

Homme 41 ans, sans antécédents médicaux . Apparition en janvier 2011

d'œdèmes des chevilles, puis mains, paupières..

permanents, d'aggravation progressive , sans argument pour un angioœdème

Bilan rénal normal

Bilan infectieux négatif

Albumine et créatorrhée normale

Echographie cardiaque et vasculaire normales

Découverte d'une gammapathie monoclonale $\gamma 2 \kappa 2$

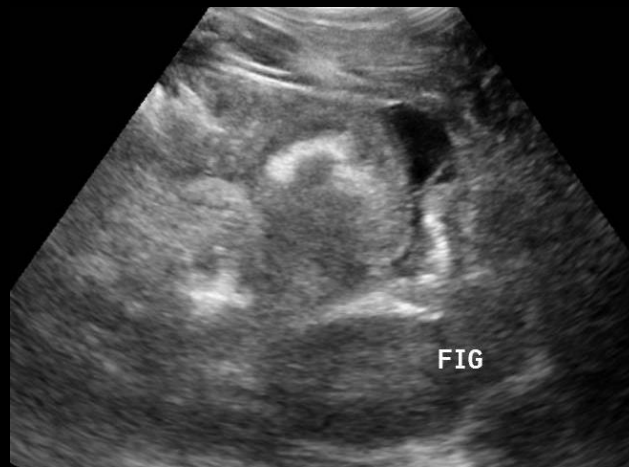
Conservation des Ig physiologiques

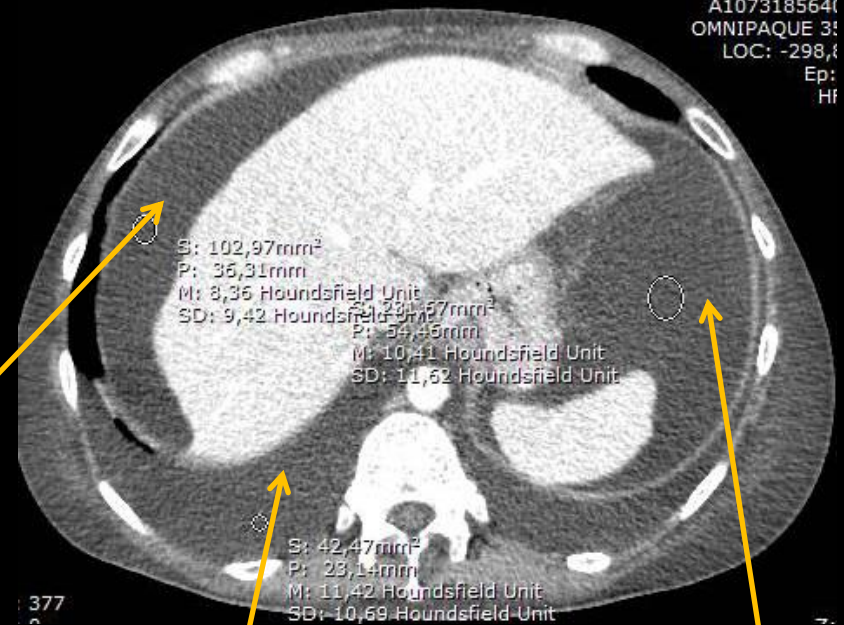
Myélogramme normal

Discrète lymphopénie avec sous populations normales

Evolution en 2012-2013 : apparition sur des examens morphologiques abdominaux (échographie, scanners TAP, PET-CT au 18 FDG)

d'anomalies des parois intestinales qui s'accroissent progressivement, en même temps que se développe une **anasarque** avec des épanchements liquides chyleux du péritoine , de la plèvre et du péricarde et un tableau clinicobiologique **d'entéropathie exsudative**



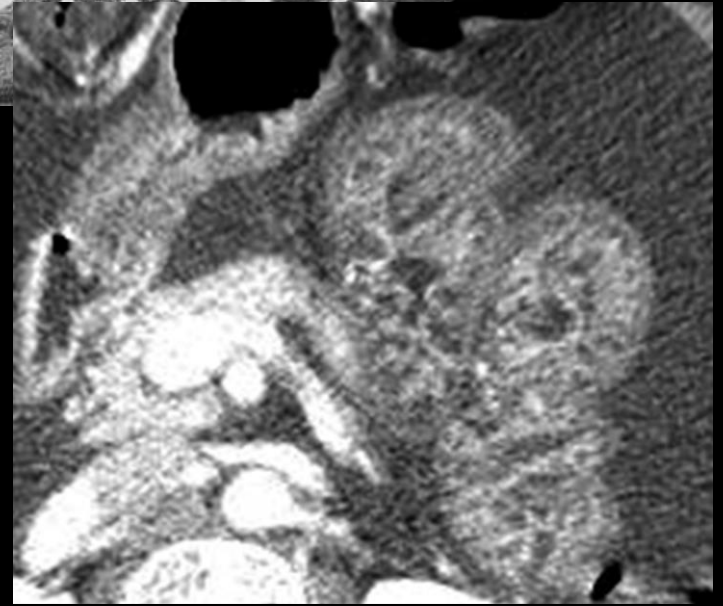
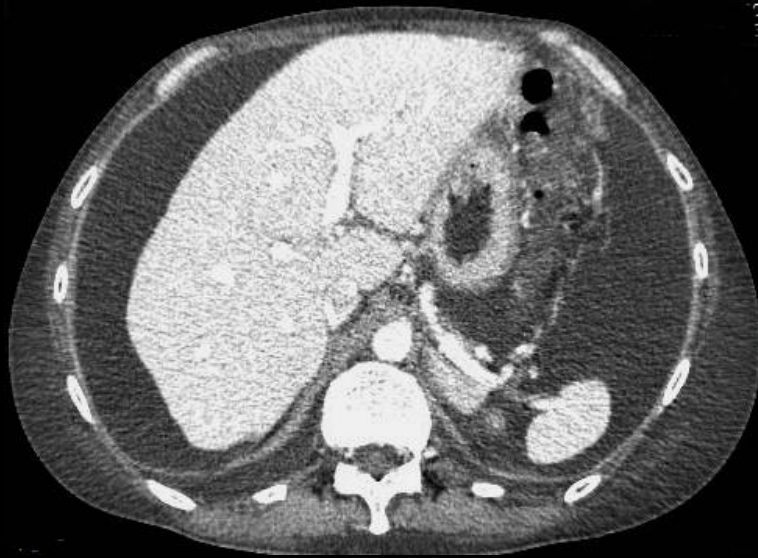


