

ARTICLE ORIGINAL

LE LYMPHANGIOME CERVICO-FACIAL CONGÉNITAL DE L'ENFANT AU CHU DE CONAKRY : ANALYSE DE TROIS CAS

AO DIALLO, BM TOURÉ *, A KEÏTA **, N. FOFANA *, S CAMARA **, AV SYLLA

SERVICE ORL ET CCF. HÔPITAL NATIONAL IGNACE DEEN.

*SERVICE DE CHIRURGIE PÉDIATRIQUE. HÔPITAL NATIONAL IGNACE DEEN.

**SERVICE D'ORL ET CCF DE L'HÔPITAL NATIONAL DONKA.

RESUME

Le lymphangiome kystique est une tumeur vasculaire, bénigne, rare, d'origine lymphatique. La forme principale est représentée par le lymphangiome cervico-facial congénital de l'enfant. Sa pathogenèse est inconnue. Cette malformation congénitale du système lymphatique est composée de formations kystiques développées à partir d'endothélium lymphatique et remplies de lymph et de sang. L'atteinte des voies aérodigestives supérieures (VADS) peut conduire à des complications graves, mettant en jeu le pronostic vital.

Nous présentons trois observations de lymphangiomes kystiques de diagnostic post natal. Le traitement était chirurgical dans tous les cas consistant en exérèse complète de la tumeur et le diagnostic confirmé par l'examen histopathologique de la pièce opératoire. Après un recul d'au moins 12 mois, aucune récurrence locale n'a été observée pendant la surveillance reste de mise.

Mots clés : Lymphangiomes kystique, malformation, cervico-faciale

SUMMARY

Cystic lymphangioma is a vascular tumor, rare benign lymphatic origin. The main form is represented by the cervicofacial congenital lymphangioma of the child. Its pathogenesis is unknown. This congenital malformation of the lymphatic system is composed of cystic formations developed from lymphatic endothelium and filled with lymph and blood. Involvement of the upper aero digestive tract (UADT) can lead to serious complications, involving life-threatening.

We present three cases of cystic lymphangiomas of postnatal diagnosis. Treatment was surgical in all cases consisting of complete resection of the tumor and the diagnosis confirmed by histopathological examination of the surgical specimen. After a decline of at least 12 months, no local recurrence was observed; however, monitoring is still required.

Keywords : cystic lymphangioma malformation, cervicofacial

INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne de l'enfant composée de formations kystiques développées à partir d'endothélium lymphatique et remplies de lymph et de sang [1]. De siège habituellement cervicale, sa localisation profonde est rare [2]. L'atteinte des voies aérodigestives supérieures (VADS) peut conduire à des complications graves, mettant en jeu le pronostic vital. Le diagnostic, suspecté par la clinique et l'imagerie médicale, est confirmé par l'anatomo-pathologie après exérèse chirurgicale ou biopsie. Le traitement curatif demeure chirurgical même si d'autres options thérapeutiques comme la vaporisation au laser ou la sclérothérapie sont préconisées par certains auteurs [3,4,5] dans la prise en charge des lymphangiomes macro kystiques. Les formes étendues avec atteinte des VADS requièrent une prise en charge pluridisciplinaire afin de déterminer au cas par cas le traitement le plus adapté pour optimiser la qualité de vie.

Le but de ce travail était de ressortir les modalités de prise en charge de trois cas de lymphangiomes kystiques en tenant compte de notre contexte de travail.

MATÉRIEL ET RÉSULTATS

Observation n°1

Enfant M.S. sexe masculin âgé de 14 mois a été hospitalisé pour une masse basi cervicale antérieure. Cette masse serait apparue à l'âge de 6 mois de petite taille au départ, elle aurait augmenté progressivement de volume. Dans les antécédents on notait une absence de suivi obstétrical de la mère, l'accouchement de nature inconnue à domicile dont les conditions n'avaient pas été précisées. A l'examen physique, on objectivait localement une tuméfaction basi cervicale antérieure, indolore, recouverte d'une peau saine, appendue à la face antérieure du cou, jusqu'à la région épigastrique de l'abdomen, bien circonscrite à surface lisse non pulsatile et de consistance molle. Cette tuméfaction atteignait 16 cm de long sur son grand axe (Figures 1 et 2). Ailleurs, les poumons étaient libres avec une fréquence respiratoire à 26 cycles/min. Les bruits du cœur étaient réguliers, synchrones au pouls radial qui était bien perçu avec 98 battements / min. Le reste de l'examen clinique était dans les limites de la normale.



