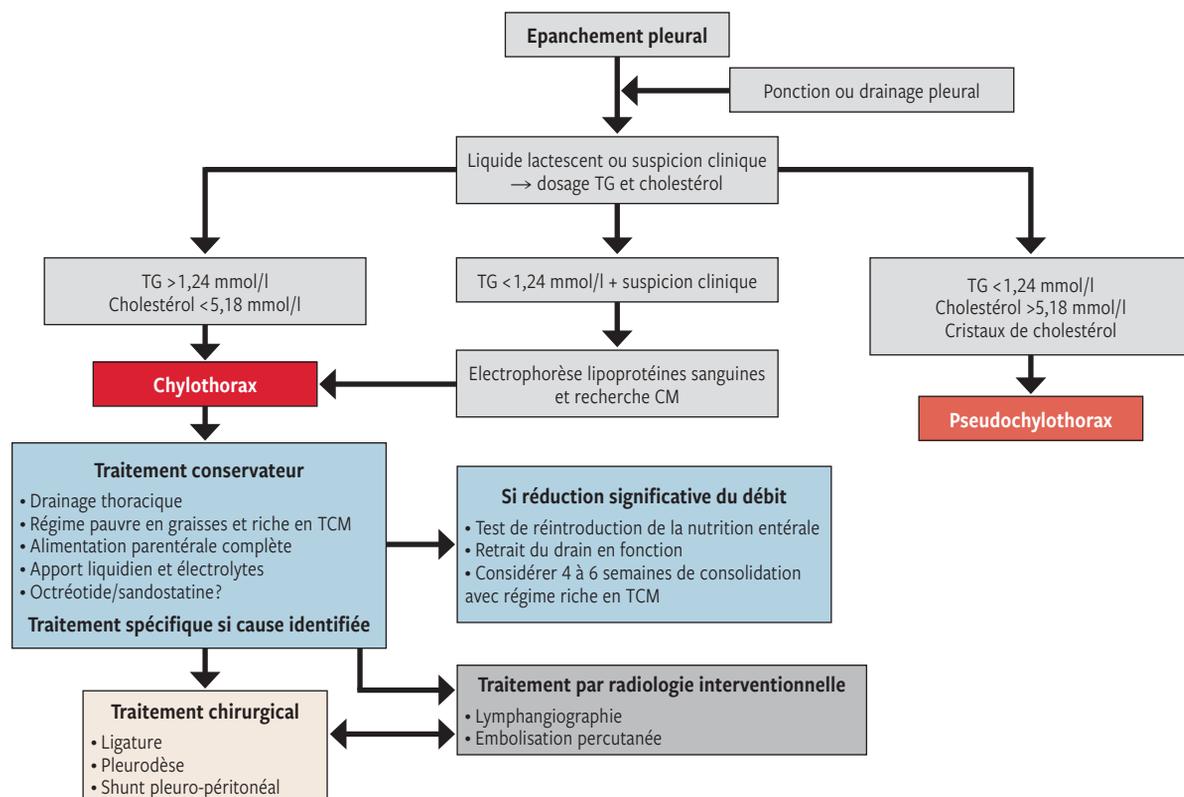
## PRISE EN CHARGE ET TRAITEMENTS (figure 2)

A ce jour, aucune étude prospective n'a pu comparer les différentes options thérapeutiques du chylothorax. Si l'état clinique le permet, il convient de privilégier initialement un traitement conservateur, même dans les chylothorax d'origine traumatique.<sup>1,3,8</sup>

Le traitement conservateur a pour but de favoriser une fermeture spontanée du vaisseau lymphatique en associant un drainage thoracique, visant à diminuer la production de chyle. Il est habituel de considérer chez l'adulte sept à quatorze jours de traitement conservateur avant d'envisager une alternative

**FIG 2** Algorithme de prise en charge du chylothorax

TCM: triglycérides à chaînes moyennes; TG: triglycérides; CM: chylomicrons.



