

Les lymphangiomes kystiques cervico-faciaux : expérience du service de chirurgie maxillo-faciale à l'Hôpital des spécialités CHU IBN SINA Rabat

O. Boukhrouf*^a (Dr), S. Benwadih^a (Dr), Z. Baba Hassen^a (Dr), M. Boulaadas^a (Pr)

^a *hopital des specialites de rabat, Rabat, MAROC*

* boukhroufoumaïma@gmail.com

INTRODUCTION

Les Lymphangiomes kystiques constituent un groupe hétérogène de malformations vasculaires dysembryoplasiques du système lymphatique. Leur localisation anatomique est presque exclusivement cervico-faciale .

C'est une pathologie bénigne pouvant potentiellement être grave vu son caractère extensif et infiltrant . Le traitement peut être médical mais la chirurgie conservatrice est l'approche la plus souvent recommandée.

Le but de cette étude est de rapporter l'expérience de notre service de chirurgie maxillo-faciale à l'hôpital des spécialités chu ibn sina rabat, d'analyser les caractéristiques cliniques et para cliniques des lymphangiomes kystiques et discuter les différentes modalités thérapeutiques.

RESULTATS

Il s'agit d'une étude rétrospective à propos de 13 patients atteints de lymphangiomes kystiques durant une période de 03 ans entre 2019 et 2022 au service de chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital de spécialités de Rabat.

L'âge moyen de nos patients était de 8 ans avec des extrêmes allant de 15 mois à 17 ans et 70% des patients étaient âgés de moins de 12 ans. Et une nette prédominance masculine était marquée avec 10 garçons pour 3 filles, soit un sex ratio de 3,33.

Le motif de consultation le plus constant était la tuméfaction cervicale constatée par le malade ou son entourage Figure (1). Celle-ci était latéro-cervicale unilatérale dans tous les cas, de localisation droite dans 6 cas et gauche dans 7 cas. La tuméfaction était visible dès la naissance dans 4 cas, soit 30%, et aucun cas n'a été diagnostiqué en anténatal. Elle était de siège sub-mandibulaire dans 7 cas, soit 53% dont 3 cas étendus au plancher buccal, parotidien dans 5 cas soit 38,5%, jugulo-carotidien dans 1 cas soit 7,69% Figure (2).

La peau en regard de la tuméfaction était inflammatoire dans 2 cas et normale dans 9 cas.

Une tomodensitométrie a été réalisée chez tous nos patients, alors que 7 patients ont bénéficié dans un 1er temps d'une échographie complétée par une TDM. L'IRM a été réalisée chez un seul patient vu l'extension de la lésion vers les vaisseaux.

Sur le plan thérapeutique, l'indication opératoire a été posée chez tous nos patients, dont le but est l'exérèse de la masse kystique, 4 patients ont bénéficié d'une parotidectomie totale, et un patient d'une parotidectomie partielle emportant le lymphangiome. Aucun patient n'a bénéficié de la sérothérapie.

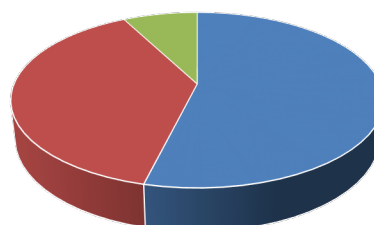
L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a confirmé les critères histologiques du lymphangiome kystique dans tous nos cas.

Concernant les complications, on a noté une atteinte isolée du rameau mentonnier du nerf facial dans 2 cas et une paralysie faciale périphérique grade III de HOUSE dans 1 cas. L'atteinte était transitoire chez tous les malades, avec une récupération complète après 1 an.



Figure (1) : Tuméfaction cervico-faciale chez des enfants présentant des lymphangiomes kystiques

Localisation des lymphangiomes kystiques cervico-faciaux



■ Sub-mandibulaire ■ parotidien ■ jugulo-carotidien ■

Figure (2) : Localisation des lymphangiomes kystiques cervico-faciaux

DISCUSSION

Les lymphangiomes kystiques sont des malformations congénitales dont l'incidence est de 1,2 à 2,8 pour 1 000 naissances, touchant principalement les enfants avant l'âge de 2 ans dans près de 90 % des cas et se localisent dans la région cervicofaciale dans plus de la moitié des cas(1)(2) . Ils représentent 25 % des lésions vasculaires bénignes chez les moins de 20 ans.