Figures 1 et 2 : Vue de face et profil de l'Enfant M.S. sexe masculin âgé de 14 mois

Sur le plan biologique, le taux d'hémoglobine était à 13g/dl, des GB à 7,2 Giga/l, le Taux de Prothrombine à 50%. Le reste du bilan biologique dont le dosage des hormones thyroïdiennes et l'ionogramme sanguin était normal et les alpha fœto-protéines étaient négatifs.

A l'imagerie la radiographie cervicale (face et profil) a mis en évidence une opacité oblongue, de tonalité hydrique aux contours internes flous en rapport avec la masse cervicale. L'échographie a confirmé la masse à contenu trans-sonore, multi-cloisonnée. Les cloisons étaient fines et régulières.

A l'intervention chirurgicale, nous avons découvert une masse kystique à contenu hématique, avec des logettes périphériques dont l'exérèse a été aisée.

Les suites opératoires se sont compliquées de suppuration locale rapidement maîtrisée par des pansements locaux quotidiens.

Le résultat de l'examen histologique de la pièce opératoire a confirmé le diagnostic de lymphangiome kystique.

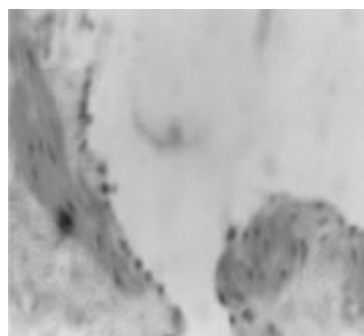


Figure 3 : Coupe histologique du lymphangiome kystique

Après un recul de 2 ans, aucune récurrence locale n'a été notée et le résultat était bon tant sur le plan fonctionnel, qu'esthétique (Figure 4) avec une respiration spontanée et une alimentation normale.

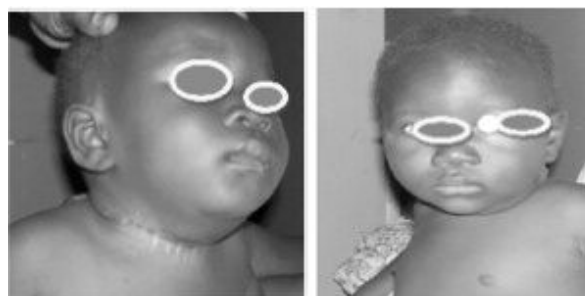


Figure 4 : Bon résultat fonctionnel et esthétique

Observation n°2 :

Enfant A.D. sexe masculin âgé de 2 mois a été hospitalisé pour une volumineuse tumeur latéro cervicale droite, congénitale et troubles respiratoires. L'augmentation rapide de la masse a entraîné une déformation majeure du cou et des troubles statiques cervicaux.



Figures 5 et 6 : Lymphangiome kystique latéro cervical droite chez un nourrisson de 2 mois

Dans les antécédents on notait une absence de suivi obstétrical de la mère et l'accouchement était dystocique.

A l'examen physique, on objectivait une dyspnée aux deux (2) temps respiratoires tirage xiphoïdien et intercostal en rapport avec la compression trachéale par une volumineuse tuméfaction sus-claviculaire. Cette masse intéressait toute la partie latérale droite du cou et le quart supérieur du thorax était indolore, mobile par rapport au plan profond et rénitente mesurant 22 cm sur 26 cm de diamètre. On notait la présence de lacis veineux. Ailleurs, les poumons étaient libres avec une fréquence respiratoire à 36 cycles/min. Les bruits du cœur étaient réguliers, synchrones au pouls radial qui était bien perçu avec 130 battements / min. Le reste de l'examen clinique était dans les limites de la normale.

Sur le plan biologique, le taux d'hémoglobine était à 10g/dl, des GB à 5,7 Giga/l, le Taux de Prothrombine à 50%. Le reste du bilan biologique (dosage des hormones





LE LYMPHANGIOME CERVICO-FACIAL CONGENITAL DE L'ENFANT AU CHU DE CONAKRY : ANALYSE DE TROIS (3) CAS

thyroïdiens, ionogramme sanguin...) était normal et les alpha fœto-protéines étaient négatifs.

A l'imagerie la radiographie cervicale (face et profil) a mis en évidence une opacité arrondie, de tonalité hydrique aux contours internes flous en rapport avec la masse cervicale. L'échographie cervicale n'a pas été réalisée.

A l'intervention chirurgicale, après réalisation d'une trachéotomie d'intubation, une masse kystique à contenu clair et hématiche par endroit a été mise en évidence. L'exérèse de la masse a été facile et un drain a été mis en place.

