Lymphangite carcinomateuse pulmonaire

*Cette référence de bonnes pratiques cliniques, dont l'utilisation s'effectue sur le fondement des principes déontologiques d'exercice personnel de la médecine, a été élaborée par un groupe de travail pluridisciplinaire de professionnels de santé des Dispositifs Spécifiques Régionaux du Cancer de Bourgogne-Franche-Comté (**OncoBFC**), du Grand Est (**NEON**) et d'Île-de-France (**ONCORIF**), en tenant compte des recommandations et règlementations nationales, conformément aux données acquises de la science au **11 juin 2026.***

Cette référence présente les principes de prise en charge des lymphangites carcinomateuses pulmonaires.

1. Généralités

- Il s'agit d'une atteinte carcinologique métastatique pulmonaire qui a lieu secondairement à la dissémination lymphatique de cellules cancéreuses.
- Il n'y a pas de données scientifiques avec un haut niveau de preuve, elles reposent essentiellement sur des avis d'experts et des revues systématiques de la littérature regroupant des case report.
- Les principales étiologies sont le cancer du sein (17,3%) le carcinome bronchique (10,8%) et l'adénocarcinome gastrique (10,8%).

2. Le diagnostic

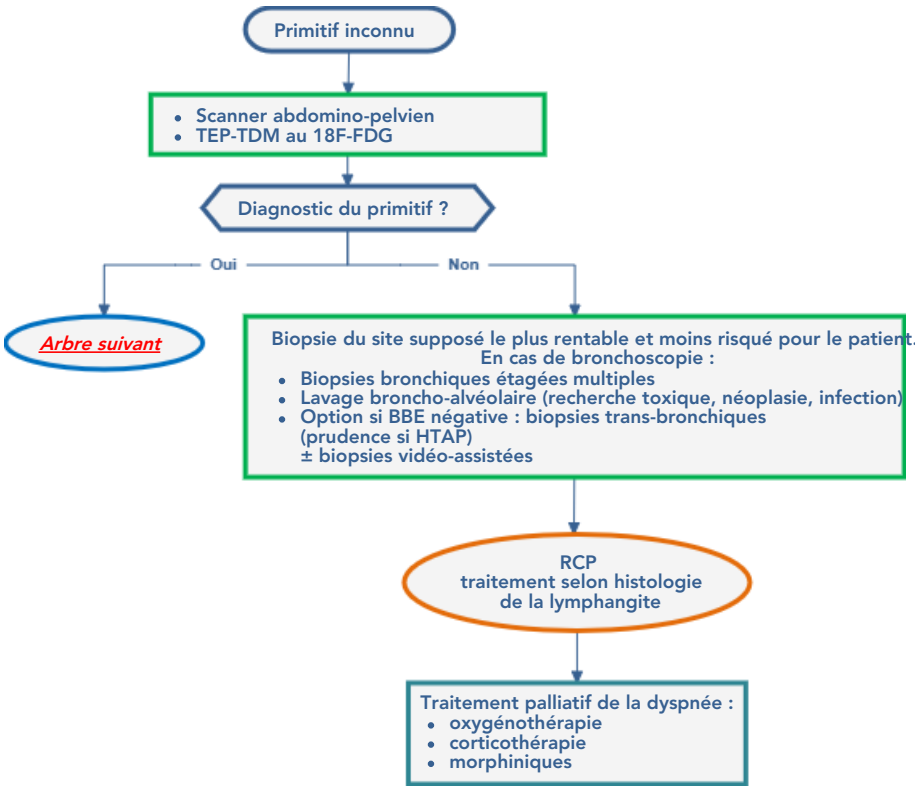
- Les symptômes principaux sont la dyspnée (59%) et la toux sèche (38%) (Klimek, 2019)
- La présentation radiologique retrouve un épaississement des septas, parfois nodulaire, s'associant volontiers à du verre dépoli, l'atteinte est rarement unilatérale. Il peut s'y associer des épanchements pleuraux.
- Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments après avoir éliminé les autres causes de pneumopathies interstitielles diffuses. La discussion avec les spécialistes et les radiologues est nécessaire.
- En cas de primitif inconnu il est nécessaire :
  - de réaliser un scanner thoraco-abdomino-pelvien et TEP-TDM au 18F-FDG.
  - d'obtenir un diagnostic histologique :
    - Par fibroscopie bronchique avec des biopsies bronchiques étagées multiples, y compris sur des éperons macroscopiquement normaux.
    - La réalisation du LBA (lavage broncho-alvéolaire) sert essentiellement à éliminer les diagnostics différentiels.
    - Par biopsies transbronchiques.
    - On peut être amené à recommander une biopsie chirurgicale.
- Dans le cas ou la découverte se fait sur une insuffisance respiratoire aigüe inaugurale, la réalisation d'un ADN tumoral circulant peut se discuter.
- Le diagnostic de lymphangite carcinomateuse ne se fait pas par LBA mais par biopsie des éperons bronchiques. La présence de cellules cancéreuses dans le LBA signe une atteinte alvéolaire ou bronchique. Le LBA a pour rôle d'éliminer les diagnostics différentiels.

