

LISTE DES ABREVIATIONS

BAAR	: bacille acido-alcool-resistant
CHNEAR	: centre hospitalier national d'enfants Albert Royer
CRP	: C protéine réactive
° C	: degré celsius
elts	: éléments
FC	: fréquence cardiaque
FR	: fréquence respiratoire
g	: gramme
Hb	: taux d'hémoglobine
IDRT	: intradermoréaction à la tuberculine
INR	: international normalized ratio
Kg	: kilogramme
l	: litre
meq	: milliéquivalent
mm	: millimètre
ml	: millilitre
mmhg	: millimètre de mercure
mm³	: millimètre de cube
mg	: milligramme
PEV	: programme élargi de vaccination
QBC	: quantitative buffy coat
Rx	: radiographie du thorax
S	: seconde
SpO₂	: saturation périphérique en oxygène
T°	: température
TA	: tension artérielle

TDM : tomodensitométrie
TCA : temps de céphaline activée
TP : taux de prothrombine
TQ : temps de quick
TRC : temps de recoloration cutanée
UI : unité internationale

LISTE DES FIGURES

Figure 1: Rx du bassin et des fémurs montrant des lésions d'ostéolyse au niveau de la crête iliaque bilatérale et des lésions ostéolytiques fémorales.	11
Figure 2: Radiographie des deux jambes montrant une lésion ostéolytique fibulaire avec effraction corticale.....	11
Figure 3: Ostéolyse fibulaire avec effraction corticale	12
Figure 4: Radiographie des bras montrant une lésion d'ostéolyse de la diaphyse humérale gauche médullaire atteignant la corticale sans effraction évidente....	13
Figure 5: TDM en fenêtre osseuse, reconstruction sagittale montrant des lésions d'ostéolyse à limites nettes au niveau des vertèbres 10, 8 et 7	14
Figure 6: TDM coupe axiale en fenêtre parenchymateuse montrant des lésions d'ostéolyse de la voûte crânienne.....	15
Figure 7: TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse montrant un épanchement pleural droit avec lésion au niveau de la cote postérieure adjacente	16
Figure 8: TDM thoracique lésion d'ostéolyse au niveau d la cote postérieure..	17
Figure 9: Image scannographique montrant une lésion ostéolytique à limites nettes de la crête iliaque gauche.....	18
Figure 10: Radiographie de thorax de contrôle.....	20
Figure 11: Rx thorax de face de contrôle post drainage.....	21

SOMMAIRE

INTRODUCTION.....	1
METHODE D'ETUDE	4
1. METHODE D'ETUDE	5
1.1. Cadre de l'étude.....	5
1.2. Type et période d'étude.....	5
2. DESCRIPTION DE NOTRE CAS	6
3. DISCUSSION	23
4. FAIBLESSE DE NOTRE ETUDE	25
CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS	26
REFERENCES	29

INTRODUCTION

La lymphangiomatose kystique est une maladie des vaisseaux lymphatiques caractérisée par une séquestration du tissu lymphatique qui est secondaire à une anomalie du développement embryologique du système lymphatique [15].

C'est une maladie rare de l'enfance et du jeune adulte dont la prévalence n'est pas chiffrée mais le plus souvent diagnostiquée dans l'enfance [12]. Elle peut être localisée ou systémique mais épargne toujours le système nerveux central [15, 17]. La lymphangiomatose est une maladie caractérisée par l'implication de divers constituants du corps. Elle atteint de façon prédominante les tissus mous de la région cervicale, les régions axillaires, le médiastin et les extrémités. L'atteinte viscérale est moins fréquente mais peut toucher le foie, la rate les reins, les poumons, le tractus digestif, le mésentère, le méso-colon le pénis. Une atteinte osseuse focale ou diffuse est notée le plus souvent touchant les os longs, le crâne le rachis et le bassin. La symptomatologie varie selon les zones donnant ainsi plusieurs entités cliniques [2, 12, 16].

C'est une pathologie qui peut être asymptomatique et les signes sont découverts seulement à l'imagerie [17]. Dans certains cas, le tableau est révélé devant des complications telles que : des fractures pathologiques, des épanchements chyleux (pleural, péricardique, péritonéal) [2]. Actuellement il n'existe aucun critère pour poser le diagnostic de cette maladie. Les présentations cliniques et les constatations radiographiques peuvent aider à poser son diagnostic. L'IRM du corps entier a une bonne capacité de l'évaluation de l'étendue de la maladie [17]. L'IRM donne de meilleurs résultats que la TDM bien qu'elle soit fréquemment utilisée [13]. La biopsie avec une étude histologique reste l'ultime moyen pour le diagnostic de la lymphangiomatose kystique mais n'est pas toujours accessible. Sur le plan histologique, les lésions consistent en des espaces bordés par un endothélium soutenu par un stroma conjonctif d'épaisseur variable qui contient un tissu lymphoïde, des cellules rondes et des fibres musculaires lisses.

Les lymphangiomes sont localement infiltrant et ont tendance à croître le long des plans tissulaires. Ils sont classés en trois types selon la taille des espaces kystiques : lymphangiome simple, lymphangiome caverneux et lymphangiome kystique. Les espaces kystiques contiennent du liquide lymphatique. Les lymphangiomes peuvent se présenter sous une forme diffuse que l'on appelle lymphangiomatose systémique ou lymphangiomatose kystique [15].

