



Journal Homepage: [-www.journalijar.com](http://www.journalijar.com)

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/13237
DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/13237>



RESEARCH ARTICLE

LYMPHANGIOME KYSTIQUE DU PANCREAS A PROPOS D'UN CAS ET REVUE DE LA LITTERATURE

Mohamed Said Chairi¹, Walid Lemhouer¹, Ilyasse Yassin¹, Youness Bakali¹, Sassi Samia², Naji Reguieg², Farid Sabbah¹, Alaoui Mouna¹, Kawtar Znati², Raiss Mohamed¹ and Abdelmalek Hrra¹

1. Clinique chirurgicale C, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.
2. Département de l'anatomopathologie, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 05 June 2021
Final Accepted: 09 July 2021
Published: August 2021

Abstract

Le lymphangiome kystique du pancréas est une tumeur bénigne, résultant d'une obstruction de la circulation lymphatique pancréatique. Son diagnostic est confirmé par l'étude histologique de la lésion, l'exérèse chirurgicale est son traitement de choix. Une surveillance post-opératoire prolongée s'impose afin de détecter les récurrences locorégionales.

Copy Right, IJAR, 2021., All rights reserved.

Introduction:-

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes, rares, et qui résultent d'une obstruction de la circulation lymphatique par une malformation congénitale du système lymphatique, une atteinte inflammatoire ou cancer [1]. Elles sont fréquentes chez les enfants que les adultes, elles touchent essentiellement le cou (75%), le creux axillaire (20%) [2,3].

Le lymphangiome kystique du pancréas représente une entité rare, moins de 0.2% de toutes les lésions kystiques du pancréas, il est plus fréquent chez la femme que l'homme [4,5]. Son diagnostic est basé essentiellement sur les données radiologiques et endoscopiques mais le diagnostic de certitude repose sur l'étude histologique de la lésion. L'exérèse chirurgicale reste la seule option ayant une survie prolongée avec un bon pronostic [6].

Observation:-

Patiente de 60 ans, mariée, mère d'un enfant, opérée le mois 6, 2014 pour un carcinome canalaire infiltrant du sein bilatéral ayant subi une mastectomie bilatérale avec curage ganglionnaire + 6 séances de chimiothérapie et 26 séances de radiothérapie adjuvante, hospitalisée pour prise en charge d'une lésion kystique du pancréas découverte fortuite lors d'un bilan de surveillance de son carcinome canalaire infiltrant par une échographie abdominale qui a objectivé la présence d'un processus lésionnel kystique du corps et la queue du pancréas, d'échostructure anéchogène, renfermant des cloisons fines et réalisant un aspect multiloculé de forme ovale, bien limité, mesurant 71x35mm, avec un examen clinique qui trouve une sensibilité épigastrique et des épigastralgies intermittentes à type de pesanteur sans ictère ni altération de l'état général

Une IRM pancréatique a été demandée a montré la présence d'un processus lésionnel kystique pure mesurant 79mm x 65mm x 58mm, occupant la portion corporelle du pancréas, présentant un développement supérieur, comblant l'arrière cavité des épiploons dont le comportement IRM plaide en faveur d'un cystadénome séreux.

Corresponding Author:- Mohamed Said Chairi

Address:- Clinique chirurgicale C, Université Mohamed V, Rabat, Maroc.

ACE : 3,97 ng/ml CA19/9 : 7,68UI/ml Triglycérides : 38,48 g/l Cholestérol : 1,24 g/l HDL: 0,09g/l
LDL: 0,18 g/l Cholestérol total : 13,78

Alors que l'écho-endoscopie nous a permis de confirmer la présence au niveau du corps du pancréas d'une formation polykystique à contenu anéchogène siège de cloisons, ne prenant pas le doppler, il n'est pas visualisé de nodules ni de végétations, la plus grosse mesure: 4 cm de diamètre, cette formation arrive en contact de la VMS qui reste perméable, la ponction du kyste ramène un liquide lactescent/chyleux avec un taux de triglycérides élevé et CA 19-9, ACE, Amylase normaux.