8,4 UH

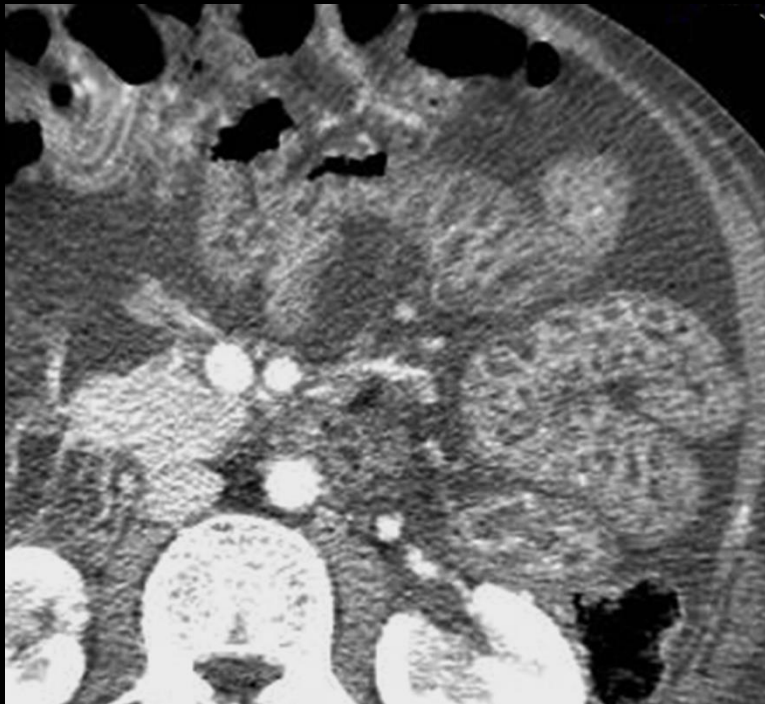
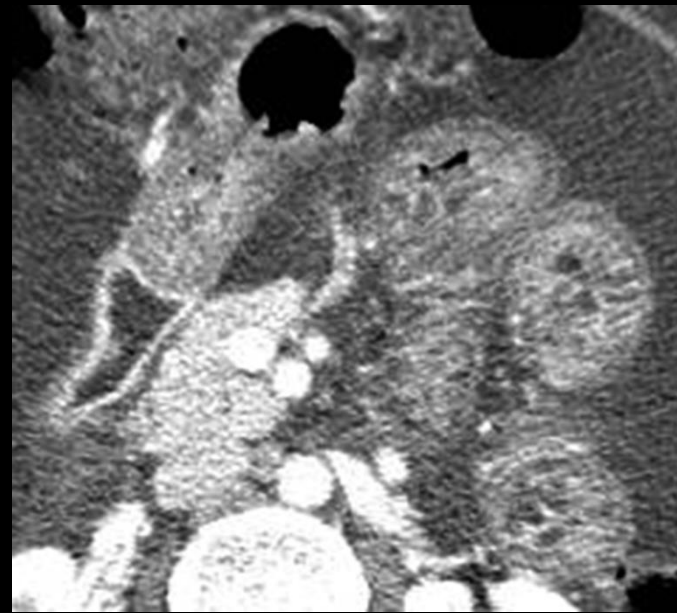
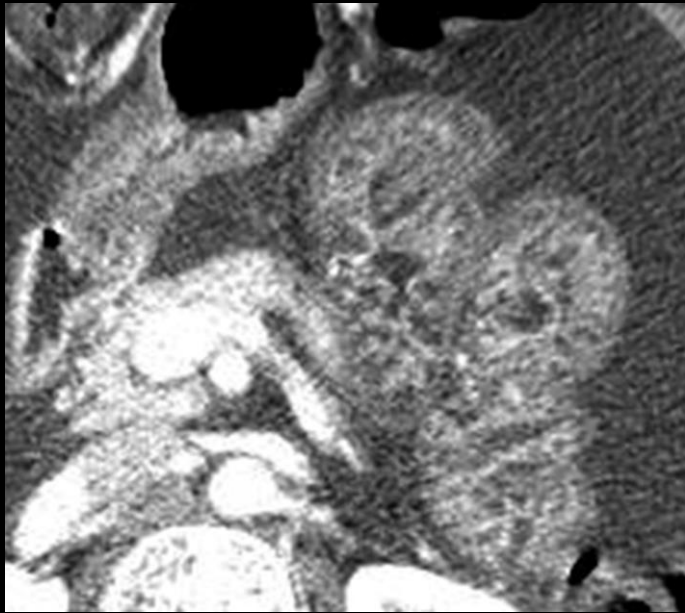
11,4 UH

10,1 UH

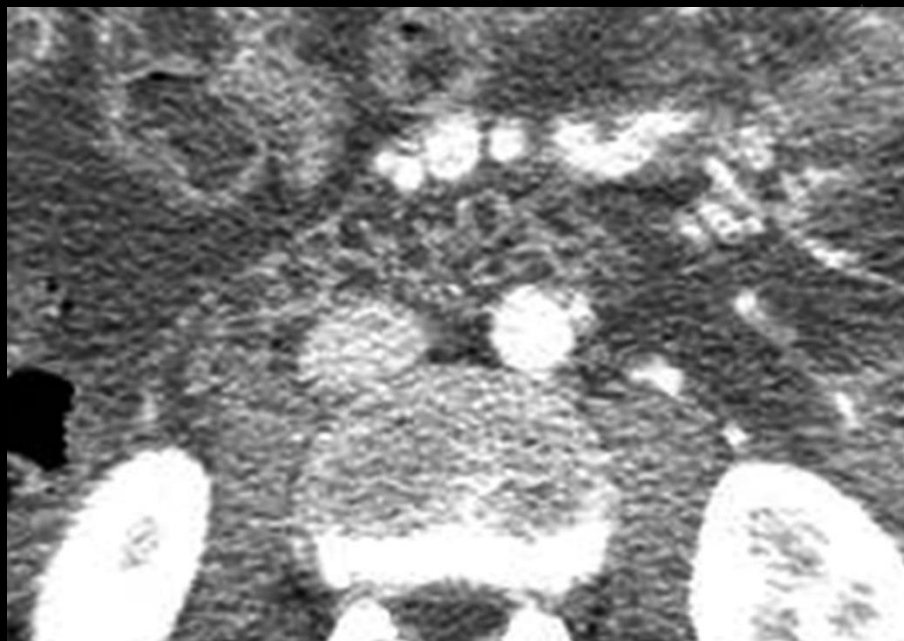
l'œdème diffus du tissu cellulaire sous-cutané est bien visible ; les valeurs d'atténuation des épanchements liquides des séreuses sont faibles



structures canalaies dilatées de la paroi des anses jéjunales hautes , correspondant, dans ce contexte à des **lymphangiectasies** développées dans le complexe muco-sous-muqueux, elles ont été initialement considérées à tort comme un œdème sous-muqueux



les **lymphangiectasies** sont plus développées dans le complexe muco-sous-muqueux du jéjunum en raison de la présence des valvules conniventes (plis de Kerkring) à cet étage du grêle



