

MALFORMATIONS LYMPHATIQUES KYSTIQUES: DIAGNOSTIC ET PRISE EN CHARGE

CYSTIC LYMPHATIC MALFORMATIONS: DIAGNOSIS AND MANAGEMENT

D.Chiboub, I.Zoghalmi, K.Bouziane, N.Romdhane, R.Jouini* S.Nefzaoui, E.Rejeb,

A.Ayedi, I.Hariga, I.Ben Brahim*, C.Mbarek

Service ORL et chirurgie cervico-faciale. Hopital Habib Thameur. Tunis

*: Service d'anatomopathologie. Hopital Habib Thameur. Tunis

RÉSUMÉ

But: Etablir les critères diagnostiques cliniques, radiologiques et anatomopathologiques des malformations lymphatiques kystiques (MLK) et décrire les indications thérapeutiques et leurs résultats.

Méthodes: Etude rétrospective descriptive portant sur 31 patients suivis et traités pour une MLK au service d'ORL de l'hôpital Habib Thameur entre 2004 et 2021.

Résultats: L'âge moyen était de 29 ans et 2 mois (5 mois–60 ans). Le principal motif de consultation était une tuméfaction cervicofaciale, retrouvée dans 29 cas. Elle était non compressive dans 27 cas et associée à une dysphagie avec dyspnée dans 2 cas. Les autres motifs étaient une dysphonie isolée dans 1 cas et une dysphagie avec dyspnée dans 1 cas. Les localisations étaient latéro-cervicales (11 cas), susclaviculaires (7 cas), submandibulaires (5 cas), parotidiennes (4 cas), prétragienne, labiale, corde vocale et vallécule dans 1 cas chacun. La taille moyenne était de 4,3 cm. L'échographie a été réalisée chez 25 patients, la TDM dans 13 cas de formes extensives, et l'IRM chez 17 patients. Tous ont été opérés, en première intention dans 29 cas et après échec de la sclérothérapie dans 2 cas. Une atteinte isolée transitoire du rameau mentonnier du nerf facial a été notée dans 1 cas. Une récurrence a été observée dans 1 cas, traitée par reprise chirurgicale avec bonne évolution. Aucun facteur de récurrence n'a montré de significativité statistique.

Conclusion: Le traitement des MLK doit être individualisé selon le terrain, la gêne esthétique et/ou fonctionnelle, la localisation et le type macroscopique de la lésion.

Mots clés: Lymphangiome, Kyste, Sclérothérapie

ABSTRACT

Objective: To establish the clinical, radiological, and anatomopathological features of cystic lymphatic malformations (CLM) and to describe therapeutic outcomes.

Methods: A retrospective descriptive study including 31 patients treated for cystic lymphatic malformations in the Otorhinolaryngology Department of Habib Thameur Hospital between 2004 and 2021.

Results: The mean age was 29 years and two months (5 months–60 years). The chief complaint was a cervicofacial growing mass in 29 cases. It was non-compressive in 27 cases and associated with dysphagia and dyspnea in two cases. The other complaints were: an isolated dysphonia in one case and a dysphagia with dyspnea in one case. They were lateral neck lesions in 11 cases, supraclavicular in 7 cases, submandibular in 5 cases, parotid lesions in 4 cases and pretragal, lower lip, vocal cord, and vallecula lesion in one case each. The mean size of lesion was 4.3 cm. Ultrasound examination was performed in 25 patients, computed tomography in 13 cases of extensive mass, and magnetic resonance imaging in 17 patients. All patients underwent surgical treatment, as first-line therapy in 29 cases and after failure of sclerotherapy in 2 cases. A transient isolated injury of the marginal mandibular branch of the facial nerve was observed in one case. One case of disease recurrence was reported and successfully managed with surgical re-intervention. No factor associated with recurrence showed statistical significance.

Conclusion: Cystic lymphatic malformations require a tailored approach using observation, sclerotherapy, or surgical resection based on location, size, and symptoms.

Keywords: Lymphangioma, Cyst, Sclerotherapy



INTRODUCTION:

Les malformations lymphatiques kystiques (MLK) anciennement appelées lymphangiomes kystiques ou hygroma kystique sont des dysembryodysplasies bénignes rares du système lymphoganglionnaire représentant 2,6 à 5% des masses congénitales. Elles sont responsables d'un syndrome tumoral par prolifération angiolymphatique. La MLK apparaît le plus souvent après la naissance et avant la deuxième année de vie dans 75 % des cas[1]. Leur localisation anatomique est le plus souvent cervico-faciale. Le diagnostic est généralement suspecté sur un ensemble d'arguments cliniques et radiologiques, mais c'est l'histologie post opératoire qui permet de poser le diagnostic de certitude [2]. Leur gravité tient d'une part à leur potentiel évolutif extensif avec risque de compression des voies aérodigestives supérieures et d'autre part à la difficulté chirurgicale de leur exérèse complète. Pour un grand nombre d'auteurs, le traitement de la MLK est avant tout chirurgical. Néanmoins, il s'agit d'une chirurgie difficile, surtout dans la région cervicale où le risque de lésion nerveuse est élevé. Les complications sont dominées par les surinfections, les hématomes, les lymphocèles et les complications nerveuses qui concernent surtout les MLK cervicales volumineuses. La récurrence est d'autant plus fréquente que l'exérèse chirurgicale a été incomplète. De ce fait, d'autres thérapeutiques sont proposées, telles que la sclérothérapie. Ainsi le traitement non invasif par injection intrakystique de substance sclérosante paraît une alternative séduisante au traitement chirurgical, ce qui explique que les indications thérapeutiques font toujours objet de controverse [1]