plus invasive. Cette durée doit toutefois tenir compte de l'état général du patient, de l'origine du chylothorax et du débit de chyle drainé. Les mesures diététiques comprennent soit une alimentation orale pauvre en graisses (<10 g/jour), riche en protéines, sans triglycérides à chaînes longues, mais riche en triglycérides à chaînes moyennes (absorbés directement par le système veineux porte), soit une alimentation parentérale complète.<sup>1,3,8</sup> Un apport adéquat en liquide et en électrolytes devra être associé à ces mesures. Il est primordial d'effectuer un suivi régulier des protéines totales, de l'albumine, des lymphocytes et du poids du patient, afin d'anticiper au mieux l'installation d'une malnutrition, de carences sévères et d'une immunosuppression.<sup>1</sup>

Bien que basé sur peu d'évidences, il est également courant d'associer à ces mesures diététiques un traitement par somatostatine ou octréotide (analogue de la somatostatine), dont le but escompté est également une réduction de la production de chyle. Ce traitement est considéré comme efficace en cas de diminution du débit observé après 48 heures et sera alors poursuivi jusqu'à résolution du chylothorax.<sup>1,8,13</sup>

Le taux de succès du traitement conservateur est très variable et dépend de la cause sous-jacente. Toutefois, un débit supérieur à 1000-1500 ml/24 heures rend peu probable la résolution du chylothorax sans autre intervention.<sup>3</sup>

Lorsque l'origine est non traumatique, une prise en charge spécifique de la pathologie sous-jacente est primordiale, telle que la chimiothérapie et la radiothérapie dans le lymphome. Associée au traitement conservateur, elle peut amener à une résolution du chylothorax.<sup>3</sup> Dans les chylothorax d'origine traumatique, le traitement conservateur doit également être proposé en première intention. Toutefois, dans presque 50% des chylothorax liés à une complication chirurgicale, une prise en charge invasive sera nécessaire.<sup>14</sup>

Le traitement chirurgical a, pendant de nombreuses années, été la seule option après échec du traitement conservateur. Le **tableau 2** résume quelques critères fréquemment retenus pour une prise en charge chirurgicale.

La ligature du canal thoracique à droite (entre D8 et D12) est le traitement chirurgical le plus fréquemment utilisé, en particulier pour les chylothorax traumatiques.<sup>1</sup> En général, la difficulté principale est l'identification du canal thoracique et de sa fuite. L'ingestion de beurre ou de crème, ainsi que l'injection de bleu de méthylène avant l'intervention peuvent aider à localiser la fuite.

La pleurodèse chimique ou au talc peut être associée à la ligature du conduit thoracique ou utilisée comme alternative si

<b>TABLEAU 2</b>	<b>Critères en faveur d'une prise en charge chirurgicale</b> <sup>2,4,14</sup>
------------------	--

- Ecoulement de >1500 ml/24 h de chyle (>100 ml/kg/jour chez les enfants)
- Ecoulement de >1000 ml/jour après 5 jours de traitement conservateur
- Fuite persistant plus de 2 semaines
- Ecoulement constant et non changé après 1-2 semaines
- Altération de l'état clinique (lymphopénie, perte de poids, malnutrition)

nécessaire. Elle peut également se faire par un drain thoracique lorsqu'une chirurgie n'est pas envisageable.<sup>1,3</sup>

Enfin, en cas d'échec du traitement conservateur ou chirurgical, un shunt pleuropéritonéal peut être envisagé. Cette option a pour but de prévenir des complications carencielles et infectieuses par réabsorption. Cette intervention n'est que rarement effectuée et expose le patient à des complications non négligeables.<sup>3</sup>

Le traitement par radiologie interventionnelle reste actuellement limité à quelques centres. La lymphangiographie diagnostique peut se révéler d'emblée thérapeutique lorsque le drainage lymphatique est inférieur à 500 ml/24 heures, par effet sclérosant du produit de contraste (Lipiodol).<sup>15</sup> Toutefois, cet examen invasif n'est pas dénué de risques avec une morbi-mortalité d'environ 5%.

