

Lymphangiome kystique hémorragique du mésentère rapporte chez un adulte jeune

Hemorrhagic cystic lymphangioma of the mesentery reported in young adult

F. Randrianantenaina (1)*, F. Ralaitilanihasy (1), T. Rakotomaro (2),
N.O.N.L.H. Rajaonarison (1), A. Ahmad (1)

(1) Service d'imagerie médicale, centre hospitalier universitaire Joseph-Ravoahangy-Andrianavalona, rue Andriamifidy, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

(2) Service de Chirurgie Pédiatrique, centre hospitalier universitaire Joseph-Ravoahangy-Andrianavalona, rue Andriamifidy, BP 4150, 101 Antananarivo, Madagascar

* Auteur correspondant: F. Randrianantenaina (franquinne@gmail.com)

Résumé

Introduction : Le lymphangiome kystique est une pathologie rare, encore plus dans sa forme abdominale et chez l'adulte. Nous rapportons ici un cas d'atteinte du mésentère avec complication hémorragique.

Observation : Il s'agit d'un homme de 26 ans, admis pour douleur abdominale aiguë et syndrome occlusif. L'abdomen était sensible mais souple. L'échographie abdominale a objectivé un syndrome de masse hétérogène en regard de la fosse iliaque droite, confirmée par le scanner, décrivant un syndrome de masse tissulaire intra-péritonéale, hétérogène, sans rehaussement, probablement mésentérique, associé à un volvulus épiploïque. Le patient avait alors bénéficié d'une laparotomie en urgence rapportant une tumeur vilieuse aux dépens du mésentère associée à un volvulus et quelques adénopathies mésentériques satellites. Ils auraient procédé par une exérèse tumorale et une ablation iléale, à laquelle, l'examen anatomo-pathologique a objectivé une prolifération de vaisseaux lymphatiques dont certains kystiques, en faveur d'un lymphangiome kystique.

Conclusion : Le lymphangiome kystique mésentérique est une affection rare et de diagnostic difficile. L'imagerie devient indispensable et une complication par hémorragie intra-kystique rend encore plus difficile l'analyse lésionnelle.

Mots-clés : lymphangiome kystique, occlusion intestinale, tomomodensitométrie

Abstract

Introduction: Cystic lymphangioma is a rare condition, even more so in its abdominal form and in adults. We report here a case of mesenteric involvement with hemorrhagic complications.

Case Report: A 26-year-old man was admitted for acute abdominal pain and bowel obstruction. His abdomen was tender but soft. Abdominal ultrasound revealed a heterogeneous mass in the right iliac fossa, confirmed by CT scan, which described a heterogeneous, non-enhancing intraperitoneal mass, likely mesenteric, associated with an omental volvulus. The patient underwent emergency laparotomy, which revealed a villous tumor in the mesentery associated with a volvulus and several satellite mesenteric lymph nodes. They reportedly performed a tumor excision and ileal resection, which, upon histopathological examination, revealed a proliferation of lymphatic vessels, some of which were cystic, consistent with a cystic lymphangioma.

Conclusion: Mesenteric cystic lymphangioma is a rare condition and difficult to diagnose. Imaging becomes essential, and complications such as intracystic hemorrhage further complicate lesion analysis.

Key words: lymphangioma cystic, intestinal obstruction, X-Ray computed

Introduction

Le lymphangiome kystique est une pathologie rare, malformative probable, touchant les vaisseaux lymphatiques [1]. Les enfants de bas âge seraient les plus touchés [1-3]. Les formes chez l'adulte existent mais restent exceptionnelles [3]. L'atteinte la plus fréquente est cervico-axillaire suivie de la localisation abdominale où il peut toucher tous les organes [1,3]. Dans cette forme abdominale, l'atteinte mésentérique est la plus fréquente [2]. Bien que n'ayant aucun critère de malignité, cette affection reste sujette à des risques de complications diverses, notamment d'ordre hémorragique, infectieux voire mécanique [3]. Nous rapportons ici un cas rare de lymphangiome kystique du mésentère compliqué d'un remaniement hémorragique survenu chez un adulte jeune.

