

Prise en charge diagnostique et thérapeutique des malformations lymphatiques

Les malformations lymphatiques sont des anomalies congénitales du développement du système lymphatique ; selon la classification de l'ISSVA, il s'agit de malformations vasculaires à flux lents, hémodynamiquement inactives. On distingue les formes macrokystiques remplies de liquide lymphatique (appelées auparavant lymphangiomes kystiques) et les formes microkystiques essentiellement tissulaires ; les deux formes peuvent se combiner.

Ces malformations touchent n'importe quelle partie du territoire cutané, mais peuvent aussi intéresser les tissus musculaires et osseux.

Le diagnostic clinique est souvent facile, la forme macrokystique se présente comme des masses molles, transilluminables, avec une peau normale ; les sièges les plus fréquents sont les régions cervicales, axillaires, thoraciques et pelviennes. Elles apparaissent le plus souvent avant deux ans, sont fréquemment présentes à la naissance, surtout dans les formes latéro-cervicales. Les formes tissulaires sont plus difficiles à diagnostiquer, mais la présence de vésicules cutanées affirme le diagnostic.

INVESTIGATIONS

Pour les formes macrokystiques, quand le diagnostic n'est pas évident ou si un traitement est envisagé, on réalisera dans un premier temps un échodoppler qui met en évidence des cavités kystiques cloisonnées plus ou moins dépressibles dont le contenu est le plus souvent anéchogène et hémodynamiquement inactives. Il peut être hyperéchogène en cas de saignements intrakystiques. Le scanner montre les kystes hypodenses, mais il faut

privilégier l'IRM qui objective les kystes avec un signal hypointense en T1, hyperintense dans les séquences T2 avec suppression de graisse, il n'y a pas de rehaussement intrakystique du signal à l'injection de gadolinium toutefois la paroi et les cloisons peuvent se rehausser après injection; un signal hyperintense en T1 peut être observé en cas d'hémorragies intrakystiques ; cette IRM ne sera faite que s'il y a doute ou si un traitement est envisagé. La ponction directe sous anesthésie locale peut aussi affirmer le diagnostic par la présence d'un liquide jaune citrin riche en lymphocytes. L'artériographie, la phlébographie et la lymphographie n'ont pas d'intérêt.

TRAITEMENTS

Le traitement ne sera effectué que s'il y a demande esthétique ou fonctionnelle (douleurs, surinfections, hémorragies intrakystiques, compressions locorégionales). Certains lymphangiomes kystiques peuvent diminuer de volume et parfois même involuer totalement, en particulier la forme macrokystique isolée latéro-cervicale du nouveau-né.

Les formes macrokystiques peuvent être dépistées in utero par échographie et confirmées par IRM fœtale ; dans certaines formes étendues thoraco-abdominales avec atteinte profonde, une interruption médicale de grossesse pourra être discutée en réunion multidisciplinaire de diagnostic anténatal.

Pour les formes macrokystiques invalidantes, le traitement fait appel à la sclérothérapie et à la chirurgie ; cependant auparavant en présence de poussées inflammatoires peu fréquentes, on pourra proposer un traitement associant anti-inflammatoires et antibiothérapie. La sclérothérapie sera proposée en première intention avant la chirurgie. Les produits utilisés en France sont essentiellement l'éthibloc® (solution alcoolique de zéine) et l'éthanol. La procédure sera effectuée en salle de radiologie sous

anesthésie le plus souvent générale ; auparavant il aura été recherché une coagulopathie de consommation que l'on peut observer dans les malformations lymphatiques très étendues avec augmentation notable des D-dimères pouvant nécessiter une héparinothérapie avant et pendant la procédure. La malformation sera ponctionnée à l'aiguille (22 ou 24 gauge), puis opacifiée par du produit de contraste afin de bien préciser la taille, les limites et les connexions des cavités kystiques. La quantité de sclérosant injecté ne devra pas dépasser 30% du volume retiré par ponction, mais 10% est une dose la plus souvent utilisée, ainsi pour l'éthibloc[®] le volume injecté par séance sera de 1 à 10 ml en fonction de la taille des poches. L'éthibloc[®] et l'éthanol peuvent être injectés pur, mais on peut également les associer dans des proportions propres à chaque équipe (à titre d'exemple le mélange utilisé à Lille et à Lariboisière est de 70 % éthanol + 15 % éthibloc[®] + 15 % lipiodol[®]. La dose d'éthanol utilisé par procédure est de 0.1-0.15 ml/kg/séance).

Après injection d'éthibloc[®], la lésion devient rapidement rouge, oedémateuse et douloureuse nécessitant la prescription d'antalgiques et d'anti-inflammatoires (\pm corticothérapie), secondairement l'éthibloc[®] peut s'extérioriser à la peau (quelques semaines ou quelques mois après l'injection) nécessitant un traitement local et parfois général (\pm antibiothérapie).

L'éthanol donne les mêmes réactions secondaires avec parfois ulcérations à la peau, actuellement il n'a pas été noté de complications gravissimes comme dans les scléroses des malformations veineuses.

D'autres sclérosants sont utilisés comme l'OK-432 et la bléomycine mais de façon marginale en France .

Plusieurs séances peuvent être nécessaires dans les formes macrokystiques importantes; en cas d'échec ou de résultats médiocres, un traitement chirurgical sera proposé,

mais que le traitement soit une sclérothérapie ou une chirurgie, les récurrences à moyen ou long terme peuvent toujours survenir.

Pour les malformations lymphatiques tissulaires, on pourra proposer un traitement par laser, soit laser Nd-YAG soit laser diode interstitiel.