Il s'agit d'une maladie dont l'évolution dépend de la zone atteinte, des organes touchés. Une atteinte osseuse isolée est plutôt de bon pronostic qu'une atteinte médiastinale ou pleurale. De façon générale une atteinte viscérale est plus de mauvais pronostic qu'une atteinte exclusivement osseuse [11,17].

Le traitement des lymphangiomatoses kystiques varie en fonction des mécanismes de dysfonctionnement lymphatique et des complications actives. Il n'y a pas de consensus, plusieurs procédures thérapeutiques (médicale et chirurgicale) sont utilisées mais controversées [6, 9].

Au Sénégal et en Afrique, il s'agit du premier cas rapporté à notre connaissance. Ainsi dans notre étude nous rapportons le cas d'une lymphangiomatose kystique osseuse révélée par un chylothorax chez un enfant de 4 ans diagnostiquée au CHNEAR.

Le but de ce travail est de préciser les aspects clinique, paraclinique et évolutif de cette entité de lymphangiomatose kystique chez un enfant de 4 ans.

METHODE D'ETUDE

1. METHODE D'ETUDE

1.1. Cadre de l'étude

Cette étude a eu lieu au niveau du centre hospitalier national d'enfants Albert Royer (C.H.N.E.A.R) de Dakar. Le CHNEAR est un centre de référence en soins pédiatriques et néonataux, il se trouve dans l'enceinte du Centre hospitalier universitaire de Fann de Dakar avec une capacité de 170 lits et est composé de différents services que sont : les services d'hospitalisation, le service de consultation externe et le service technique.

- ❖ Les services d'hospitalisation répartis en 6 pavillons :
 - Le Service d'accueil et d'urgence (SAU).
 - Le pavillon K : pavillon de pneumologie pédiatrique et de soins continus.
 - Le pavillon N reçoit les enfants de 0 à 2 mois.
 - Le pavillon M et O : 2 pavillons des maladies chroniques.
 - Le pavillon de la chirurgie pédiatrique.

Le CHNEAR est également doté de ;

- ❖ Services de consultation externe spécialisée : dermatologie, ophtalmologie, ORL, chirurgie dentaire.
- ❖ Services techniques :
 - Un laboratoire d'analyses biologiques
 - Un service d'imagerie médicale

1.2. Type et période d'étude

Il s'agit d'une étude de cas d'une **lymphangiomatose kystique révélée par un chylothorax** qui a été diagnostiqué au mois d'Aout 2019, au niveau du service de pneumologie et de soins continus au CHNEAR.

2. DESCRIPTION DE NOTRE CAS

○ Motifs d'hospitalisation

Elle est référée d'une clinique privée pour la prise en charge d'un épanchement pleural droit

○ Histoire de la maladie

Le début de la symptomatologie remonterait à cinq jours environ de son admission. Elle est marquée par une gêne respiratoire, elle s'y associe simultanément des douleurs thoraciques sans fièvre ni rhume. Le tableau évolue de façon progressive avec aggravation de la gêne respiratoire par l'apparition d'un gémissement et des pleurs nocturnes. Devant l'aggravation de la symptomatologie elle consulta, le 01 aout 2019, un pédiatre et une radiographie du thorax réalisé en urgence avait montré une opacité complète de la grande cavité pleurale droite refoulant le médiastin à gauche sans broncho-gramme aérien. C'est ainsi qu'elle est référée dans notre structure (CHNEAR) pour une meilleure prise en charge.

○ Antécédents

Il s'agit d'un enfant de 4ans et 3mois (51 mois) de sexe féminin qui est née d'une grossesse bien menée à terme avec un accouchement eutocique, au bon développement psychomoteur. Elle est scolarisée à l'école maternelle en moyenne section. Son statut vaccinal est à jour selon le programme élargi de vaccination (PEV), sans notion de contage tuberculeux et pas notion de traumatisme et d'hospitalisation antérieure. Par ailleurs sa mère nous a rapporté qu'elle avait présenté en juillet 2018, des douleurs osseuses et une tuméfaction du mollet gauche qui avaient régressé spontanément. Une échographie et une radiographie faites avaient montré des anomalies osseuses.

Elle est la deuxième d'une fratrie de deux enfants, sa sœur aînée est âgée de 6 ans sans tare connue. Son père est décédé en février 2019 par un cancer du côlon. Sa mère est vivante sans tare connue aussi

○ Examen physique

A l'admission, l'examen physique a montré :

- Un bon état général, des muqueuses conjonctivales normo colorées, un bon état d'hydratation et nutritionnel, pas d'hippocratisme digital pas de cyanose
- T° :37,4° C,
- Un poids :17kg,
- FC :160 battements/minutes,
- TRC inf à 3s
- TA : 100 mmHg/70mmHg
- FR : 48 cycles/minutes
- SpO2 à l'air ambiant : 52%
- L'examen pleuropulmonaire retrouve une détresse respiratoire modérée fait de battement des ailes du nez, d'un tirage sous costal et d'un geignement. Une voussure thoracique droite a été également notée. Un syndrome d'épanchement de la grande cavité pleurale droite : (diminution de l'ampliation thoracique, abolition de vibrations vocales, une matité franche droite, une abolition du murmure vésiculaire) est aussi retrouvé. A gauche l'examen pulmonaire est sans particularité
- L'examen cardiovasculaire a objectivé une tachycardie régulière sans bruit surajouté et une bonne perfusion périphérique.
- L'examen de l'appareil digestif est normal.
- L'examen du système spléno-ganglionnaire est sans particularité.
- L'examen de l'appareil locomoteur est normal sans signe d'atteinte osseuse.