Observation

Il s'agit d'un homme de 26 ans, admis pour douleur abdominale aiguë. Une douleur de siège épigastrique, d'irradiation diffuse, d'apparition brutale et d'emblée maximale, déclenchée par la prise d'aliment et rebelle aux antalgiques habituelles ; soulagée par la position en antéflexion. Cette symptomatologie aurait été accompagnée de vomissements alimentaires itératifs et d'un syndrome occlusif. Le patient n'aurait eu aucun antécédent médical ni chirurgical de connu mis à part des cas similaires. En effet, la douleur évoluerait de façon intermittente depuis quelques mois, avec des pics douloureux et des périodes d'accalmies asymptomatiques. A l'examen physique, nous notons une altération marquée de l'état général avec cachexie. L'abdomen était sensible à la palpation mais sans défense ni contracture notable. Pas de masse palpable non plus en intra-abdomino-pelvien. Et le reste de l'examen physique était peu contributif. Les premières investigations biologiques avaient retrouvé un syndrome inflammatoire biologique avec hyperleucocytose à prédominance neutrophile et élévation de la CRP. Des dosages de la lipasémie et de l'amylasémie étaient revenus normaux. Le patient avait été ensuite orienté vers une échographie abdominale en urgence qui avait objectivé un syndrome de masse d'allure solide, bien limitée, de contours réguliers, grossièrement arrondie, d'échostructure échogène hétérogène avec des petites composantes liquidiennes internes et mesurant 64 x 72 mm de dimension (Figure 1). Cette masse avait été visualisée en regard de la fosse iliaque droite et ne donnait aucun signal vasculaire à l'échographie abdominale couplée au Doppler couleur (Figure 2). Un

épanchement liquidien intra-péritonéal avait été également retrouvé à l'échographie, anéchogène, non cloisonné, en interanses et de faible abondance au niveau de la fosse iliaque droite.

Un scanner abdomino-pelvien injecté avait été ensuite fait pour une meilleure compréhension des lésions. Il avait objectivé un syndrome de masse tissulaire (34



Figure 1. Masse mixte, échogène hétérogène, au niveau de la fosse iliaque droite à l'échographie



Figure 2. Absence de signal vasculaire au niveau de la masse au Doppler couleur

UH de densité), intra-péritonéale, en sus-vésicale, hétérogène, sans calcification interne, sans rehaussement significatif après injection de produit de contraste iodé, probablement mésentérique, refoulant la vessie et le sigmoïde (Figure 3). Une distension aérique du côlon (Figure 4) associée à un épaississement circonférentiel et régulier du sigmoïde avaient été également retrouvés (Figure 5). Associé à ces signes, on a objectivé au cours de ce scanner à un volvulus épiploïque (Figure 6) sans distension des anses grêles ni signe de souffrance intestinale telle qu'une pneumatose ou

un défaut de rehaussement pariétal ; et l'épanchement liquidien intra-péritonéal retrouvé à l'échographie.

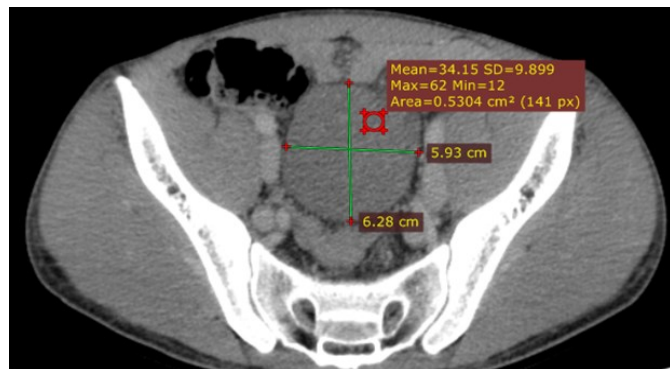


Figure 3. Masse hétérogène sus-vésicale, probablement mésentérique, refoulant les structures adjacentes

