



Cas clinique

Localisation splénique d'un lymphangiome kystique chez l'adulte

Splenic localization of cystic lymphangioma in adults

Taoufik Elabbassi*, Mohamed Ouchane, Anas Elwassi, Mohamed Rachid Lefriyekh

Résumé

Les lymphangiomes sont des malformations congénitales bénignes des vaisseaux lymphatiques qui se manifestent principalement chez les enfants et rarement chez les adultes, fréquemment rencontrées à la région de la tête et du cou, hormis, ils peuvent se produire à d'autres organes du corps notamment et rarement la rate, dont le diagnostic se fait souvent fortuitement.

Le diagnostic différentiel se fait généralement avec toutes les pathologies tumorales et bénignes de la rate, et de faire un diagnostic précis en préopératoire est une tâche difficile malgré le progrès de l'imagerie (l'échographie, la TDM, et l'imagerie par résonance magnétique IRM), donc Le traitement chirurgical a souvent un but diagnostique et thérapeutique par splénectomie totale et la confirmation diagnostique reste faite par une étude anatomopathologique.

Nous rapportons le cas d'une patiente de 36 ans présentait une tumeur kystique de la rate, fut opérée par la voie conventionnelle et une splénectomie totale était réalisée, l'étude histologique concluait à une localisation splénique d'un lymphangiome kystique.

Mots-clés : lymphangiome kystique, splénectomie, chirurgie, histologie

Abstract

Lymphangiomas are benign congenital malformations of the lymphatic ducts that occur mainly in children and rarely in adults. They are mostly found in the head and neck region, except that they can occur in other organs of the body, especially and rarely in the spleen, which is often incidental diagnosed.

Differential diagnosis is generally made with all splenic tumor pathologies, and making an accurate diagnosis preoperatively is a difficult task despite the progress of imaging (ultrasound, CT scan, and MRI), therefore Surgical treatment often has a diagnostic and therapeutic purpose by total splenectomy and diagnostic confirmation is still made by an anatomopathological study. We report the case of a 36-year-old patient with a cystic tumour of the spleen, who was operated on by the conventional approach and a total splenectomy was done, the histological study concluded at a splenic localization of a cystic lymphangioma.

Keywords: Cystic lymphangioma, splenectomy, surgery, histology

Introduction

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs conjonctives malformatives vasculaires correspondant à une séquestration de tissu lymphatique suite à une anomalie de développement embryologique du système lymphatique (1). La localisation splénique est très rare dans la littérature, environ 100 cas ont été rapportés (2). La présentation clinique est très polymorphe, et le diagnostic positif est orienté par l'imagerie surtout l'échographie et le scanner, mais la confirmation est obtenue par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire (3).

Nous rapportons le cas d'un lymphangiome kystique de la rate chez une adulte, traité par une splénectomie totale, avec suites post opératoires favorables.

Cas clinique

Notre patiente était âgée de 36 ans sans antécédent pathologique particulier admise au service de chirurgie générale pour des douleurs de l'hypochondre gauche à type de pesanteur sans irradiation particulière, sans hémorragies digestives extériorisées, sans vomissement, sans troubles de transit ni signe urinaire associé évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

L'examen clinique trouvait une patiente normotendue, conjonctive normo colorée, avec présence d'une splénomégalie isolée sans circulations collatérales superficielles, sans adénopathies périphériques. Une échographie abdominale montrait une volumineuse masse de l'hypochondre gauche probablement splénique d'allure kystique, une TDM abdominale objectivait la présence d'une volumineuse masse splénique hétérogène mesurant 8x7 cm bien limité de contours régulier rehaussé après injection de Produit de contraste (figure 1).

Un bilan pré anesthésique était normal avec une hémoglobine à 12g/dl, des plaquettes à 250000élé/mm³ et la sérologie hydatique était négative.

La patiente fut opérée par voie conventionnelle et une splénectomie totale était réalisée avec à l'exploration chirurgicale, la présence d'une splénomégalie homogène d'aspect globuleux (figure 2A- 2B).

L'étude anatomopathologique trouvait une prolifération tumorale vasculaire focalement délimitée par une pseudo capsule fibreuse épaisse, exprimant fortement le CD31, le CD34, l'anticorps monoclonal D2-40, le CD68 est focalement positive à l'étude immunohistochimique, concluait à un lymphangiome kystique de la rate.