L'objectif de ce travail est d'établir les critères diagnostiques cliniques, radiologiques et anatomopathologiques des lymphangiomes kystiques et de décrire les indications thérapeutiques et leurs résultats dans notre série.

PATIENTS ET METHODES:

Il s'agissait d'une étude rétrospective descriptive analytique à propos de 31 cas de malformations lymphatiques kystiques suivis et traités sur une période de 18 ans entre 2004 et 2021 au service d'oto-rhino-laryngologie (ORL) et de chirurgie cervico-faciale de l'hôpital Habib Thameur de Tunis. Nous avons inclus dans cette étude les patients suivis et opérés de malformations lymphatiques kystiques et dont le diagnostic a été confirmé par l'examen anatomopathologique ayant eu un suivi minimal de 6 mois après chirurgie ou sclérothérapie. Nous avons exclu les patients ayant un dossier médical incomplet et ceux dont le diagnostic n'a pas été confirmé formellement à l'examen anatomopathologique définitif. Nous n'avons pas inclus les patients perdus de vue en post-opératoire. Les données ont été recueillies à partir des dossiers médicaux des patients et saisies sur une fiche informatisée préétablie à l'aide du logiciel statistique pour les sciences sociales SPSS20.0. Les

variables quantitatives (âge, taille tumorale) ont été comparées entre les patients avec et sans récurrence à l'aide du test non paramétrique de Mann-Whitney U. Les variables qualitatives (sexe, localisation, sclérothérapie préalable) ont été analysées à l'aide du test exact de Fisher. Le seuil de significativité statistique a été fixé à $p < 0,05$.

Nous certifions ne présenter aucun conflit d'intérêt personnel pouvant compromettre les objectifs de cette étude.

RESULTATS:

Nous avons retenu 31 cas de malformations lymphatiques kystiques, avec une incidence de 1,72 cas par an. L'âge moyen de nos patients était de 29 ans et 2 mois [5 mois - 60 ans]. La tranche d'âge la plus touchée, au moment du diagnostic était celle de plus de 20 ans, représentant 55 % des cas. Le sex-ratio était de 0,72 soit 13 hommes et 18 femmes. Aucun antécédent familial de cas similaire ou de pathologie malformative n'a été noté. La période entre l'apparition des premiers signes cliniques et la consultation allait de 1 mois à 15 ans. Une tuméfaction cervico-faciale était le motif de consultation dans 29 cas, dont une était présente à la naissance, découverte sur l'échographie anténatale. La tuméfaction était unilatérale dans tous les cas. Elle était isolée, sans signes de compression dans 27 cas et associée à une dyspnée avec dysphagie dans un cas et à un syndrome d'apnée obstructive du sommeil (SAOS) dans un autre cas. Pour les autres patients, le motif de consultation était une dysphonie isolée dans un cas de MLK de la corde vocale gauche et une dysphagie associée à une dyspnée chez un patient présentant une MLK de la vallécule.

A l'examen, Une tuméfaction cervico-faciale a été objectivée par l'examen dans 29 cas (93,5%). Dans 28 cas, elle était molle indolore avec une peau saine en regard. Dans un cas, elle était douloureuse avec des signes inflammatoires locaux. Selon le siège, les tuméfactions étaient réparties comme suit (Tableau I): latéro-cervicale dans 11 cas dont deux étendues à la loge parotidienne et une étendue à l'espace parapharyngé homolatéral, submandibulaire dans 5 cas dont une étendue au plancher buccal, parotidienne dans 4 cas (Figure 1), sus-claviculaire dans 7 cas, prétragienne dans un cas, au niveau de la lèvre inférieure dans un cas, pharyngo-laryngée dans 2 cas: un cas au niveau de la corde vocale gauche et un cas au niveau de la vallécule.

Tableau I: Répartition des MLK selon le siège:

Localisation	Nombre de cas
Latéro-cervicale	11
Sus-claviculaire	7
Submandibulaire	5
Parotidienne	4
Autres	4



Figure 1: (A) et (B): Malformation lymphatique kystique parotidienne gauche de 4 cm. (flèche bleue)

La taille de la tuméfaction variait de 1 à 12 cm avec une moyenne de 4,3 cm. L'examen endobuccal a retrouvé un bombement au niveau du plancher buccal dans un cas. La nasofibroskopie a objectivé une formation kystique de la vallécule dans un cas et du 1/3 antérieur de la corde vocale gauche avec une mobilité normale dans un cas.