La patiente a subi une pancréatectomie corporéo-caudale par voie cœlioscopique vu la taille tumorale >7cm et l'augmentation rapide de la taille tumorale (8cm en une année) qui pourra rendre la résection tumorale très difficile voire impossible. Les suites opératoires étaient simples et sans complications.

L'étude histologique de la pièce opératoire a confirmé que la nature de la lésion kystique était un lymphangiome kystique d'origine pancréatique.

Discussion:-

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne extrêmement rare du système lymphatique avec moins de 90 cas rapportés dans la littérature [7-9], dont on distingue 3 types: capillaire, caverneux, et kystique [10-12]. Selon la société internationale de l'étude des anomalies vasculaires 2018, le lymphangiome kystique est classé en lymphangiome microcytaire (< 1 cm de diamètre), macrocytaire (>1cm de diamètre), et mixte. [13].

Etant donné que le lymphangiome kystique résulte dans la majorité des cas d'une malformation congénitale du système lymphatique, plusieurs maladies génétiques ont été rapportées dans la littérature présentant un lymphangiome kystique associé notamment: les trisomies 13, 18 et 21, syndrome de Noonan, et syndrome de Turner. [14].

Le lymphangiome kystique du pancréas a été décrit en 1913 par Koch pour la première fois [15], il est généralement de grande taille avec un diamètre moyen de 12.3cm [16], et souvent situé au niveau du corps et de la queue du pancréas [17-19], avec une prédominance féminine qui peut être expliquée par l'utilisation des contraceptifs oraux, l'hyperprogestéronémie, et la grossesse qui ont des effets positifs favorisant la croissance des lymphangiomes [20,21].

Les lymphangiomes kystiques du pancréas sont généralement asymptomatiques [5]. Cependant, certains patients peuvent présenter comme signes cliniques: des douleurs abdominales, une distension abdominale, ou une masse abdominale compressive [22].

Le diagnostic d'un lymphangiome kystique repose sur l'analyse des données de l'imagerie et de l'écho-endoscopie, pour la TDM, le lymphangiome kystique se présente comme une masse kystique intra pancréatique ou adjacente au pancréas avec une paroi mince, et des cloisons fines. S'il est suffisamment grand, il peut y avoir un effet de masse sur les organes de voisinage. [23-25]. Alors que l'IRM montre une lésion ou masse kystique en hypersignal T2 et en hyposignal T1 avec une présence d'un léger rehaussement septal après injection du gadolinium [25,26]. Cependant, l'écho-endoscopie permet de suspecter le diagnostic d'un lymphangiome kystique grâce à l'aspect chyleux du liquide et le taux élevé de triglycéride supérieur à 5000mg/dl [26].

Les lymphangiomes ont une gamme large de diagnostic différentiel: les pseudo kystes, les kystes simples, les cystadénomes séreux, les cystadénomes mucineux, et les TIPMP. Par conséquent, le diagnostic définitif ne peut être posé que par l'étude anatomopathologique qui trouve des fibres musculaires lisses et des cellules endothéliales tapissant la surface des parois qui sont dédoublées par le tissu conjonctif [27]. L'étude immunohistochimique n'est indiquée qu'en cas de doute sur le diagnostic, elle permet d'objectiver l'expression de CD34, CD31, et le facteur VIII-RA par les cellules endothéliales [27,28]

La chirurgie représente l'option la plus préférée pour le lymphangiome kystique du pancréas [29]. Plusieurs alternatives chirurgicales sont envisageables tels qu'une simple résection de la masse, énucléation, ou une pancréatectomie (la duodéno pancréatectomie céphalique selon Whipple, pancréatectomie centrale ou distale) en fonction de la taille et la localisation du lymphangiome.[30].

