



Cas Clinique

Lymphangiome Kystique Abdominal : A Propos de deux Cas au Centre Hospitalier Régional Amissa Bongo de Franceville

Abdominal cystic lymphangioma: a report of two cases at Centre Hospitalier Régional Amissa Bongo of Franceville

Ngakani Offobo S⁽¹⁾, Owono JP^(2,3), Diallo Kadidiatou F⁽¹⁾, Socaras Poduermo⁽⁴⁾, Ngakani Offobo Silvère⁽¹⁾

⁽¹⁾Service de chirurgie générale.
Centre Hospitalier Régional
Amissa Bongo de Franceville

⁽²⁾ Université des sciences de la santé

⁽³⁾ Owono JP, service de chirurgie générale hôpital des instructions des armées Omar Bongo Odimba

⁽⁴⁾ Socaras P centre hospitalier universitaire de Havan Cuba

Correspondance : Dr Ngakani Offobo S. Email :

Silvereoffobo1@gmail.com
BP 150 Franceville /Gabon

Mots clés : lymphangiome kystique, abdominal, anatomopathologie, chirurgie

RÉSUMÉ

Le lymphangiome kystique est une lésion malformative se révélant habituellement en bas âge. C'est une affection bénigne apparaissant en majorité au niveau cervico axillaire. D'autres localisations sont possibles telles que le mésentère, l'épiploon, le rétro péritoine. De nombreuses complications peuvent survenir au cours de l'évolution du lymphangiome kystique, liées à sa localisation et à son volume. Le diagnostic précoce est nécessaire afin d'éviter la survenue d'une complication abdominale (ischémie mésentérique, volvulus, souffrance intestinales etc...). L'imagerie peut suspecter mais la confirmation est histologique. Le traitement est chirurgical pour éviter des complications. Nous rapportons à travers deux observations des patients opérés de lymphangiomes kystiques intra abdominaux dans notre service du CHRABF.

ABSTRACT

Cystic lymphangioma is a congenital malformation that is usually discovered early in childhood. This benign lesion affects mostly the cervical area. However, other sites may be encountered such as mesentery, epiploon, retroperitoneal region. Complications that may occur are related to the site and the volume effect. So early diagnosis is mandatory to avoid abdominal complications (mesenteric ischemia, volvulus, bowel suffering, etc.). Although radiology can suspect the diagnosis, the final confirmation is always histological. Treatment is based on surgical exeresis. We report two patients with abdominal cystic lymphangioma who were managed in our department at CHRABF.

INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne malformative bénigne du système lymphatique touchant le plus souvent le crâne, le cou le thorax et découverte en bas âge. Sa localisation intra abdominale et surtout rétro péritonéale est plus rare. La présentation clinique est polymorphe. Le diagnostic est évoqué par l'imagerie mais confirmé par l'examen anatomopathologique. Le traitement est chirurgical en cas de lésions symptomatiques ou de complication.

Observation N°1

Un patient de 9 ans d'origine malienne, sans antécédent particulier avait été admis pour douleurs abdominales transfixiantes diffuse, arrêt des matières et des gaz évoluant depuis 3 jours. A l'examen on notait un syndrome occlusif, l'échographie confirmait une occlusion mécanique avec une masse liquidienne. Le bilan biologique était normal. En per opératoire on notait une excroissance (masse) envahissant le grêle et entraînant une nécrose segmentaire du grêle sur 30 cm. On procédait à une exérèse en masse et une résection intestinale du grêle avec anastomose termino terminale.

L'histologie mettait en évidence la masse poly kystique ; des vaisseaux lymphatiques dilatés, bordés de cellules endothéliales aplaties avec présence de tissu lymphoïde abondant. C'était un lymphangiome kystique du mésentère. Les suites avaient été simples après un séjour en réanimation. Le patient avait été surveillé durant 4 ans par une échographie annuelle sans signes de complications.

