

---

# PRÉSENTATION CLINIQUE, TRAITEMENT ET DEVENIR DES ENFANTS ATTEINTS DE LYMPHANGIECTASIES INTESTINALES PRIMITIVES

GORET NOÉMIE, INTERNE PEDIATRIE  
ENCADRÉE PAR LE DR S.WILLOT

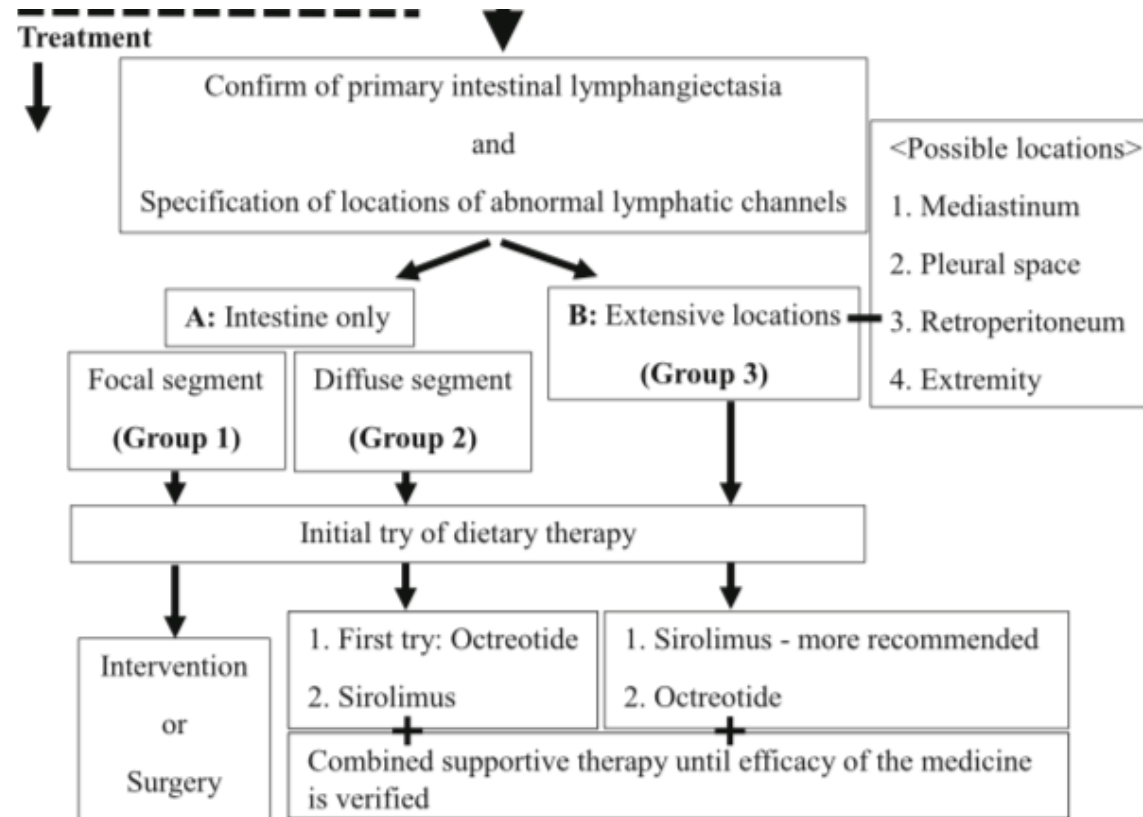


## CONTEXTE :

- **Maladie rare, peu de littérature (rapport de cas)**
  - Prise en charge par régime pauvre en graisse et enrichi en TCM
  - pas de recommandation pour thérapeutiques de seconde ligne
  - Profils évolutifs différents
- Cohorte nationale française inconnue
- **PNDS lymphangiectasie intestinale** en cours d'écriture

# INDIVIDUAL APPROACH FOR TREATMENT OF PRIMARY INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA IN CHILDREN : SINGLE-CENTER EXPERIENCE AND REVIEW OF THE LITERATURE