3. Le traitement

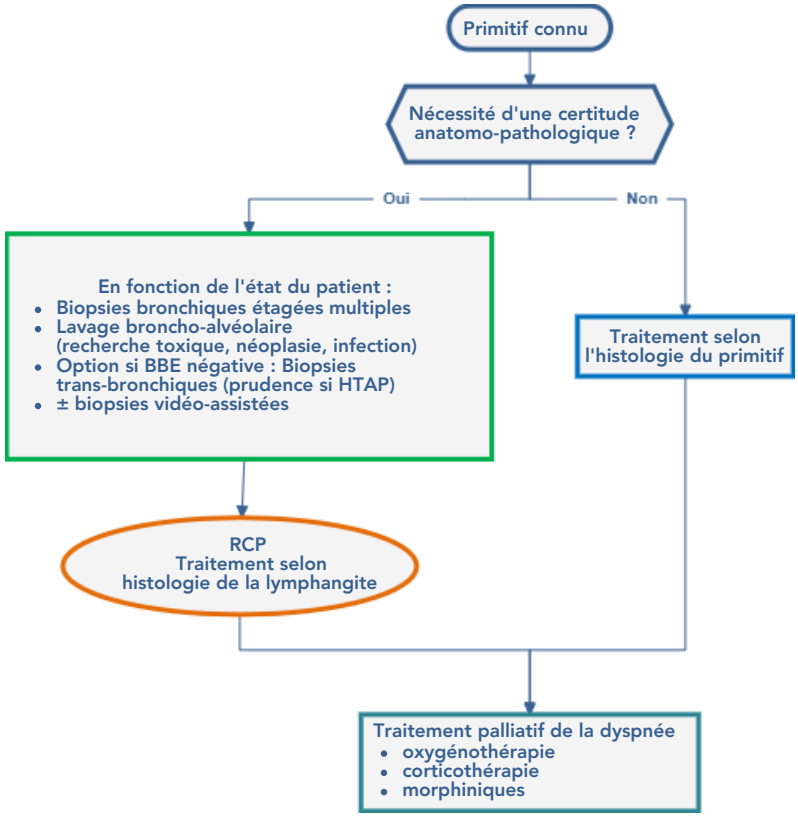
- Il repose sur un traitement étiologique.
- La corticothérapie 1-2mg/kg peut être discutée, mais elle repose seulement sur des recommandations d'experts et elle doit être réévaluée à 72h en l'absence d'amélioration clinique du fait des complications occasionnées par ce traitement au long cours, mais également du fait de la baisse d'efficacité de l'immunothérapie, traitement ayant de plus en plus d'indications.
- En cas de corticothérapie prolongée : envisager une prophylaxie de la pneumocystose ainsi qu'une supplémentation en calcium/vitamine D.

4. Arbres de décision

4.1. Primitif inconnu



4.2. Primitif connu



5. Bibliographie

- Klimek M.
  Pulmonary lymphangitis carcinomatosis: systematic review and meta-analysis of case reports, 1970-2018.
  Postgrad Med. 2019 Jun;131(5):309-318.