

Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant

T. Bezzola¹, L. Bühler¹, C. Chardot², P. Morel¹

1. Département de chirurgie viscérale, Hôpitaux Universitaires de Genève – Genève (Suisse).

2. Service de chirurgie pédiatrique, Hôpitaux Universitaires de Genève – Genève (Suisse).

Correspondance : P. Morel, département de chirurgie viscérale, Hôpitaux universitaires de Genève, 24 rue Micheli-du Crest, CH 1211 Genève 14.
e-mail : philippe.morel@hcuge.ch

Résumé/Abstract

Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant

T. Bezzola, L. Bühler, C. Chardot, P. Morel

Introduction : Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne malformative rare des vaisseaux lymphatiques. Dans l'abdomen, sa localisation la plus fréquente est mésentérique et/ou rétropéritonéale, mais tous les organes peuvent être atteints. Cette étude rétrospective porte sur les patients, adultes et enfants, opérés pour un lymphangiome kystique abdominal dans notre hôpital. Elle a pour but de préciser les manifestations cliniques de cette maladie, ses complications, et ses éventuelles différences selon sa découverte à l'âge pédiatrique ou adulte.

Patients et méthode : Depuis 1995, 16 patients (9 adultes et 7 enfants) ont été opérés pour un lymphangiome kystique abdominal. Leurs dossiers ont été examinés rétrospectivement. Le suivi s'est fondé sur le dernier examen clinique réalisé par le médecin traitant ou par un entretien téléphonique avec les patients.

Résultats : Le suivi moyen était de 45 mois. Le symptôme le plus courant était l'apparition de douleurs abdominales (38 %). L'ultrasonographie fut l'examen complémentaire le plus utile au diagnostic. Les lésions étaient le plus souvent de forme micro-polykystiques (44 %) et de localisation rétropéritonéale (50 %). L'excision a été complète pour 14 patients et sub-totale chez 2 patients. Seuls les 2 patients pour qui la résection a été incomplète ont présenté des complications postopératoires, dont une récurrence.

Conclusions : En cas de lésions symptomatiques ou de complication, l'exérèse chirurgicale complète, lorsqu'elle est possible sans sacrifice majeur, semble être la meilleure option thérapeutique pour limiter le risque de récurrence. Dans notre série, la présentation et l'évolution du lymphangiome kystique abdominal ont semblé peu différentes chez les adultes et les enfants.

Mots-clés : Lymphatiques. Traitement. Lymphangiome. Kyste.

Surgical therapy of abdominal cystic lymphangioma in adults and children

T. Bezzola, L. Bühler, C. Chardot, P. Morel

Background: Cystic lymphangioma is a rare malformative benign tumor of the lymphatic vessels. In the abdomen it generally develops as a mesenteric and/or retroperitoneal cyst, but any organ can be involved. The present retrospective study aims to define the symptoms, complications and differences noted between adults and children suffering from abdominal cystic lymphangioma; it is based on patients who underwent surgery for this condition at the Geneva University Hospital.

Patients and methods: Since 1995, 16 patients (9 adults and 7 children) were surgically treated for abdominal cystic lymphangioma. Their medical files were reviewed retrospectively. The follow-up was based either on the last physical examination or on a telephone interview with the patients.

Results: The mean follow-up was 45 months. The most common presenting symptom was abdominal pain (38%). Ultrasonography was the most efficacious diagnostic modality. The lesions were mostly micropolycystic (44%), and found in retroperitoneal locations (50%). The surgical excision was complete in 14 patients and partial in 2 patients. These last 2 were the only ones who developed complications after the surgery, including one recurrence.

Introduction

Le lymphangiome kystique est une tumeur malformative bénigne du système lymphatique, touchant le plus souvent la région cranio-faciale, cervicale ou thoracique, et découverte habituellement dans l'enfance. Sa localisation abdominale est plus rare. La présentation clinique est très polymorphe.

