

LYMPHANGIOME KYSTIQUE RÉTROPÉRITONÉAL TRAITÉ PAR SILDÉNAFIL

HOLEMANS C (1), QUANIERS J (1), BOESMANS E (1), KERZMANN A (1), HONORÉ P (2), DEFRAIGNE JO (1)

RÉSUMÉ : Le lymphangiome kystique est une malformation lymphatique rare et bénigne, découverte le plus souvent durant les deux premières années de vie. Les manifestations cliniques sont diverses et dépendent de la taille et de la localisation de la lésion. Les localisations les plus fréquentes sont cervicofaciale et axillaire. La forme rétropéritonéale est rare. Le diagnostic nécessite un bilan d'imagerie, mais ne peut être confirmé que sur base d'un examen anatomopathologique. Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale complète. Toutefois, celle-ci n'est pas toujours réalisable en raison de la proximité de structures vitales. Certains traitements alternatifs comme la sclérothérapie ou l'administration de traitements oraux tels qu'immunosuppresseurs ou sildénafil sont décrits. Nous rapportons le cas d'un patient âgé de 62 ans avec lymphangiome kystique rétropéritonéal traité avec succès par sildénafil.

MOTS-CLÉS : *Lymphangiome - Kystique - Rétropéritoine - Sildénafil*

RETROPERITONEAL CYSTIC LYMPHANGIOMA TREATED BY SILDENAFIL

SUMMARY : Cystic lymphangioma is a rare and benign lymphatic malformation found most often in the first two years of life. Clinical manifestations are diverse and depend on size and site of the lesion. The most frequently affected sites are cervicofacial and axillary areas. The retroperitoneal form is rare. Diagnosis requires imaging but can only be confirmed on the basis of an anatomopathological examination. The treatment of choice is complete surgical removal. However, this is not always feasible due to proximity of vital structures. Some alternative therapies like sclerotic injection and oral drugs like immunosuppressive treatment or sildenafil are described. We report the case of a 62-year-old patient with retroperitoneal cystic lymphangioma successfully treated with sildenafil.

KEYWORDS : *Lymphangioma - Cystic - Retroperitoneum - Sildenafil*

INTRODUCTION

Les lymphangiomes kystiques sont des malformations lymphatiques congénitales rares. Celles-ci sont bénignes et le plus souvent observées dès la naissance ou chez les enfants durant les deux premières années de vie (1-3). Ils peuvent, cependant, être découverts de manière fortuite à l'âge adulte.

CAS CLINIQUE

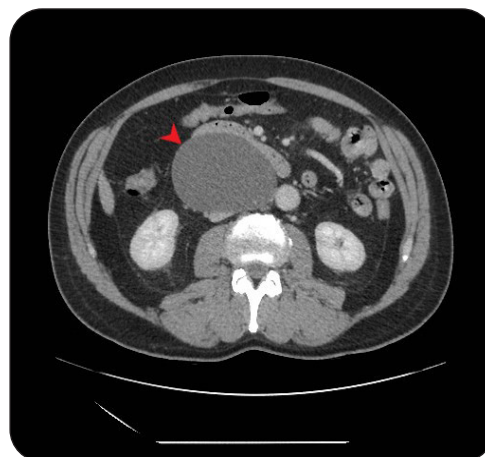
Nous rapportons le cas d'un homme de 62 ans chez qui est diagnostiqué un lymphangiome kystique rétropéritonéal interaortocave. La lésion est découverte lors de la réalisation d'un angioscanner dans le décours d'une hospitalisation pour embolie pulmonaire bilatérale. Il n'y a pas de thrombose veineuse profonde concomitante. Le scanner réalisé permet de démontrer une lésion kystique interaortocave dont le diamètre mesuré est de 100 x 64 mm (Figure 1). Cette lésion comprime la veine cave et entraîne un ralentissement du flux veineux. Un traitement oral par Sildénafil à raison de 20 mg deux fois par jour est prescrit durant une période de trois mois. Un scanner intermédiaire démontre déjà

une régression partielle du volume du kyste (Figure 2). Au terme des 3 mois de traitement, un scanner de contrôle permet de démontrer une régression significative du diamètre lésionnel mesuré à 41 x 28 mm (Figure 3).

DISCUSSION

L'étiologie des lymphangiomes kystiques correspond à un défaut d'embryogenèse, avec trouble de développement des canaux lymphatiques communicant entre les vaisseaux lymphatiques de petit et plus important calibres (1, 4, 5). La conséquence de ce développement anormal est l'isolement d'un bourgeon lymphatique.

Figure 1. Scanner abdominal avant traitement. La flèche indique un volumineux lymphangiome kystique.

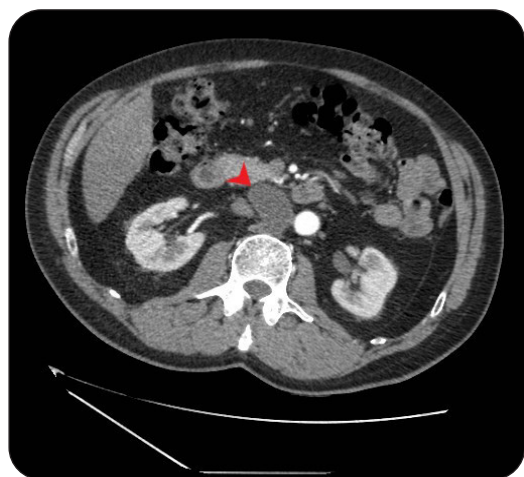


(1) Service de Chirurgie cardiovasculaire, CHU Liège, Belgique.
(2) Service de Chirurgie abdominale, CHU Liège, Belgique.

Figure 2. Scanner abdominal en cours de traitement démontrant une régression partielle du kyste.



