

CAS CLINIQUE/CASE REPORT

LYMPHANGIOME KYSTIQUE RÉTROPÉRITONÉAL DE L'ADULTE

A propos de 4 cas et revue de la littérature

<http://www.lebanesemedicaljournal.org/articles/56-1/case1.pdf>

Cyril TOHMÉ¹, Toufic ATA¹, Claude GHORRA², Roger NOUN¹, Bassam ABOUD¹, Riad SARKIS¹

Tohme C, Ata T, Ghorra C, Noun R, Abboud B, Sarkis R. Lymphangiome kystique rétropéritonéal de l'adulte : A propos de 4 cas et revue de la littérature. J Med Liban 2008 ; 56 (1) : 42-45.

RÉSUMÉ : La localisation rétropéritonéale des lymphangiomes kystiques chez l'adulte est rare. Leur présentation clinique n'est pas spécifique et l'examen de référence pour le diagnostic est actuellement l'IRM. Ces tumeurs doivent être distinguées essentiellement des kystes mésentériques qui sont plus fréquents et qui peuvent dégénérer. Les auteurs rapportent quatre cas de lymphangiomes kystiques rétropéritonéaux et les analysent à la lumière des données de la littérature.

INTRODUCTION

Les lymphangiomes kystiques (LK) sont des tumeurs bénignes rares. Leur incidence est estimée à 1/100000 hospitalisations [1-2]. Les deux localisations les plus fréquentes sont le cou et la région axillaire [3]. Le rétropéritoine n'est le siège de LK que dans 1% des cas [3]. Nous rapportons quatre cas de LK rétropéritoneaux (LKR) chez l'adulte ainsi qu'une revue de la littérature concernant cette entité.

MATÉRIELS ET MÉTHODES

Patient # 1

Une femme de 35 ans est hospitalisée pour douleur du flanc gauche. L'interrogatoire était sans particularités. L'examen clinique montrait un empatement du flanc gauche. Le bilan sanguin était normal, notamment le bilan hépatique et pancréatique. La sérologie de l'hydatidose était négative. L'échographie abdominale (Figure 1) montrait une lésion rétropéritonéale en regard du pôle inférieur du rein gauche, de 8 cm de diamètre, anéchogène, sans parois identifiables avec des septa internes et un renforcement postérieur. La tomodensitométrie (TDM) (Figure 2) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) (Figure 3) abdominales confirmaient les données de l'échographie sans signes d'envahissement des organes de voisinage ni

¹Service de Chirurgie générale et ²Département d'Anatomopathologie, CHU Hôtel-Dieu de France, Université Saint-Joseph, Beyrouth, Liban.

Correspondance : Docteur Cyril Tohme. Service de Chirurgie générale. CHU Hôtel-Dieu de France. B. P. 166830. Beyrouth. Liban.

e-mail : ctohme.hdf@usj.edu.lb

Tohme C, Ata T, Ghorra C, Noun R, Abboud B, Sarkis R. Retroperitoneal cystic lymphangiomas in adults : Four case reports and review of the literature. J Med Liban 2008 ; 56 (1) : 42-45.

ABSTRACT : Retroperitoneal location of cystic lymphangiomas in adult patients is rare.

Their clinical presentation is not specific. Magnetic resonance imaging is the best radiological exam for the diagnosis.

These tumors must be distinguished from mesenteric cysts which are more frequent and can degenerate. The authors report four cases of retroperitoneal cystic lymphangioma with a literature review.

adénopathies et sans stigmates d'hémorragie intrakystique. Une laparotomie exploratrice par voie médiane a été effectuée. Une exérèse totale de la lésion, facilement dissociable du rein gauche et du mésocôlon gauche, a été réalisée. Macroscopiquement, il s'agissait d'un kyste de