Malgré que le lymphangiome kystique du pancréas est une tumeur rare et bénigne, la surveillance prolongée à la recherche des récives locales est obligatoire [31].

Conclusion:-

Le lymphangiome kystique du pancréas est une tumeur bénigne de bon pronostic, rarement diagnostiquée en préopératoire, mais il faut y penser devant toute masse kystique du pancréas afin de proposer une prise en charge thérapeutique optimale.

Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la rédaction de ce manuscrit et ont lu et approuvé la version finale

Consentement du patient

Un consentement éclairé a été obtenu de la patiente pour la publication.

Conflit d'intérêt

Les auteurs ne déclarent aucun conflit d'intérêt.

Financement

Cet article n'a reçu aucune subvention spécifique d'un organisme de financement du secteur public, commercial ou sans but lucratif.

Figures :

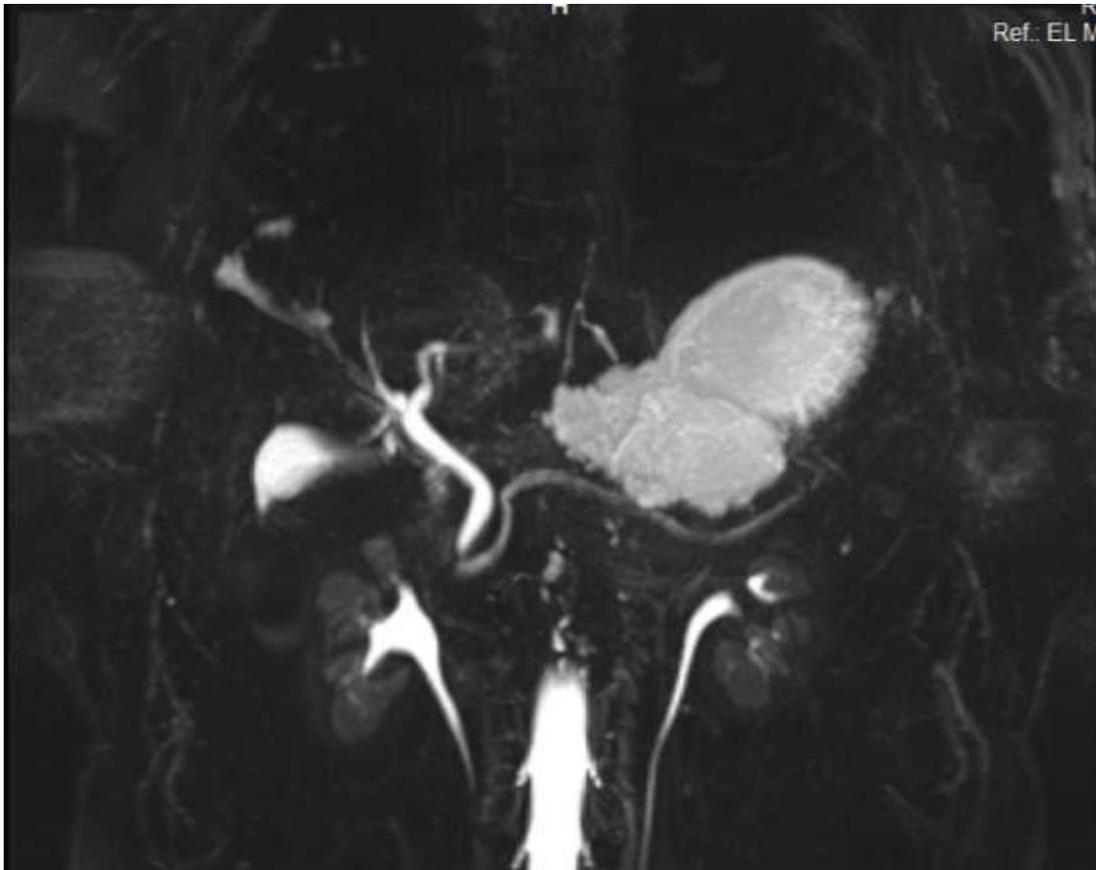


Figure I:- Image de l'IRM montrant une lésion kystique en nid d'abeilles, sans communication entre la lésion kystique et le wirsung.