Les suites post-opératoires étaient simples, la patiente a reçu les vaccins anti pneumocoque et anti Haemophilus influenza, de l'antibiothérapie préventive à base d'oxacilline ainsi que de l'acide salicyliques à dose antiagrégante. La surveillance clinique et radiologique après un an de recul n'a pas montré de particularité.

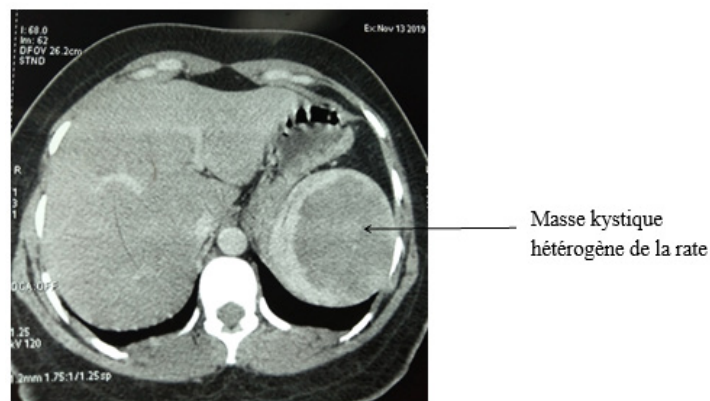


Figure 1 : Aspect TDM d'un lymphangiome kystique de la rate

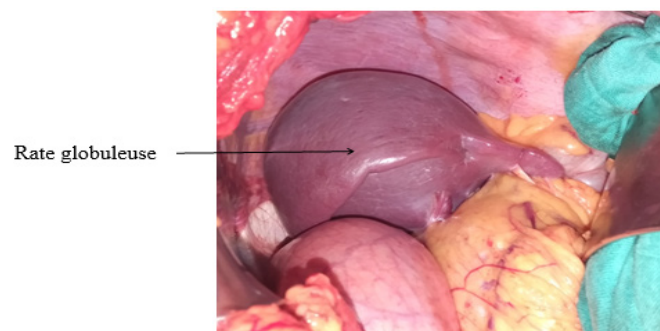


Figure 2 : A. image per opératoire montrant une splénomégalie homogène



Figure 2 : B. Image de la pièce opératoire après splénectomie totale

Discussion

L'origine malformative du lymphangiome kystique est l'hypothèse la plus probable du développement suite à un défaut de connexion, lors de l'embryogenèse, entre des chaînes lymphatiques et le système veineux entraînant l'isolement d'un bourgeon lymphatique qui évoluerait vers la formation d'un kyste lymphatique (1). Il touche souvent le cou dans 75% des cas et l'aisselle dans 20 %, et moins souvent l'orbite, le médiastin, les glandes surrénales, les reins, les os, l'épiploon, le tractus gastro-intestinal, le rétro péritoine, le foie et le pancréas (4). Ils ont été décrits pour la première fois par Rodender en 1828, toutefois, la première atteinte splénique rapporté dans la littérature en 1885 par Frink, dans 10 % des cas, les lésions peuvent être diffuses et prennent un aspect de lymphangiomatose kystique péritonéale (5). le lymphangiome kystique se voient surtout chez l'enfant dans 90% des cas lors des deux premières années de la vie, dans 60% des cas avant l'âge de 5 ans et exceptionnellement chez l'adulte ou elles représentent 7% des kystes abdominaux (6). Les hommes et les femmes sont atteints de manière égale à l'âge adulte (7) et les signes cliniques sont souvent en rapport avec le volume de la rate et peuvent se manifester par une douleur de l'hypochondre gauche, une anorexie, des nausées, des vomissements et des signes de distension ou une masse abdominale palpable (8). le lymphangiome kystique de la rate peut se

compliquer par une hémorragie intra-kystique, une surinfection ou une hémorragie digestive (9), les diagnostic différentiels sont surtout les kystes post traumatique, les kystes hydatiques, les hémangiomes et les kystes épithéliaux (2). L'échographie montre des lésions kystiques sous forme des masses hypoéchogènes bien limité avec des septations internes occasionnelles et des débris échogènes intraloculaires et parfois des calcifications périphériques, au scanner les lymphangiomes se présentent sous forme d'une ou de plusieurs masses à paroi mince avec des bords nets qui sont généralement situés dans la sous-capsule (8), L'étude histologique montre des vaisseaux lymphatiques dilatés entourés de cellules endothéliales plates entre les structures grasses, fibrotiques et lymphatiques, l'étude immunohistochimique est positive à la kératine et l'HBME, au récepteur-1 endothélial des vaisseaux lymphatiques, au facteur-3 de croissance endothéliale vasculaire, au prox-1 et l'anticorps monoclonal D2-40 qui sont des marqueurs des cellules endothéliales spécifiques des tissus lymphatiques(10).

