

Lymphangiome kystique cervico-facial chez un nouveau-né : à propos d'un cas

Cervicofacial cystic lymphangioma in a new born: a case report

Rafanomezantsoa T*, Ny Ony Rajaonarison LHN, Rasolohery H, Ahmad A

Service d'Imagerie Médicale, CHU Joseph Ravoahangy Andrianavalona, Antananarivo, Madagascar

* Auteur correspondant : Dr Rafanomezantsoa Tahina

tahinafanomezantsoa6@gmail.com

RESUME

Introduction : Les lymphangiomes kystiques sont relativement rares. Ce sont des dysembryoplasies bénignes du système lymphoganglionnaire. Bien que d'origine dysembryoplasique, le kyste n'est présent à la naissance que dans la moitié des cas.

Observation : Nous rapportons le cas d'un nouveau-né ayant présenté une volumineuse tuméfaction cervico-faciale droite néonatale, rapidement évolutive. L'imagerie, notamment l'échographie doppler a permis de confirmer le diagnostic d'un lymphangiome kystique. Une sclérothérapie a été proposée mais le patient a été ensuite perdu de vue.

Conclusion : L'échographie doppler doit être demandée en première intention dans le diagnostic d'un lymphangiome kystique. Elle permet d'évoquer le diagnostic et de préciser les caractéristiques des lésions et ainsi de guider la suite de la prise en charge.

Mots clés : cou ; échographie doppler ; lymphangiome kystique ; masse ; nouveau-né.

ABSTRACT

Introduction: Cystic lymphangiomas are relatively rare. They are benign dysembryoplasias of the lymphoganglionic system. Although of dysembryoplastic origin, the cyst is present at birth in only half of the cases.

Observations: We report the case of a newborn with a large, rapidly progressive right cervicofacial neonatal swelling. Imaging, including Doppler ultrasound, confirmed the diagnosis of cystic lymphangioma. Sclerotherapy was proposed but the patient was subsequently lost to follow-up.

Conclusion: Doppler ultrasound should be requested as a first-line procedure in the diagnosis of cystic lymphangioma. It makes it possible to discuss the diagnosis and to specify the characteristics of the lesions and thus to guide further treatment.

Key Words: neck; Doppler ultrasound; cystic lymphangioma; mass; newborn.

INTRODUCTION

Les lymphangiomes kystiques sont des dysembryoplasies bénignes du système lymphoganglionnaire [1]. Ils sont relativement rares. Ils proviendraient d'une séquestration du sac lymphatique embryonnaire qui se remplirait progressivement de liquide lymphatique. Leur localisation anatomique est habituellement cervico-faciale et leur révélation clinique est généralement très précoce dans la période néonatale [2]. Ils représentent 2,6% à 5% des masses cervicales congénitales [1]. L'imagerie médicale a un rôle primordial dans le diagnostic et le suivi de cette affection. Les moyens d'imagerie de diagnostic de cette affection sont principalement l'échographie doppler et l'imagerie par résonance magnétique. Nous rapportons un cas de lymphangiome kystique géant de localisation cervico-faciale découvert à la naissance, afin de décrire les aspects cliniques et échographiques de cette affection.

OBSERVATION

Il s'agissait d'un nouveau-né de genre masculin, référé dans notre centre d'imagerie médicale par un pédiatre pour une volumineuse tuméfaction cervico-faciale droite néonatale, rapidement évolutive. Il a été vu en consultation pour la première fois à 10 jours de vie.

A l'interrogatoire, on notait une grossesse mal suivie. La mère a bénéficié de deux consultations prénatales dans un centre de santé de base. Elle n'a bénéficié d'aucune échographie obstétricale.

Aucune pathologie gravidique ni non gravidique n'a été décelée. La grossesse a été menée à terme et l'accouchement s'est effectué par voie basse dans un CSB II (Centre de santé de base II) à Antananarivo, avec une bonne adaptation néonatale : indice d'Apgar à 10 dès la première minute de vie. Le poids de naissance était de 3500 grammes.