Très souvent, il est révélé par une tuméfaction cervicale en dehors de tout traumatisme, et le caractère transilluminable est caractéristique(3). Trois régions anatomiques sont souvent concernées : la face et la cavité orale, la parotide et la glande sous-mandibulaire et la région cervicale (5).

Classiquement, on peut distinguer les formes macrokystiques et microkystiques du lymphangiome. Les lésions macrokystiques semblent plus fréquentes au niveau cervical, alors que les lésions microkystiques se retrouvent dans la cavité orale ou jugale (6) .

Le diagnostic est établi par une imagerie complétée en cas de doute par une cytoponction. Les diagnostics différentiels sont les lipomes, les hémangiomes, les hétérotopies neurogliales et de façon plus anecdotique les kystes du tractus thyroïdienne, dermoïdes et branchiaux (4) .

Les complications sont très variables, l'atteinte nerveuse du rameau mandibulaire du nerf facial a été décrite (7)(8). Dans le cas de malformations parotidiennes, le taux de paralysie faciale à distance de la chirurgie est d'environ 14 % (7)

Le but de la chirurgie est d'avoir une exérèse complète avec préservation de toutes les structures vasculaires, neurologiques et glandulaires, ainsi que de limiter les récurrences . Dans le cas de malformations parotidiennes, le nerf facial est englobé dans la lésion dans 47 % des cas et une dissection rétrograde est nécessaire dans 33 % des cas (7) . Pour certains auteurs, la sclérothérapie préalable pourrait permettre de rigidifier la lésion et de la rendre plus accessible à la chirurgie (9).

L'association d'un traitement laser, d'une électrocoagulation ou d'une sclérothérapie dans le même temps que la chirurgie est possible, notamment dans les zones non accessibles à une exérèse chirurgicale complète sans risque (10). Des traitements médicamenteux innovants ont été testés ces dernières années, instaurés lorsqu'aucune solution thérapeutique invasive chirurgicale ou sclérosante n'est possible.

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique est une malformation lymphatique bénigne rare, survenant à un âge très précoce et a évolution lente, mais potentiellement grave pouvant engager le pronostic vital du patient .

La symptomatologie est fonction de la taille et de la topographie de la formation kystique.

Le diagnostic de certitude se fait par l'examen anatomopathologique et le traitement est essentiellement chirurgical .

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

REFERENCES

1. 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.
2. 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 Aug 29.
3. Bureqz H, Williams B, Chitte SA. Management of Cystic Hygromas: 30 Year Experience. *J Craniofac Surg*. 2006 Jul;17(4):815-8.
4. Pierrot S., Manach Y., Couloigner V. Lymphangiomes cervicofaciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-860-D-10, 2011.
5. Lee DH, Yoon TM, Lee JK, Lim SC. Surgical treatment outcomes of head and neck lymphatic malformations in patients with a variety of ages and unusual sites. *J Craniofac Surg* 2016 ; 27 : 602-4.
6. Sjogren PP, Arnold RW, Skirko JR, Grimmer JF. Anatomic distribution of cervicofacial lymphatic malformations based on lymph node group. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2017 ; 97 : 72-5.
7. Lee GS, Perkins JA, Oliaci S, Manning SC. Facial nerve anatomy, dissection and preservation in lymphatic malformation management. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008 ; 72 : 759-66.
8. 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.
9. Laviv A, Maly A, Abu-Tair J. Large facial lymphatic malformation treatment using sclerosing agent followed by surgical resection : clinical and pathology report. *Oral Maxillofac Surg* 2017 ; 21 : 363-9.
10. Boardman SJ, Cochrane LA, Roebuck D, Elliott MJ, Hartley BE. Multimodality treatment of pediatric lymphatic malformations of the head and neck using surgery and sclerotherapy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2010 ; 136 : 270-6