

CHYLOTHORAX ET PSEUDOCHYLOTHORAX : contraste à partir de deux observations

J. BERG (1), J. GUIOT (2), V. HEINEN (3), J-L. CORHAY (3-4), R. LOUIS (5), B. DUYSINX (3-4)

RÉSUMÉ : A la lueur de deux illustrations, un pseudochylothorax dans un contexte de polyarthrite rhumatoïde, d'une part, et une pleurésie chyleuse chez une patiente séropositive pour le VIH d'autre part, nous rappelons la présentation clinique, les caractéristiques et la prise en charge des épanchements pleuraux lipidiques dont l'incidence demeure faible, en particulier pour le pseudochylothorax.

MOTS-CLÉS : *Pseudochylothorax - Chylothorax - Polyarthrite rhumatoïde - Diagnostic*

COMPARISON BETWEEN CHYLOTHORAX AND PSEUDOCHYLOTHORAX

SUMMARY : We report two cases of lipidic pleural effusion: an arthritis-associated pseudochylothorax and a chylous pleural effusion in a HIV seropositive patient. The incidence of lipidic pleural effusions is low, especially for pseudochylothorax. We review their clinical characteristics and management.

KEYWORDS : *Pseudochylothorax - Chylothorax - Rheumatoid arthritis - Diagnosis*

INTRODUCTION

Le chylothorax (CT) et le pseudochylothorax (PCT) représentent deux affections pleurales rares qui partagent, pour seule similitude, la présence d'une effusion pleurale exsudative épaisse, d'aspect laiteux et opalescent dû à une haute teneur en graisses, mais qui, mis à part cet aspect macroscopique commun, ont des étiologies, des caractéristiques biochimiques et des prises en charge distinctes.

La présence de chyle entre les deux feuillets pleuraux, identifiée par la mise en évidence de chylomicrons et d'un taux de triglycérides > 110 mg/dl au sein de l'effusion pleurale, définit le CT (1). Il survient principalement suite à une fragilisation de la paroi, à une rupture ou à une compression du canal thoracique responsable de la fuite de chyle, et ce, principalement dans un contexte post-traumatique ou chirurgical (2-3) (tableau I).

Le PCT, également appelé épanchement chyliforme ou cholestérolique, est typiquement caractérisé par la présence de cholestérol à un taux > 200 mg/dl dans l'épanchement pleural (4). Il traduit l'altération d'un exsudat chronique, vieillissant pendant plusieurs semaines ou mois dans la cavité pleurale (2-5). Les étiologies principales en sont la tuberculose (BK) (54%) et de manière plus exceptionnelle, la polyarthrite rhumatoïde (PR) (9%) (6-7-8) (tableau I).

TABEAU I. ETIOLOGIES DES CT ET DES PCT

Etiologies des CT	Etiologies des PCT
• Traumatique - Accident de la route, épreuve de Valsalva, plaie pénétrante, trauma lors de l'accouchement - Iatrogène : chirurgie du médiastin postérieur et de l'œsophage, irradiation thoracique, mise en place de voie centrale	• Tuberculose • Polyarthrite rhumatoïde • Paragonimiasis (zoonose due au trématode <i>Paragonimus</i>) • Cancer pulmonaire • Échinococcose • Pleurésie hémorragique • Syphilis • Alcoolisme • Diabète • Maladie de Hodgkin • Insuffisance cardiaque • Syndrome néphrotique • Syndrome idiopathique
• Oncologique - Lymphome, tumeur pulmonaire et du médiastin, métastase.	
• Tuberculose	
• Malformations lymphatiques - Atrésie du canal thoracique, dysplasie lymphatique, lymphangiectasie, lymphangiome	
• Causes rares - Chylopéritone, maladie de Behçet, sclérose tubéreuse, cirrhose hépatique, thrombose veineuse, insuffisance cardiaque, sarcoïdose	

CAS CLINIQUE N°1

Monsieur H, âgé de 77 ans, menuisier de profession et dont le tabagisme actif est estimé à 25 paquets/année, se plaint de manière récurrente d'une dyspnée de stade 3 selon la classification de la NYHA, avec une toux et des expectorations claires, en aggravation depuis plusieurs mois; l'exploration a permis d'identi-

(1) Etudiant, 4^{ème} Master Médecine, Université de Liège.