- L'examen des autres appareils est sans particularité.

Devant ce tableau clinique **une conduite à tenir d'urgence** a été faite :

- Une hospitalisation : mise en condition,
- Une oxygénation aux lunettes,
- Une ponction pleurale exploratrice et évacuatrice réalisée en urgence avait ramené un liquide opalescent sans grumeaux,
- Une étude cyto-chimique et bactériologique du liquide pleural a été demandée.

○ **Hypothèses diagnostiques**

Devant cette symptomatologie nous évoquons comme hypothèses

- Un chylothorax secondaire à un processus malin ou bénin (hémopathie, histiocytose, lymphome, ostéosarcome, sarcome d'Ewing)
- Une pleurésie à germes banals
- Une pleurésie tuberculeuse

○ **Sur le plan paraclinique**

➤ **Biologie :**

- Le taux d'Hb est normal : 14, 2 g /dl.
- Le taux de leucocytes est normal : 6300 elts/mm dont 63, 2% de neutrophiles et 20,3% de lymphocytes.
- Le taux de plaquettes est normal : 399000 elts/mm
- Frottis sanguin : absence de blaste.
- La Protidémie : une hypo-protidémie à 40mg/l.
- L'ionogramme sanguin montre: hyponatrémie modérée à 128 mEq/l.
- Le bilan rénal est normal : urée à 0,31g/l ; créatininémie à 6,51mg/l.
- La fonction hépatique est normale.

- Bilan d'hémostase est normal : TP à 95,6%, INR à 1,03, TCA : 25,6 sec et TQ : 13,4 sec.
- Il n'y a pas de signe inflammatoire biologique : la CRP est à 2,67mg/l.
- L'hémoculture est négative.
- Le QBC : est négatif.
- L'IDRT est négative.
- Le genxpert dans le liquide tubage gastrique est négatif
 - **Etude cyto-chimique du liquide pleural :**
- **L'étude cytologique** a montré la présence de 6884 elts/mm dont 91% de lymphocytes et 9% de polynucléaires non neutrophiles avec 2200elts/mm d'hématies.
- **A la chimie** : glucose à 0,86g/l ; protéine à 46,85g/l
- **Bactériologie** est négative, genxpert négatif, latex négatif.
- **La recherche** de cellules malignes dans le liquide pleural est négative.
 - **Imagerie**
- **Rx du thorax de face** : montrait une opacité dense homogène occupant tout le poumon droit refoulant le médiastin à gauche sans bronchogramme aérien. (Cliché non retrouvé)
- **Rx du squelette** : montre un aspect ostéolytique de type Ib de lodwick (ostéolyse géographique à bords nets) siégeant au niveau des membres supérieurs et inférieurs et du bassin.
- **Echographie abdomino-pelvienne** : on a absence de masse et d'adénopathie profonde.
- **TDM thoraco-abdomino-pelvienne**: a montré le drain thoracique en place, absence d'adéno-mégalie médiastinale et abdominale profonde,

absence de masse. Elle a montré des lésions ostéolytiques multiples touchant les vertèbres, les côtes, les os du bassin faisant suspecter une possibilité d'hémopathie ou d'histiocytose.

- **TDM de la voute crânienne** : on a lésion d'ostéolyse de la voute crânienne
- **Echographie doppler cardiaque** : on a une absence de thrombose



Figure 1: Rx du bassin et des fémurs montrant des lésions d'ostéolyse au niveau de la crête iliaque bilatérale et des lésions ostéolytiques fémorales.



Figure 2: Radiographie des deux jambes montrant une lésion ostéolytique fibulaire avec effraction corticale



Figure 3: Ostéolyse fibulaire avec effraction corticale



Figure 4: Radiographie des bras montrant lésion d'ostéolyse de la diaphyse humérale gauche médullaire atteignant la corticale sans effraction évidente



Figure 5: TDM en fenêtre osseuse, reconstruction sagittale montrant des lésions d'ostéolyse à limites nettes au niveau des vertèbres 10, 8 et 7