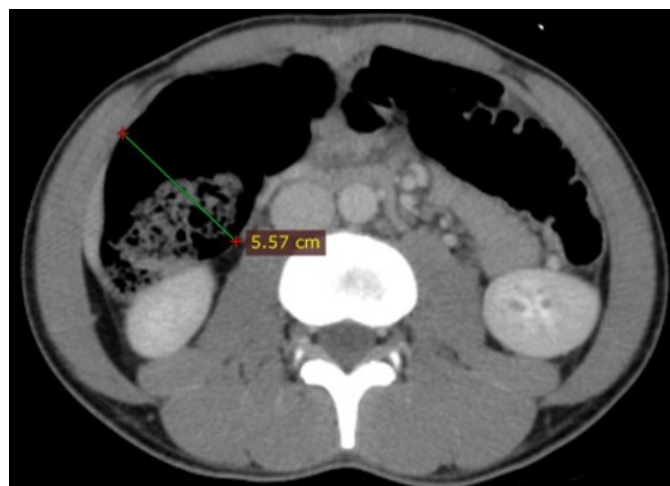


Figure 4. Distension aérique du côlon

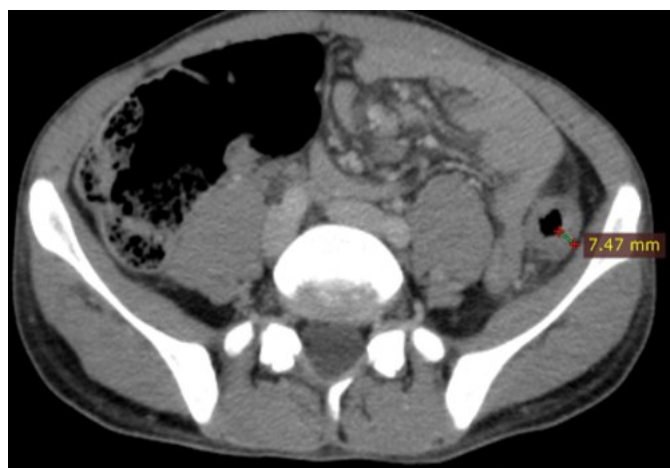


Figure 5. Epaissement circonférentiel et régulier de la paroi sigmoïdienne

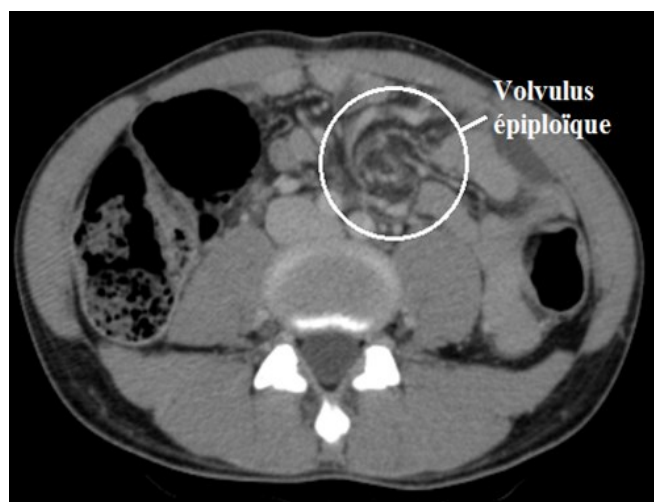


Figure 6. Aspect spiralé des vaisseaux mésentériques sans participation d'anses intestinales, en rapport à un volvulus omental probable

Malgré les signes par intermittence, peu objectifs, l'indication opératoire a été posée par l'équipe chirurgicale devant le volvulus au scanner. Le patient avait alors bénéficié d'une laparotomie en urgence.

A l'exploration chirurgicale, les chirurgiens ont retrouvé une tumeur vilieuse aux dépens du mésentère (Figure 7) associée à un volvulus et quelques adénopathies mésentériques satellites. Une exérèse tumorale et une ablation iléale à 20 cm de la jonction iléo-caecale avait été réalisée. De nombreux vaisseaux sanguins auraient fait communiquer cette partie de l'iléon à la masse. La pièce opératoire avait été envoyée pour examen anatomo-pathologique. A la macroscopie, la masse correspondait à une lésion bourgeonnante brunâtre et ferme aux dépens du mésentère ; et à la coupe, une cavité multiloculaire contenant un liquide hémorragique. A l'examen microscopique, l'histologie avait objectivé, au niveau du mésentère, une prolifération de vaisseaux lymphatiques dont certains étaient kystiques, en faveur d'un lymphangiome kystique, sans caractère de malignité. Il n'y avait pas d'anomalie particulière sur la paroi intestinale. Au total, il s'agissait d'un homme de 26 ans, admis pour douleur abdominale aiguë et syndrome occlusif dont l'échographie a objectivé un syndrome de masse hétérogène en regard de la fosse iliaque droite, confirmée par le scanner, décrivant un syndrome de masse tissulaire intra-péritonéale, hétérogène, associé à un volvulus épiploïque, sans syndrome occlusif. Une laparotomie en urgence avait été réalisée ramenant une tumeur vilieuse aux dépens du mésentère associée à un volvulus et quelques adénopathies mésentériques satellites.