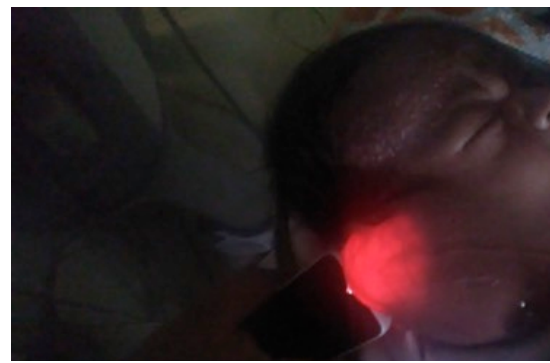
Une tuméfaction sous-mandibulaire droite a été constatée par la mère chez le nouveau-né, depuis le jour de sa naissance. Elle a augmentée progressivement de volume, et s'est étendue jusqu'au niveau de la pommette et de la région cervicale droite.

Cliniquement, le nouveau-né était en bon état général, eutrophique, avec un poids à 3600 grammes. Il présentait une volumineuse tuméfaction cervico-faciale droite, de consistance molle, dépressible, non douloureuse et transilluminable en partie (Figure 1). Il n'existait pas de modification de la couleur de la peau en regard de la tuméfaction, ni de syndrome inflammatoire clinique, ni de signe de compression de l'axe laryngo-trachéal.

L'échographie doppler montrait la présence d'une volumineuse masse multiloculée, mesurant environ 100 × 98 mm de dimensions, comportant des macrokystes de contenu anéchogène pour certains et hypoéchogène homogène pour d'autres, dont le plus volumineux mesure 30 × 19mm de dimensions, séparés par des multiples cloisons d'épaisseur variable (Figure 2). Au doppler couleur, on notait une vascularisation périphérique de la masse et également au niveau des cloisons interoculaires, avec des flux de type artériel et veineux.



(a)



(b)

Figure 1 : Volumineuse tuméfaction cervico-faciale droite molle, dépressible, non douloureuse (a) et transilluminable en partie (b) correspondant à un lymphangiome kystique cervico-facial

Le flux artériel était lent avec une vitesse maximale à 22 cm/s et de faible résistance avec un indice de résistance à 0,43 (Figure 3). Ces aspects échographiques évoquaient fortement le diagnostic d'un lymphangiome kystique cervico-facial droit.

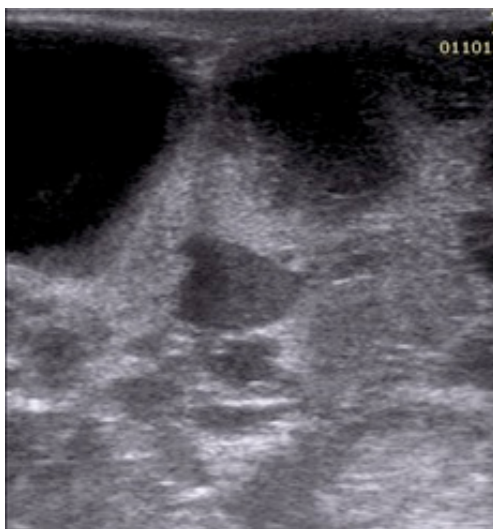
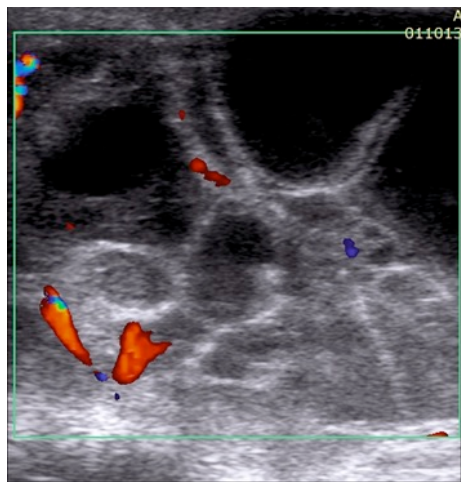


Figure 2 : Coupe échographique axiale de la tuméfaction cervico-faciale droite montrant une masse multiloculée comportant des macrokystes de contenu anéchogène pour certains et hypoéchogène homogène pour d'autres, séparés par des multiples cloisons.

