

Fait clinique

**REVUE TROPICALE
DE CHIRURGIE**
Association Malagasy de Chirurgie

Un cas de lymphangiome kystique axillo-thoracique géant chez un nourrisson

Razafindrafara HE^{*1}, Rajaonarivony MFV²,
Razanakoto GFA³, Andriamampionona TF⁴,
Randrianjafisamindrakotroka NS⁵



¹Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CENHOSOA, Antananarivo, Madagascar

²Service de Chirurgie Générale et Digestive, CENHOSOA, Antananarivo, Madagascar

³Service d'ORL et de Chirurgie Cervico-Maxillo-Faciale, CENHOSOA, Antananarivo, Madagascar

⁴Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU de Fianarantsoa, Madagascar

⁵Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CHU-JRA, Antananarivo, Madagascar

Résumé

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne rare des vaisseaux lymphatiques. Sa localisation axillo-thoracique est inhabituelle. Nous en rapportons un cas observé chez un nourrisson de 7 mois qui présentait une volumineuse tuméfaction molle occupant la région axillaire et thoracique droite et évoluant depuis deux semaines. Les examens d'imagerie montraient une masse bien limitée, kystique, multiloculaire. Une exérèse complète était réalisée et l'examen anatomo-pathologique était en faveur d'un lymphangiome kystique. Les particularités de la prise en charge sont discutées.

Mots clés: Anatomie pathologique; Chirurgie; Lymphangiome kystique; Thorax

Abstract

Titre en anglais: A case of giant thoracic cyst hygroma in an infant

The cystic hygroma is a rare benign tumor of the lymphatic vessels. Its thoracic location is unusual. We report the case of a 7 months infant who have presented a huge swelling with soft consistency since 2 weeks located on right axilla and chest. Imaging exams showed a well limited multilocular cystic tumour. Complete resection was performed and histological examination confirmed the diagnosis of cystic hygroma. Management specificities are discussed.

Keywords: Cystic hygroma; Pathology; Surgery; Thorax

Introduction

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne vasculaire malformative rare caractérisée par une formation kystique avec des cloisons à stroma conjonctif et un revêtement endothélial qui confirment son origine vasculaire [1,2]. Son incidence varie de 1/6000 à 1/12000 naissances [3,4]. La localisation cervico-faciale est la plus fréquente [5]. La localisation axillo-thoracique est rare. Notre objectif était de mettre en exergue les particularités clinique et anatomopathologique des lymphangiomes kystiques à travers une revue de la littérature.

Observation

Un nourrisson de 7 mois, sans antécédent particulier, était vu en consultation pour une tuméfaction volumineuse axillo-thoracique droite. Le début remontait à l'âge de 2 semaines par une petite tuméfaction axillaire droite non douloureuse qui avait augmenté progressivement de volume et avait recouvert par la suite la quasi-totalité de l'hémithorax droit. A l'examen clinique, la masse était indolore, ferme, recouverte par de grosses veines superficielles, comblant le creux sus-claviculaire (Figure 1). L'état général était bien conservé et le reste de l'examen clinique était sans particularité. L'écho doppler avait mis en évidence une image kystique multiloculaire bien limitée. La tomodensitométrie précisait que cette masse était bien limitée, extra-thoracique, n'envahissant pas les structures de voisinage et comprimait la cage thoracique droite. Une résection chirurgicale complète était réalisée sous anesthésie générale avec exérèse d'une masse kystique polylobée, multicloisonnée dont une petite partie remontait derrière la clavicule sous le muscle grand pectoral. Lors de la dissection, elle avait des rapports étroits avec les vaisseaux axillaires et le plexus brachial. A l'examen anatomo-pathologique, la macroscopie avait montré une



Fig 1: Volumineuse tuméfaction axillo-thoracique droite comblant le creux sus-claviculaire, avec les circulations collatérales

masse bosselée, bien circonscrite, à surface externe lisse, mesurant 11cm de grand axe. A la coupe, les tranches de section comportaient de multiples cavités multiloculaires de 0,3 à 1,5cm de grand axe, à contenu liquidien jaune clair, limpide, légèrement marron sanguinolent (Figure 2). L'examen histologique avait mis en évidence de larges cavités vasculaires de différentes tailles, sans globules rouges, souvent confluentes, tapissées par un endothélium reposant sur une paroi faite de fibres musculaires lisses, de fibres de collagène et de quelques amas lymphocytaires. Par endroits, des îlots lymphocytaires étaient observés dans la lumière de ces vaisseaux (Figure 3). Les suites opératoires étaient simples et aucune récurrence locale n'était observée après un recul d'un an.