La pièce tumorale était décrite à la microscopie comme une prolifération de vaisseaux lymphatiques dont certains kystiques, en faveur d'un lymphangiome kystique.



Figure 7. Pièce opératoire : masse aux dépens de mésentère

Discussion

Le lymphangiome kystique est une affection rare, bénigne, d'origine malformative probable, par 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 [1]. Cette définition est la définition physiopathologique actuellement la plus acceptée bien qu'une autre hypothèse ait été longtemps soutenue, celle d'une obstruction acquise des vaisseaux lymphatiques liée à une cause secondaire [1].

La moitié de ces lésions est présente à la naissance, 90% des lymphangiomes kystiques se développeraient jusqu'à l'âge de deux ans [2], et 60% surviendraient avant l'âge de cinq ans [1]. C'est une affection rare et est exceptionnelle chez l'adulte [3]. Elle prédominerait légèrement chez le garçon [2]. L'atteinte de la région cervico-axillaire est la plus fréquemment décrite et la localisation abdominale occupe la deuxième place où le lymphangiome kystique peut toucher tous les organes [1,3]. C'est la plus fréquente des tumeurs kystiques du mésentère [4]. Elle est bénigne avec un risque de transformation maligne à 3% [4]. Son principal risque, au niveau abdominal, est lié à ses potentielles complications : rupture, surinfection, hémorragie intra-kystique, volvulus digestif, occlusion intestinale [2,4].

La symptomatologie est polymorphe, allant de l'absence totale de symptôme au tableau d'abdomen aigu. Elle dépend du volume tumoral mais également des complications locorégionales [1,2,4]. Nous expliquons par exemple la symptomatologie de notre patient par l'existence de trois complications : une occlusion colique probablement par compression par la masse kystique responsable du syndrome occlusif ; un volvulus épiploïque probablement par attraction intermittente, par effet de pesanteur du mésentère par la masse responsable de douleurs par intermittence ; et une hémorragie intra-kystique responsable d'une douleur importante non calmée par les antalgiques habituelles.

L'échographie est un examen utile aussi bien pour le diagnostic que pour le suivi [5]. Elle montre une masse creusée de cavités kystiques à contenu liquidien hypoechogène, de taille variable et à parois fines bien limitée, hémodynamiquement inactive au Doppler [1,5]. Parfois, le kyste peut être le siège d'une hémorragie donnant un contenu partiellement échogène [2] comme c'était le cas chez notre patient. Le scanner est un excellent moyen diagnostique complémentaire chez l'adulte [1,5]. Il montre une tumeur à contenu liquidien, homogène, hypodense, à cloisons fines, non rehaussée par le contraste [1,2,5]. La densité du liquide intra-kystique peut varier en fonction du contenu [1], plus faible en cas de contenu chyleux et plus dense en cas d'hémorragie intra-lésionnelle [2]. Chez notre patient, les iconographies étaient moins typiques du fait de la densité non liquidienne de la masse, augmentée par l'hémorragie intra-kystique. En effet, les complications à type d'hémorragie peuvent gêner au diagnostic [2]. Dans notre cas, nous suspicions cette complication d'hémorragie intra-kystique à l'imagerie par le changement de la densité mais aussi par la difficulté de l'analyse de l'image liée à la disparition des fines cloisons

internes, la masse devenant hétérogène. Bien qu'à l'anatomie pathologie de la pièce biopsique, l'examen macroscopique en coupe ait montré une cavité multiloculaire contenant un liquide hémorragique, il n'a pas pu être démontré que l'hémorragie ait été en pré ou post-opératoire. L'imagerie par résonance magnétique (IRM) confirme le contenu liquidien et permet de retrouver une complication (hémorragie, surinfection) qui peut se traduire par un signal intra-kystique plus dense [4]. Notre patient n'a pas pu effectuer d'IRM qui, bien que non indispensable au diagnostic, aurait été un atout majeur, notamment pour diagnostiquer la complication hémorragique intra-kystique.