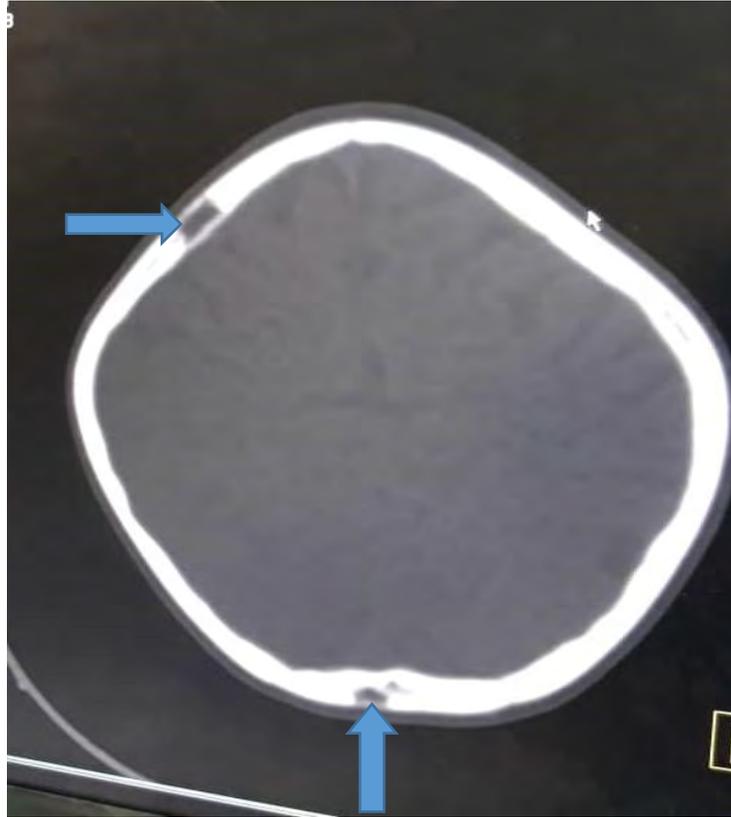


Figure 6: TDM coupe axiale en fenêtre parenchymateuse montrant des lésions d'ostéolyse de la voûte crânienne



Figure 7: TDM thoracique en fenêtre parenchymateuse montrant un épanchement pleural droit avec lésion au niveau de la cote postérieure adjacente

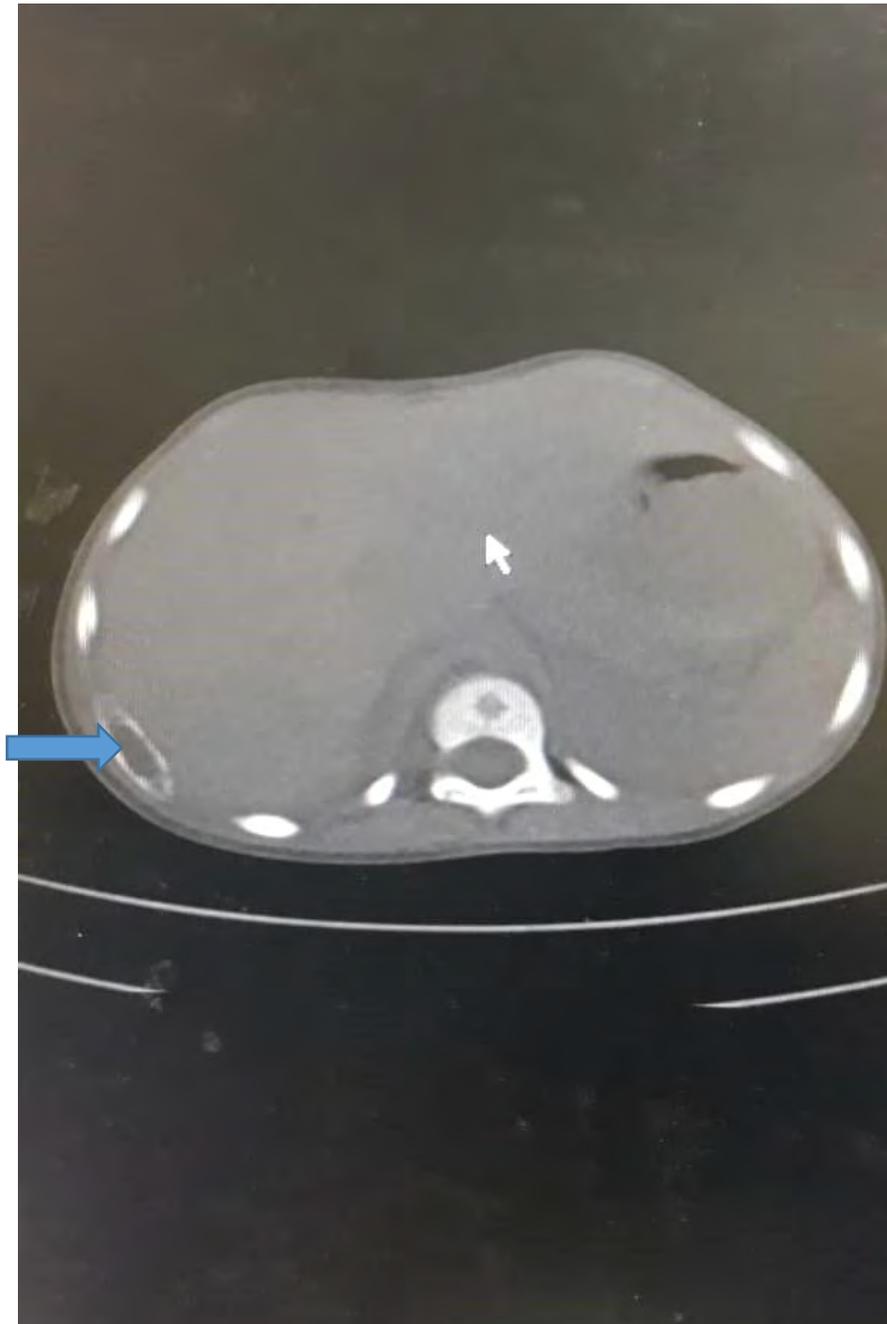


Figure 8: TDM thoracique lésion d'ostéolyse au niveau d la cote postérieure



Figure 9: Image scannographique montrant une lésion ostéolytique à limites nettes de la crête iliaque gauche