Cette étude rétrospective porte sur les patients, adultes et enfants, opérés pour un lymphangiome kystique abdominal dans notre hôpital. Elle a pour but de préciser les manifestations cliniques de cette maladie, ses complications, et ses éventuelles différences selon sa découverte à l'âge pédiatrique ou adulte.

Patients et méthode

Depuis 1995, 16 patients ont été opérés pour un lymphangiome kystique abdominal aux Hôpitaux Universitaires de Genève. Il s'agit de 9 adultes âgés de 26 à 72 ans au moment de l'intervention (moyenne 47,5 ans), dont 5 femmes et 4 hommes, et de 7 enfants âgés de 3 mois à 7 ans (moyenne 38,5 mois), dont 3 filles et 4 garçons. Les dossiers d'admission, protocoles opératoires et avis de sortie ont été étudiés rétrospectivement. Le suivi moyen était de 45 mois (4 à 108 mois), et se fondait sur le dernier examen clinique effectué à l'hôpital, chez le médecin traitant ou chez le pédiatre. Pour les patients n'ayant pas bénéficié d'un contrôle clinique dans la dernière année, un entretien téléphonique personnel a été effectué. Le *tableau 1* résume l'ensemble de nos patients.

Résultats

La présentation clinique au moment du diagnostic de la masse abdominale était la suivante : douleurs abdominales (n = 6,38 %), état fébrile avec sepsis

Conclusions: A total surgical excision, if feasible without a major sacrifice of adjacent organs, seems to be the best therapeutic option to minimize the risk of recurrence of symptomatic abdominal cystic lymphangiomas. In our clinical experience, the presentation and evolution of the abdominal cystic lymphangioma seemed to be similar in adults and children.

Key-words: Abdominal. Cyst. Lymphangioma. Surgery. Cystic hygroma.

(n = 1), asthénie (n = 1), crise hypertensive (n = 1), augmentation du périmètre abdominal (n = 1), hématomène et mélène (n = 1). Chez trois patients asymptomatiques, une masse intra-abdominale a été découverte soit par palpation abdominale de routine chez le pédiatre (2 enfants), soit par échographie (1 adulte). Deux diagnostics ont été établis sur la base d'échographies prénatales (13 %).

Les investigations radiologiques de première intention ont été : 9 échographies abdominales (56 %, dont tous les enfants), 4 tomodensitométries (CT-Scanner) (25 %, tous des adultes) et une gastroscopie (6 %). Afin de compléter le bilan et préciser la nature des lésions, 5 CT-Scanner (3 adultes et 2 enfants), 5 imageries par résonance magnétique (IRM) (3 adultes et 2 enfants) ainsi qu'une entérocluse ont également été effectués.

Aucun patient n'a été opéré sans imagerie préalable. Quatre interventions ont été faites en urgence (25 %, 2 adultes et 2 enfants). Trois enfants ont eu une exérèse de la lésion par laparoscopie, avec 1 conversion en laparotomie en raison d'adhérences importantes. L'exérèse semblait macroscopiquement complète pour tous les patients sauf chez 2 adultes (13 %). Les gestes associés pour obtenir une exérèse complète des lésions ont été une gastrectomie atypique, une résection segmentaire du grêle et une surrénalectomie. Une cure de hernie inguinale a également été faite chez 3 enfants lors du même temps opératoire.

Les lésions avaient un diamètre compris entre 2,5 cm jusqu'à plus de 30 cm. Les plus volumineuses étant principalement rétropéritonéales. Il s'agissait de 4 kystes uniques (25 %), 7 lésions micro-polykystiques (44 %), 4 oligo-macrokystiques (25 %) et 1 forme mixte (6 %). Pour 8 malades, les différentes localisations étaient : glande surrénale (n = 2), grande cour-

bure gastrique (n = 1), muscle psoas (n = 1), iléon (n = 1), ligament rond hépatique (n = 1), para-testiculaire (n = 1) et dans le sac péritonéo-vaginal (n = 1). Pour les 8 patients restants (50 %, 4 adultes et 4 enfants), les lésions prenaient naissance dans le rétropéritoine.