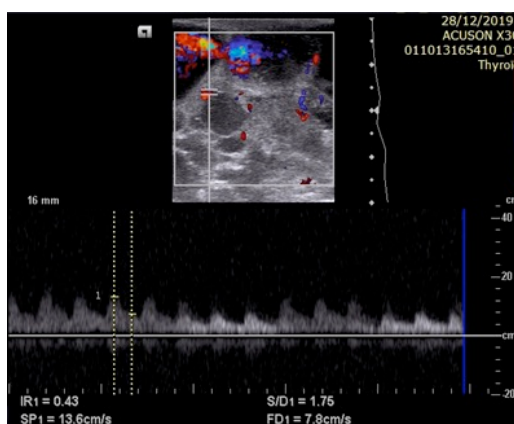
Le patient était référé dans le service de chirurgie pédiatrique pour suite de prise en charge. Une sclérothérapie a été proposée mais le patient a été ensuite perdu de vue.

DISCUSSION

Les lymphangiomes kystiques sont des lésions vasculaires bénignes relativement rares, dont l'incidence est de 1,2 à 2,8 pour 1000 naissances [3]. Ils proviendraient d'une séquestration du sac lymphatique embryonnaire qui se remplirait progressivement de liquide lymphatique. L'échec de l'établissement d'anastomose entre les vaisseaux normaux et pathologiques, et l'accumulation de liquide lymphatique, seraient responsables de la genèse de ces lésions [4].



(a)



(b)

Figure 3 : Coupe échographique axiale de la tuméfaction cervico-faciale droite en mode doppler couleur (a) montrant une vascularisation périphérique de la lésion mais également des cloisons et en mode triplex (b) un flux de type artériel de faible résistance et lent, et veineux.

Trois critères histologiques caractérisent les lymphangiomes kystiques : une formation kystique ; la formation est séparée par des cloisons à stroma conjonctif pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse, élément capital pour le diagnostic ; et un revêtement endothélial tapissant ces formations kystiques rattachant la tumeur à une origine vasculaire [5]. Dans notre observation, le patient concerné était un nouveau-né de 10 jours.

Selon la littérature, le kyste n'est présent à la naissance que dans 50% à 60 % des cas, mais il s'exprime dans 90 % des cas avant l'âge de deux ans [6]. Les malformations lymphatiques sont localisées à la face et au cou dans plus de la moitié des cas [2], comme c'est le cas de notre patient chez qui le lymphangiome était de localisation cervico-faciale. Une prédominance gauche est évoquée par certains auteurs [7] alors que dans notre observation, le lymphangiome kystique s'était développé à droite. Le système lymphatique est prédominant à gauche, d'où la prédominance gauche de cette affection [8].

Dans la majorité des cas, le diagnostic de lymphangiome kystique est fait à l'occasion de la découverte d'une tuméfaction localisée, molle, fluctuante, irréductible, non douloureuse [9].

Le rôle de l'imagerie médicale est primordial dans le diagnostic des lymphangiomes kystiques. Elle permet d'évoquer le diagnostic et de préciser les caractéristiques de la lésion. Cependant, seul l'examen histologique permet d'avoir un diagnostic de certitude. Dans notre contexte, seule l'échographie Doppler a été réalisée. C'est un examen simple, peu coûteux, non invasif, dénué de tout danger et très bien supporté par le malade. En effet, la tomodensitométrie avec injection de produit de contraste iodé renseigne mieux sur les caractéristiques de la lésion, mais elle est irradiante.