(2) Assistant, (3) Chef de Clinique, (4) Professeur de Clinique, (5) Professeur, Chef de Service, Service de Pneumologie, CHU de Liège.

fier, à plusieurs reprises, un épanchement pleural gauche récidivant.

Le patient souffre d'une broncho-pneumopathie chronique obstructive (BPCO) de stade II selon GOLD 2009, (classe B du GOLD 2011), d'une polyarthrite rhumatoïde identifiée depuis 40 ans et d'une hypertension artérielle. Il est traité par étanercept depuis 2006, corticostéroïdes (2 mg/j de méthylprednisolone), léder-trexate® (7,5 mg 1x par semaine), candésartan, et un traitement bronchodilatateur associant du tiotropium et des bêta2-mimétiques.

L'examen clinique révèle, à chaque fois, un syndrome pleural gauche avec une hypoventilation basale, des ronchi diffus, des déformations articulaires rhumatoïdes et un hippocratisme digital.

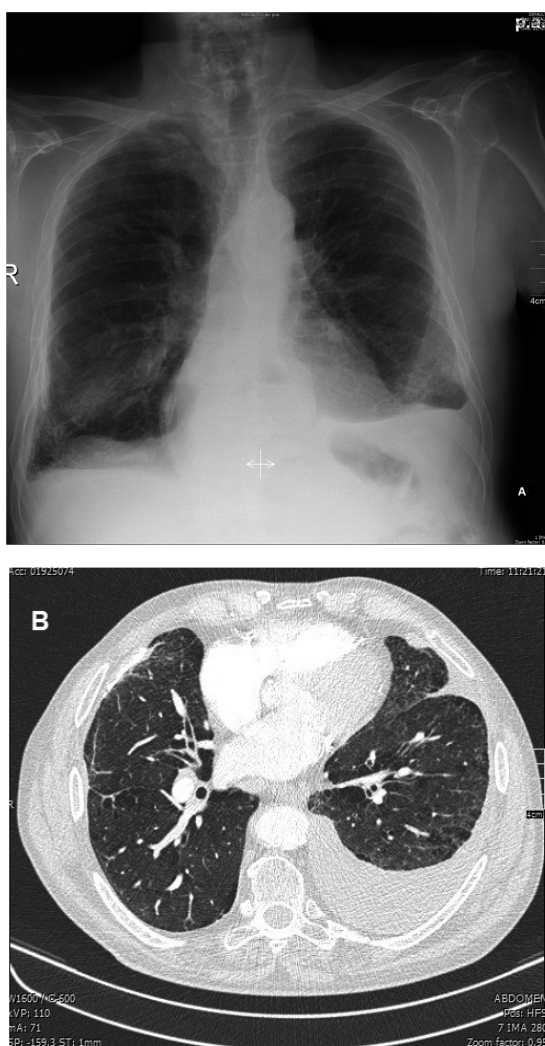


Figure 1. Radiographie thoracique standard de face (1A) et tomodensitométrie thoracique (1B) objectivant un épanchement pleural gauche et des remaniements broncho-emphysémateux.

La biologie indique la présence d'un facteur rhumatoïde à 525 UI/ml et un dosage des complexes immuns au C1q positif.

A chaque reprise, depuis plusieurs mois, l'imagerie thoracique montre des épaississements pleuraux bilatéraux diffus avec des épanchements pleuraux principalement gauches ainsi que des remaniements broncho-emphysémateux (fig. 1A et B).

La thoracocentèse met en évidence un liquide pleural d'aspect laiteux de type exsudatif neutrophilique (380 globules blancs/mm³ dont 70% de polynucléaires neutrophiles). Les concentrations pleurales des protéines, des LDH et du glucose sont respectivement de 67,6 g/l, 1.522 UI/ml, et 0,35 g/l). La présence de nombreux cristaux de cholestérol identifie un PCT avec un taux de triglycérides à 27 mg/dl et de cholestérol à 248 mg/dl, en l'absence de chylomicrons. La pleurésie révèle également la présence du facteur rhumatoïde à 29 UI/ml.

Devant le caractère récidivant de l'effusion pleurale et l'absence d'étiologie identifiée, une pleuroscopie est réalisée et aboutit au retrait de 400 cc de liquide pleural d'aspect chyleux. La plèvre pariétale est couverte d'un matériel fibrineux et présente un aspect de circonvolutions blanchâtres, rétractiles dont la biopsie objective une pleurésie chronique exsudative sans signe de malignité (fig. 2). Aucune pleurodèse au talc n'est réalisée.