Une exploration radiologique a été faite dans 29 cas (93,5% des cas). Dans deux cas présentant une formation kystique siégeant au niveau de la corde vocale dans un cas et de la lèvre inférieure dans un cas, aucun examen complémentaire n'a été réalisé avant l'intervention.

Une échographie cervicale a été réalisée chez 25 patients (80,6% des cas). Elle avait montré une masse kystique multi-cloisonnée avasculaire avec une taille moyenne de 5,79 cm [1,3 cm - 12 cm]. Elle était en faveur de malformation lymphatique kystique dans 16 cas (64% des cas). Il s'agissait d'une forme macro kystique dans 11 cas, micro kystique dans 2 cas et mixte dans 3 cas. Le contenu de la masse était anéchogène dans 16 cas, hypoéchogène dans 6 cas et hétérogène dans 3 cas. Par ailleurs, l'échographie était en faveur d'un kyste branchial dans deux cas, d'un lipome dans un cas, d'une laryngocèle dans un cas, d'un hémangiome dans un cas et était non concluante dans 4 cas. La sensibilité de l'échographie cervicale pour le diagnostic de la malformation lymphatique kystique dans notre série était de 64 %.

Une tomodensitométrie (TDM) avec injection de produit de contraste a été pratiquée chez 13 de nos patients (41,9% des cas) (Figure 2). Elle a été indiquée devant: une masse volumineuse pour étudier son extension et ses rapports avec les structures de voisinage dans 8 cas, (Figure 2 ; 3), des signes cliniques de compression dans 2 cas et une échographie non concluante dans 3 cas. Elle a montré une formation liquidienne hypodense dans 9 cas et hétérogène avec des zones hyperdenses dans 4 cas. Celle-ci était évocatrice d'une MLK dans 6 cas (46,1%), un kyste de la 2ème fente branchiale dans un cas, un kyste de la 4ème fente branchiale dans un cas, un kyste hydatique de type III dans un cas et un kyste amygdaloïde dans un cas et était non concluante dans 3 cas (23,07%). La sensibilité de la TDM dans notre série était de 46,1%



Figure 2: TDM cervicale avec injection de produit de contraste en coupe axiale: masse kystique à paroi fine, cloisonnée de 12 cm. (flèche rouge)

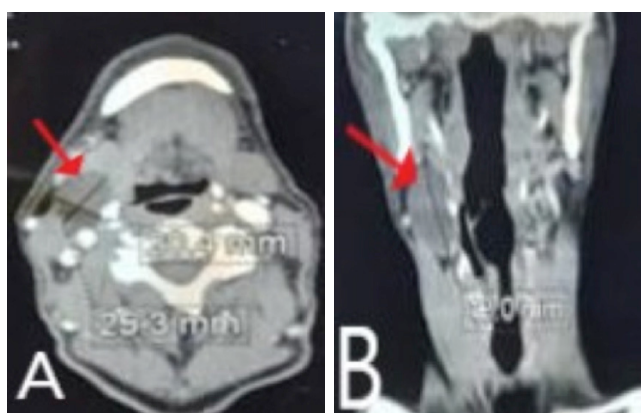


Figure 3: TDM cervicale avec injection de produit de contraste en coupes axiale (A) et coronale (B): masse kystique de 4 cm de grand axe non cloisonnée en dehors de l'axe jugulo-carotidien (flèche rouge)

L'IRM a été pratiquée dans 17 cas (54,8%). Elle a été demandée devant une MLK volumineuse extensive dans 8 cas et un couple échographie-TDM non concluant dans 9 cas. Elle a montré une formation en hypo signal T1-hyper signal T2 dans 9 cas (Figure 4), isosignal T1, hyper signal T2 dans 4 cas (Figure 5), hyper signal T1- hypo signal T2 dans 2 cas et en hyper signal T1-hyper signal T2 dans 2 cas. L'IRM était évocatrice de: MLK dans 12 cas (70,6%), elle a évoqué un kyste de la 1ère fente branchiale dans un cas, un processus tumoral dans un cas et elle était non concluante dans 3 cas (17,6%). La sensibilité de l'IRM pour le diagnostic des malformations lymphatiques kystiques dans notre série était de 70,6 %.

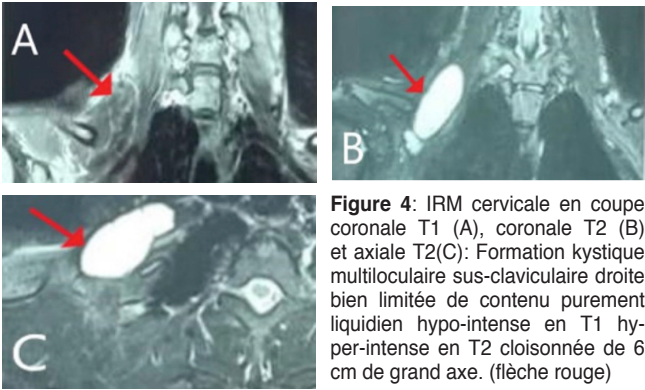


Figure 4: IRM cervicale en coupe coronale T1 (A), coronale T2 (B) et axiale T2(C): Formation kystique multiloculaire sus-claviculaire droite bien limitée de contenu purement liquidien hypo-intense en T1 hyper-intense en T2 cloisonnée de 6 cm de grand axe. (flèche rouge)