Les suites opératoires ont été simples. L'examen histologique de la pièce opératoire a conclu à un lymphangiome kystique. Après un recul de 3 ans, aucune récurrence locale n'a été notée et les résultats fonctionnel et esthétique étaient bons.

Observation n°3

Enfant S.M. sexe masculin, âgé de 18 mois a été hospitalisé pour une masse latéro-cervicale gauche congénitale à croissance progressive entraînant une déformation du cou sans troubles statiques cervicaux ni troubles fonctionnels. Aucun suivi obstétrical de la mère n'avait été réalisé et l'accouchement était dystocique.

A l'examen physique, on objectivait localement une tuméfaction cervicale antéro-latérale gauche rénitente de 12 cm x 25 cm de diamètre, non pulsatile, indolore, recouverte d'une peau saine.



Figure 7 : lymphangiome kyste latéro-cervical gauche chez un garçon de 18 mois

Ailleurs, les poumons étaient libres avec une fréquence respiratoire à 22 cycles/min. Les bruits du cœur étaient réguliers, synchrones au pouls radial qui était bien perçu à 92 battements / min. Le reste de l'examen clinique était dans les limites de la normale.

Sur le plan biologique, le taux d'hémoglobine était à 13g/dl, des GB à 5,4 Giga/l, le Taux de Prothrombine à 50%. Le reste du bilan biologique était normal et les alphas fœto-protéines négatifs.

A l'imagerie la radiographie cervicale (face et profil) a mis

en évidence cette masse cervicale qui se traduisait par une opacité arrondie, de tonalité hydrique aux contours internes flous. L'échographie cervicale n'a pas été réalisée.

A l'intervention chirurgicale, une exérèse complète en monobloc d'une masse kystique à contenu hématiche avec des logettes périphériques a été réalisée.

Les suites opératoires ont été simples et le diagnostic de lymphangiome kystique confirmé à l'examen histologique de la pièce opératoire. Après un recul de 12 mois, le patient ne présentait aucune récurrence locale et les résultats fonctionnel et esthétique étaient bons.

DISCUSSION

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes dont l'incidence est difficile à déterminer. On l'estime entre 1/6000 et 1/16000 naissances [6]. Ces lymphangiomes représentent 6% des tumeurs bénignes de l'enfant [7]. La localisation cervico-faciale représente environ 75% de cas [4]. Environ 50% sont présents à la naissance et 90% sont diagnostiqués dans les deux premières années [3,8] comme ce fut le cas de nos trois (3) observations, bien que n'étant pas nés dans une structure hospitalière, ces enfants ont consulté dans les 18 mois de leur naissance. De siège ubiquitaire, la localisation préférentielle de ces tumeurs demeure le triangle cervical postérieur avec possibilité d'extension médiastinale dans 10 % des cas [9,10]. Cette extension médiastinale a été notée dans notre 2ème observation.

Trois types de lymphangiomes peuvent être distingués : les lymphangiomes capillaires comprenant de petits vaisseaux à lumière étroite, les lymphangiomes caverneux à lumière dilatée, anfractueuse et inter communicante et les lymphangiomes kystiques ou hygroma kystique (hygroma colli) présentant de larges cavités confluentes, remplies de liquide jaune clair. Dans nos trois observations il s'agissait de lymphangiome kystique qui paraît être le plus fréquemment rencontré dans la littérature et au meilleur pronostic [8].

Toutes nos observations concernaient le sexe masculin bien que dans la littérature [1,10], aucune prédisposition raciale ou sexuelle n'est signalée.

Sur le plan du diagnostic, l'échographie anténatale permet le dépistage des lymphangiomes kystiques dans deux tiers des cas [11,12] et de situer la tuméfaction par rapport au rachis cervical. Elle apparaît sous la forme de masse polylobée par des parois fines, incluant des kystes anéchogènes de taille variable. Le contenu kystique peut être hétérogène. Le Doppler couleur met en évidence un faible flux vasculaire des septas. Aucune des mères de ces enfants n'a bénéficié de l'échographie ce qui pourrait expliquer les difficultés de l'accouchement de certaines d'entre elles qui auraient pu bénéficier d'une césarienne.



Par ailleurs, l'évaluation du risque vital dû à l'atteinte des organes médiastinaux à la naissance peut se faire par une l'IRM fœtale [13]. Le scanner, bien qu'irradiant peut être d'une aide certaine dans le diagnostic en montrant une densité liquidienne qui ne se rehausse pas après injection du produit de contraste [1].