- **Sur le plan thérapeutique**

Comme traitement elle a bénéficié :

- Oxygénothérapie aux lunettes
- Antibiothérapie : ceftriaxone (75mg/kg/jour et gentamycine 5mg/Kg/jour)
- Drainage pleural avec une valve de Heimlich produisant en moyenne 500 ml de chyle par jour
- Paracétamol : 60 mg/kg/jour
- Tramadol : 2mg/kg/dose
- Régime alimentaire pauvre en lipide et en graisse

- **Evolution**

- **Sur le plan clinique**, elle était marquée par une régression de la détresse respiratoire, la saturation est passée de 52% à 99% à l'air ambiant
- **Sur le plan radiologique : (voir image)**
- **Echographie thoracique** : a objectivé épanchement pleural liquidien libre échogène droit d'épaisseur mesurée à 22,1mm en antérieur, 12,6mm en axillaire et minime en postérieur ; absence d'épaississement de feuillets pleuraux.

- **Evolution**

- **Sur le plan clinique**, elle était marquée par une régression de la détresse respiratoire, la saturation est passée de 52% à 99% à l'air ambiant mais le drain thoracique restait toujours productif. C'est après un régime pauvre en graisse qu'on a pu noter une amélioration au bout de 45 jours. Et une régression des douleurs a été également notée.

Après un an d'évolution notre malade va mieux, elle a un bon état général, elle joue, va à l'école mais se plaint de temps en temps de douleurs osseuses.

- **Sur le plan radiologique : (voir image)**
- **Echographie thoracique :** a objectivé épanchement pleural liquidien libre échogène droit d'épaisseur mesurée à 22,1mm en antérieur, 12,6mm en axillaire et minime en postérieur ; absence d'épaississement de feuillets pleuraux.