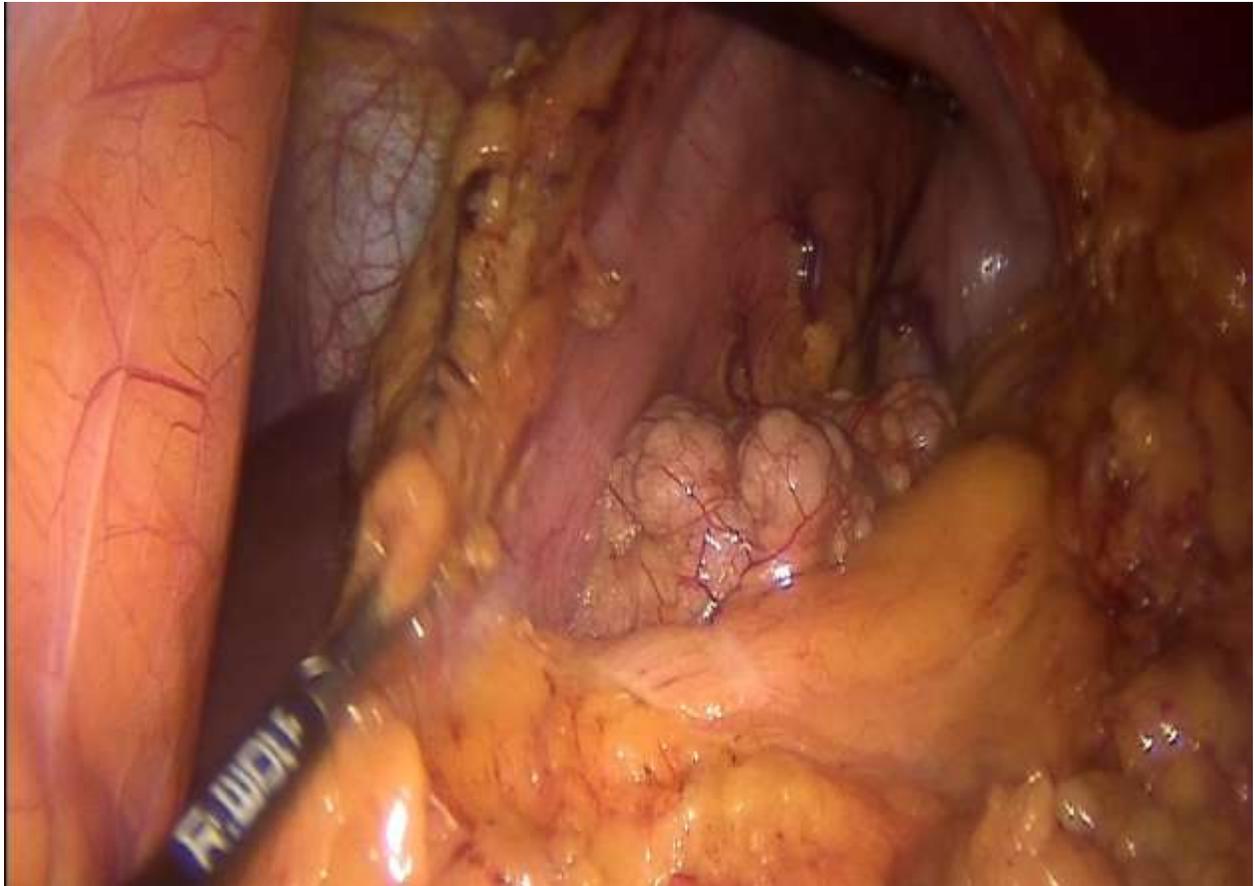


Figure II et III:- montre l'aspect en peropératoire de la lésion kystique.