*KWON et al. BMC PEDIATRICS janvier 2021*



**Fig. 1** Diagnostic flow and individual therapeutic strategy of primary intestinal lymphangiectasia

# THE UPDATE OF TREATMENT FOR PRIMARY INTESTINAL LYMPHANGIECTASIA

*KWON et al. PEDIATR GASTROENTEROL HEPATOL NUTR. Septembre 2021*

**Table 1.** Summary of drugs recommended for patients with primary intestinal lymphangiectasia

Medication	Indication	Dose	Time to take effect	Trough level
Octreotide	Diffuse intestinal lymphangiectasia	Induction: 1–10 mcg/kg/dose injection twice a day for 2 weeks subcutaneously Maintenance: Same dose injection subcutaneously at 4-week intervals	Around after 3 to 4 weeks	-
Sirolimus	Diffuse intestinal lymphangiectasia Extensive lymphangiectasia	Starting dose Weight <40 kg: 1–1.6 mg/m <sup>2</sup> /day P.O. Weight ≥40 kg: 2 mg/day P.O. Adjust dose by monitoring trough level	Around after 4 weeks	5 to 15 ng/mL
Everolimus	Diffuse intestinal lymphangiectasia Extensive lymphangiectasia	Starting dose Weight <40 kg: 1–1.6 mg/m <sup>2</sup> /day P.O. Weight ≥40 kg: 2 mg/day P.O. Adjust dose with monitoring trough level	Around after 4 weeks	5 to 15 ng/mL
Propranolol	Neonate, infant <7 mo	1 to 4 mg/kg/day P.O.	Around after 2 weeks	-
Tranexamic acid	Condition of increased fibrinolytic activity (D-dimer elevation)	25 mg/kg/dose three times a day P.O. (maximum 1,000 mg/dose) for 5 days	Around after 4 weeks	-

P.O.: per oral.

# PROJET

- **Etude multicentrique nationale rétrospective sur données**
- **Entrepôt de données de santé habilité via MARDI pour recueil**
- **Durée totale étude : un an et demi ; recueil données prévu sur 6 mois**

# POPULATION CIBLE

- Critères d'inclusion :
  - Enfants < 18 ans
  - Diagnostic confirmé de lymphangiectasies intestinales primitives (faisceau d'arguments clinique, biologique, endoscopique et anapath)
  - Suivis entre janvier 2010 et janvier 2021.
  
- Critères d'exclusion : formes secondaires

# OBJECTIFS PRINCIPAUX

- Décrire :
  - présentation clinique au diagnostic, l'extension initiale de la maladie
  - traitements administrés, leur efficacité
  - Evolution : croissance, symptômes, biologie (albuminémie, lymphocytes), complications
- Définir la cohorte nationale française

## OBJECTIFS SECONDAIRES

- Comparaison aux données de la littérature
- **Décrire, au moment du diagnostic, les caractéristiques clinicobiologiques pouvant être prédictives d'évolution favorable sous régime diététique**



# RECUEIL DE DONNÉES

## **Renseignement patient :**

- Suspicion anténatale ? (Épanchement)
- Sexe
- Terme/paramètre de naissance
- ATCD personnel/ familiaux particuliers

## **Diagnostic**

- Age de début des symptômes vs âge au diagnostic (délai diagnostic)
- Contexte de découverte (inquiétude parentale VS adressé par un professionnel médical)
- Symptômes au diagnostic
- Croissance au diagnostic (taille, poids)
- Biologie au diagnostic (Albumine, leucocytes, lymphocytes, dosage pondéral des Ig ++ ...)
- Résultat FOGD (surcharge en graisse avant ?) / anapath
- Bilan d'extension (Échographie/IRM abdominale, capsule endoscopique, lymphoIRM, lymphangiographie)

### **Traitements**

- Supports (perfusion albumine/Ig, nutrition parentérale)
- Régime diététique (type ? durée ?), supplémentation AGE et vitamines ?
- Date normalisation clinique et biologique
- Date de réintroduction des lipides (décompensation ?)
- Si échec, quel traitement de 2<sup>e</sup> intention (sandostatine, sirolimus, chirurgie, autre ?)

### **Suivi (2 mois- 6 mois puis annuel)**

- Croissance
- Présence d'œdème ? autre symptôme ?
- Suivi biologique (albumine, lymphocytes, IgG)
- Modification thérapeutique ?

### **Complications**

- Lymphome B (intra ou extra-digestif)

# ETHIQUES

- Enregistrement CNIL n°F20220519105554
- Soumission du projet au Comité d'éthique du GFHGNP prévue

MERCI POUR VOTRE ATTENTION !



**Fig. 2.** Image of esophagogastroduodenoscopy shows snow-flake appearance of intestinal lymphangiectasia in duodenum.

*Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr.* 2021 Sep;24(5):413-422