La chirurgie à ciel ouvert ou laparoscopique, est le traitement radical qui consiste à L'exérèse totale de la masse kystique, et en raison du caractère bénin du lymphangiome il faut veiller à rester le plus conservateur possible. Le taux de récurrence pour toutes localisations confondues, est de 17% après résection complète (5).

Conclusion

Le lymphangiome splénique est une malformation rare du système lymphatique splénique, surtout observée chez les enfants et rarement chez les adultes, le traitement est basé sur l'exérèse chirurgicale complète. Un retard dans la prise en charge peut entraîner de graves complications telles que l'infection, la rupture ou une hémorragie.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la conduite de ce travail. Ils déclarent également avoir lu et approuvé la version finale du manuscrit.

*Correspondance :

Pr.Taoufik Elabbassi

elabbassi.taoufik@gmail.com

Disponible en ligne : 09 Mars 2020

Service de Chirurgie Générale I, CHU Ibn Rochd, Casablanca, Maroc.

Faculté de Médecine et de Pharmacie, Université Hassan II, Casablanca, Maroc.

© Journal of african clinical cases and reviews 2020

Conflit d'intérêt : Les auteurs déclarent ne pas avoir de conflits d'intérêts en relation avec cet article Selon la norme internationale ou la norme universitaire, le consentement du patient a été recueilli et conservé par les auteurs.

Références

- [1] MABRUT, J. Y., GRANDJEAN, J. P., HENRY, L., et al. Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-colon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique. In : Annales de chirurgie. Elsevier Masson, 2002. p. 343-349.
- [2] AL-SHAIKH, Safa A., MUBARAK, Aalaa M., et HARB, Zainab F. Splenic lymphangioma in an adult. Saudi medical journal, 2017, vol. 38, no 11, p. 1148.
- [3] ALKOFER, B., LEPENNEC, V., et CHICHE, L. Kystes et tumeurs spléniques: diagnostic et prise en charge. Journal de chirurgie, 2005, vol. 142, no 1, p. 6-13.
- [4] IOANNIDIS, Ioannis et KAHN, Andrea G. Splenic lymphangioma. Archives of Pathology and Laboratory Medicine, 2015, vol. 139, no 2, p. 278-282.
- [5] BEZZOLA, Thierry, BÜHLER, L., CHARDOT, Christophe, et al. Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant. Journal de

chirurgie, 2008, vol. 145, no 3, p. 238-243.

[6] RIFKI JAI, Saad, ADRAOUI, Jawad, KHAIZ, Driss, et al. Le lymphangiome kystique rétropéritonéal, 2004, Progrès en Urologie, 14, 548-550.

[7] SAADI, Ahmed, AYED, Haroun, KARRAY, Omar, et al. Le lymphangiome kystique rétropéritonéal: à propos de 5 cas et revue de la littérature. The Pan African Medical Journal, 2016, vol. 25.

[8] ABBOTT, Robert M., LEVY, Angela D., AGUILERA, Nadine S., et al. From the archives of the AFIP: primary vascular neoplasms of the spleen: radiologic-pathologic correlation. Radiographics, 2004, vol. 24, no 4, p. 1137-1163.

[9] MARWAH, Nisha, SANGWAN, Monika, RALLI, Megha, et al. Cystic lymphangioma of spleen: A case report. International Journal of Scientific Study, 2014, vol. 2.

[10] CHUNG, Sook Hee, PARK, Young Sook, JO, Yun Ju, et al. Asymptomatic lymphangioma involving the spleen and retroperitoneum in adults. World journal of gastroenterology: WJG, 2009, vol. 15, no 44, p. 5620.

Pour citer cet article

Taoufik Elabbassi, Mohamed Ouchane, Anas Elwassi, Mohamed Rachid Lefriyekh. Localisation splénique d'un lymphangiome kystique chez l'adulte. *Jaccr Africa* 2020; 4(1): 407-410