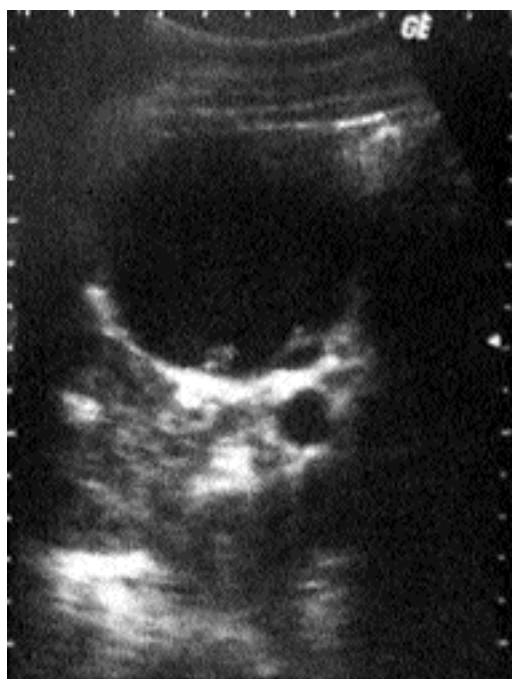


FIGURE 1

Echographie abdominale chez une femme de 35 ans avec un lymphangiome kystique du rétropéritoine. Formation anéchogène de 8 cm de diamètre, arrondie, sans parois visibles. On note la présence de septa internes et un renforcement postérieur sans véritables végétations.



FIGURE 2

Tomodensitométrie abdominale chez une femme de 35 ans avec un lymphangiome kystique du rétropéritoine. Image légèrement hypodense, arrondie, à parois bien délimitées se rehaussant après injection intraveineuse de produit de contraste se développant en avant du pôle inférieur du rein gauche et refoulant en avant et à droite les vaisseaux mésentériques inférieurs.



FIGURE 3

Imagerie par résonance magnétique abdominale chez une femme de 35 ans avec un lymphangiome kystique du rétropéritoine (séquence T2 coupe sagittale). Le contenu liquidien est spontanément hyper intense sans nodules pariétaux visibles.

8 cm de diamètre, de 4 mm de parois, à contenu séreux. L'examen microscopique mettait en évidence un épithélium pavimenteux, endothélial (Figure 4) avec une paroi fibreuse parsemée de quelques amas lymphoïdes en faveur d'un lymphangiome kystique (Figure 5). L'évolution fut favorable et la patiente est sortie de l'hôpital au 5^e jour postopératoire.

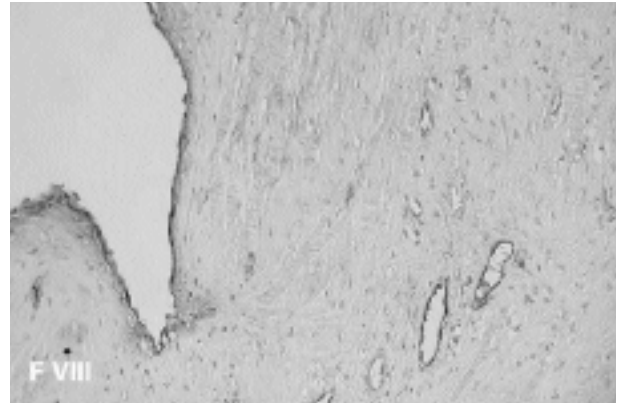


FIGURE 4

Lymphangiome kystique du rétropéritoine. Cellules endothéliales montrant une immunoréactivité au facteur VIII.

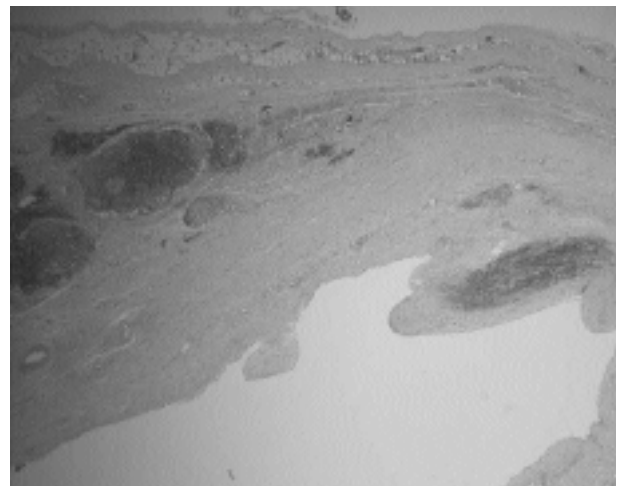


FIGURE 5

Lymphangiome kystique du rétropéritoine. Kyste tapissé par un endothélium, contenant des follicules lymphoïdes dans leur paroi.