Sur base de ces antécédents et des explorations pleurales, un diagnostic de pleurésie rhumatoïde est retenu. Une majoration de la dose de corticoïdes est réalisée. L'étanercept est remplacé par du rituximab. L'évolution sera favorable avec, notamment, une absence de récurrence de l'atteinte pleurale.

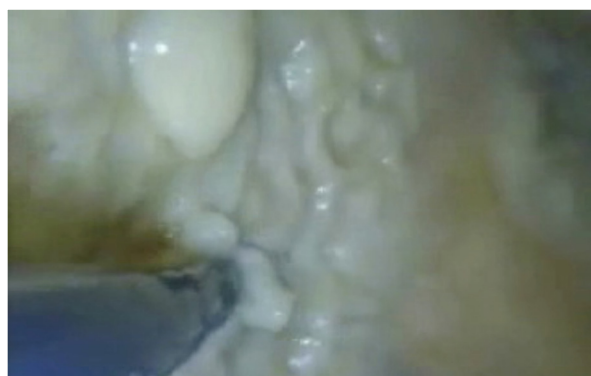


Figure 2. Pleuroscopie : plèvre pariétale couverte d'un matériel fibrineux et de circonvolutions blanchâtres. Aspect chyleux du liquide pleural.

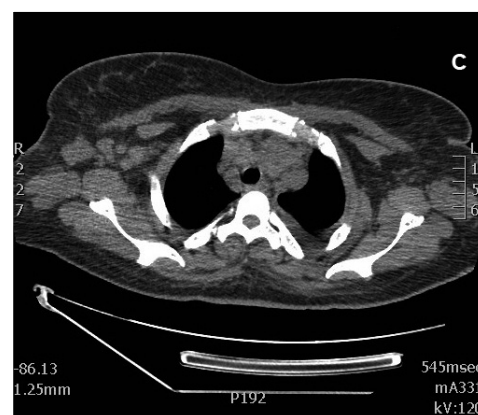
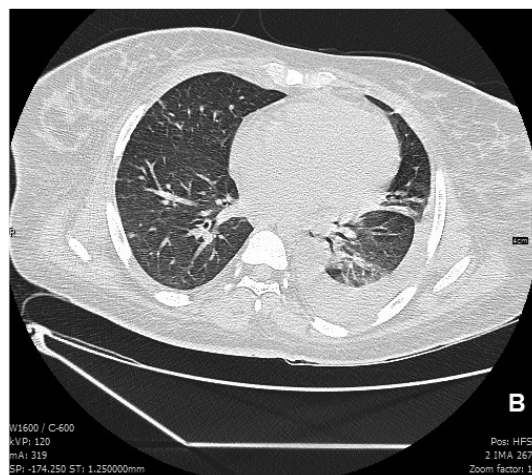
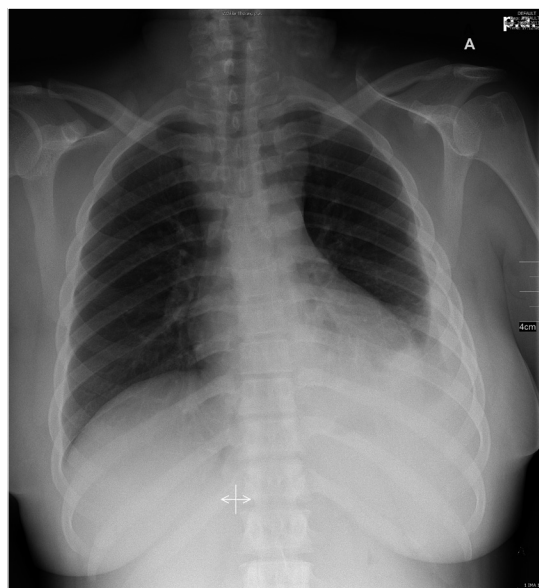


Figure 3. Radiographie thoracique (3A) et tomodensitométrie (3B) identifiant la présence d'une condensation alvéolaire lobaire inférieure gauche avec épanchement pleural gauche d'accompagnement. Les fenêtres médiastinales tomodensitométriques (3C et 3D) révèlent des adénomégalies médiastinales paratrachéales gauches comprimant le canal thoracique.