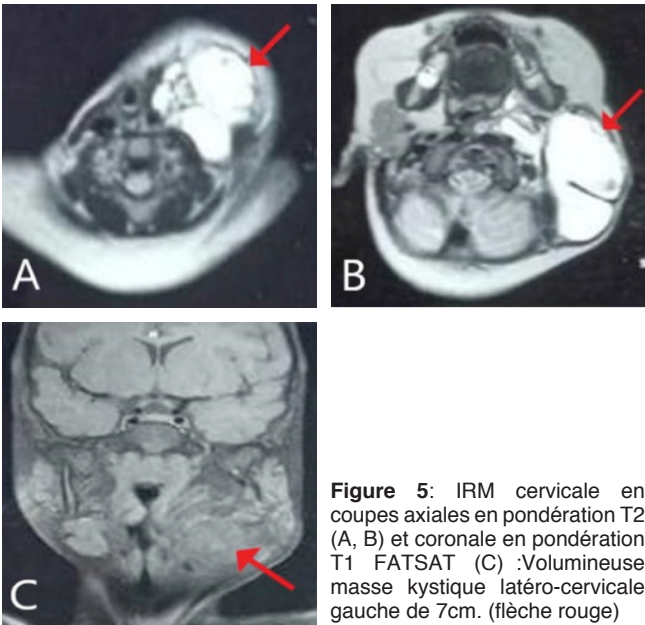


Figure 5: IRM cervicale en coupes axiales en pondération T2 (A, B) et coronale en pondération T1 FATSAT (C) :Volumineuse masse kystique latéro-cervicale gauche de 7cm. (flèche rouge)

Dans deux cas d'incertitude diagnostique, une ponction à visée cytologique a été réalisée sous contrôle échographique ramenant un liquide jaune citrin. Les suites étaient simples. Nous n'avons réalisé aucune ponction de drainage évacuatrice. L'étude du liquide de ponction a mis en évidence un matériel séreux comportant des hématies et des lymphocytes. Ceci appuyait le diagnostic de MLK.

Une sclérotérapie à l'Ethibloc a été faite dans deux cas. Pour le 1er cas, elle a été indiquée devant le siège parotidien du kyste vu le risque de lésion du nerf facial. Le patient était âgé de 5 ans. L'évolution était marquée par la persistance de la MLK après l'injection du produit sclérosant ce qui a amené à réaliser une chirurgie avec résection complète du kyste.

Pour le 2ème cas, la sclérotérapie était indiquée devant l'âge jeune du patient (5 mois) avec une taille volumineuse (7,5 cm) et un caractère mixte macro et microkystique avec compression des structures adjacentes de la MLK qui était de siège submandibulaire (Figure 6).

Nous avons constaté l'apparition d'une réaction inflammatoire locale à J2 post sclérotérapie ayant nécessité un traitement à base de corticoïdes

(hémisuccinate d'hydrocortisone) et d'antibiotiques (amoxicilline-acide clavulanique) en intraveineux avec une bonne évolution locale.

La MLK a régressé après deux injections d'Ethibloc, mais l'évolution a été marquée par une augmentation de la taille avec apparition de signes inflammatoires suite à un épisode de rhinopharyngite après un délai de 15 mois. On a alors opté pour la chirurgie avec exérèse complète de la masse kystique.

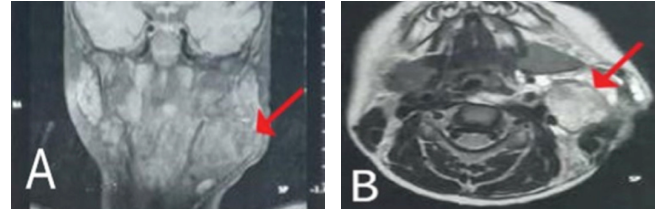


Figure 6: IRM cervicale en séquence T1 FATSAT en coupes coronale(A) et axiale T1 (B): malformation lymphatique kystique submandibulaire gauche étendue en latéro-cervical. (flèche rouge)

Une chirurgie a été faite d'emblée pour tous les autres cas.

Les indications opératoires étaient: la forme microkystique de la MLK dans 10 cas, la localisation supra-hyoïdienne dans 11 cas, le siège infra-hyoïdien avec une taille moyenne de 4,5cm (3-5 cm) dans 14 cas, le siège pharyngo-laryngé dans 2 cas et après échec de la sclérotérapie dans deux cas. L'âge lors de l'intervention variait de 18 mois à 60 ans avec un âge moyen de 29 ans. Un seul patient a été opéré avant l'âge de 2 ans, il avait une masse de 5 cm submandibulaire gauche, et a eu recours à une chirurgie après échec de sclérotérapie. Trois patients (10% des cas) avaient un âge inférieur ou égal à 5 ans lors de l'intervention.

L'examen anatomopathologique définitif a confirmé le diagnostic de MLK dans tous les cas en montrant une formation kystique bordée d'un revêtement endothélial à type lymphatique démontrant l'origine vasculaire de la tumeur (Figure 7).