Patient # 2

Un homme de 55 ans, tabagique, a consulté pour une douleur épigastrique avec dyspepsie. L'examen clinique et le bilan biologique étaient sans particularités. Une fibroscopie digestive haute avait montré un refoulement extrinsèque de la paroi fundique postérieure. La TDM abdominale avec injection de produit de contraste révélait une formation kystique, à cheval entre le rein gauche et la face postérieure du corps et de la queue du pancréas, oblongue, de 12 cm de grand diamètre, hypodense, à parois non visualisées et ne prenant pas le contraste. La cholangio-pancréatographie rétrograde par voie endoscopique (CPRE) montrait un canal de Wirsung refoulé sans autres anomalies associées.

L'exérèse d'une masse kystique fluctuante, à parois translucides et à contenu séreux fut effectuée par une voie sous-costale gauche élargie à droite. Les suites opératoires étaient favorables. L'examen histologique a confirmé le diagnostic de lymphangiome kystique.

Patient # 3

Une femme de 43 ans, sans antécédents particuliers, est hospitalisée pour une douleur abdominale diffuse avec une alternance de diarrhée et de constipation. L'examen physique était sans particularités.

Le bilan biologique, notamment hépatique et pancréatique, était normal. Une colonoscopie totale était normale. L'échographie abdominale montrait une formation kystique dans la région du corps du pancréas, de 5 cm de diamètre, confirmée par la TDM abdominale qui mettait en évidence une lésion kystique non cloisonnée et à contenu homogène. Le pancréas, par ailleurs, était normal. La CPRE ne montrait pas de dilatation du canal de Wirsung ni de communication avec la formation kystique.

Une exérèse totale de la masse fut effectuée par une laparotomie médiane. Les données macroscopiques puis histologiques ont confirmé le diagnostic de lymphangiome kystique. L'évolution fut favorable.

Patient # 4

Il s'agit d'une femme de 46 ans qui s'est présentée pour une douleur abdominale diffuse avec nausée, vomissements et diarrhée. L'interrogatoire n'a pas révélé d'antécédents notables. L'examen clinique était sans particularités. L'échographie abdominale avait montré une masse kystique homogène de 6 cm de grand diamètre au niveau de la queue du pancréas.

Le bilan biologique, hépatique et pancréatique, était sans particularités. La sérologie hydatique était négative. La TDM abdominale avec injection de produit de contraste avait montré une formation kystique de 6 cm de diamètre, au niveau de la queue du pancréas, sans rehaussement de la paroi, refoulant la paroi gastrique postérieure et le rein gauche. La glande pancréatique était de morphologie normale et notamment sans calcifications. L'IRM, avec des séquences angio- et cholangiographique, confirmait les données de la TDM et n'a pas montré de végétations intrakystiques ou des signes d'hémorragie.

Une laparotomie exploratrice fut effectuée par une incision sous-costale gauche. La masse kystique à parois translucides, laissant deviner un contenu clair, était située dans le rétropéritoine derrière l'angle de Treitz, devant la queue du pancréas, macroscopiquement normale et de laquelle elle était facilement clivable. Une exérèse complète sans effraction pariétale fut pratiquée. Les suites opératoires étaient simples et l'examen histologique a mis en évidence un LK typique tapissé par un endothélium régulier et entouré d'un stroma fibroadipeux.

DISCUSSION

Les LK sont des tumeurs bénignes rares qui se développent aux dépens du système lymphatique [4]. Les trois-quarts des LK se développent dans la région cervicofaciale et sont appelés hyromas kystiques tandis que

20% sont localisés dans la région axillaire. Les 5% restants peuvent se situer dans diverses localisations y compris le rétropéritoine [3]. Les LK du rétropéritoine (LKR), apparaissant surtout dans l'enfance, sont diagnostiqués dans 60% des cas avant l'âge de 5 ans [1]. Il n'y a pas plus de 200 LKR rapportés dans la littérature internationale.