Selon la littérature, la torsion du grand épiploon est une cause rare de douleur abdominale aiguë, pouvant être primitive ou secondaire à des lésions intra-abdominales (kystes, tumeurs, adhérences) ou pariétales [6]. Elle se traduit au scanner abdominopelvien injecté par une image spécifique de rotation vasculaire, le « whirl sign » [6]. Notre cas entre donc dans les volvulus d'origine secondaire. La torsion épiploïque n'est toutefois pas une complication classique du lymphangiome kystique mésentérique. Elle peut survenir, comme dans notre cas, chez les lésions volumineuses. 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 la plus complète possible [1,2,5]. Cependant, le diagnostic préopératoire du lymphangiome kystique mésentérique reste encore extrêmement difficile, voire impossible [2]. La deuxième technique est l'exérèse du lymphangiome associée à une résection intestinale [3]. Elle concerne les lymphangiomes développés au contact des vaisseaux intestinaux ou de la paroi du tube digestif [3].

L'examen histologique du lymphangiome kystique mésentérique montre classiquement de multiples cavités kystiques de taille variable, bordées par un endothélium aplati dépourvu d'atypies cytonucléaires. Ces espaces sont séparés par des cloisons fibro-conjonctives contenant des agrégats lymphoïdes, des vaisseaux lymphatiques dilatés et parfois des fibres musculaires lisses. Le contenu intra-kystique est habituellement constitué d'un liquide lymphatique ou chyleux [7]. Dans les formes compliquées d'hémorragie intra-kystique, l'analyse histologique peut mettre en évidence des hématies libres dans les cavités, des caillots fibrino-cruoriques, une congestion des cloisons, ainsi que des dépôts d'hemosidérine associés à des sidérophages témoignant d'épisodes hémorragiques anciens.

Ces remaniements peuvent entraîner un épaississement pariétal et une réaction inflammatoire chronique susceptible de modifier l'aspect radiologique et macroscopique de la lésion [8]. L'absence d'atypies cellulaires, de nécrose tumorale et d'activité mitotique significative permet d'écarter une prolifération maligne [9]. La récurrence est fréquente quand l'exérèse est incomplète [3]. Elle serait de 40% après résection incomplète et de 17% après résection macroscopiquement complète [2,5].

Conclusion

Le lymphangiome kystique mésentérique est une affection rare, potentiellement grave par ses complications. Bien que cette pathologie s'observe généralement au niveau cervico-axillaire et chez le bas âge, tous les organes peuvent être touchés, à tout âge. Dans la forme abdominale, l'imagerie est indispensable au diagnostic. Elle est de diagnostic difficile voire impossible en préopératoire et une complication par hémorragie intra-kystique peut rendre encore plus difficile l'analyse lésionnelle.

Conflit d'intérêt

Pas de conflit d'intérêt quelconque selon chaque auteur.

Références

1. Verdin V, Seydel B, Detry O, *et al.* Le lymphangiome kystique du mésentère. *Rev Med Liège* 2010; 65(11):615-8.
2. Atrassi M, Chahid I, Abkari A, *et al.* Ascite hémorragique révélant un lymphangiome kystique du grand épiploon. *Rev Mar Mal Enf* 2021; 50:31-5.
3. Chegali O, Guedira M, Benaddi L, *et al.* Lymphangiome kystique abdominal de l'adulte. *Acta Endoscopica* 2004;34(2):245-8.
4. Dufay C, Abdelli A, Le Pennec V, *et al.* Diagnostic et traitement des tumeurs mésentériques. *J Chir Visc* 2012;149:271-84.
5. Ngakani OS, Owono JP, Diallo KF, *et al.* Lymphangiome kystique abdominal : à propos de deux cas au Centre Hospitalier Régional Amissa Bongo de Franceville. *Health Sci Dis* 2021;22(11):125-7.
6. Le Roux F, Gennuso F, Lipsker A, *et al.* Torsion du grand épiploon, une cause rare d'abdomen aigu chirurgical. *J Chir Visc* 2013;150:453-4.
7. Abdullaheem AK, Al Sharie AH, Shalakhti MH, *et al.* Mesenteric cystic lymphangioma: A case report. *J Surg Case Rep* 2021;80:105659.
8. Kharkhach A, Rhoul C, Police A, *et al.* A ruptured mesenteric lymphangioma causing peritonitis: A case report. *J Surg Case Rep* 2024 (5):319.
9. Mohamed YM, Oumaima M, Ayoub M, *et al.* Lymphangiome kystique mésentérique chez un adulte : un cas inhabituel. *Ann Med Surg* 2022 (4);78:103917.