Figure 10: Radiographie de thorax de contrôle

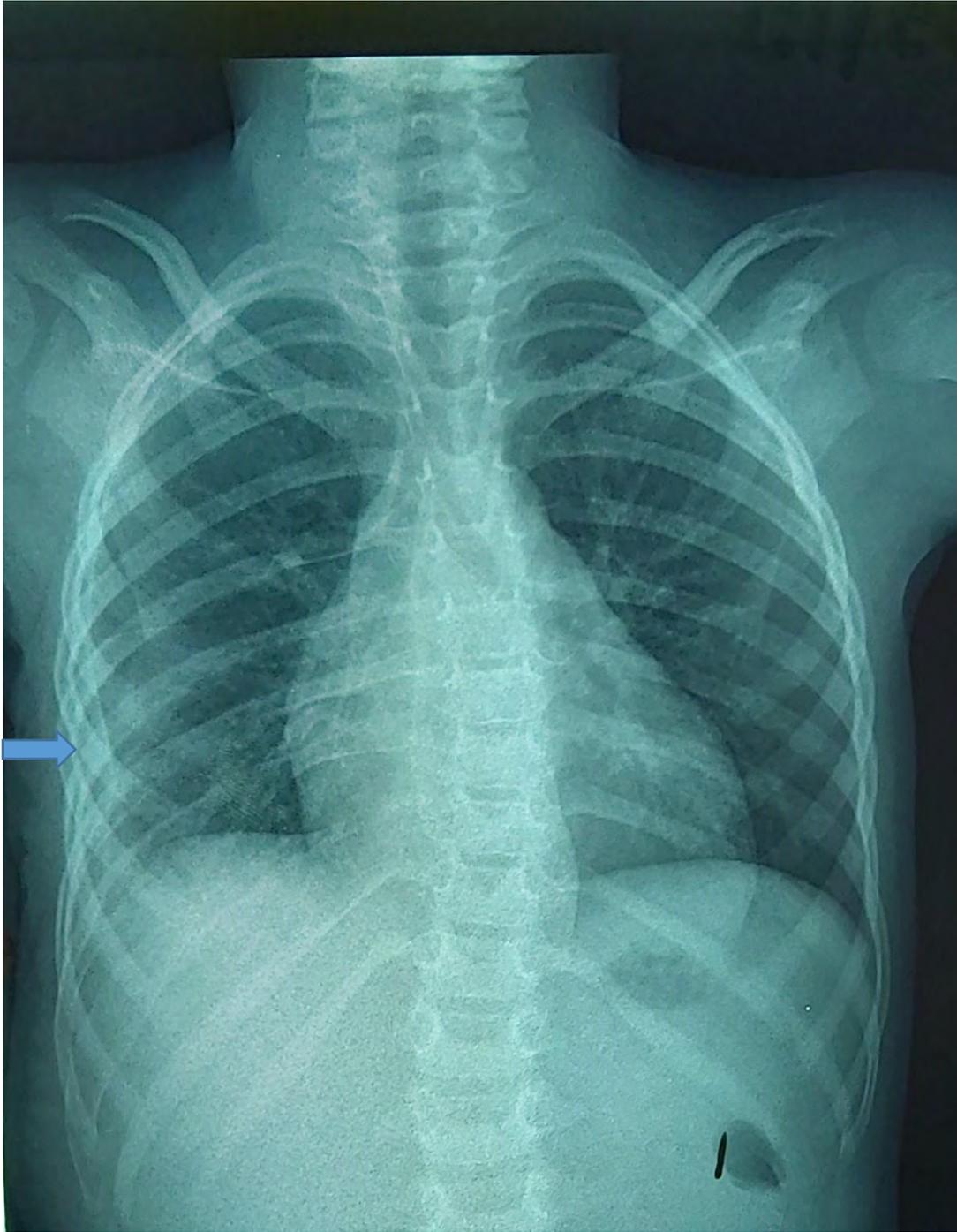


Figure 11: Rx thorax de face de contrôle post drainage

Au total nous avons retenu le diagnostic d'une **lymphangiomatose kystique** (maladie osseuse rare) révélée par un **chylothorax** devant les arguments anamnestiques, cliniques, et les images radiologiques. L'étude anatomopathologique de la biopsie osseuse nous aurait permis de conforter notre diagnostic mais n'a pas pu être faite.

3. DISCUSSION

○ **Sur le plan épidémiologique**

La lymphangiomatose kystique ou systémique est une maladie rare et il n'existe pas de données chiffrées dans la littérature [15]. Elle est diagnostiquée le plus souvent dans l'enfance. En effet, dans l'étude de Wunderbaldinger et al elle a été rapportée que 65% des cas de lymphangiomatose kystique sont découverts dans l'enfance [16]. Et les lymphangiomes sont relativement fréquents et représentent 5 à 6% des néoplasies de l'enfant [4,12]. Ainsi dans notre étude l'âge de notre patiente est de 4 ans. Cette même tranche d'âge a été également retrouvée dans l'étude de Warin [15]. Un âge supérieur (12 ans) à celui de notre patiente a été rapporté dans l'étude de Canil et al [7]. Par conséquent dans la littérature, une tranche d'âge de 9 mois à 17 ans a été retrouvée [8]. Il s'agit d'une maladie touchant autant les enfants et le jeune adulte. Il n'y a pas de prédilection pour l'âge et le sexe [10,16].

○ **Sur le plan diagnostique :**

La lymphangiomatose kystique est une maladie rare des vaisseaux lymphatiques et peut toucher tous les organes excepté le système nerveux car il est dépourvu de lymphatique [5].

Un polymorphisme clinique a été décrit sans signe pathognomonique.

Dans notre étude un chylothorax associé à des lésions osseuses diffuses ostéolytiques était au-devant du tableau.

Etant une maladie généralisée, la lymphangiomatose kystique peut toucher plusieurs organes donnant plusieurs entités cliniques. C'est ainsi que l'implication du thorax peut entraîner un chylothorax [13] et dans notre cas le chylothorax était au-devant du tableau clinique et était responsable d'un syndrome de détresse respiratoire avec une hypoxie. Le chylothorax massif droit a été objectivé à la radiographie du thorax et à la TDM thoracique et est confirmé à l'étude chimique du liquide pleural. La présence d'un chylothorax est

souvent considérée comme un facteur de mauvais pronostic. [11, 17]. Cette même entité clinique a été décrite par Dunkelman et al [8] et également par Beberich et al [3] dans leurs études où un épanchement pleural chyleux et des lésions osseuses siégeant au niveau des os longs, du rachis ont été notés. Concernant les lésions osseuses, elles sont souvent responsables de fractures pathologiques. Ces lésions osseuses ostéolytiques sont objectivées à la radiographie et à la tomodensitométrie. Elles sont souvent localisées au niveau du bassin, des vertèbres, des côtes, des os longs et des os du crâne. Ces types de lésions ont été décrites dans la littérature [12]. L'étude histologique de la pièce de biopsie osseuse permet de confirmer le diagnostic et permet également de faire le diagnostic différentiel avec l'histiocytose de Langerhans et la maladie de Gorham. Ce sont des lésions peu évolutives à croissance faible et sont souvent responsables de fractures pathologiques et qui peuvent être parfois des signes d'appel dans certains cas. Cependant chez notre patiente, ces mêmes lésions étaient présentes mais elles n'ont pas entraîné de fractures pathologiques [15].

- **Prise en charge**

La prise en charge est multidisciplinaire, il n'y a pas de traitement spécifique [1,6]. Le traitement est symptomatique et il est en fonction des symptômes et des complications que présentent le malade. Plusieurs modalités thérapeutiques ont été utilisées avec différents résultats très controversées [9, 6]

Pour les cas présentant un chylothorax, l'utilisation de plusieurs molécules (propranolol, interféron alpha, immunosuppresseurs, glucocorticoïdes...) associée à un régime pauvre en graisse a été décrite dans la littérature [1, 11].

Pour les cas ne répondant pas au traitement médical, une prise en charge chirurgicale (pleurodèse thoracocentèse) peut être proposée mais ne permet que de soulager les symptômes et d'avoir également un contrôle local des complications [6]. Chez notre patiente, pour la prise en charge de son chylothorax, un drainage pleural associé à un régime alimentaire pauvre en matière grasse a été effectué. Cela a permis une bonne évolution des signes

respiratoires. Par rapport à ses lésions osseuses aucun traitement n'a été fait car étant asymptomatiques et non évolutives.