Dans notre série, une seule ponction-biopsie d'un kyste a été effectuée en pré-opératoire, n'ayant pas contribué à l'établissement du diagnostic. En revanche, l'examen anatomo-pathologique et histologique a confirmé le diagnostic de lymphangiome kystique dans tous les cas, et a révélé une hémorragie intra-kystique chez 2 patients (13 %).

Deux patients (adultes) ont à ce jour présenté des complications post-opératoires. L'un a présenté une éviscération ainsi qu'une ascite non chyleuse récidivante, ayant nécessité une nouvelle opération et plusieurs ponctions évacuatrices. Le second a présenté 5 épisodes de septicémie (à *Streptococcus Agalactiae*), ainsi qu'une ascite chyleuse compliquée d'une péritonite capsulaire rétractile, ayant nécessité une reprise chirurgicale pour lavage abdominal. Il présente également un lymphoedème abdominal et périnéal important résiduel.

Discussion

L'hypothèse la plus probable du développement d'un lymphangiome kystique serait une origine malformative. Il est admis que le système lymphatique périphérique se développe à partir de sacs primitifs issus du système veineux. Un défaut de connexion, lors de l'embryogenèse, entre des chaînes lymphatiques et le système veineux entraînerait l'isolement d'un bourgeon lymphatique qui évoluerait vers la formation d'un kyste [1]. Les lymphangiomes kystiques constituent ainsi des tumeurs malformatives vasculaires pour lesquelles il n'a encore jamais été démontré de po-

tentiel de malignité. La moitié de ces lésions serait présente à la naissance, et 90 % des lymphangiomes kystiques se développeraient jusqu'à l'âge de 2 ans [2].

Les zones les plus fréquemment touchées sont les tissus sous-cutanés du cou (environ 75 %) et des aisselles (environ 15 %), et jusqu'à 95 % des lymphangiomes kystiques y sont rapportés de façon combinée [3]. Les localisations médiastinales et abdominales sont beaucoup plus rares, environ 10 % des cas [4, 5]. Le lymphangiome kystique représente 7 % des lésions kystiques abdominales chez l'adulte [1]. Les lésions touchent alors essentiellement le mésentère, mais peuvent concerner également le tractus gastro-intestinal, la rate, le foie, les reins, les surrénales et le pancréas. La localisation rétropéritonéale semble être plus rare selon certains auteurs [1], contrairement à nos résultats (50 %).

Les manifestations cliniques du lymphangiome kystique abdominal sont très polymorphes. Un volume tumoral important provoque habituellement des douleurs abdominales, symptôme le plus fréquent (38 % dans notre série), mais peut aussi entraîner une augmentation du périmètre abdominal, une masse palpable, une occlusion intestinale voire un volvulus. D'autres complications peuvent également provoquer des tableaux cliniques aigus : une hémorragie intra-kystique (2 cas), une surinfection (1 cas) ou une hémorragie digestive (1 cas), cette dernière étant toutefois peu commune. La rupture spontanée des kystes est rare. Enfin, il faut mentionner une forme rarissime de la maladie : la lymphangiomatose kystique péritonéale, qui réalise une atteinte disséminée pouvant mimer une carcinose péritonéale, et associée à des lésions médiastinales et à un chylothorax.

La majorité des lymphangiomes kystiques abdominaux (jusqu'à 60 % [6]) sont retrouvés avant l'âge de 5 ans (38 % dans notre étude). Des lésions se développant plus lentement, notamment rétropéritonéales (localisation principale dans notre étude), peuvent ne se manifester qu'à l'âge adulte. Les hommes et les femmes seraient atteints de manière semblable à l'âge adulte, alors que chez l'enfant, le sexe ratio est, soit semblable [7, 8], soit légèrement prédominant chez le garçon [9]. Nos résultats montrent un sexe ratio comparable pour les adultes comme pour les enfants.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4296441>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4296441>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)