

LE CAS CLINIQUE DU MOIS

Le lymphangiome kystique du mésentère

V. VERDIN (1), B. SEYDEL (1), O. DETRY (2), D. VAN DAELE (3), P. MEUNIER (4), P. HONORÉ (5),
M. MEURISSE (6), J. BELAÏCHE (7)

RÉSUMÉ : Le lymphangiome kystique du mésentère est une affection bénigne, d'origine malformative probable, se révélant fréquemment en bas âge. Sa symptomatologie peut être très polymorphe. Son diagnostic est à suspecter par l'échographie et le scanner et ne peut être confirmé de façon formelle qu'à l'anatomopathologie. A l'occasion d'un cas adulte récent, diagnostiqué et opéré au CHU de Liège, nous exposons la classification des lymphangiomes kystiques et la stratégie thérapeutique qui est chirurgicale dans les formes symptomatiques.

MOTS-CLÉS : *Lymphangiome - Anatomopathologie - Exérèse - Laparoscopie - Abdomen*

CYSTIC LYMPHANGIOMA OF THE MESENTERY

SUMMARY : Cystic lymphangioma of the mesentery is a benign condition, probably of malformative origin, and frequently appearing in infancy. Its symptomatology can be very polymorphic. Its diagnosis is suspected by ultrasonography and computed tomography, and definitely confirmed by pathology. About a recent case of cystic lymphangioma of the mesentery diagnosed and operated on at the university hospital of Liège in an adult patient, the authors review its classification and its therapeutic strategy. Surgical resection is indicated in symptomatic cystic lymphangioma.

KEYWORDS : *Lymphangioma - Anatomopathology - Surgery - Laparoscopy - Abdomen*

INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique du mésentère est une affection bénigne, d'origine malformative probable, se révélant fréquemment en bas âge. La majorité des lymphangiomes kystiques apparaissent au niveau cervico-axillaire. Néanmoins des localisations intra-abdominales telles que le mésentère, le rétropéritoine, l'épiploon, etc. sont possibles, mais moins communes. De nombreuses complications peuvent survenir au cours de l'évolution du lymphangiome kystique, liées à sa localisation et son volume. Il est donc essentiel de faire le diagnostic de cette masse afin d'éviter la survenue d'une complication abdominale (ischémie mésentérique, volvulus, souffrance intestinale, etc.).

CAS CLINIQUE

Une patiente de 23 ans, d'origine tunisienne, est hospitalisée pour mise au point de douleur abdominale intermittente, isolée sans signe systémique associé, apparue depuis 24 heures. La douleur est de type crampoïde, localisée au niveau de l'hypochondre droit et du flanc droit, sans irradiation et non soulagée par la prise d'antispasmodique. L'appétit est conservé, sans perte de poids. Il s'agit du premier épisode douloureux de ce type. Hormis un épisode de pyélonéphrite aiguë, la patiente ne présente aucun antécédent personnel; elle avoue un tabagisme actif de 10

cigarettes par jour et sa seule médication est un contraceptif oral.

La propédeutique abdominale révèle un abdomen souple, tympanique avec une douleur élective de l'hypochondre droit et présence d'une masse palpable sous-costale droite, sans signe d'irritation péritonéale. Les points costo-musculaires sont absents et le transit est présent. La patiente est apyrétique et le reste de l'examen est sans particularité.

La biologie sanguine retrouve un syndrome inflammatoire avec une CRP à 106.3 mg/l sans leucocytose; les tests hépatiques, rénaux et pancréatiques sont normaux. L'analyse et la culture d'urine sont négatives. L'échographie abdominale révèle un kyste multiloculé de 8 cm, à paroi épaisse au niveau du bord inféro-paramédian du foie (Fig. 1). La sérologie de l'échinococcus se révèle négative. La mise au point plus approfondie montre la présence des marqueurs tumoraux CEA et C19.9 dans les limites supérieures de



Figure 1. Echographie abdominale démontrant une formation kystique multiloculée au niveau de la partie inféro-médiane du foie (flèche).