CAS CLINIQUE N°2

Madame Y, 23 ans, d'origine congolaise, présente une altération de l'état général, avec dyspnée au moindre effort, vomissements et ballonnements abdominaux. Cette patiente est séropositive pour le VIH, diagnostiquée en 2009 et traitée par anti-rétroviraux associant de l'emtricitabine, du ténofovir et de l'éfavirenz; elle a toutefois interrompu spontanément tout traitement, en 2011. Elle présente également des antécédents de tuberculose ganglionnaire et est toujours sous quadrithérapie antituberculeuse (rifampicine, isoniazide, éthambutol et pyrazinamide).

L'examen clinique met en évidence une anasarque avec ascite, œdèmes déclives et syndrome pleural gauche. La biologie montre une leucopénie modérée avec 470 lymphocytes/mm³ dont 362 lymphocytes T/mm³. Le rapport CD4/CD8 est à 0,2, avec 52 lymphocytes CD4/mm³ et 258 CD8/mm³. La charge virale est estimée à 847 copies/ml. Un syndrome inflammatoire (CRP à 107,7 mg/dl), une insuffisance rénale avec une estimation de la filtration glomérulaire selon MDRD évaluée à 13 ml/min et une hypercalcémie à 3,03 mmol/l complètent le tableau biologique.

La mise au point permet le diagnostic de défaillance multiviscérale notamment rénale, pulmonaire, hépatique, associée à une encéphalopathie. L'exploration radiologique du thorax montre une pneumopathie lobaire inférieure gauche, une pleurésie adjacente et la présence de ganglions médiastinaux et axillaires droits (fig. 3A, B, C, D).

Le liquide pleural est exsudatif (taux pleural des protéines à 41,3 g/l, des LDH à 227 UI/

ml, d'amylase à 25 UI/ml, du glucose à 0,96 g/l, et d'adénosine désaminase à 22 UI/ml); il compte .000 globules blancs/mm³ dont 96% de lymphocytes. Les triglycérides et le cholestérol y sont dosés, respectivement, à 509 mg/dl et à 99 mg/dl. La présence de chylomicrons est également détectée. L'analyse bactériologique de la pleurésie restera stérile, en ce compris pour le bacille de Koch.

Sur base des éléments radiologiques et de la présence d'un CT associé, un diagnostic de tuberculose ganglionnaire est retenu. L'adaptation thérapeutique antituberculeuse, l'introduction d'un régime sans lipides et une prise en charge par dialyse permettra une évolution respiratoire lentement favorable.

DISCUSSION

Le mode de présentation, la symptomatologie, l'analyse biochimique de l'effusion pleurale et la prise en charge diffèrent entre le CT et le PCT.

La symptomatologie du CT comporte principalement la toux, et la dyspnée; la fièvre est rare. Si la situation perdure, une perte de poids, une fonte musculaire et des troubles électrolytiques peuvent se produire (8). Le PCT, quant à lui, a une présentation plus insidieuse correspondant à celle d'une pleurésie chronique récidivante. La douleur y est peu fréquente (6). Bien souvent la symptomatologie de ces 2 types de pleurésies est dominée par celle de la maladie sous-jacente. L'examen clinique relève un syndrome pleural classique.

L'imagerie thoracique (radiographie, échographie et scanner) est peu spécifique et identifie une pathologie pleurale chronique. Toutefois, des épaississements des feuillets pleuraux avec des calcifications ou des niveaux graisse-liquide ou graisse-calcium, peuvent orienter vers le diagnostic de PCT (9). L'exploration du canal thoracique et de son éventuelle compression justifie une étude tomodynamométrique, voire une lymphangiographie ou une lymphangioscintigraphie, si l'origine de la perte liquidienne n'est pas clairement identifiée (10-11).

Les deux entités nosologiques se présentent par un exsudat selon les critères de R. Light (cité dans 12), de cellularité variable dans le CT et, le plus souvent, lymphocytaire dans le PCT (13). Le surnageant laiteux reste présent après centrifugation, les différenciant de l'empyème (2). Le diagnostic différentiel entre un CT et un PCT repose donc sur la caractérisation du type de lipides présents dans le liquide pleural (14). L'aspect du liquide à la lumière polarisée permet de distinguer des cristaux sous forme de plaques rectangulaires pour le PCT (15) (tableau II). Au vu des étiologies principales (BK et PR) du PCT, le taux de glucose et le pH sont habituellement diminués au sein de la pleurésie (12).