Figure 3. Scanner abdominal après 3 mois de traitement mettant en évidence une régression importante du kyste.



tique et la formation d'un kyste isolé. Les sites les plus fréquemment concernés sont la région cervicofaciale, le creux axillaire et la région thoraco-abdominale (1, 5, 6).

Les manifestations cliniques dépendent de la taille de la lésion ainsi que de sa localisation qui peut occasionner des troubles d'ordre esthétique (face, cou), mais également d'ordre fonctionnel (compression respiratoire, ouverture de l'oeil,...). Pour la région thoraco-abdominale, la clinique est assez polymorphe. Cela peut varier de l'absence complète de symptômes à des manifestations cliniques telles que douleur, compression veineuse ou œdème de membre (1, 5, 7).

Les complications possibles de ces lymphangiomes kystiques sont une hémorragie kys-

tique, l'infection, la rupture et le volvulus (7). Le diagnostic n'est pas simple. Les examens complémentaires utilisés sont l'échographie, le CT-scanner et l'IRM (1-3, 5, 7). L'échographie démontre une lésion kystique à parois fines, au contenu hypoéchogène avec mise en évidence de septas en son sein. Cet examen est simple à réaliser, non irradiant et peut parfois permettre un diagnostic avant la naissance (4, 5). Toutefois, la limite de l'échographie est l'incapacité à décrire, avec exactitude, les limites lésionnelles par rapport aux structures avoisinantes. Le scanner ainsi que l'IRM permettent, quant à eux, de mieux préciser et analyser la proximité de ces structures ainsi que mieux caractériser le contenu du kyste. Le diagnostic final ne peut, toutefois, être affirmé avec certitude que par une analyse anatomopathologique (5).

Une régression spontanée de ces lésions kystiques est rare. La prise en charge thérapeutique peut être de deux types : chirurgicale ou médicale (1, 7). Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale complète, particulièrement en cas de lésion volumineuse et symptomatique (2, 5). Néanmoins, la fragilité de la paroi kystique ainsi que la proximité de structures vitales rendent parfois l'exérèse complète de ces lésions impossible. Le rapport aux structures avoisinantes doit être étudié avec attention préalablement à un geste d'exérèse chirurgicale. En effet, une résection chirurgicale n'est pas dénuée de risques : des complications d'ordre nerveux, hémorragique ou cicatriciel sont décrites. Une résection chirurgicale incomplète entraîne, quant à elle, une récurrence (5).

Les traitements alternatifs à la chirurgie proposés dans la littérature, avec un taux de récurrence variable, comprennent l'injection de sclérosants ainsi que l'administration de thérapeutiques orales telles qu'immunosuppresseurs ou sildénafil (8, 9).

Le mécanisme du sildénafil n'est pas tout à fait clair. Initialement, celui-ci était utilisé dans le cadre de l'hypertension pulmonaire chez l'enfant afin de réduire les résistances vasculaires pulmonaires. Il agit en inhibant une phosphodiesterase 5 (PDE-5) qui hydrolyse la guanosine monophosphate; il en résulte un relâchement des cellules musculaires lisses et une vasodilatation des vaisseaux lymphatiques (8, 9). Ce phénomène entraîne une diminution de pression au sein de la paroi du kyste lymphatique par amélioration du drainage lymphatique (4, 9) et, secondairement, une régression du volume du kyste, comme observé dans le cas rapporté.

CONCLUSION

Il est aisé de comprendre qu'une avancée en termes de traitement aura un impact à la fois au niveau fonctionnel mais également en termes de qualité de vie du patient. L'utilisation du sildénafil pourrait être une alternative thérapeutique intéressante pour le traitement des lymphangiomes kystiques. Néanmoins, la durée optimale de traitement ainsi que le type de malformation lymphatique répondant le mieux au traitement restent à définir.

BIBLIOGRAPHIE

1. Traité de médecine vasculaire (tome 2) - *Maladies veineuses, lymphatiques, microcirculatoires, thérapeutiques*. 1^{ère} éd. Paris:Elsevier Masson;2011.
2. Roche J, Quail G, Copley G. Using sildenafil (Viagra) to treat congenital lymphatic malformations of the head and neck,our experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2017;**96**:25-7.
3. Danial C, Tichy AL, Tariq U, et al. An open-label study to evaluate sildenafil for the treatment of lymphatic malformations. *J Am Acad Dermatol* 2014;**70**:1050-7.
4. Chaker K, Sellami A, Ouanes Y. Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult : a case report. *Urol Case rep* 2018;**18**:33-4.
5. Kopicky L, Humenansky K, Gitzelmann C, et al. Intraabdominal cystic lymphangioma. *J Pediatr Surg Case Rep* 2017;**26**:32-4.
6. George R, Shah R, Bulas D, et al. The delivered promise of prenatal imaging and a challenge to the utility of sildenafil for severe lymphatic malformations. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2015;**79**:89-93.
7. Di Marco M, Grassi E, Vecchiarelli S, et al. Retroperitoneal lymphangioma : a report of 2 cases and a review of the literature regarding the differential diagnoses of retroperitoneal cystic masses. *Oncol Lett* 2016;**11**:3161-6.
8. Hassan H, AbdElelah Aly K. Management of cystic lymphangioma: experience of two referral centers. *Ann Ped Surg* 2012;**8**:123-8.
9. Bhavsar T, Saeed-Vafa D, Harbison S, et al. Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult: A case report and review of the literature. *World J Gastrointest Pathophysiol* 2010;**1**:171-6.

Les demandes de tirés à part doivent être adressées au Dr C. Holemans, Service de Chirurgie cardiovasculaire, CHU Liège, Belgique.
Email : Charlotte.Holemans@chuliege.be