(1) Assistant, (2) Professeur de Clinique, (5) Professeur de Clinique, Chef de Service Associé, (6) Professeur ordinaire, Chef de Service, Service de Chirurgie Abdominale et Transplantation, CHU de Liège.

(3) Chef de Clinique, (7) Professeur ordinaire, Chef de Service, Service de Gastroentérologie, CHU de Liège.

(4) Chef de Clinique, Service de Radiologie, CHU de Liège.

la normale; le scanner abdominal confirme la présence d'une masse liquidienne de 7,7 cm de grand axe, mésentérique ou rétropéritonéale, en regard du carrefour bilio-pancréatique, refoulant les organes adjacents et englobant plusieurs vaisseaux (Fig. 2, 3). Le bilan d'extension complété par le scanner thoracique et le PET-scanner corps entier ne révèle aucune autre masse, et la lésion décrite au scanner n'est pas hypermétabolique. Une écho-endoscopie est réalisée avec une cytoponction révélant une lésion polykystique en «nid d'abeilles» avec une cytologie carcinologique négative, la présence de lymphocytes et de matériel hématique. Au terme de ce bilan, le diagnostic de formation kystique bénigne pouvant être compatible avec un lymphangiome kystique, est retenu. Une résonance magnétique nucléaire (RMN) abdominale confirme la formation multikystique (hyperintense en pT2 et hypointense en pT1), siégeant au niveau bilio-pancréatique (Fig. 4).

Malgré le risque de morbidité potentiel encouru lié à l'acte chirurgical, il est préférable d'intervenir chez cette patiente présentant une symptomatologie persistante, évolutive et progressive sans résolution spontanée. En effet, l'état de la patiente peut évoluer vers de nombreuses complications (mécaniques, infectieuses et hémorragiques) liées à la progression de la lésion. Ainsi, l'exérèse chirurgicale (la plus complète et la plus conservatrice possible) de cette tumeur est réalisée par voie coelioscopique.

Les résultats anatomopathologiques révèlent un fragment fibro-membraneux de 6 x 4cm comportant plusieurs formations cavitaires limitées d'un endothélium partiellement musculaire confirmant le diagnostic de lymphangiome kystique.

L'évolution de la patiente est tout à fait favorable à un mois de l'intervention : bon état général, disparition des douleurs avec une échographie abdominale sans particularité. La patiente est informée du risque de récurrence si l'exérèse n'est pas totale et doit reprendre contact avec son chirurgien si la symptomatologie se représente.

DISCUSSION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne et rare des vaisseaux lymphatiques: sa fréquence au niveau du mésentère est estimée à 1/100.000 chez l'adulte et 1/20.000 chez l'enfant (1-2). Selon sa vitesse de croissance (3), le lymphangiome kystique peut se révéler à tout âge, mais il est observé dans 60% des cas avant l'âge de 5 ans (1, 3, 4). La physiopathogénèse du lymphan-

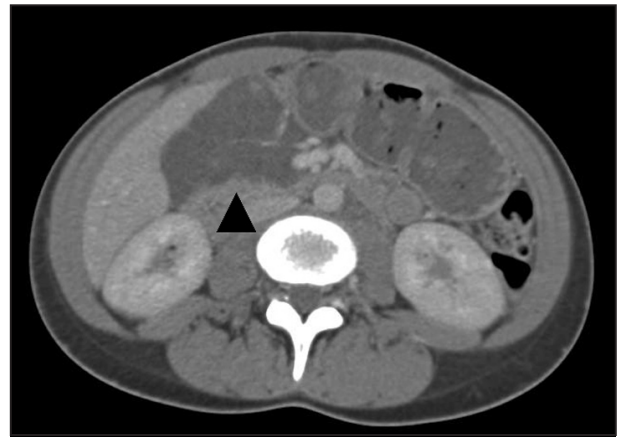


Figure 2. Tomodensitométrie abdominale avec contraste (phase portale, coupe transversale) révélant une masse liquidienne non rehaussée après contraste (flèche), englobant de multiples vaisseaux mésentériques.