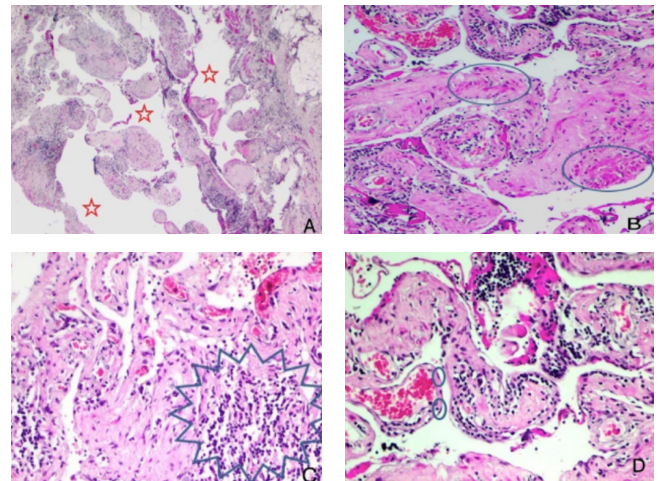


Figure 7: Aspect anatomopathologique d'une MLK: Présence de vaisseaux lymphatiques dilatés (A) bordés de cellules endothéliales aplaties sans atypies ni mitoses (B), de nombreux lymphocytes (C) et des fibres de cellules musculaires lisses (D).



Les suites opératoires ont été marquées par la survenue d'une atteinte isolée transitoire du rameau mentonnier du nerf facial dans un cas de MLK volumineux submandibulaire préalablement traité par deux séances de sclérothérapie. Dans les autres cas, les suites opératoires étaient simples. L'évolution était favorable sans récurrence dans 30 cas (96,8%) avec un recul moyen de 18 mois.

Une récurrence a été notée dans un cas de kyste submandibulaire étendu au plancher buccal. La récurrence était survenue 8 mois après la première

chirurgie, siégeant au niveau du plancher buccal. La reprise chirurgicale a permis la résection de la totalité du résidu kystique. Les suites opératoires étaient simples et l'évolution à 18 mois était favorable.

Nous avons analysé les facteurs qui pourraient être associés à un risque de récurrence: l'âge, le genre, la localisation de la MLK, la taille, le traitement par sclérothérapie avant chirurgie. Aucune association significative avec le risque de récurrence n'a été noté ($p > 0,05$) (Tableau II):

Tableau II: Corrélation entre différents facteurs et le risque de récurrence

Facteur étudié	Ensemble de la population (n=31)	Patients sans récurrence (n=30)	Patient avec récurrence (n=1)	p-value
Âge (ans)	Moyenne: 29,2 (5 mois – 60 ans)	29 ans	5 mois	> 0,05
Sexe	Femmes: 18 (58%) Hommes: 13 (42%)	F: 17 H: 13	F: 1	1,00
Localisation	Latéro-cervicale: 11 (35,5%) Submandibulaire: 5 (16,1%) Parotidienne: 4 (12,9%) Sus-claviculaire: 7 (22,6%) Autres: 4 (12,9%)	Toutes localisations confondues	Submandibulaire avec extension au plancher buccal	> 0,05
Taille de la lésion (cm)	Moyenne: 4,3 (1 – 12)	4,2	7,5	> 0,05
Sclérothérapie préalable	Oui: 2 (6,5%) Non: 29 (93,5%)	Oui: 1 Non: 29	Oui: 1	> 0,05

DISCUSSION:

Les malformations lymphatiques kystiques (MLK) représentent 6% des tumeurs congénitales bénignes de l'enfant [2]. La localisation la plus fréquente des MLK est cervicale (75%) suivie des régions: axillaire (20%), médiastinale (5%), rétropéritonéale et pelvienne (5%) [3].

L'incidence annuelle selon les séries varie de 0,7 cas par an à 1,09 cas par an. [3,4,5]. L'incidence dans notre série était de 1,72 cas par an.

Le diagnostic de la MLK est généralement précoce. La tuméfaction est déjà présente à la naissance dans 50% des cas et découverte durant les deux premières années de vie dans 90% des cas [4]. De nombreux auteurs rapportent que la forme fœtale de la MLK peut être diagnostiquée dès la fin du premier trimestre de la grossesse et soulignent l'importance de l'échographie anténatale pour dépister une aneuploïdie chromosomique très souvent associée, notamment le syndrome de Turner, le syndrome de Noonan, la trisomie 13 et la trisomie 21 [5,6]. Dans notre série, un seul cas a été découvert sur échographie anténatale et nous n'avons noté aucun cas d'anomalie chromosomique associée. Par ailleurs, l'âge moyen avancé: 29 ans et 2 mois est expliqué par le retard de consultation.