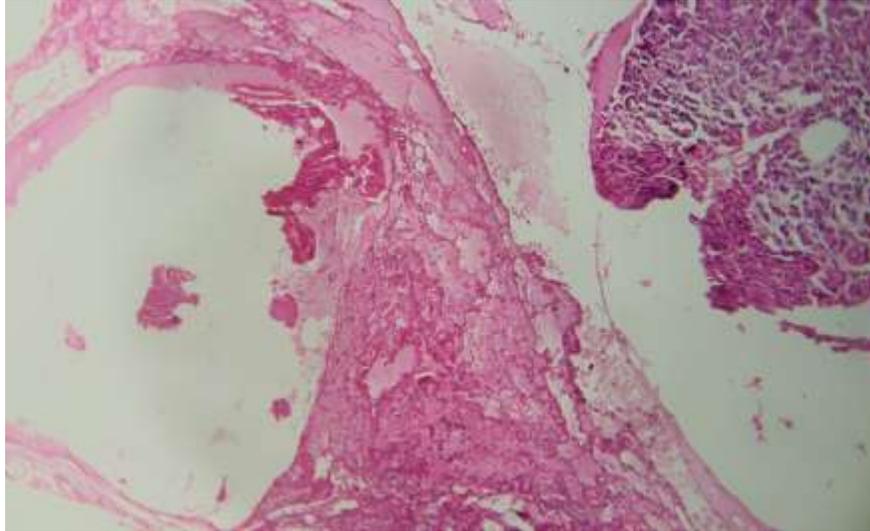


Figure IV:- lésion de nature vasculaire faite de structure vasculaire avec des cloisons intraluminales et des cellules endothéliales aplaties.

Références:-

1. François S, Martin M, Costa O, Urbain D, Mana F. CysticLymphangioma: Are Triglycerides Always Measurable? *Case Reports in Gastrointestinal Medicine*. 2018;2018:1-3. doi:[10.1155/2018/9591420](https://doi.org/10.1155/2018/9591420)
2. G. Gray, K. Fried, and J. Iraci, "Cysticlymphangioma of the pancreas: CT and pathologic findings," *Abdominal Imaging*, vol. 23, no. 1, pp. 78–80, 1998
3. R. Casadei, F. Minni, S. Selva, N. Marrano, and D. Marrano, "Cysticlymphangioma of the pancreas:Anatomoclinical, diagnostic and therapeutic considerations regarding three personal observations and review of the literature," *Hepato-Gastroenterology*, vol. 50, no. 53, pp. 1681–1686, 2003.
4. Bihari C, Rastogi A, Rajesh S, Arora A, Arora A, Kumar N. Cysticlymphangioma of pancreas. *Indian J SurgOncol*. 2016;7(1):106-109.
5. Carvalho D, Costa M, Russo P, Simas L, Baptista T, Ramos G. Cysticpancreaticlymphangioma – diagnostic role of endoscopicultrasound. *GE Port J Gastroenterol*. 2016;23(5):254-258.
6. M. Abid, I.Loukil, N.Feriani, R. Mzali, A.Khabir, M.F. Frikha, M.I.Beyrouti. LymphangiomeKystique Du Pancréas :unelocalisationexceptionnelle 2010.
7. Fujii M, Saito H, Yoshioka M, Shiode J. Rare case of pancreaticcysticlymphangioma. *Intern Med*. 2018;57(6): 813-817
8. Yüceyar S, Kapan M, Ozben V, Ertürk S, Aydin I, Kepil N. Pancreaticcysticlymphangioma: report of a case. *Turk J Gastroenterol*20: 228-230, 2009.
9. Sohn BK, Cho CH, Chae HD. Cysticlymphangioma of the pancreas. *J KoreanSurg Soc* 81: 141-145, 2011.
10. Wassef M, enjolras O. Superficialvascular malformation, classification and histopathology. *Ann Pathol*1999;19(3):253-64.
11. Schneider G, Seidel R, Altmeyer K, et al. Lymphangioma of the pancreas and the duodenalwall: MR imagingfindings. *EurRadiol*11: 2232-2235, 2001
12. Lyngdoh TS, Konsam R, Th B, Marak B. Giant cysticlymphangioma of pancreas. *ANZ J Surg*78: 673-674, 2008.
13. Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *SeminPediatrSurg*. 2014;23(4):158-161.
14. Bansal AG, Oudsema R, Masseur JA, Rosenberg HK. US of pediatricsuperficial masses of the head and neck. *Radiographics*. 2018;38(4):1239-1263
15. Paal E, Thompson LD, Heffess CS. A clinicopathologic and immunohistochemicalstudy of tenpancreaticlymphangiomas and a review of the literature. *Cancer* 1998;82:2150-8.
16. Ghatak S, Ray S, Sanyal S, et al. An unusual cause of acute abdomen in adults:giantcysticlymphangioma of the pancreatichhead. A clinical case and literaturereview. *JOP* 12: 266-270, 2011.
17. Colovic RB, Grubor NM, Micev MT, Atkinson HD, Rankovic VI, Jagodic MM. Cysticlymphangioma of the pancreas. *World J Gastroenterol*14: 6873-6875, 2008