Figure 3. Tomodensitométrie abdominale avec contraste (phase portale, coupe coronale) révélant une formation kystique de 8cm x 6.3cm de densité liquidienne (flèche), au contact de l'angle hépatique du colon.

giome kystique reste peu claire, mais peut toutefois s'expliquer selon 2 théories.

THÉORIE MALFORMATIVE DU SYSTÈME LYMPHATIQUE

Le lymphangiome kystique proviendrait d'un trouble de l'embryogenèse avec apparition d'un défaut de connexion entre un groupe de chaînes lymphatiques et le système veineux entraînant l'isolement de capillaires lymphatiques, leur dilatation et la formation de kystes multiples (3, 4);

THÉORIE ACQUISE

Le lymphangiome kystique surviendrait dans les suites d'une obstruction des vaisseaux lymph-

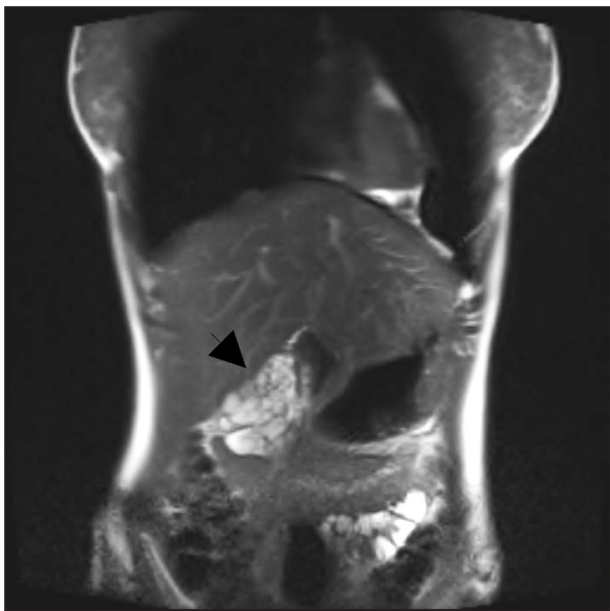


Figure 4. Imagerie par résonance magnétique (pT2, coupe coronale) démontrant une lésion multikystique hyperintense en avant de la tête du pancréas (flèche).

phatiques liée à une cause secondaire (inflammation, traumatisme ou dégénérescence) (3, 5, 6). Cette théorie est de plus en plus abandonnée (7).

Les localisations habituelles sont cervicale ou axillaire (95% des cas) (3), plus rarement au niveau médiastinal ou abdominal (5-10% des cas) (3). En ce qui concerne la région abdominale, le lymphangiome kystique représente 7% des kystes de l'adulte (3). Il touche préférentiellement le mésentère et le rétropéritoine (3), en raison d'une grande richesse du réseau lymphatique (8). Il peut cependant atteindre d'autres organes intra-abdominaux (rate, pancréas, rein, etc.).

La présentation clinique non spécifique et polymorphe du lymphangiome kystique est liée au volume tumoral, à la localisation variable et aux types de complications qu'il engendre (mécanique/infectieuse/hémorragique) (1, 2, 4). Le lymphangiome kystique peut ainsi se révéler par la palpation d'une masse abdominale, une douleur abdominale (38% des cas), un état fébrile, une hématurie, un volvulus, etc. (3,4). Enfin, il existe une forme clinique particulièrement rare, sous la forme d'une dissémination kystique mimant une carcinose péritonéale, appelée lymphangiomatose kystique péritonéale (3).

Selon Losanoff et Kjossev, une classification basée sur le morphotype de la lésion est retenue pour optimiser l'abord chirurgical (5). Le «type 1» est pédiculé avec un risque de torsion, volvulus. Sa résection est facile. Le «type 2» est sessile, moins mobile pouvant nécessiter un sacrifice. Le «type 3» implique une extension rétropéritonéale

(atteinte des structures vitales parfois) rendant l'exérèse totale du LK impossible. Le «type 4» correspond à une atteinte extensive multi-organique.