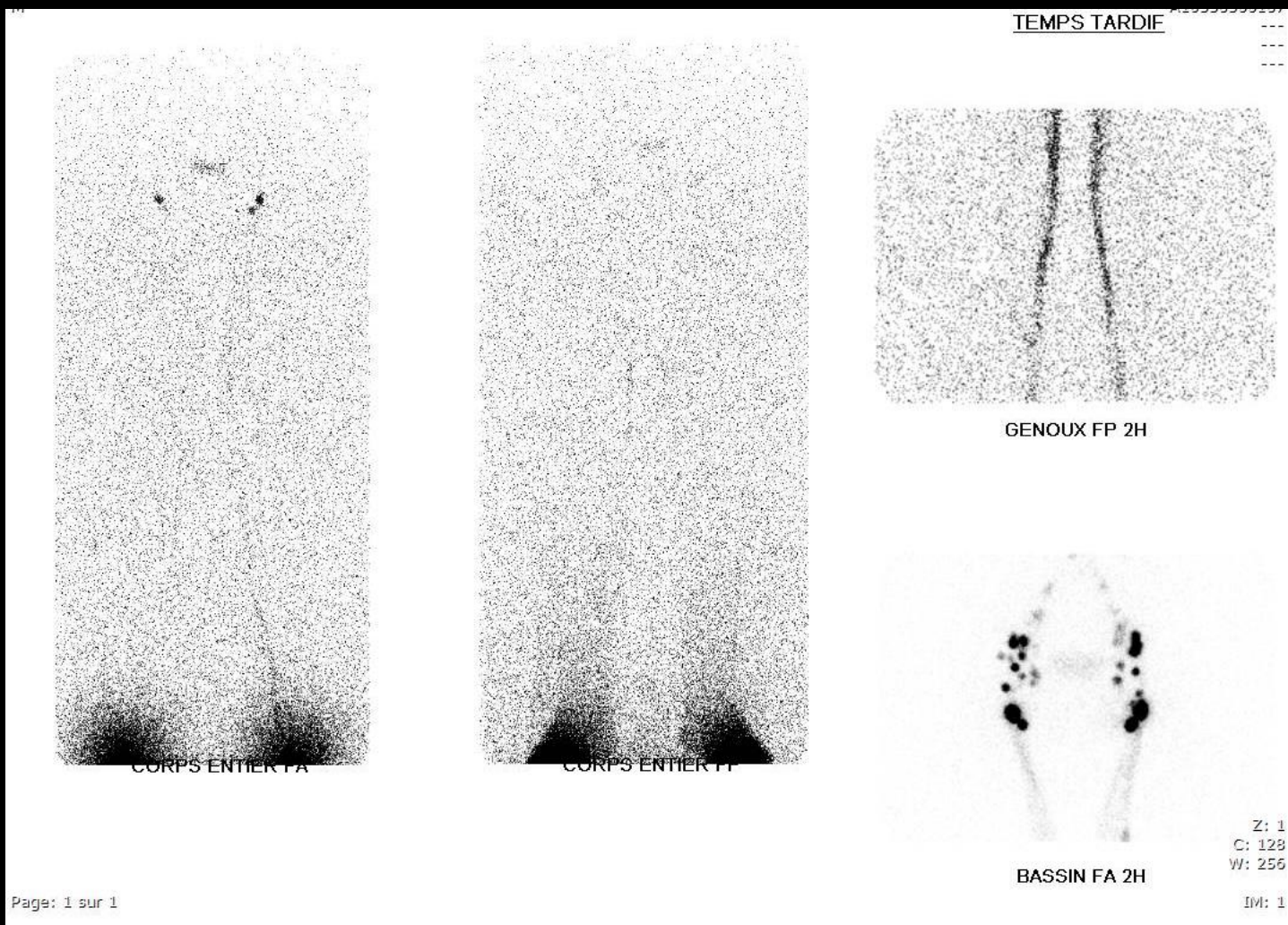
les **lymphangiectasies** sont également bien visibles dans la paroi de D3, au niveau de la pince aorto-mésentérique



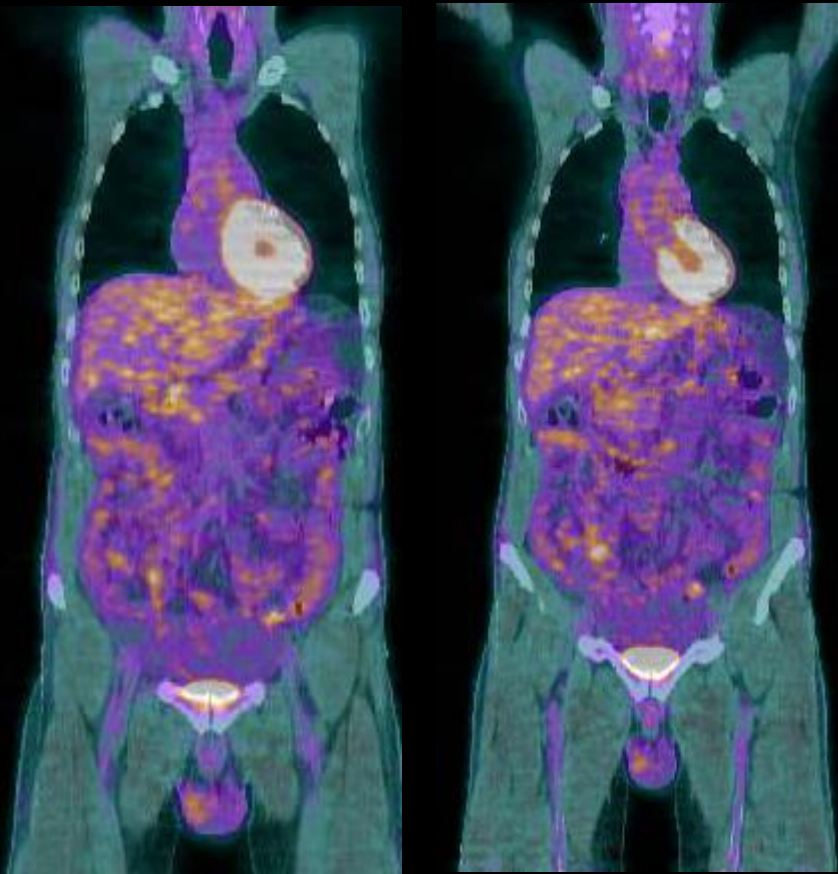
les **lymphangiectasies** pariétales ne sont plus visibles au niveau de l'iléon