TABLEAU II. COMPARAISON DU LIQUIDE PLEURAL D'UN PSEUDOCHYLOTHORAX ET DU CHYLOTHORAX

	Chylothorax	Pseudochylothorax
Liquide pleural		
Triglycérides mg/dl	> 110	< 50
Rapport taux des triglycérides pleural/sérique	> 1	< 1
Cholestérol mg/dl	< 100	> 200 (souvent à 1.000)
Rapport cholestérol pleural/sérique	< 1	> 1
Chylomicrons	Présent	Absent
Microscope		
Cristaux de cholestérol	Absent	Présent
Prédominance cellulaire	Lymphocyte	Variable
pH	> 7,2	< 7,2
glucose mg/dl	> 60	> 60
Protéine g/dl	> 3,0	> 3,0
Dépôts aspect crémeux	Oui	Non
Décoloration à ingestion de colorant lipophile	Oui	Non

Comme souvent en présence d'une pleurésie lymphocytaire, la technique de référence pour la recherche étiologique de la maladie sous-jacente reste la thoracoscopie (16). En effet, la sensibilité de l'analyse bactériologique et cytologique de la thoracocentèse, de la biopsie pleurale à l'aveugle à l'aide de l'aiguille d'Abrams ou de la combinaison de ces deux investigations, reste faible et inférieure à 62%, 51% et 74%, respectivement (17-18).

Le traitement du CT a pour objectif de tarir la pleurésie et de prévenir sa récurrence de manière à éviter l'hypovolémie, l'immunosuppression et la déplétion en protéines et en électrolytes. La prise en charge comprend un support nutritionnel agressif, un régime pauvre en graisse (ou à triglycérides à chaînes moyennes), un drainage thoracique. Cette approche nutritionnelle conservatrice permet de résoudre le CT congénital ou traumatique dans environ 50% des cas (19). Chez le patient chronique avec une perte rapide de nutriments dans l'espace pleural, la mise à jeun avec une alimentation parentérale sera recommandée (8). Une approche chirurgicale agressive consistant en une ligature du canal thoracique endommagé est recommandée

dans les cas plus sévères (20) (drainage thoracique > 1-1,5 l/jour pendant plus de 5 jours (21), ou pour les CT post-traumatiques (notamment post-chirurgicaux). En cas d'impossibilité ou d'échec de ligature du canal thoracique, une pleurodèse (chirurgicale ou au talc) sera proposée (95% de succès) (8). D'autres techniques chirurgicales consistent en une réimplantation dans une veine ou une réanastomose du canal thoracique lésé, un shunt pleuro-péritonéal, ou encore l'occlusion de la brèche par une colle de fibrine (8). Enfin, la somatostatine, en raison de son inhibition sur les sécrétions gastro-intestinales, a été utilisée dans des cas sporadiques avec succès pour réduire le volume de chyle produit (22).

Le traitement du PCT repose sur celui de la maladie sous-jacente, (antituberculeux dans la BK; immunomodulation dans la PR) (8). L'effusion pleurale pseudochyleuse étant stérile, en ce compris lorsque la tuberculose en est la cause, le drainage de la pleurésie n'est pas systématiquement recommandé. Il ne sera requis qu'en présence d'une pleurésie abondante et symptomatique même si le taux de récurrence est élevé (64%) (6). La décortication pleurale peut sembler une option thérapeutique, mais seulement pour les cas de pleurésies récidivantes qui ne s'améliorent pas sous les traitements pharmacologiques (6).

CONCLUSION

Le PCT est une entité très rare caractérisée par la présence de cholestérol > 200 mg/dl dans l'épanchement pleural. Son étiologie la plus fréquente est la tuberculose ou la polyarthrite rhumatoïde. Le traitement est généralement celui de la maladie primaire, mais un drainage peut en soulager les symptômes. Il ne doit pas être confondu avec le CT qui présente la même apparence laiteuse, mais dont les caractéristiques biochimiques sont différentes et dont les étiologies sont principalement traumatiques.