Le motif de consultation le plus fréquent est l'apparition d'une masse cervico faciale indolore et asymptomatique augmentant progressivement de taille [7]. Des signes de compression peuvent être associés à type de dyspnée, dysphagie ou dysphonie [8]. Dans notre série, l'apparition d'une tuméfaction cervico-

faciale était le motif initial de consultation dans 29 cas, dont une était présente à la naissance, découverte sur échographie anténatale. Elle était associée à des signes de compression à type de dyspnée et dysphagie dans un cas, avec aussi un SAOS dans un 2ème cas. Pour les autres cas, le motif de consultation était une dysphonie isolée dans un cas de MLK de la corde vocale gauche et une dysphagie associée à une dyspnée chez un patient présentant une MLK de la vallécule.

La masse cervicale retrouvée à l'examen physique est le plus souvent molle, dépressible, non pulsatile, bien limitée et indolore avec une peau en regard généralement saine. D'autres signes peuvent être constatés, tels qu'une peau inflammatoire ou une douleur à la palpation souvent lors des épisodes d'hémorragie ou de surinfection [9]. Dans notre série, une tuméfaction cervico-faciale a été objectivée par l'examen dans 29 cas (93,5%). Dans 28 cas, elle était molle indolore avec une peau saine en regard. Dans un cas, elle était douloureuse avec des signes inflammatoires locaux. La taille de la tuméfaction variait de 1 à 12 cm avec une taille moyenne de 4,3 cm.

L'échographie cervicale constitue l'examen de référence à indiquer en première intention pour le diagnostic positif d'une masse cervicale permettant d'identifier sa nature kystique [10]. L'aspect échographique d'une MLK est souvent celui d'une lésion multikystique avec des poches liquidiennes de taille variable, trans-sonores séparées de cloisons fines sans flux sanguin détecté sur le mode doppler. Il existe 3 types de malformations selon la taille des



kystes: micro kystique < 2cm, macro kystique > 2cm, ou mixte [11]. Cependant sa capacité à évaluer les structures médiastinales et rétropharyngées reste limitée [12].

Le scanner avec injection de produit de contraste permet de réaliser un bilan lésionnel pré-thérapeutique en définissant avec précision les limites de la masse et ses rapports vasculaires, qui sont mieux caractérisés qu'à l'échographie [13]. Elle permet aussi de préciser l'aspect micro ou macro kystique, la présence ou non de communications entre les logettes kystiques. Sur les coupes scannographiques, la MLK apparaît dans sa forme macrokystique comme des masses homogènes, à densité liquidienne sans réhaussement après injection de produit de contraste [14]. On peut aussi noter la présence inconstante de fines cloisons internes qui peuvent se rehausser après injection de produit de contraste en cas de surinfection du kyste. Dans sa forme microkystique, les limites ne sont pas évidentes à analyser [14,15].

L'IRM est l'examen de choix lorsqu'il est disponible pour la caractérisation fine, l'étude des extensions loco-régionales, la différenciation des contenus et la planification thérapeutique surtout pour les MLK volumineuses. Elle est également indiquée dans la surveillance post-opératoire. [16]

La plupart des auteurs considèrent que l'IRM est plus sensible et plus spécifique que la TDM permettant une meilleure évaluation des structures avoisinantes notamment les tissus mous pour un bilan pré-opératoire optimal[17]. Dans notre série, conformément aux données de la littérature, la sensibilité de l'IRM était de 70,6 %, et donc nettement supérieure à celle de la TDM qui était de 46,1%.

Les MLK de type macrokystique apparaissent en hypo signal T1 et en hyper signal franc et homogène sur les séquences pondérées en T2 avec absence de prise de gadolinium. Une hémorragie intra kystique se traduit par un hyper signal sur la séquence pondérée en T1. Les cloisons intra-kystiques sont mieux visibles après injection de gadolinium [12,13]

Diverses modalités ont été décrites pour traiter les MLK: Elles comprennent la simple surveillance, la prise en charge chirurgicale et non chirurgicale.

En effet, les MLK peuvent évoluer vers une régression spontanée, partielle ou totale, qui a été décrite par beaucoup d'auteurs [18,19]

Quant au traitement chirurgical, son objectif principal est la résection aussi complète que possible de la lésion tout en préservant les structures nobles vasculo-nerveuses et glandulaires cervicales et en limitant le préjudice esthétique [20,21]. Elle est considérée par plusieurs auteurs comme le traitement de choix des MLK surtout dans sa forme macrokystique [22]. Le taux de récurrence après excision complète varie entre 0 et 27 % des cas. Après une excision partielle, le taux de récurrence varie entre 50 et 100 %. Les récurrences sont plus fréquentes pour les lésions microkystiques et suprahyoïdiennes [16,23]. Dans notre série, une

atteinte isolée transitoire du rameau mentonnier du nerf facial a été objectivée dans un cas de MLK submandibulaire volumineux préalablement traité par deux séances de sclérothérapie et une récurrence a été notée dans un cas de kyste submandibulaire étendu au plancher buccal. Par ailleurs les suites opératoires étaient simples.