Le diagnostic post natal par contre est purement clinique. Il est posé devant une tuméfaction cervicale isolée, indolore, de consistance molle, présente depuis la naissance ou les premiers mois de la vie. C'est le mode de découverte de nos trois (3) observations. La peau en regard est souvent normale ou légèrement bleutée avec présence de lacis veineux (observation n°2). Il n'y a pas d'adénopathies cervicales et le reste de l'examen est normal.

Ces lymphangiomes kystiques sont généralement isolés et unilatéraux. Mais ils peuvent être associés à toutes les formes de malformations hémolympatiques [14, 15].

Dans notre étude, la présence de cette volumineuse tuméfaction cervicale devrait faire discuter un tératome cervical ou hémangiome. L'aspect macroscopique et la consistance de la masse plaide en faveur de ceux-ci. Mais l'histologie a permis de redresser le diagnostic avec la présence dans les parois des kystes de fibres musculaires lisses, de nodules lymphoïdes associés, organisés ou non en ganglion.

L'évolution des lymphangiomes kystiques se fait le plus souvent vers l'augmentation de volume par accumulation de lymphocyte. Des complications hémorragiques, inflammatoires et infectieuses peuvent survenir brutalement et de manière imprévisible dans 25 % des cas [11] entraînant des complications de nature compressive liées au syndrome de masse (dyspnée, asphyxie, dysphagie, dysphonie).

Le traitement a été chirurgical pour l'ensemble de nos jeunes patients. Le but du traitement étant de supprimer le lymphangiome en limitant les récurrences et surtout en évitant les séquelles fonctionnelles possibles devant cette tumeur bénigne. Pour la plupart des auteurs, la chirurgie permet d'approcher au mieux ce but idéal [16, 17]. Par une incision de cervicotomie appropriée, nous avons réalisé une exérèse macroscopique large et complète des lésions en respectant les structures vasculaires et nerveuses grâce à un plan de clivage évident.

Parfois un traitement symptomatique urgent s'avère nécessaire surtout devant des lymphangiomes extensifs, entraînant un syndrome de masse ; la détresse respiratoire peut nécessiter une intubation ou une trachéotomie ; la dysphagie avec cassure de la courbe de croissance nécessite une alimentation par sonde nasogastrique, voire par gastrostomie. Une poussée inflammatoire ou infectieuse est traitée médicalement par antibiotiques et

glucocorticoïdes par voie générale, avant toute tentative d'exérèse chirurgicale. Ce qui a été le cas de notre 2ème observation où la masse avait entraîné une déviation trachéale empêchant toute intubation. Nous avons réalisé une trachéotomie transitoire de 24 heures. Par contre, aucun des patients n'a nécessité une gastrostomie d'alimentation.

Sur le plan thérapeutique, le traitement de choix demeure de nos jours la sclérothérapie. Cette technique, probablement un peu ou moins efficace que la chirurgie, présente cependant moins d'effets secondaires et de complications [3, 4, 5]. Le principe est d'injecter dans les kystes un produit qui va engendrer une réaction inflammatoire puis une fibrose responsable de leur rétraction [1]. La colle biologique est d'utilisation récente avec un taux de succès avoisinant les 90% [18, 19] et l'absence d'inflammation dans les suites du geste est notée. Ces nouvelles thérapies exigent une équipe bien entraînée, une accessibilité aux différents produits utilisés et un bon plateau technique afin de pouvoir faire face rapidement à certains effets secondaires. C'est ce qui explique notre option pour la chirurgie classique.

Toutefois, les ponctions itératives et la sclérothérapie prônées par certains auteurs [3, 5, 8] pour les lymphangiomes mono et plurikystiques n'entraînent pas toujours une guérison définitive [6].

Du point de vue histologique, les lymphangiomes sont des hamartomes vasculaires bénins d'origine lymphatique [13]. Ils reproduisent la structure des vaisseaux lymphatiques dont la paroi repose sur des fibres collagènes avec quelques fibres musculaires lisses. Souvent l'interprétation du résultat de l'examen histologique de la pièce opératoire n'est pas aisée.

Des localisations secondaires ont été décrites dans des zones considérées initialement comme indemnes après la chirurgie ou la sclérose [1]. Le mécanisme est mal défini, mais il est probable qu'il s'agisse de kystes quiescents. Aucune récurrence locale n'a été enregistrée chez nos malades, cependant, ces récurrences restent possibles même dans les exérèses complètes (0-27%) [3]. Elles peuvent survenir plusieurs années après la chirurgie d'où la nécessité d'un long suivi post-opératoire.