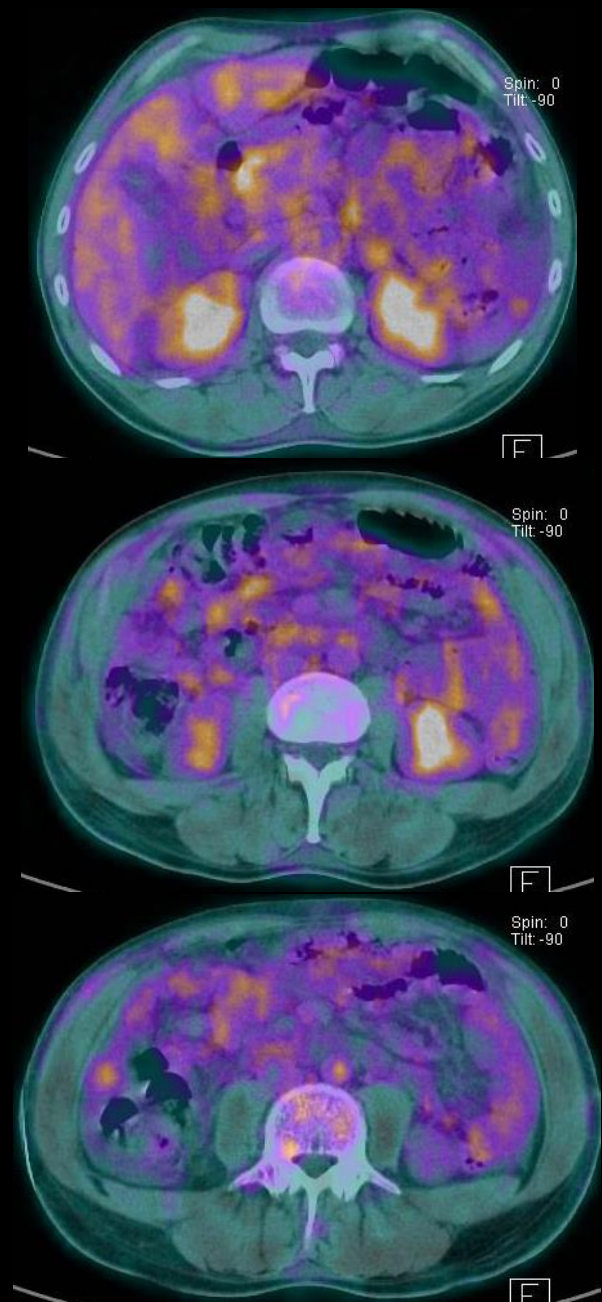
l'ascite est abondante , de densité inférieure à celle de l'urine vésicale , en raison de son caractère chyleux



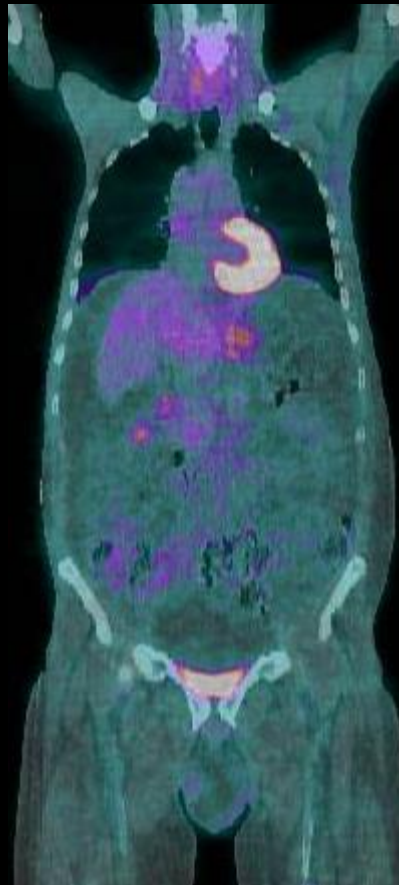
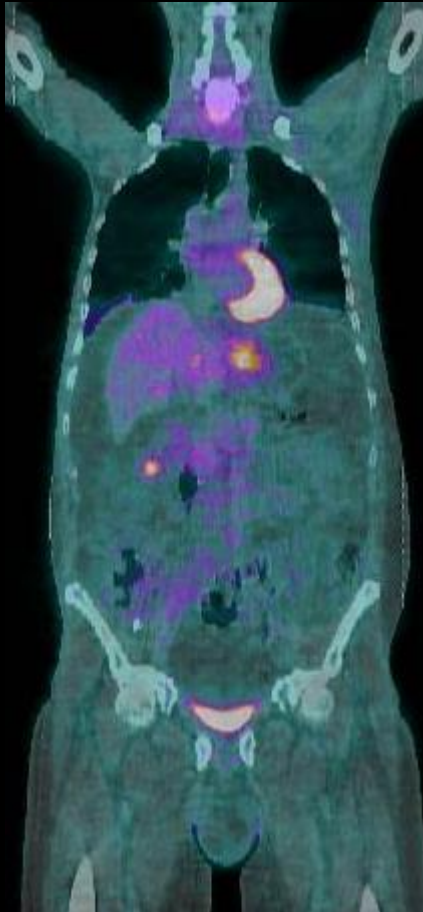
la lymphoscintigraphie ne montre aucune structure canalaire ni ganglionnaire au dessus des chaines iliaques et conclut à lymphoedème bilatéral



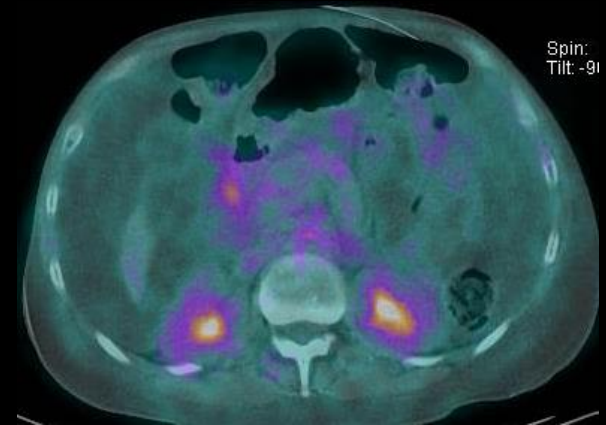
la TEP-TDM au 18FDG montre une discrète activité métabolique intestinale