- **Evolution et pronostic**

A court et moyen terme une bonne évolution clinique a été notée avec un amendement de la détresse respiratoire et une ré-expansion pulmonaire grâce au drainage pleural.

A moyen terme aussi on n'a pas noté une récurrence du chylothorax et les lésions osseuses étaient non progressives. Conséquemment cet aspect évolutif favorable était noté dans l'étude de Canil [7]. Par contre dans l'étude d'Alvarez malgré l'utilisation d'une panoplie thérapeutique, l'état ventilatoire du malade s'est aggravé et il a fini par décéder malheureusement [1].

Donc dans les anomalies lymphatiques les modalités de suivi dépendent de la localisation et de l'évolutivité des lésions et une répétition des explorations radiologiques serait nécessaire pour l'évaluation des lésions. L'atteinte viscérale est plus évolutive que l'atteinte osseuse. Cette dernière peut être stable dans le temps voire disparaître. Alors que dans l'atteinte viscérale, le pronostic est souvent réservé avec un issu fatal [15].

4. FAIBLESSE DE NOTRE ETUDE

Il s'agit d'une étude de cas clinique, quelques données étaient manquantes.

Certaines explorations comme, l'IRM n'a pas été réalisée, ainsi que l'étude anatomopathologique des pièces de biopsie osseuse qui permettrait d'avoir la certitude de notre diagnostic. Certains clichés radiographiques n'ont pas été retrouvés du au problème d'archivage des dossiers dans nos structures.

Pour le suivi à long terme on n'a pas pu répéter les explorations radiologiques pour avoir une idée exacte de l'évolution des lésions osseuses.

CONCLUSION ET RECOMMANDATIONS

La lymphangiomatose kystique généralisée est une maladie particulièrement rare et qui serait le résultat d'un développement anormal du système lymphatique [2, 15]. Histologiquement, il s'agit d'une malformation bénigne des vaisseaux lymphatiques qui sont composés d'espaces kystiques tapissés d'endothélium contenant un matériau homogène éosinophile ou chyle et dont la structure peut être capillaire (lésions cutanées) ou caverneuse (os, tissus mous et viscères) [2]. Tous les organes peuvent être impliqués, sauf le cerveau, car il est dépourvu de canaux lymphatiques [15]. L'implication des sites squelettiques et extra-squelettiques est variable. Il s'agit d'une maladie de la petite enfance et de l'adulte jeune dont l'incidence est mal connue. Le diagnostic est posé grâce à un faisceau d'arguments mais l'histologie et l'imagerie y jouent un rôle primordial. La prise en charge est en fonction de l'atteinte lésionnelle et des complications présentes. Plusieurs protocoles sont utilisés mais controversés.

Notre étude constitue le premier cas de lymphangiomatose kystique osseuse décrit en pédiatrie au Sénégal. Sa particularité sur le plan clinique est caractérisée par l'existence d'un chylothorax qui est un épanchement pleural d'aspect lactescent associé à des douleurs et des lésions osseuses ostéolytiques. Etant une maladie rare touchant les deux sexes, son diagnostic est facilité par l'imagerie médicale. Sa prise en charge est difficile car il n'y a pas de traitement curatif. Elle est multidisciplinaire nécessitant une collaboration entre pédiatre, chirurgien pédiatrique. Le chylothorax est pris en charge par un drainage pleural associé surtout à un régime sans graisse par une hyperalimentation par voie intraveineuse.

Au terme de ce travail nous formulons les recommandations suivantes :

- Evoquer un chylothorax devant tout épanchement pleural d'allure lactescent.

- Penser aux anomalies lymphatiques en particulier à une lymphangiomatose kystique osseuse devant tout chylothorax non traumatique.
- Mettre en place un registre national des maladies rares.
- Rendre accessible la biopsie osseuse et l'IRM et l'accès à l'hyperalimentation par voie intraveineuse (HAIV) sans graisse
- Essayer de trouver un consensus pour le diagnostic.
- Avoir des centres de traitement spécialisé pour les maladies rares.
- Faciliter la collaboration multidisciplinaire.
- Accompagnement psychologique des familles

REFERENCES

1. **Alvarez O A, MD*, Kjellin I, MD*, Zuppan CW and MD*** .Thoracic Lymphangiomas in a Child. J Pediatr Hematol Oncol. Volume 26, Number 2, February 2004.
2. **Aviv RI, Mc Hugh K, Hunt J.** Angiomatosis of bone and soft tissue: a spectrum of disease from diffuse lymphangiomas to vanishing bone disease in young patients. Clin Radiol. 2001;56:184–90
3. **Berberiche FR, Bernstein ID, Ochs HD, Schaller RT.** lymphangiomas with chylothorax. J pediatric 1975 ; 87 :941-3.
4. **Bhathi M, Ferrrente Jw, Gielchinski I and al.** Pleuropulmonary and skeletal lymphangiomas with chylothorax and chylopericardium . Ann thorac surg 40 :398-401,1985.
5. **Brown LR, Reiman HM, Rosenow EC 3rd, Gloviczki PM, Divertie MB.** Intra-thoracic lymphangioma. Mayo clin proc 1986 ;61 : 882-92.
6. **Cameron C, C Trenor III, MD, MMSc^{a*}, Gulraiz Chaudry, MBChB^b** Complex lymphatic anomalies. Seminars in pediatric surgery 23 (2014) 186- 190.
7. **Canil K, Fitzgerald P, and Lau G.** Massive Chylothorax Associated With Lymphangiomas of the Bone. Journal of Pediatric Surgery. Vol 29, No 9 (September), 1994: pp 1186-1188.
8. **Dunkelman H, Sharief H N, * Berman I, and Ninan T *** . Generalised lymphangiomas with chylothorax. Archives of Disease in Childhood. 1989, 64.