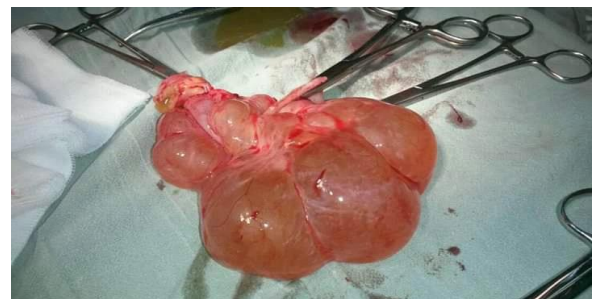


Figure 1 : exérèse d'une masse liquidienne adhérent sur le grêle, occasionnant une occlusion (image offobo silvère)

Observation N°2

Un patient de 26 ans, pas d'antécédent particulier, d'origine Tchadienne était admis pour douleur épigastrique intense intermittente évoluant depuis 5 jours, à type de crampe. L'examen clinique notait une paleur cutanéomuqueuse, une défense abdominale généralisée et une altération de l'état général. L'échographie notait une masse liquidienne adhérent sur le grêle avec épanchement sanguin abondant. La numération sanguine notait une anémie microcytaire avec 6 g/dl d'hémoglobine et une insuffisance rénale fonctionnelle. En per opératoire on notait un épanchement de 2200 CC (hémopéritoine, liquide chyleux abondant) une ischémie du grêle, mésentère, associé à un kyste rompu sur le trajet épiploïque. Nous avons procédé à une exérèse en bloc de la masse avec anastomose termino terminale du grêle, après transfusion sanguine isogroupe O positif et réanimation première. Les résultats anatomo-pathologiques avaient révélé un fragment fibromembraneux comportant plusieurs formations cellulaires limitées d'un endothélium partiellement musculaire et un remaniement d'endothélium, un dépôt de fibrine à certains endroits. Les suites opératoires avaient été simples. Le patient a été surveillé durant 2 ans sans signes de complication et de récidive.



Photo 2 : ischémie mésentère, résection segmentaire de l'intestin grêle (image Offobo silvère CHRABF)



Photo 3 : aspiration, épanchement abondant 2200 CC (hémorragique et chyleux)

DISCUSSION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne rare, qui se voit surtout chez l'enfant. Les localisations habituelles sont cervicales ou axillaires (95% des cas), plus rarement au niveau médiastinal ou abdominal (5-10% des cas). En ce qui concerne la région abdominale, il touche préférentiellement le mésentère et le rétropéritoine, en raison d'une grande richesse du réseau lymphatique [1]. La présentation clinique non spécifique et polymorphe du lymphangiome kystique est liée au volume tumoral, à la localisation et aux types de complications qu'il engendre (mécanique/infectieuse/hémorragique) [2,3]. La physiopathogénie du lymphangiome kystique reste incomplètement élucidée, mais peut toutefois s'expliquer par un défaut congénital ou acquis du drainage lymphatique. La destruction des canaux lymphatique peut être secondaire à des traumatismes physiques tel que la chirurgie ou la radiothérapie [1]. Nous rapportons ici deux cas rares de lymphangiome kystique intrapéritonéale chez deux patients sans antécédents particuliers. Quelques cas de lymphangiomes kystiques intra abdominaux ont été rapportés dans la littérature dont un cas de lymphangiome épiploïque acquis suite à une résection partielle du grand épiploon dans le cadre d'une gastrectomie partielle pour un cancer de l'estomac et un autre cas chez un patient ayant présenté la maladie de Crhon. Cette résection partielle du grand épiploon pourrait expliquer le développement du lymphangiome chez cette patiente dans les suites de la colectomie subtotalaire sachant que l'omentectomie est fortement recommandée en cas de colectomie. C'est le premier cas de lymphangiome kystique rapporté chez un patient sous biothérapie (Anti-TNF alpha). Cette dernière, par la perturbation du système immunitaire et plus spécifiquement la population lymphocytaire qu'elle engendre, aurait-elle un rôle favorisant dans le développement de cette tumeur. Cette association n'a pas été jusque-là prouvée et des études expérimentales sont nécessaires pour affirmer ou infirmer cette hypothèse. La douleur et l'irritation abdominale étaient les symptômes sous forme d'un tableau aigu (syndrome occlusif et ventre de bois), chez nos deux patients. Les manifestations cliniques du lymphangiome kystique abdominal sont polymorphes, mais l'échographie est un examen utile aussi bien pour le diagnostic que pour le suivi. Elle montre une masse creusée de cavités kystiques à contenu liquidien hypoéchogène, de tailles variables et à parois fines bien limitée. Ces aspects échographiques restent non spécifiques. Le scanner est un excellent moyen diagnostique complémentaire initial chez l'adulte. Il montre une tumeur homogène, hypo dense, à cloisons fines, non rehaussée par le contraste [4,5]. L'IRM est utilisée uniquement en seconde intention, elle permet une étude plus précise des rapports anatomiques de la lésion avec les structures avoisinantes. Le lymphangiome kystique est de signal liquidien : en hypo signal en T1 et hyper signal en T2. On peut également avoir recours à des techniques plus invasives telles qu'une ponction à l'aiguille fine du liquide intra-kystique et l'examen cytologique de ce dernier révélant la présence de