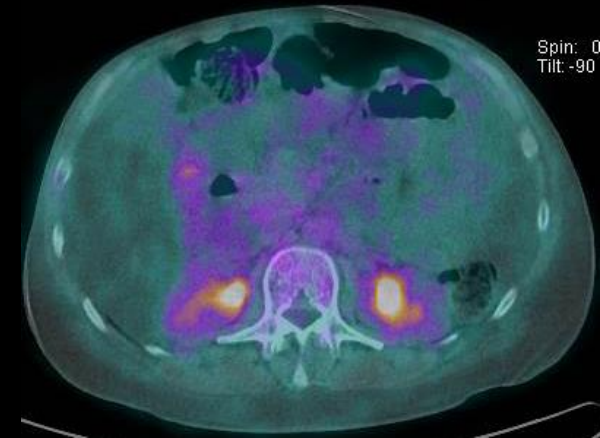
03 02 2015



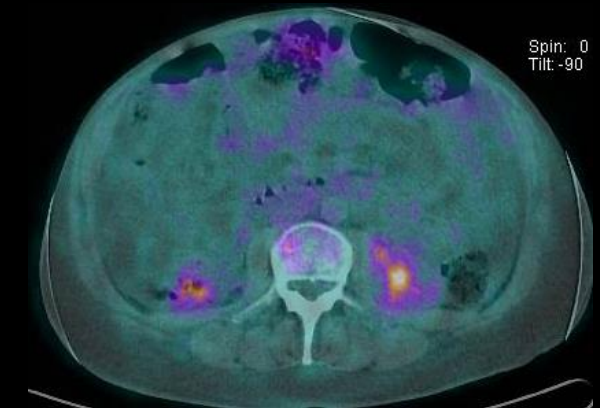
cette discrète activité métabolique
intestinale disparaît chez le patient traité



Spin:
Tilt: -90



Spin: 0
Tilt: -90



Spin: 0
Tilt: -90

13 03 2012



29 01 2015



L' hypothèse d'une **maladie de Waldmann** est retenue sur les arguments suivants

hypo albuminémie 20 g/l

stéatorrhée : 29g/24h

aspect scanographique de lymphangiectasies

présence de lymphangiectasies à l'histologie

-> **régime pauvre en graisses et enrichi en triglycérides à chaîne moyenne**

Les résultats de ce traitement sont excellents

perte de poids : 79 kg vs 92

diminution des œdèmes

albumine 28.6 g/L vs 20

maladie de Waldmann

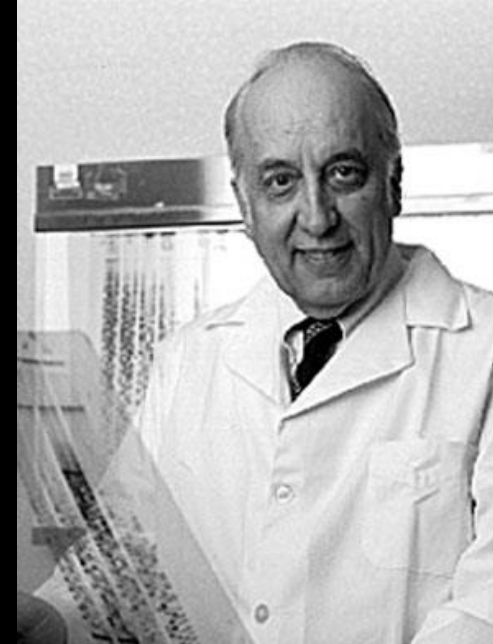
lymphangiectasie intestinale primitive

- décrite en 1961 par TA Waldmann

- ectasie des lymphatiques de la muqueuse et de la sous muqueuse de l'intestin avec **entéropathie exsudative**, à l'origine d'une **lymphopénie avec hypo protéinémie et hypogammaglobulinémie**.

- en général diagnostic avant l'âge de 3 ans, devant des **œdèmes des MI**, de modérés à sévères avec **anasarque** ; pleurésie , péricardite et ascite chyleuse.

Il s'agit plus souvent **d'œdèmes blancs**, mous ,bilatéraux liés à l'hypoprotidémie que des lymphœdèmes asymétriques , infiltrant ,cartonnés



T A Waldmann rapporte 18 cas d'"hypoprotéinémie hyper catabolique idiopathique" en 1961

amaigrissement, carence en vitamines

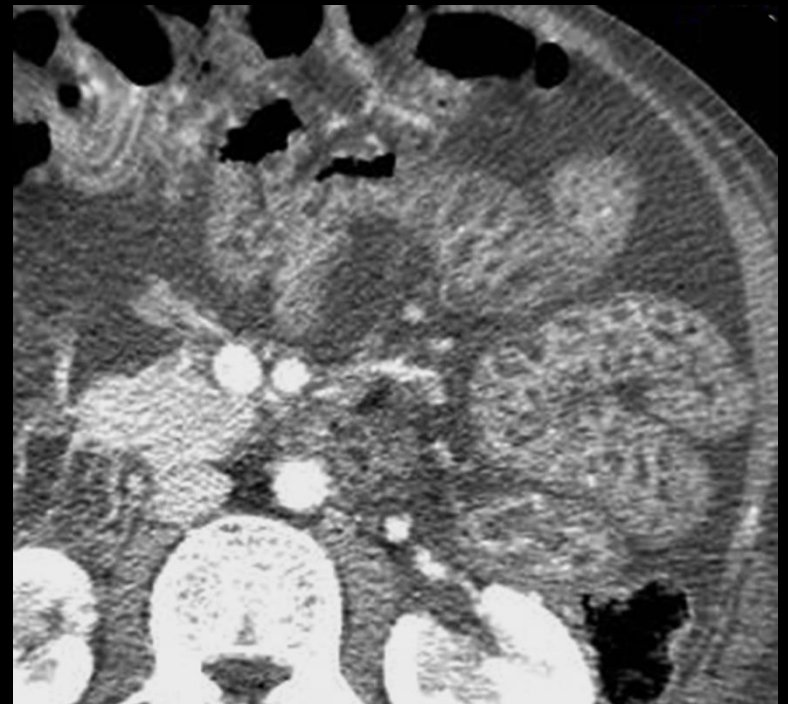
liposolubles mais les malabsorptions sont e
fait rares chez l'adulte

élévation de la clairance fécale de l'alpha 1
antitrypsine .