9. Hangul M, Kose M, Ozcan A, Unal E.

Propranolol treatment for chylothorax due to diffuse lymphangiomatosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2019 May;66(5): e27592. doi:10.1002/pbc.27592. Epub 2019 Jan 4. PubMed PMID: 30609288.

10. Herruela-Suffee C, Warin M, Castier-Amouyel M, Dallery F, Bonnaire

B, Constans JM. Whole-body MRI in generalized cystic lymphangiomatosis in the pediatric population: diagnosis, differential diagnoses, and follow-up.

Skeletal radiol. 2016 Feb;45(2):177-85. doi: 10.1007/s00256-015-2280-8. Epub 2015 Nov 7. PubMed PMID: 26545884.

11. Laverdière C, MD¹, Michèle D, MD¹, Dubois J, MD², Russo P, MD³,

Hershon L, RN, BSc¹ and Lapierre JG, MD^{4*} .Improvement of disseminated lymphangiomatosis with recombinant Interferon therapy.

12. Maki D D,¹ Nesbit² ME and Griffiths HJ³ .Diffuse lymphangiomatosis of

bone. *Australasian Radiology* (1999) 43, 535–538.

13. Orhan Konez, Pranav K.Vyas, Manish Goyal. Disseminated

lymphangiomatosis presenting with massive chylothorax. *Pediatr*

Radiol (2000) 30: 35-37.

14. Sadrizadeh Ali, MD^{a*}, Rezaie HE, MB^b, Saltani E, MD^c. A rare case of

lumbar vertebral lymphangioma presenting as chylothorax. *The spine journal* 9 (2009) e1-e5.

- 15. Warin M, Bonnaire B et Deramond H.** Lymphangiomatose kystique osseuse diffuse et localisation splénique : forme mineure d'une atteinte systémique. *J radiol* 2010,91 :907-10.
- 16. Wunderbaldinger P and al.** CT and MR imaging of Generalized Cystic Lymphangiomatosis in Pediatric Patients. *AJR*:174, March 2000.
- 17. Yang DH, MD, Goo H W, MD.** Generalized Lymphangiomatosis: Radiologic Findings in Three Pediatric Patients. *Korean J Radiol* 7(4). December 2006.

Lymphangiomatose kystique osseuse révélée par un chylothorax à propos d'un cas pédiatrique diagnostiqué au CHNEAR

Résumé

La lymphangiomatose kystique est une maladie vaisseaux lymphatiques caractérisée par une séquestration du tissu lymphatique qui est secondaire à une anomalie du développement embryologique du système lymphatique. C'est une maladie qui peut toucher tous les organes excepté le système nerveux. Ainsi plusieurs entités cliniques peuvent être retrouvées.

Objectif : le but de ce travail est de préciser les aspects clinique, paraclinique et évolutif de cette entité clinique de lymphangiomatose kystique osseuse.

Méthodologie : il s'agit de l'étude d'un cas de lymphangiomatose kystique osseuse révélée par un chylothorax diagnostiquée au CHNEAR.

Observation : Nous rapportons le cas d'un enfant de sexe féminin âgée de 4 ans, avec une notion de douleur et de tuméfaction osseuse, sans notion de traumatisme et d'intervention chirurgicale. Elle nous a été référée d'une clinique privée pour la prise en charge d'un chylothorax qui est un épanchement pleural d'aspect lactescent dans un contexte non fébrile. A l'examen on notait une détresse respiratoire avec une hypoxie et un syndrome d'épanchement de la grande cavité pleurale droite. A l'hémogramme on n'avait pas de signe en faveur d'une hémopathie. Le bilan inflammatoire était normal et de même que le bilan tuberculeux. La radiographie du thorax montrait un épanchement pleural liquidien droit de grande abondance refoulant le médiastin vers le gauche. La ponction pleurale ramenait un liquide lactescent riche contenant 0,86g/l de glucose, 46,85g/l de protéine. La culture du liquide était négative de même la recherche de cellules malignes. Par ailleurs on notait la présence de lésions ostéolytiques diffuses. La biopsie de la crête iliaque a été faite mais l'étude anatomopathologique n'a pas pu être réalisée. Le diagnostic de lymphangiomatose kystique osseuse révélée par un chylothorax a été retenu devant les arguments anamnestique, clinique et radiologique. Notre patiente a bien évolué sous drainage pleural associé à un régime sans graisse. A court et moyen terme l'évolution chez notre malade était favorable.

Conclusion : la lymphangiomatose kystique osseuse est une maladie rare dont le diagnostic se fait le plus souvent de façon hasardeuse et y penser devant tout chylothorax.

Mot clé : lymphangiomatose kystique osseuse pédiatrie, Sénégal.

E-mail : mimaa28@hotmail.fr

Ndeye Fatou THIANDOUM épouse GAYE