BIBLIOGRAPHIE

- Staats BA, Ellefson RD, Budahn LL, et al.— The lipoprotein profile of chylous and nonchylous pleural effusions. *Mayo Clin Proc*, 1980, **55**, 700-704.
- Hamm H, Pfalzer B, Fabel H.— Liprotein analysis in a chyliform pleural effusion: implications for pathogenesis and diagnosis. *Respiration*, 1991, **58**, 294-300.
- Doerr CH, Allen MS, Nichols FC, Ryu JH.— Etiology of chylothorax in 203 patients. *Mayo Clin Proc*, 2005, **80**, 867-870.
- Wrightson JM, Stanton AE, Maskell NA, et al.— Pseudochylothorax without pleural thickening: time to reconsider pathogenesis? *Chest*, 2009, **136**, 1144-1147.
- Coe JE, Aikawa JK.— Cholesterol pleural effusion. Report of 2 cases studied with isotopic techniques and review of the world literature. *Arch Intern Med*, 1961 **108**, 763-774.
- Garcia-Zamalloa A, Ruiz-Irastorza G, Aguayo FJ, et al.— Pseudochylothorax. Report of 2 cases and review of the literature. *Med (Baltimore)*, 1999, **78**, 200-207.
- Thewjitcharoen Y, Poopitaya S.— Paragonimiasis presenting with unilateral pseudochylothorax : case report and literature review. *Scand J Infect Dis*, 2006, **38**, 386-388.
- Prakash UBS.— Chylothorax et pseudochylothorax. *Eur Respir Mon*, 2002, **7**, 249-265.
- Song JW, Im JG, Goo JM, et al.— Pseudochylous pleural effusion with fat-fluid levels : report of six cases. *Radiology*, 2000, **216**, 478-480.
- Deso S, Ludwig B, Kabutay NK, et al.— Lymphangiography in the diagnosis and localization of various chyle leaks. *Cardiovasc Intervent Radiol*, 2012, **35**, 117-126.
- Momose M, Kawakami S, Koizumi T, et al.— Lymphoscintigraphy using technetium-99m HSA-DTPA with SPECT/CT in chylothorax after childbirth. *Radiat Med*, 2008, **26**, 508-511.
- Duysinx B, Corhay JL, Nguyen D, et al.— Comment j'explore...une pathologie pleurale. *Rev Med Liege*, 2008, **63**, 615-623.
- Maldonado F, Finn J, Hawkins M, et al.— Pleural Fluid Characteristics of Chylothorax. *Mayo Clin Proc*, 2009, **84**, 129-133.
- Hooper C, Lee YC, Maskell N; BTS Pleural Guideline Group.— Investigation of a unilateral pleural effusion in adults : British Thoracic Society Pleural Disease Guideline 2010. *Thorax*, 2010, **65**, ii4-17.
- Shen PU, Blair JL.— Cholesterol crystals causing falsely elevated automated cell count. *Am J Clin Pathol*, 2006, **125**, 358-363.
- Michaud G, Berkowitz D, Ernst A.— Pleuroscopy for diagnosis and therapy for pleural effusions. *Chest*, 2010, **138**, 1242-1246.
- Loddenkemper R, Grosser H, Mai J, et al.— Diagnosis of tuberculous pleural effusion: prospective comparison of laboratory chemical, bacteriologic, cytologic and histologic study results. *Praxis und Klinik der Pneumologie*, 1983, **37**, 1153-1156.
- Loddenkemper R.— Thoracoscopy-state of the art. *Eur Respir J*, 1998, **11**, 213-221.
- Paes ML, Powell H.— Chylorax: an update. *Br J Hosp Med*, 1994, **51**, 482-490.
- Marts BC, Naunheim KS, Fiore AC, Pennington DG.— Conservative versus surgical management of chylothorax. *Am J Surg*, 1992, **164**, 532-534.
- Cerfolio RJ, Allen MS, Deschamps C, et al.— Postoperative chylothorax. *J Thor Cardiovasc Surg*, 1996, **112**, 1361-1366.
- Ulibari JJ, Sanz Y, Fuentes C, et al.— Reduction of lymphorrhea from ruptured thoracic duct by somatostatin. *Lancet*, 1990, **336**, 258.

Les demandes de tirés à part sont à adresser au Pr B. Duysinx, Service de Pneumologie, CHU de Liège, Belgique.
Email : bduysinx@chu.ulg.ac.be