La sclérothérapie intra-lésionnelle est de plus en plus reconnue comme une méthode efficace pour le traitement des MLK. Le principe est d'injecter un agent sclérosant qui irrite le revêtement de la muqueuse endothéliale du kyste, ce qui entraîne une réaction inflammatoire, une involution et une fibrose qui permet de stabiliser ou de faire disparaître la tuméfaction [24,25]. L'éthibloc et l'éthanol sont les produits les plus utilisés en Tunisie. Les complications les plus fréquentes sont les réactions inflammatoires et les ulcérations suintantes[26]. Dans notre série, 2 patients ont eu recours à la sclérothérapie par Ethibloc: Dans le premier cas, il s'agissait d'une forme mixte qui a régressé après deux injections d'Ethibloc. L'évolution a été marquée par une augmentation de la taille suite à un épisode de rhinopharyngite après un délai de 15 mois. Dans le deuxième cas, il s'agissait d'une MLK parotidienne microkystique, avec échec d'une séance de sclérothérapie. On a noté un cas de réaction inflammatoire locale après administration d'agent sclérosant, traité par antibiothérapie et corticothérapie en intra-veineux avec bonne évolution.

Nombreuses stratégies thérapeutiques ont été proposées dans la littérature, mais jusqu'à présent, aucun consensus n'a encore été formellement validé. Une conduite thérapeutique adaptée à chaque patient, selon les moyens disponibles, et après une discussion approfondie, constitue donc l'approche la plus prudente [27,28]. La prise en charge d'une MLK doit être multidisciplinaire et discutée au cas par cas selon le terrain du patient, le volume de la masse et son impact fonctionnel et esthétique et selon le type du kyste: macrokystique, microkystique ou mixte [29,30]. Compte tenu des données de la littérature et l'expérience de notre service, nous proposons cet algorithme thérapeutique (Figure 8).

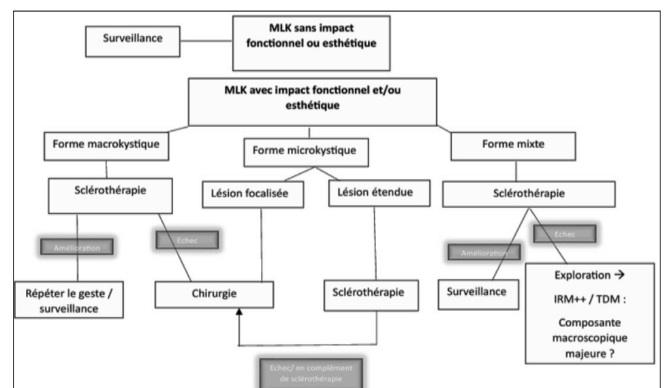


Figure 8: Stratégie thérapeutique des MLK



CONCLUSION:

Le diagnostic de malformation lymphatique kystique est évoqué par la clinique, appuyé par les explorations radiologiques, et confirmé par l'histologie. C'est une tumeur bénigne mais son potentiel extensif et compressif fait toute la gravité du tableau clinique. L'exérèse complète est le seul garant pour éviter les récurrences mais parfois au prix d'un préjudice esthétique non négligeable. La sclérothérapie peut donc être une alternative séduisante, moins invasive.

Conflits d'intérêt: Les auteurs déclarent l'absence de conflits d'intérêt

Considérations éthiques:

Le consentement éclairé pour la publication des informations des patients n'a pas été obtenu en raison du caractère rétrospectif de l'étude. Cependant, le respect de l'anonymat des données a été notre priorité.

REFERENCES:

- Ardıçlı B, Karnak İ, Çiftçi AÖ, Tanyel FC, Şenocak ME. Sclerotherapy with bleomycin versus surgical excision for extracervical cystic lymphatic malformations in children. *Surg Today*. janv 2016;46(1):97-101.
- Ben Gamra O, Mbarek C, Neji R, Chammakhi C, Daoued R, Hariga I, et al. [Cervico-facial lymphangiomas. What's the appropriate management?]. *Tunis Med*. nov 2006;84(11):721-3.
- Zhang B, Ma L. Updated classification and therapy of vascular malformations in pediatric patients. *Pediatr Investig*. juin 2018;2(2):119-23.
- Hammed S, Al Assaf A, Hammed A, Saker Z, Dway A. A rare case report of giant de novo cervical cystic hygroma in an elderly patient: Case report. *Ann Med Surg* 2012. avr 2021;64:102210.
- Noia G, Pellegrino M, Masini L, Visconti D, Manzoni C, Chiaradia G, et al. Fetal cystic hygroma: the importance of natural history. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*. oct 2013;170(2):407-13.
- Ankita Raj, Ujwala Maheshwari, Kulkarni N. Cystic Hygroma Mimicking Thyroid Lesion, Rare Presentation at Age of 15 Years. 31 janv 2020 [cité 21 déc 2025]; Disponible sur: <https://zenodo.org/record/3925174>
- Hammed S, Al Assaf A, Hammed A, Saker Z, Dway A. A rare case report of giant de novo cervical cystic hygroma in an elderly patient: Case report. *Ann Med Surg [Internet]*. avr 2021 [cité 21 déc 2025];64. Disponible sur: <https://journals.lww.com/10.1016/j.amsu.2021.102210>
- Abramowicz JS, Warsof SL, Doyle DL, Smith D, Levy DL. Congenital cystic hygroma of the neck diagnosed prenatally: outcome with normal and abnormal karyotype. *Prenat Diagn*. mai 1989;9(5):321-7.
- Shukla DC, Laitman BM, Londino AV. "Airway management in a neonatal cystic hygroma". *Otolaryngol Case Rep*. 1 juin 2020;15:100157.
- Apolo PAA, Menéndez JJ, Oviedo EM, Duran YA, Pozo SB, Bermeo JA, et al. Cervical Lymphangioma of the Cystic Hygroma Type in an Adult Patient: Case Report of a Rare Condition. *SAS J Surg*. 10 oct 2022;8(10):619-22.
- Gkalonaki I, Anastasakis M, Patoulis I. Atypical locations for cystic lymphangiomas. *J Pediatr Surg Case Rep*. 1 août 2022;83:102323.
- Ro EY, Thomas RM, Isaacson GC. Giant dermoid cyst of the neck can mimic a cystic hygroma: using MRI to differentiate cystic neck lesions. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. avr 2007;71(4):653-8.
- Al-wageeh S, Ahmed F, Al-naggar K, Askarpour MR, Al-yousouf F. Surgical Management of Giant Cervico-Axillo-Thoracic Cystic Hygroma: A Case Report. *Middle East J Cancer*. 1 avr 2022;13(2):377-82.
- Alebie HK, Hailu MY, Biru MT, Faliso AB, Gebere TL. Case report: - A case report on adult-onset cystic hygroma and literature review. *Int J Surg Case Rep*. déc 2024;125:110595.
- Sunjaya A, Poulos L, Reddel H, Jenkins C. Qualitative validation of the modified Medical Research Council (mMRC) dyspnoea scale as a patient-reported measure of breathlessness severity. *Respir Med*. nov 2022;203:106984.
- Bouatay R, Hmida B, Hajje M, Farhati A, Harrathi K, Kolsi N, et al. Cervicofacial lymphatic malformations: diagnosis and management. *Egypt J Otolaryngol*. 28 juill 2021;37(1):76.
- Wiegand S, Zimmermann AP, Eivazi B, Sesterhenn AM, Werner JA. Lymphatic malformations involving the parotid gland. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir*. août 2011;21(4):242-5.
- Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *The Laryngoscope*. nov 2001;111(11 Pt 1):1929-37.
- Vasconcelos BN, Benez MDV, Bressan AL, Oliveira EF de. Involution of a cystic hygroma of the face following local infection. *An Bras Dermatol*. 2011;86(1):135-7.
- Adeyemi SD. Management of cystic hygroma of the head and neck in Lagos, Nigeria; a 10-year experience. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. mai 1992;23(3):245-51.
- Ameh EA, Nmadu PT. Cervical cystic hygroma: pre-, intra-, and post-operative morbidity and mortality in Zaria, Nigeria. *Pediatr Surg Int*. juill 2001;17(5-6):342-3.
- Kraus J, Plzák J, Bruschini R, Renne G, Andrie J, Ansarin M, et al. Cystic lymphangioma of the neck in adults: a report of three cases. *Wien Klin Wochenschr*. 2008;120(7-8):242-5.
- Maruani A, Brown S, Lorette G, Pondaven-Letourmy S, Herbreteau D, Eisenbaum A. Lack of effect of propranolol in the treatment of lymphangioma in two children. *Pediatr Dermatol*. 2013;30(3):383-5.
- De Maria L, De Sanctis P, Balakrishnan K, Tollefson M, Brinjikji W. Sclerotherapy for lymphatic malformations of head and neck: Systematic review and meta-analysis. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord*. janv 2020;8(1):154-64.
- Horbach SER, Lokhorst MM, Saeed P, de Goüyon Matignon de Pontouraude CMF, Rothová A, van der Horst CMAM. Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck: A systematic review of sclerosing agents. *J Plast Reconstr Aesthetic Surg JPRAS*. mars 2016;69(3):295-304.
- Bai Y, Jia J, Huang XX, Alsharif MJ, Zhao JH, Zhao YF. Sclerotherapy of microcystic lymphatic malformations in oral and facial regions. *J Oral Maxillofac Surg Off J Am Assoc Oral Maxillofac Surg*. févr 2009;67(2):251-6.
- Adams MT, Saltzman B, Perkins JA. Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review. *Otolaryngol-Head Neck Surg Off J Am Acad Otolaryngol-Head Neck Surg*. oct 2012;147(4):627-39.
- Cherrabi K, Ouattassi N, Titou A, Kamal D, El Alami MN. Cystic lymphangiomas of the tongue: 3 rare cases and a literature review of classifications and therapeutic possibilities. *Egypt J Otolaryngol*. déc 2022;38(1):24.
- Hazim M, Moses SS, Tan IP. Intralesional Injection of OK-432 in Cystic Hygroma. *Med J Malaysia*. déc 2016;71(6):328-30.
- Zobel MJ, Nowicki D, Gomez G, Lee J, Howell L, Miller J, et al. Management of cervicofacial lymphatic malformations requires a multidisciplinary approach. *J Pediatr Surg*. mai 2021;56(5):1062-7.