étiologie inconnue; très rares cas familiaux;
.association possible avec un "syndrome des
ongles jaunes".

.rôle du VEGF et

.des autres activateurs de la
lymphangiogénèse



confirmation habituelle du diagnostic par **endoscopie** (capsule vidéoendoscopique +++) et biopsies (entéroscope à double ballonnet) montrant les lymphangiectasies;

World J Gastrointest Endosc 2011 November 16; 3(11): 235-240

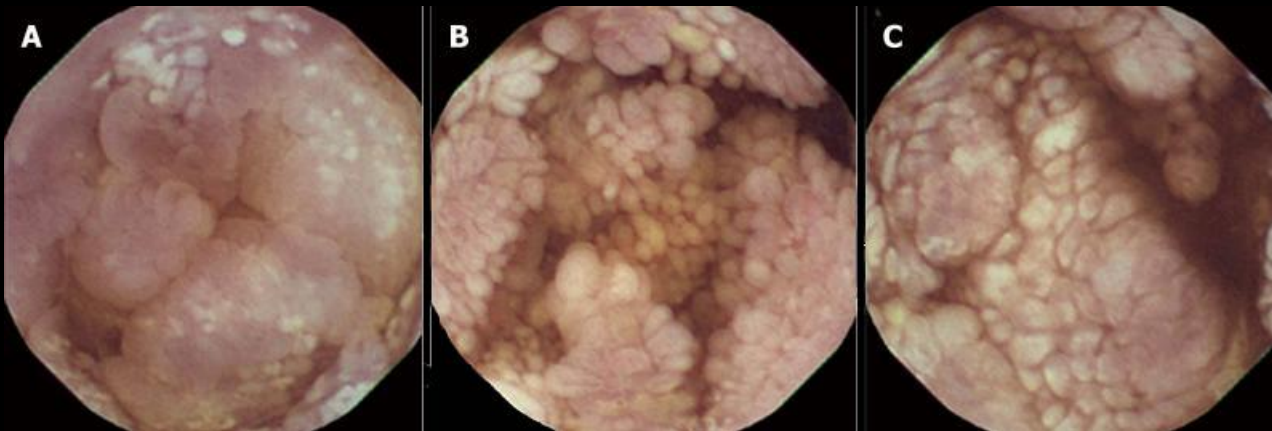
World J Gastrointest Endosc. 2011 November 16; 3(11): 235-240.

Published online 2011 November 16. doi: 10.4253/wjge.v3.i11.235.

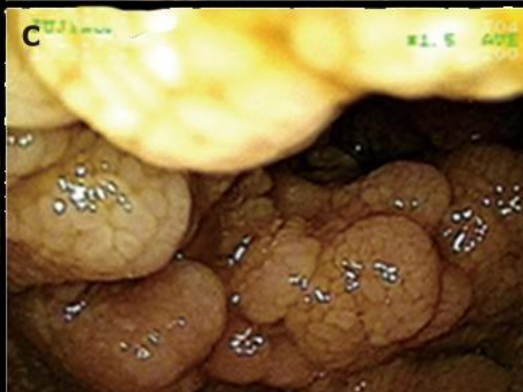
Copyright©2011 Baishideng Publishing Group Co., Limited. All rights reserved.

Primary intestinal lymphangiectasia diagnosed by capsule endoscopy and double balloon enteroscopy

Tak Geun Oh, Joo Won Chung, Hee Man Kim, Seok-Joo Han, Jin Sung Lee, Jung Yeob Park and Si Young Song.



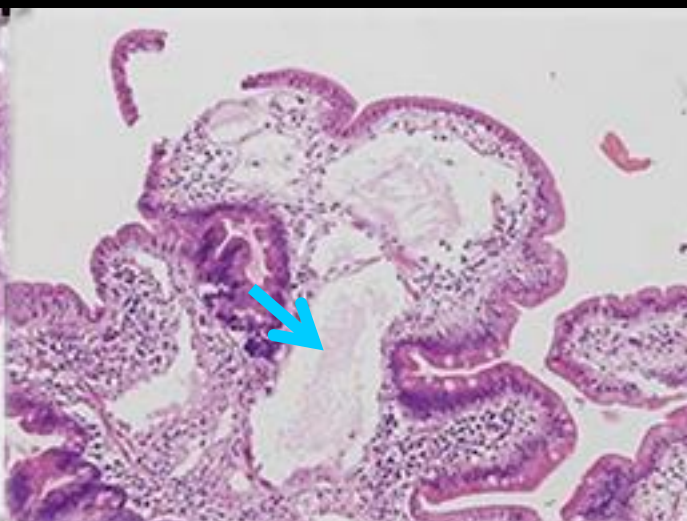
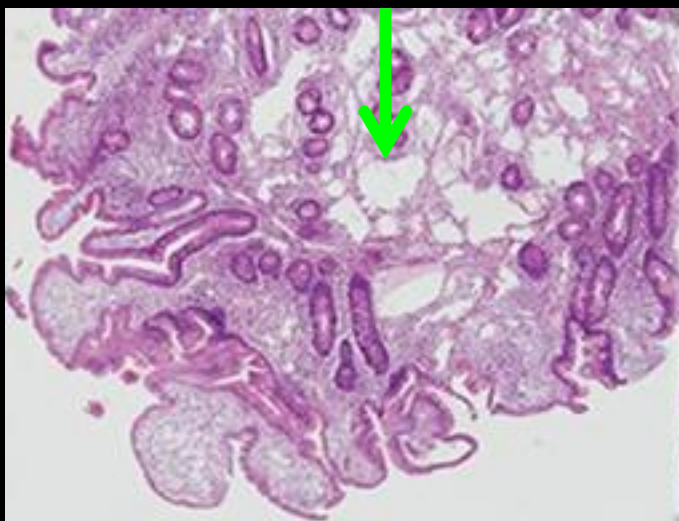
aspects en capsule
vidéo endoscopique des
lymphangiectasies
du duodénum (A) ; du
jéjunum (B) et de
l'iléon (C)