Associée à la lymphangiographie, la cathétérisation percutanée et l'embolisation du canal thoracique sont techniquement difficiles avec une détection de celui-ci dans environ 70% des cas. Toutefois, le taux de succès peut atteindre les 90%.<sup>2</sup>

## CONCLUSION

Les causes de chylothorax peuvent être principalement divisées en deux catégories: traumatiques ou non traumatiques. L'option thérapeutique conservatrice comprend principalement un drainage pleural et des mesures diététiques adaptées, devant toujours être associés au traitement de la pathologie sous-jacente. En cas d'échec, la prise en charge chirurgicale ou un traitement par radiologie interventionnelle, avec occlusion du conduit lymphatique, sont des options thérapeutiques efficaces.

**Conflit d'intérêts:** Les auteurs n'ont déclaré aucun conflit d'intérêts en relation avec cet article.

## IMPLICATIONS PRATIQUES

- Le chylothorax peut être d'origine traumatique ou non traumatique
- Il doit être évoqué en présence d'un liquide pleural lactescent; le diagnostic est confirmé par le dosage des triglycérides >1,24 mmol/l ou par la mise en évidence de chylomicrons dans le liquide pleural
- Un taux de triglycérides <0,6 mmol/l rend le diagnostic peu probable. Toutefois, en cas de suspicion clinique, la recherche de chylomicrons permet de confirmer le diagnostic
- Le traitement de première intention est conservateur (traitement de la cause, drainage pleural et mesures diététiques appropriées)
- Lors d'échec du traitement conservateur, une prise en charge chirurgicale ou par radiologie interventionnelle est nécessaire afin d'occlure le canal lymphatique

- 1 de Beer HG, Mol MJ, Janssen JP. Chylothorax. *Neth J Med* 2000;56:25-31.
- 2 \*\* Bender B, Murthy V, Chamberlain RS. The changing management of chylothorax in the modern era. *Eur J Cardiothorac Surg* 2015; epub ahead of print.
- 3 McGrath EE, Blades Z, Anderson PB. Chylothorax: Aetiology, diagnosis and therapeutic options. *Respir Med* 2010; 104:1-8.
- 4 \*\* Hooper C, Lee YC, Maskell N. Investigation of a unilateral pleural effusion in adults: British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. *Thorax* 2010;65 (Suppl. 2):ii4-17.
- 5 Cerfolio RJ, Allen MS, Deschamps C, Trastek VF, Pairolero PC. Postoperative chylothorax. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1996;112:1361-5; discussion 1365-6.
- 6 \*\* Lyon S, Mott N, Koukounaras J, Shoobridge J, Hudson PV. Role of interventional radiology in the management of chylothorax: A review of the current management of high output chylothorax. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2013;36:599-607.
- 7 Valentine VG, Raffin TA. The management of chylothorax. *Chest* 1992;102:586-91.
- 8 Schild HH, Strassburg CP, Welz A, Kalff J. Treatment options in patients with chylothorax. *Deutsches Arzteblatt Internatio-*
- 9 *nal* 2013;110:819-26.
- 10 Maldonado F, Cartin-Ceba R, Hawkins FJ, Ryu JH. Medical and surgical management of chylothorax and associated outcomes. *Am J Med Sci* 2010;339:314-8.
- 11 Zuluaga MT. Chylothorax after surgery for congenital heart disease. *Curr Opin Pediatr* 2012;24:291-4.
- 12 Yu DX, Ma XX, Wang Q, Zhang Y, Li CF. Morphological changes of the thoracic duct and accessory lymphatic channels in patients with chylothorax: Detection with unenhanced magnetic resonance imaging. *Eur Radiol* 2013;23:702-11.
- 13 \* Maldonado F, Hawkins FJ, Daniels CE, et al. Pleural fluid characteristics of chylothorax. *Mayo Clin Proc* 2009;84:129-33.
- 14 Kalomenidis I. Octreotide and chylothorax. *Curr Opin Pulm Med* 2006;12:264-7.
- 15 \* Zabeck H, Muley T, Dienemann H, Hoffmann H. Management of chylothorax in adults: When is surgery indicated? *Thorac Cardiovasc Surg* 2011;59:243-6.
- 16 Deso S, Ludwig B, Kabutey NK, Kim D, Guermazi A. Lymphangiography in the diagnosis and localization of various chyle leaks. *Cardiovasc Intervent Radiol* 2012; 35:117-26.

\* à lire

\*\* à lire **absolument**