L'origine du LK peut être congénitale selon laquelle il résulterait d'un développement anarchique du sac lymphatique fœtal (rétropéritonéal et jugulaire) lors de ses connections avec le système veineux [5]. Une origine mécanique acquise a été également décrite, due à une compression inflammatoire ou traumatique des vaisseaux lymphatiques aboutissant à une dilatation d'amont [5].

La présentation clinique n'est pas spécifique. Les circonstances de diagnostic peuvent être fortuites (au cours d'un examen radiologique) ou à l'occasion de complications de ce kyste. Fréquemment une distension abdominale isolée mène à la détection d'une masse abdominale palpable à l'examen clinique. Parfois les circonstances de découverte sont liées aux complications propres aux kystes : péritonite signant l'infection du kyste avec rupture de sa paroi en péritoine libre, hémorragie intrakystique ou un tableau occlusif. L'évolution clinique diffère selon l'âge. Elle est peu ou pas symptomatique chez l'adulte, alors que la symptomatologie est criante et évolutive chez l'enfant [6], pouvant même mimer une pathologie appendiculaire.

La palpation d'une masse molle fluctuante est le signe clinique le plus fréquent. D'autres signes peuvent se manifester comme l'ascite ou des signes de compression de voisinage par effet de masse : obstruction intestinale ou urétérale [3].

La radiographie abdominale sans préparation peut montrer un déplacement latéral des clartés digestives, mais le diagnostic radiologique repose sur l'échographie [7]. Les lymphangiomes se présentent comme des masses hypo- ou anéchogènes uni- ou multiloculaires encapsulées, à paroi fine et bien nette. Le contenu des kystes, souvent transonore, peut cependant devenir échogène à l'occasion d'une hémorragie intrakystique, voire contenir quelques calcifications. La TDM abdominale a l'avantage de mieux préciser la taille, l'extension, la composition de la lésion et les rapports anatomiques avec les organes de voisinage [8-9]. L'IRM est actuellement l'examen de référence. Elle permet de mieux délimiter l'extension crânio-caudale de la lésion et de diagnostiquer certaines complications notamment l'hémorragie intrakystique [10-11]. La lymphangiographie, qui pouvait jouer un rôle dans le diagnostic préopératoire, n'est plus utilisée actuellement [4].

L'urographie intraveineuse et la CPRE permettent d'éliminer toute communication rénale ou pancréatique avec le kyste. La cytoponction à l'aiguille n'a pas de valeur diagnostique ni thérapeutique puisque la récurrence est rapide après évacuation à l'aiguille [12].

Le diagnostic différentiel des LKR se pose avec les kystes mésentériques qui sont plus fréquents chez l'adulte

et qui peuvent dégénérer [13]. Il est rarement fait en pré-opératoire, et c'est l'examen histologique de la pièce qui permettra de faire le diagnostic. Les LK sont constitués de multiples cavités kystiques tapissées par un revêtement endothélial contenant des cellules spumeuses et leurs parois contiennent de petits espaces lymphatiques, de nombreux amas lymphoïdes et des fibres musculaires lisses, ce qui n'est pas le cas dans les kystes mésentériques [14]. Dans les localisations rétro-péritonéales proches du pancréas, comme dans les observations 2, 3 et 4, l'imagerie peut faire évoquer un pseudokyste ou une tumeur kystique du pancréas. Si le diagnostic différentiel avec un pseudokyste est parfois aisé du fait du contexte clinique et des signes radiologiques en faveur d'une pancréatite, celui d'une néoplasie kystique pancréatique pourrait être plus difficile, et ne sera fait qu'au cours de la chirurgie. Enfin, dans nos régions le diagnostic d'un kyste hydatique doit être évoqué même si la sérologie est négative.

Le traitement est exclusivement chirurgical. Les procédés historiques conservateurs par simple drainage ont donné des résultats décevants. L'exérèse complète des LKR peut parfois nécessiter une résection intestinale, pancréatique ou une splénectomie associées dans 50-70% des cas vu l'adhérence fréquente aux organes de voisinage [1-2, 15-16]. La bénignité de la lésion interdit tout sacrifice nerveux ou vasculaire. Les récurrences semblent être exceptionnelles après une exérèse complète de la tumeur [15-16].