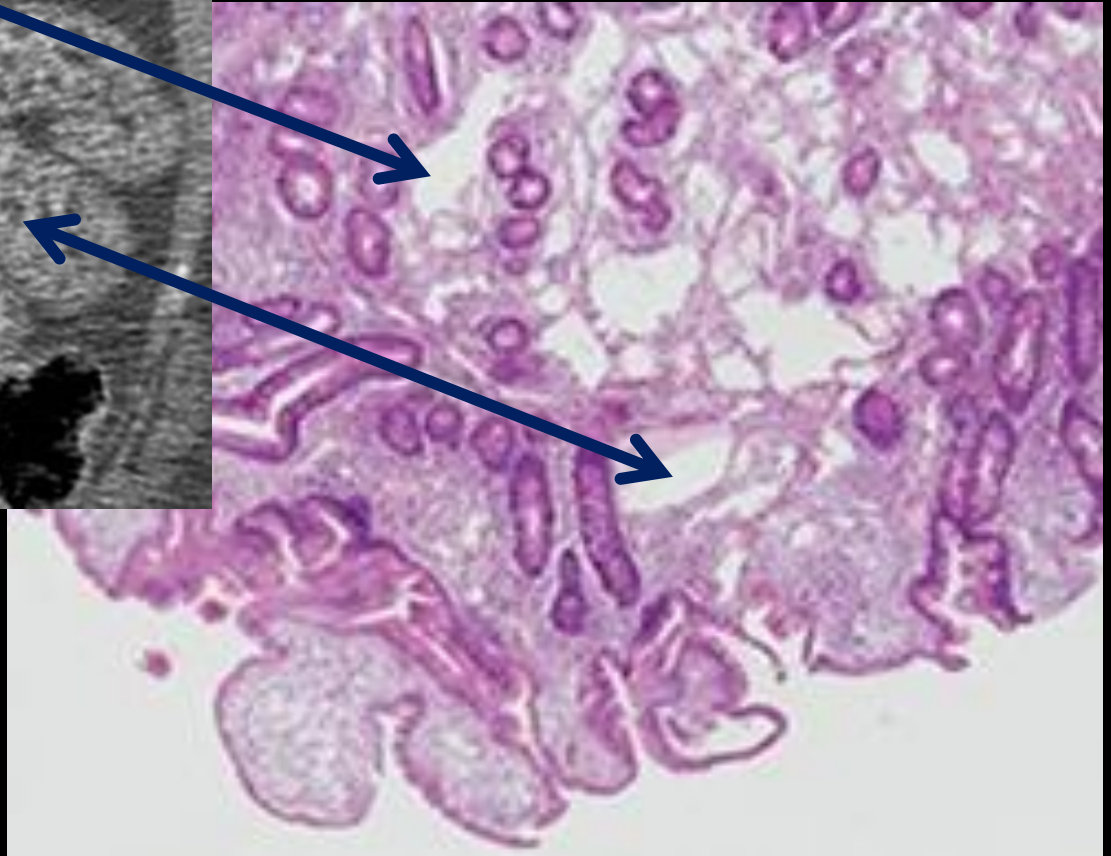
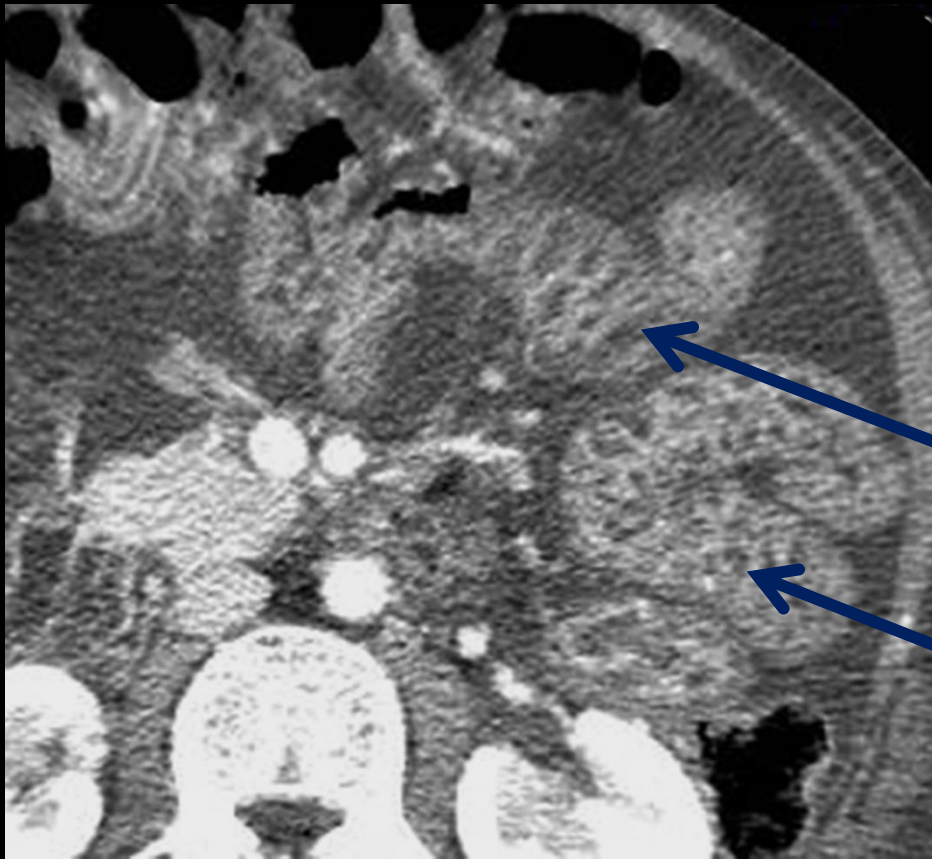
aspects en entéroscopie à double ballonnet

la présence de "points blancs" ou de "villosités blanches" correspondant à des chylomicrons est évocatrice du diagnostic sans être spécifique

histologie faible G



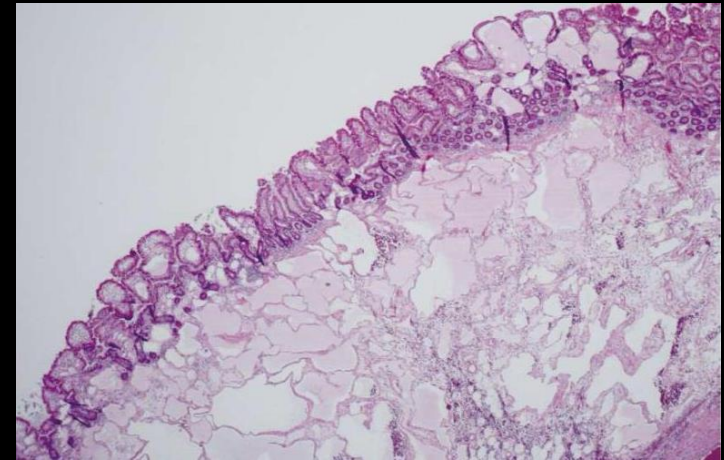
canaux lymphatiques du chorion de la muqueuse et de la sous-muqueuse dilatés



Intestinal lymphangiectasia in adults

Hugh James Freeman and Michael Nimmo.