La découverte d'une lésion kystique intra-abdominale nécessite une investigation approfondie pour exclure un processus malin. Dans bon nombre de cas, la mise au point non invasive n'est pas suffisante pour donner le diagnostic précis. Effectivement, les diagnostics différentiels des kystes intra-abdominaux à envisager sont nombreux, une liste non exhaustive des lésions kystiques intra-abdominale est développée dans le tableau I (3). Couramment, le diagnostic définitif est apporté par l'analyse histologique de la pièce de résection totale.

Chez l'enfant, le diagnostic peut être retenu sur base de la clinique et la radiologie en cas d'atteinte cervico-faciale qui est caractéristique (3). Dans d'autres circonstances (localisation variable), le diagnostic n'est pas toujours évident, mais l'échographie est l'examen utile initialement et pour le suivi. Elle n'est pas irradiante pour l'enfant et permet, parfois, un dépistage anténatal (3). Le lymphangiome kystique se caractérise à l'échographie par une masse creusée de cavités kystiques à contenu liquidien hypoéchogène, de tailles variables et à parois fines (hémodynamiquement inactive au doppler). Le scanner est un excellent moyen diagnostique complémentaire chez l'adulte. Il montre une tumeur homogène, hypodense, à cloisons fines, non rehaussée par le contraste (3). La densité du liquide intrakystique peut varier en fonction du contenu qui peut se révéler être séreux, chyleux ou hémorragique (3-6). La RMN est utilisée uniquement en seconde intention, elle permet une étude plus précise des rapports anatomiques de la lésion avec les structures avoisinantes. On peut également avoir recours à des techniques plus invasives telles qu'une ponction à l'aiguille fine

TABLEAU I. DIAGNOSTICS DIFFÉRENTIELS DES KYSTES INTRA-ABDOMINAUX

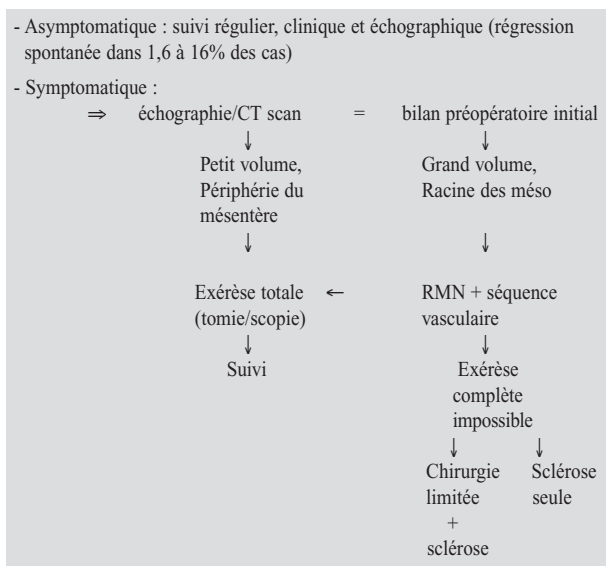
Diagnostic	Référence
Kyste hydatique, échinococcose péritonéale	7-8
Mucocèle appendiculaire	1
Kyste de l'ovaire	1-3
Cystadénome/cystadénocarcinome séreux ou mucineux du pancréas, du mésentère ou de l'ovaire	1
Lymphangiome kystique	1-9
Kyste mésentérique mésothélial	9
Kyste dermoïde	9
Hémangiome, hématome	9
Lymphocèle	3
Duplication digestive	1-3

qui précise la nature du liquide intra-kystique et permet l'examen cytologique révélant la présence de lymphocytes. Néanmoins, la certitude diagnostique est apportée par l'analyse anatomopathologique de la tumeur. Macroscopiquement, le lymphangiome kystique peut être unique ou polykystique, avec des formes oligo-macrokystiques, micro-poly-kystiques et mixtes (3). Microscopiquement, trois critères sont nécessaires au diagnostic : 1) il s'agit d'une formation kystique; 2) les cloisons sont constituées d'un stroma conjonctif pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse; 3) le kyste est bordé d'un revêtement endothélial à type lymphatique (positivité du facteur D2-40) démontrant l'origine vasculaire de la tumeur (1, 3, 6, 9).