Discussion

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes conjonctives vasculaires. Ils correspondent à une séquestration de tissu lymphatique secondaire à une anomalie de développement embryologique du système lymphatique [6]. Ces tumeurs siègent à divers endroits: région cervico-faciale (75%), région axillaire (15%), régions cervico-

* Auteur correspondant

Adresse e-mail: rherilalaolielisabeth@yahoo.fr

¹ Adresse actuelle: Service d'Anatomie et Cytologie Pathologiques, CENHOSOA, Antananarivo, Madagascar

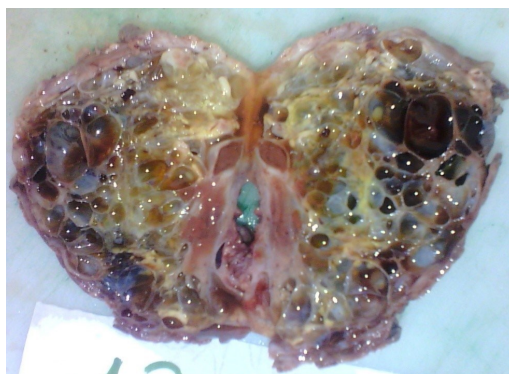


Fig 2: Tranche de section de la tumeur montrant de multiples cavités à contenu liquidien jaune clair, limpide, ou légèrement marron, séparées par de fines cloisons (Source: Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques CENHOSOA)

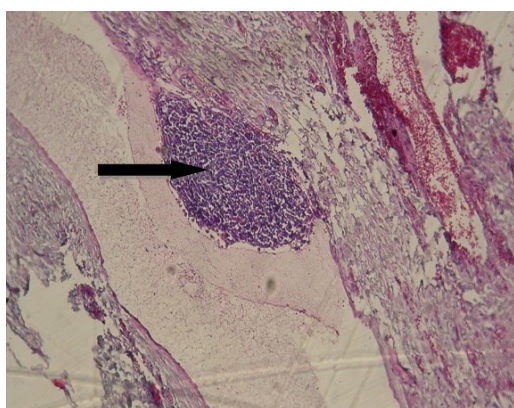


Fig 3: Microscopie: Ilots lymphocytaires (flèche) contenus dans la lumière des vaisseaux lymphatiques (Hématéine-Eosine x40) (Source: Laboratoire d'Anatomie et Cytologie Pathologiques CENHOSOA)

médiastinale, rétro-péritonéale, splénique ou colique (10%) [5,7]. Les localisations profondes abdominales (2 à 10%), médiastinales ou thoraciques (5%) sont plus rares [8]. Ils sont présents à la naissance dans 30 à 50% des cas et sont découverts dans 90% des cas avant la fin de la deuxième année [4]. Deux théories sont évoquées quant à leur origine: la première suggère une origine acquise résultant d'une obstruction des vaisseaux lymphatiques à la suite d'une inflammation, d'un traumatisme ou d'une dégénérescence; la deuxième évoque un défaut congénital de connexions lymphatico-veineuses entraînant l'isolement d'un bourgeon lymphatique qui évoluerait vers la constitution d'un kyste [9,10]. Les formes cliniques sont polymorphes et non spécifiques. L'échographie permet d'orienter le diagnostic en précisant la nature liquidienne bien limitée, kystique hypoéchogène et multiloculaire [8]. Histologiquement, les lymphangiomes kystiques reproduisent la structure des vaisseaux lymphatiques dont la paroi repose sur des fibres collagènes associées avec quelques