RÉFÉRENCES

1. Feldberg MA, Hendriks AV, Van Leeuwen MS, Witkamp TD, Obertop H. Retroperitoneal cystic lymphangioma: section imaging in two cases, and review of the literature. *Clin Imaging* 1990 ; 14 : 26-30.
2. Chau GY, King KL, Su CH, Lui WY. Retroperitoneal cystic lymphangioma in adults. *Int Surg* 1993 ; 78 : 243-6.
3. Le P, Desvignes G, Schill H. Retroperitoneal cystic lymphangioma. *J Chir (Paris)* 2002 Feb ; 139 (1) : 38-9.
4. Karila-Cohen P, Kotobi H, Weber N, Merran S. Cystic lymphangioma. *J Radiol* 2004 Apr ; 85 (4 Pt 1) : 371-3.
5. Galifer RB, Montoya P, Roux C. Cystic lymphangioma of the abdomen in children. *Med Chir Dig.* 1977; 6 (5) : 299-305.
6. Hancock BJ, St-Vil D, Luks FI, Di Lorenzo M, Blanchard H. Complications of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 1992 Feb ; 27 (2) : 220-4 ; discussion : 224-6.
7. Davidson AJ, Hartman DS. Lymphangioma of the retroperitoneum : CT and sonographic characteristic. *Radiology* 1990 May ; 175 (2) : 507-10.
8. Hayasaka K, Yamada T, Saitoh Y et al. CT evaluation of primary benign retroperitoneal tumor. *Radiat Med* 1994 May-Jun ; 12 (3) : 115-20.
9. Shinozaki K, Yoshimitsu K, Honda H et al. Abdominal cystic tumors containing small amount of fat in the septa : report of two cases. *Abdom Imaging* 2001 May-Jun ; 26 (3) : 315-18.
10. Pui MH, Li ZP, Chen W, Chen JH. Lymphangioma : imaging diagnosis. *Australas Radiol* 1997 ; 41 (4) : 324-8.
11. Stoupis C, Ros PR, Williams JL. Hemorrhagic lymphangioma mimicking hemoperitoneum : MR imaging diagnosis. *J Magn Reson Imaging* 1993 ; 3 (3) : 541-2.
12. Shankar KR, Roche CJ, Carty HM, Turnock RR. Cystic retroperitoneal lymphangioma : treatment by image-guided percutaneous catheter drainage and sclerotherapy. *Eur Radiol* 2001 ; 11 (6) : 1021-3.
13. Hamrick-Turner JE, Chiechi MV, Abbitt PL, Ros PR. Neoplastic and inflammatory processes of the peritoneum, omentum, and mesentery : diagnosis with CT. *Radiographics* 1992 Nov ; 12 (6) : 1051-68.
14. De Perrot M, Brundler M, Totsch M, Mentha G, Morel P. Mesenteric cysts. Toward less confusion ? *Dig Surg* 2000 ; 17 (4) : 323-8.
15. Lopez-Gonzalez Garrido JD, Ramirez-Garrido F, Lopez-Gonzalez Garrido C, Marin Aznar JL, Valladares Mendias JC, Mingorance MA. Imaging diagnosis of mesenteric cystic lymphangioma : a case report in a newborn. *Eur Radiol* 1999 ; 9 (4) : 754.
16. De Perrot M, Rostan O, Morel P, Le Coultre C. Abdominal lymphangioma in adults and children. *Br J Surg* 1998 Mar ; 85 (3) : 395-7.

الورم اللمفي الكيسي خلف البيرتوان عند الكهل

موجز : توّضع الورم اللمفي خلف البيرتوان عند الكهل نادراً لحدوث وعلاماته السريرية ليست نوعية والمعاينة المستند إليها لوضع التشخيص تتم بالتصوير الرنيني المغناطيسي. يجب أن تفرّق هذه الأورام عن الأكياس المساريقية التي هي أكثر حدوثاً ويمكن أن تتنوّس. يذكر أصحاب المقالة أربع حالات للورم اللمفي الكيسي خلف البيرتوان وتستند المناقشة إلى معطيات المنشورات الطبية.