Des séquelles sont fréquentes (10% des cas) [1] entraînant une morbidité plus ou moins importante : gêne ventilatoire nécessitant une trachéotomie prolongée, dysphagie entraînant la pose d'une sonde nasogastrique ou la réalisation d'une gastrostomie d'alimentation.

La mortalité spontanée est actuellement extrêmement faible, 0-6% [6], le risque principal étant ventilatoire avec l'extension linguale ou pharyngée du lymphangiome. Nous n'avons enregistré aucun décès.



LE LYMPHANGIOME CERVICO-FACIAL CONGENITAL DE L'ENFANT AU CHU DE CONAKRY : ANALYSE DE TROIS (3) CAS

CONCLUSION

De par ses origines embryologiques et son tableau clinique stéréotypé, le lymphangiome kystique occupe une place de choix parmi les malformations congénitales d'expression cervicale. Le diagnostic suspecté avec l'écho-

graphie anténatale est confirmé par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. Le traitement des formes cervicales reste chirurgical dans notre pays avec pour objectif final l'éradication complète de la tumeur et l'obtention d'une autonomie respiratoire et alimentaire.

REFERENCES

- Pierrot S, Manach Y, Couloigner V. Lymphangiomes cervico-faciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-860-D-10, 2011.
- Andriamanarivo ML, Hunuald F, Raheison R, Rasolo E, Rakotonaivo M, Rakotiana A, Randrianjafisamindrakotroka N. SFCP-P46 – Chirurgie viscérale – Volvulus mortel de l'intestin grêle révélant un lymphangiome kystique chez l'enfant. Arch Pédiatr 2008;15:917.
- Giguère CM, Bauman NM, Smith RJ. New treatment options for lymphangioma in infants and children. Ann Otol Rhinol Laryngol 2002; 111:1066-75.
- Acevedo J, Shah R, Brietzke SE. Nonsurgical therapies for lymphangiomas: a systematic review. Otolaryngol Head Neck Surg 2008;138:418-24.
- Okazaki O, Iwatani S, Yanai T, Kobayashi H, Kato Y, Marusasa T, et al. Treatment of lymphangioma in children : our experience of 128 cases. J Pediatr Surg 2007;42:386-9.
- Burezq H, Williams B, Chitte S. management of cystic hygomas: 30 year experience. J Craniofacial Surg 2006;4:815-8.
- Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, Rautenfeid DB, Fotz BJ, Mandic R, et al. Pathogenesis of lymphangiomas. Virchows Arch 2008;453:1-8.
- Bloom DC, Perkins JA, Manning SC. Management of lymphatic malformations. Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2004;12:500-4.
- Rezgui-Marhouli L, Hendaoui L. Lymphangiome kystique cervical, diagnostic prénatal. Pres Méd 2005;34:967.
- Rakotosamimanana J, Raharisolo Vololonantenaina CR, Ratovoson H, Ahmad A, Razafindramboa H. Lymphangiome kystique cervico-médiastinal : à propos d'un cas et revue de la littérature. Arch Inst Pasteur Madagascar 2000;66:61-64.
- 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.
- Avni FE, Massez A, Cassart M. tumours of the fetal body : a review. Pediatr Radiol 2009;11:1147-57.
- Teksam M, Özyer U, McKinney A, Kirbas I. MR imaging and ultrasound of fetal cervical cystic lymphangioma: utility in antepartum treatment planning. Diagn Interv Radiol 2005;11:87-9.
- Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Cystic lymphatic malformations. Ann Derm Venereol 2006;133:597-601.
- Salazard B, Londner J, Casanova D, Bardot J, Magalon G. The lymphatic malformations: clinical aspects and evolution. Ann Chir Plast Esthet 2006;51:412-22.
- Harti D, Roger G et Garabédian EN. Traitement des lymphangiomes cervico-faciaux. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-860-D-10, 2001, 6 p.
- Miloundja J, Manfoumbi Ngoma AB, Mba Ella R, Nguema Edzang B, N'Zouba L. Lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant au Gabon. Ann Otol Rhinol Laryngol 2007;124:277-284.
- Castanon M, Margarit R, Vancells M, Albert A, Morales L. long-term follow-up of nineteen cystic lymphangiomas treated with fibrin sealant. J Pediatr Surg 1999;34:1276-9.
- Hayasaki A, Nakamura H, Hamasaki T, Makino K, Yano S, Morioka M, et al. successful treatment of intraorbital lymphangioma with tissue fibrin glue. Surg Neurol 2009;72:722-4.