fibres musculaires lisses. Ils peuvent être classés en trois types selon la taille de la tumeur et des vaisseaux lymphatiques concernés: les lymphangiomes capillaires comprenant de petits vaisseaux à lumière étroite et à paroi constituée d'un simple endothélium reposant sur une membrane basale; les lymphangiomes caverneux comportant des vaisseaux à lumières dilatées, anfractueuses et intercommunicantes; les lymphangiomes kystiques faits de larges cavités confluentes remplies d'un liquide jaune clair, limpide [7], aspects retrouvés dans notre observation. La lumière de ces vaisseaux peut contenir des lymphocytes et la paroi repose sur des fibres de collagène associées à quelques fibres musculaires lisses et parfois à des îlots lymphocytaires. Nous avons également vu ces mêmes caractéristiques. Le traitement est chirurgical avec une exérèse qui doit être la plus complète possible assurant ainsi une guérison définitive. Une exérèse incomplète expose à un risque de récurrence allant de 10 à 15% [8]. Selon Rakototiana, la régression spontanée est possible [9].

Conclusion

Le lymphangiome kystique dans sa localisation axillo-thoracique est rare. Il peut atteindre un volume important et spectaculaire en particulier dans notre contexte où le retard diagnostique est fréquent. L'exérèse complète permet une guérison sans récurrence locale. Elle peut être difficile et délabrante dans ces formes géantes habituellement de diagnostic tardif.

Références

- 1- Rakotosamimanana JI, Raharisolo Vololonantenaina CR, Ratovoson HI, Ahmad A, Razafindramboa HI. Lymphangiome kystique cervico-médiastinal à propos d'un cas et revue de la littérature. Arch Inst Pasteur Madagascar 2000; 66: 61-4.
- 2- Bancel B, Patricot HM, Guérin JC, Vitrey D, Baulieux S. Lymphangiomes kystiques du médiastin. Deux cas personnels. Revue de littérature. Ann Pathol 1991; 11: 107-11.
- 3- Hamouda HB, Gasmi O, Wannes S, Korbi A, Belguith M, Jerbi S, et al. Diagnostic anténatal d'un lymphangiome kystique géant de la paroi thoraco-axillaire. Arch Pediatr 2014; 21: 1011-5.
- 4- Sioud Dhif A, El Euch D, Daghfous M, Cherif F, Mokni M, Ben Osman Dhahri A. Malformation lymphatique macrokystique (lymphangiome kystique) du membre supérieur: à propos d'un cas. Arch Pediatr 2008; 15: 1416-9.
- 5- Mansingani S, Desai N, Pancholi A, Parajapati A, Vohra PA, Raniga S. A case of axillary cystic hygroma. Indian J Radiol Imaging 2005; 15: 517-9.
- 6- Atalar MH, Cetin A, Kelkit S, Büyükkayhan D. Giant fetal axillo-thoracic cystic hygroma associated with ipsilateral foot anomalies. Pediatr Int 2006; 48: 634-7.
- 7- Brasseur A, Seryer D, Plancq MC, Krim G, Lanta S, Le Blanche A. Lymphangiome kystique thoraco-brachial dans le syndrome de Protée: diagnostic anténatal et suivi par IRM. J Radiol 2009; 90: 608-11.
- 8- Mabrut JY, Grandjean JP, Henry L, Chappuis JP, Partensky C, Barth X, et al. Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du mésocôlon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique. Ann Chir 2002; 127: 343-9.
- 9- Rakototiana AF, Rakoto-Ratsimba HN, Rakotoarisoa AJC, Hunald FA, Breda Y. Hémopéritoine par rupture post-traumatique d'un lymphangiome kystique mésentérique: à propos d'une observation à Madagascar. Med Trop 2008; 68: 645-6.
- 10- Rifki Jai S, Adraoui J, Khaiz D, Chehad F, Lakhoulfi A, Bouzidi A. Le lymphangiome kystique rétropéritonéal. Prog Urol 2004; 14: 548-50.