L'imagerie par résonance magnétique est non irradiante, mais nécessite une immobilisation chez les enfants pour éviter les anomalies de signal d'origine artéfactuelle, c'est-à-dire qu'elle doit souvent être réalisée sous sédation chez les enfants de moins de 6 ans [2]. La forme macrokystique est fréquente [3].

Nous avons retrouvé l'aspect typique d'une masse multiloculée comportant des kystes séparés par des multiples cloisons à l'échographie Doppler ; comme celui décrit dans la littérature [2]. Habituellement, à l'examen en mode Doppler, la lésion est hémodynamiquement à flux lent, et les kystes sont généralement sans débit vasculaire. Dans notre observation, nous avons constaté une vascularisation périphérique de la lésion mais également des cloisons, avec des flux artériels lents, dont la vitesse maximale était à 22 cm/s, de faible résistance dont l'indice de résistance était à 0,40 ; et des flux veineux. Les kystes étaient avasculaires, correspondant aux données de la littérature [2].

Le traitement des lymphangiomes kystiques est essentiellement chirurgical permettant l'exérèse complète de la tumeur, indispensable pour avoir une guérison complète [10]. Il existe d'autres moyens thérapeutiques comme la radiothérapie, le drainage par médiastinoscopie et la sclérose chimique par cyclophosphamide intra veineux. Ils sont surtout réservés aux tumeurs non résécables à cause de leur taille, de leur localisation ou à cause de l'état général du patient.

CONCLUSION

Les lymphangiomes kystiques sont relativement rares. Les aspects échographiques du lymphangiome kystique sont caractérisés par une masse multiloculée, comportant des kystes séparés par des multiples cloisons, hémodynamiquement à flux lent, de faible résistance.

L'échographie permet également de préciser ses rapports avec les organes de voisinage, permettant de mener une suite de prise en charge adéquate.

REFERENCES

1. Miloundjaa J, Manfoumbi AB, MbaEllab R, Nguema B, Zoubaa L. Lymphangiomes kystiques cervico-faciaux de l'enfant au Gabon. *Annales d'oto-laryngologie et chirurgie cervico-faciale* 2007;124:277-84.
2. Gabeffa R, Lorette G, Herbreteau D, Touzec A, Goga D, Maruani A. Malformations lymphatiques kystiques superficielles. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* 2017;144:389-97.
3. Ma J, Biao R, Lou F, Lin K, Gao YQ, Wang ML et al. Diagnosis and surgical treatment of cervical macrocystic lymphatic malformations in infants. *Exp Ther Med* 2017;14:1293-8.
4. Karim N, Mountassir M. Cervicothoracic cystic lymphangioma : about a case. *Pan African Medical Journal* 2016;25:189.
5. 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.
6. Lerata J, Mounayerb C, Scomparina A, Orsela S, Bessedea JP, Aubrya K. Malformations lymphatiques cervico-faciales et prise en charge thérapeutique : étude clinique à propos de 23 cas. *Annales françaises d'oto-rhino-laryngologie et de pathologie cervico-faciale* 2016;133:356-9.
7. Sjogren PP, Arnold RW, Skirko JR, Grimmer JF. Anatomic distribution of cervicofacial lymphatic malformations based on lymph node group. *Int J Pediatr Otorhino laryngol* 2017;97:72-5.
8. Salazard B, Londner J, Casanova D, Bardot J. Les malformations lymphatiques : aspects cliniques et évolution. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique* 2006;51:412-22.
9. Sun RW, Tuchin VV, Zharov VP, Galanzha EI, Richter GT. Current status, pitfalls and future directions in the diagnosis and therapy of lymphatic malformation. *J Biophotonics* 2017;29.
10. Burezq H, Williams B, Chitte SA. Management of cystic hygromas : 30 year experience. *J Craniofac Surg* 2006;17(4):815-8.