18. Paal E, Thompson LD, Heffess CS. A clinicopathological and immunohistochemical study of ten pancreatic lymphangiomas and a review of the literature. *Cancer* **82**: 2150-2158, 1998.
19. Igarashi A, Maruo Y, Ito T, et al. Huge cystic lymphangioma of the pancreas: report of a case. *Surg Today* **31**: 743-746, 2001.
20. Witte MH, Witte CL. Lymphangiogenesis and lymphologic syndromes. *Lymphology* **19**: 21-28, 1986.
21. Tanimu S, Rafiullah, Resnick J, Onitilo AA. Peripancreatic cystic lymphangioma diagnosed by endoscopic ultrasound/fine-needle aspiration: a rare mesenchymal tumour. *BMJ Case Rep* **3**: 2013.
22. Hussain I, Ang TL. Cystic pancreatic lymphangioma diagnosed with endoscopic ultrasound-guided fine needle aspiration. *Endosc Ultrasound*. 2017 ;6(2) :136-139.
23. Levy AD, Cantisani V, Miettinen M. Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *Am J Roentgenol*. 2004 ;182 : 1485-1491
24. Gures N, Gurluler E, Alim A, et al. Cystic pancreatic lymphangioma. *Rare Tumors*. 2012;4:e2.
25. Koenig TR, Loyer EM, Whitman GJ, et al. Cystic lymphangioma of the pancreas. *Am J Roentgenol*. 2001;177:1090.
26. Manning MA, Srivastava A, Paal EE, et al. Non-epithelial neoplasms of the pancreas: radiologic-pathologic correlation, part 1—benign tumors: from the radiologic pathology archives. *Radiographics*. 2016;36:123-141.
27. Colovic RB, Grubor NM, Micev MT, et al. Cystic lymphangioma of the pancreas. *World J Gastroenterol* 2008;14:6873-5.
28. Goh BK, Tan YM, Ooi LL. Hepatobiliary and pancreatic cystic lymphangioma of the pancreas. *J Gastroenterol Hepatol* 2006;21:618
29. Macin G, Hekimoglu K, et al. Pancreatic cystic lymphangioma: diagnostic approach with MDCT and MR imaging. *JBR-BTR* 2014; 97:97-9.
30. Nodit L, Johnson M, Gray KD, et al. Pancreatic lymphangioma: a diagnostic and treatment dilemma. *Am Surg* 2017;83:255-7.
31. Leung TK, Lee CM, Shen LK. Differential diagnosis of cystic lymphangioma of the pancreas based on imaging features. *J Formos Med Assoc* 2006;105:512-7.