En cas de découverte fortuite, l'abstention thérapeutique avec un suivi régulier est conseillée si le lymphangiome kystique est asymptomatique (1, 3). Une régression spontanée peut se voir dans 1,6 à 16% des cas (3). L'exérèse chirurgicale est l'attitude classique (3), car il existe un risque élevé d'évolution de la lésion (augmentation de volume, apparition de complications) (7). Elle doit être totale pour éviter au maximum les récurrences, par laparotomie ou laparoscopie et la plus conservatrice pour les organes en raison du caractère bénin du lymphangiome (3). Lors de l'intervention, il faut être attentif à la lymphostase afin de limiter les complications post-opératoires telles qu'un lymphocèle ou le développement d'une ascite chyleuse (3).

Malgré tout, il existe un taux de récurrence de 40% après résection incomplète et de 17% après exérèse macroscopiquement complète (1, 3). Une alternative thérapeutique est l'aspiration du contenu du kyste avec ou sans injection de produit sclérosant

TABLEAU II. STRATÉGIE THÉRAPEUTIQUE DE PRISE EN CHARGE DES LYMPHANGIOMES KYSTIQUES ABDOMINAUX



(bléomycine, tissucol, OK-432 (picibanil), ethibloc (zeïne)). Ce traitement est intéressant en cas de lésion oligo-macro-kystique et facilement accessible. Cependant, le taux de récurrence est élevé et donc, il est préférentiellement utilisé à visée symptomatique pour des lésions non résécables sans sacrifice intestinal extensif (1) (Tableau II).

En conclusion, le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne rare évolutive nécessitant une exérèse chirurgicale totale afin d'éviter au maximum toute progression et récurrence. Vu son caractère bénin, le sacrifice étendu d'organes est à proscrire. La confirmation diagnostique est apportée uniquement par l'analyse anatomopathologique de la tumeur, excluant ainsi tout autre processus pathologique responsable de celle-ci. En cas d'abstention chirurgicale, le patient doit être suivi de façon régulière par imagerie (échographie) et référé à la chirurgie en cas de symptomatologie persistante, non soulagée par un traitement médical.

BIBLIOGRAPHIE

- Mabrut JY, Grandjean JP, Henry L, et al.— Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-colon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique. *Ann Chir*, 2002, **127**, 343-349.
- Prabhakaran K, Patankar JZ, Loh DLSK, et al.— Cystic lymphangioma of the mesentery causing intestinal obstruction. *Singapore Med J*, 2007, **48**, 265-266.
- Bezzola T, Bülher L, Chardot C, et al.— Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant. *J Chir*, 2008, **145**, 238-243.
- Rifki Jai S, Adraoui J, Khaiz D, et al.— Le lymphangiome kystique rétropéritonéale. *Prog Urol*, 2004, **14**, 548-550.
- Losanoff JE, Kjossev KT.— Mesenteric cystic lymphangioma : unusual cause of intraabdominal catastrophe in an adult. *Int J Clin Pract*, 2005, **59**, 986-987.
- Weeda VB, Booi KAC, Aronson DC.— Mesenteric cystic lymphangioma: a congenital and an acquired anomaly? Two cases and a review of the literature. *J Pediatr Surg*, 2008, **43**, 1206-1208.
- Chegdali O, Guedira M, Benaddi L, et al.— Lymphangiome kystique abdominal de l'adulte. *Acta Endosc*, 2004, **34**, 245-248.
- Kably A, Moumen M, Raïssouni N, et al.— Le lymphangiome kystique du mésentère et de l'épiploon. A propos de deux cas. *Gynecol Obstet Fertil*, 2003, **31**, 136-138.
- Okamoto D, Ishigami K, Yoshimitsu K, et al.— Hemorrhagic mesenteric cystic lymphangioma presenting with acute lower abdominal pain : the diagnostic clues on MR imaging. *Emerg Radiol*, 2009, **16**, 327-330.

Les demandes de tirés à part sont à adresser à Mr V. Verdin, Service de Chirurgie abdominale, endocrinie et Transplantation, CHU de Liège, 4000 Liège, Belgique.
Email : v.verdin@hotmail.com