lymphocytes. La certitude diagnostique est apportée par l'analyse anatomopathologique de la tumeur. A l'histologie, 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 de type lymphatique (positivité du facteur D2-40) démontrant l'origine vasculaire de la tumeur [6-9]. L'étude en immunohistochimie est positive pour le facteur CD 31 et l'actine [10]. En cas de découverte fortuite, l'abstention thérapeutique avec un suivi régulier est conseillée si le lymphangiome kystique est asymptomatique. Une régression spontanée peut se voir dans 1,6 à 16% des cas. L'exérèse chirurgicale ouverte ou laparoscopique est l'attitude classique dans la localisation abdominale, car il existe un risque élevé d'évolution de la lésion et de complications. La résection chirurgicale doit être totale et la plus conservatrice pour les autres organes. Il existe un taux de récurrence de 40% après résection incomplète et de 17% après exérèse macroscopiquement complète [3]. Nos deux patients ont été traités chirurgicalement par exérèse totale devant l'aggravation des symptômes suite à l'augmentation du volume du kyste pour le premier cas et le caractère hémorragique pour le second cas. L'aspiration du contenu du kyste avec ou sans injection de produit sclérosant reste une alternative thérapeutique pour les tumeurs non résécables. Aucune récurrence n'a été détectée chez nos deux patients durant quatre années de surveillance.

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne rare évolutive nécessitant une exérèse chirurgicale totale et complète pour éviter des complications et des récurrences. Le diagnostic est évoqué à la radiologie et confirmé par l'examen anatomopathologique de la tumeur. Tout sujet opéré ou non doit être suivi régulièrement par des échographies répétées et référé à la chirurgie en cas de progression de la tumeur ou d'éventuelle complication.

Conflits d'intérêts

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêts.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit.

RÉFÉRENCES

1. Akira Watanabe, Hideki Suzuki, Norio Kubo et al. A case of mesenteric cystic lymphangioma in an adult which caused duodenal stenosis after resection. *Int J Surg Case Rep.* 2013; 4(2): 212-215. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
2. Fanomezantsoa Rahehinantenaina, Tsitohery Francine Andriamampionona, Lantonisaina Raoelijaona. Cystic lymphangioma of the ascending mesocolon. *Presse Medicale (Paris, France)*. 13 Jun 2014; 43(11): 1296-1298. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
3. Amin Makni, Faouzi Chebbi, Fadhel Fetirich. Surgical Management of Intra-Abdominal Cystic Lymphangioma: report of 20 cases. *World J Surg.* 2012; 36(5): 1037-4. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
4. Neha Singh, Ragini Singh, Udbhav et al. Primary mesenteric lymphangioma in a young adult with intestinal malrotation and "counter-clockwise barber pole sign". *BMJ Case Rep.* 2013; 2013: bcr201300899. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
5. Prabhakaran K, Patankar JZ, Loh DL, Ahamed Faiz Ali MA. Cystic lymphangioma of the mesentery causing intestinal obstruction. *Singapore Med J.* 2007; 48(10): e265-7. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
6. Bezzola T, Büller L, Chardot C et al. Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant. *J Chir.* 2008; 145(3): 238-243. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
7. Thijs Ralf van Oudheusden, Simon Willem Nienhuis, Thomas Bernard Joseph Demeyere et al. Giant cystic lymphangioma originating from the lesser curvature of the stomach. *World J Gastrointest Surg.* 2013; 5(10): 264-7. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
8. 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(5): 343-349. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
9. Weeda VB, Booij KAC, Aronson DC. Mesenteric cystic lymphangioma: a congenital and an acquired anomaly? Two cases and a review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2008 Jun; 43(6): 1206-8. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)
10. Kambakamba P, Lesurtel M, Breitenstein S et al. Giant mesenteric cystic lymphangioma of mesocolic origin in an asymptomatic adult patient. *Journal of Surgical Case Reports.* 2012 Jun; 2012(6): 4. [PubMed](#) | [Google Scholar](#)