Hugh James Freeman, Department of Medicine (Gastroenterology), University of British Columbia, Vancouver, Canada.



diagnostic différentiel: **les lymphangiectasies intestinales secondaires** ; d'origine mécanique (rupture de canaux lymphatiques dilatés)

tuberculose, sarcoïdose, Crohn ,Whipple, Budd-Chiari ,
lymphome B pouvant se révéler plusieurs décennies
après la lymphangiectasie; insuffisance cardiaque
congestive, péricardite constrictive, LEAD, fibrose
rétropéritonéale, maladie de Ménétrier .

Des **lymphangiomes kystiques** peuvent être
associés aux lymphangiectasies secondaires du
grêle surtout au niveau du duodénum ou du colon,

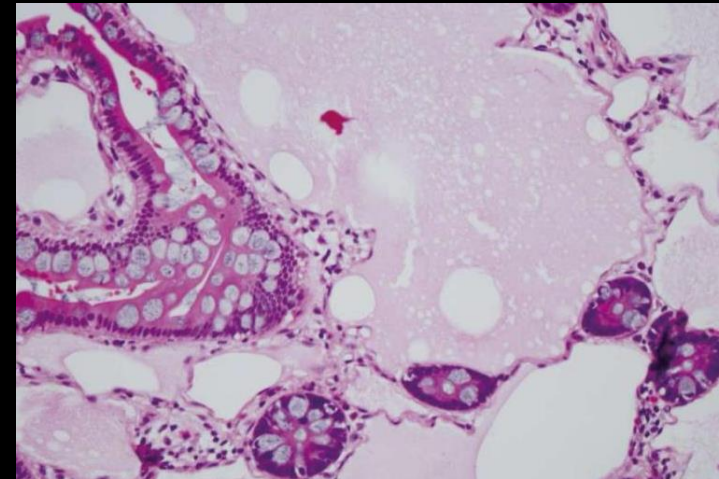


Tableau 1.

Principales causes des entéropathies exsudatives.

Mécanisme	Étiologies
Obstacle au drainage lymphatique	<i>Obstacles lymphatiques</i>
	Lymphome
	Cancer du pancréas
	Carcinose péritonéale
	Tuberculose mésentérique
	Sarcoïdose mésentérique
	Mésentérite rétractile
	Fibrose rétropéritonéale
	Fibrose cicatricielle des ganglions mésentériques
	<i>Hyperpression veineuse en aval du canal thoracique</i>
	Thrombose de la veine sous-clavière
	Thrombose de la veine cave supérieure
	Péricardite constrictive
	Insuffisance cardiaque droite
	<i>Lymphangectasie primitive</i>
Rupture de la barrière épithéliale	Maladie de Waldmann
	<i>Avec perte de substance muqueuse</i>
	Tumeurs ulcérées malignes du grêle
	Entérites infectieuses
	Réaction du greffon contre l'hôte
	Maladie de Crohn
	Entérite à éosinophiles
	<i>Sans ulcération patente</i>
	Maladie de Whipple
	Amylose
	Mastocytose systémique
	Maladie des chaînes alpha
	Cirrhose



Principales causes des gastroentéropathies exsudatives.

Obstacle au drainage lymphatique	Rupture de la barrière épithéliale	
	Avec pertes de substances muqueuses	Sans ulcérations patentes (perméabilité accrue)
Obstacles lymphatiques (au niveau mésentérique ou ganglionnaire d'aval) –lymphome –cancer du pancréas –carcinose péritonéale –tuberculose ou sarcoïdose mésentérique –maladie de Whipple –mésentérite retractile, fibrose rétropéritonéale Hyperpression veineuse en aval du canal thoracique –thrombose de la veine sous-clavière gauche ou de la veine cave supérieure –péricardite constrictive –insuffisance cardiaque droite –communication interauriculaire –intervention de Fontan Lymphangiectasies primitives (maladie de Waldmann)	Entérites ou colites (+ +) –bactériennes (notamment à <i>Clostridium difficile</i>) –virales –parasitaires –tuberculose digestive –maladies inflammatoires cryptogénétiques (maladie de Crohn, rectocolite hémorragique, entérocolites à éosinophiles, etc.) –réaction du greffon contre l'hôte –maladies de système : purpura rhumatoïde, lupus érythémateux aigu disséminé, amylose, mastocytose, etc. –radiques Œsophagites (de toutes causes) Gastrites et ulcères Tumeurs ulcérées du tube digestif –malignes ou bénignes –lymphomes –maladie des chaînes alpha	Maladie de Ménétrier et autres gastropathies à gros plis Maladie de Whipple Sprue tropicale Gastrites ou entérites allergiques Entérites ou colites bactérienne, virale (dont VIH) ou parasitaire (dont giardiase) Colites microscopiques Pullulation microbienne du grêle Maladies de système : purpura rhumatoïde, lupus érythémateux aigu disséminé, amylose, mastocytose Polyarthrite rhumatoïde, syndrome de Sjögren, sarcoïdose Adénomes vilieux et polypes (dont Cronkhite Canada) Thromboses veineuses mésentériques Syndrome de Budd Chiari Cirrhose hépatique

VIH : virus de l'immunodéficience humaine.

: Dray X, Lavergne-Slove A, Boudiaf M, Marteau P. Gastroentéropathies exsudatives. EMC - Traité de Médecine Akos 2013;8(4):1-6 [Article 4-0622].

take home messages

- la lymphangiectasie intestinale primitive ou maladie de Waldmann peut ne se révéler qu'avec retard, chez un adulte jeune .
- le tableau clinique associe œdèmes croissant chronique des membres inférieurs puis anasarque et épanchements souvent chyleux des séreuses et une entéropathie exsudative .
- l'endoscopie du grêle (par vidéocapsule et entéroscopie à double ballonnet est la méthode classique de diagnostic macroscopique
- un scanner bien injecté et avec une qualité image acceptable peut montrer les images caractéristiques des lymphangiectasies duodéno-jéjunales .Il est également précieux pour diagnostiquer les causes des lymphangiectasies secondaires et leurs complications (lymphangiomes kystiques)
- le régime hypolipidique et les triglycérides à chaînes moyennes sont la pierre angulaire du traitement