

UNIVERSITE DE NANTES  
UFR DE MEDECINE  
ECOLE DE SAGES-FEMMES

**Diplôme d'état de Sage-femme**

LE LYMPHANGIOME KYSTIQUE :  
DIAGNOSTIC ANTÉNATAL ET  
PRISE EN CHARGE

**Audrey DECAUDIN**

Née le 24 décembre 1984

Directeur de mémoire: Pr Yves Hérouy

Année universitaire 2007-2008

# SOMMAIRE

<b>Introduction .....</b>	<b>1</b>
---------------------------	----------

<b>1<sup>ère</sup> PARTIE : Généralités .....</b>	<b>2</b>
---	----------

<b>1. Définition .....</b>	<b>2</b>
<b>2. Embryologie .....</b>	<b>2</b>
<b>3. Classification .....</b>	<b>5</b>
3.1. Le lymphangiome kystique.....	6
3.2. Le lymphangiome caverneux .....	7
3.3. Le lymphangiome simple ou capillaire.....	7
3.4. L'hémolympangiome.....	7
<b>4. Le diagnostic anténatal .....</b>	<b>8</b>
4.1. Diagnostic échographique.....	8
4.1.1. Au niveau du cou.....	9
4.1.2. Au niveau de la face.....	9
4.1.3. Au niveau de la région linguale.....	9
4.1.4. Au niveau médiastinal.....	9
4.1.5. Autres localisations rencontrées .....	10
4.2. Diagnostic différentiel échographique.....	12
4.3. Les examens complémentaires.....	13
4.3.1. Le caryotype .....	13
4.3.2. L'IRM (Imagerie par Résonance Magnétique) .....	14
4.3.3. Examen cytologique du liquide intrakystique .....	15
<b>5. Prise en charge anténatale .....</b>	<b>16</b>
<b>6. La naissance.....</b>	<b>19</b>
<b>7. Prise en charge postnatale.....</b>	<b>20</b>
<b>8. Thérapeutiques.....</b>	<b>22</b>
8.1. Le traitement chirurgical.....	22
8.2. Les injections de stéroïdes .....	23
8.3. Les injections de bléomycine .....	24
8.4. L' OK-432 thérapie .....	25
8.5. La sclérothérapie par Ethibloc .....	26
8.6. Le traitement laser .....	26
<b>9. Devenir.....</b>	<b>28</b>

<b>2<sup>ème</sup> PARTIE : Présentation de l'étude .....</b>	<b>29</b>
---	-----------

<b>1. Objectifs : .....</b>	<b>29</b>
<b>2. Matériel et méthode : .....</b>	<b>29</b>
<b>3. Résultats : .....</b>	<b>30</b>
3.1. La fréquence.....	30
3.2. Les pathologies associées à la grossesse .....	30
3.3. Le diagnostic anténatal .....	30
3.3.1. Terme du diagnostic :.....	30
3.3.2. Localisations :.....	31
3.3.3. Diagnostics différentiels évoqués :.....	31

3.3.4. Signes associés :	31
3.3.5. Evolution :	32
3.4. Prise en charge anténatale :	32
3.4.1. Examens complémentaires	32
3.4.2. Consultation prénatale avec un chirurgien pédiatre	33
3.4.3. Interruption médicale de grossesse	33
3.5. Naissance :	33
3.6. Prise en charge postnatale :	35
3.7. Thérapeutiques :	36
3.8. Complications :	37
3.9. Mortalité :	38
3.10. Devenir :	38

<b>3<sup>ème</sup> PARTIE : Discussion</b>	<b>39</b>
--	-----------

<b>1. La fréquence</b>	39
<b>2. Les pathologies associées à la grossesse</b>	39
<b>3. Diagnostic anténatal</b>	39
3.1. Terme du diagnostic échographique	39
3.2. Localisations	40
3.3. Diagnostic différentiel échographique	40
3.4. Signes associés	41
3.5. Evolution du LK	41
3.6. Prise en charge anténatale	42
3.6.1. Examens complémentaires	42
3.6.2. Consultation prénatale avec un chirurgien pédiatre	42
3.6.3. Interruption médicale de grossesse	43
<b>4. La naissance</b>	43
<b>5. Prise en charge postnatale</b>	43
<b>6. Thérapeutiques et complications rencontrées</b>	44
<b>7. Devenir</b>	45

<b>4<sup>ème</sup> PARTIE : Rôle de la sage-femme</b>	<b>46</b>
---	-----------

<b>1. En anténatal</b>	46
<b>2. La naissance</b>	46
<b>3. En postnatal</b>	47

<b>Conclusion</b>	<b>48</b>
-------------------	-----------

## Bibliographie

## Annexe

# Introduction

Le lymphangiome kystique (LK) est le résultat d'une anomalie du développement du système lymphatique pendant la période embryonnaire. Il s'agit d'une malformation congénitale rare. L'incidence reportée est de 1/6000 naissances [31] [33].

Il représente également 5 à 6% [11] des tumeurs bénignes de l'enfant sans prédilection d'ethnie ou de sexe.

Le lymphangiome kystique, toujours d'origine congénitale, se manifeste très tôt chez le nouveau né ou chez l'enfant, plus rarement chez l'adolescent et à titre exceptionnel chez l'adulte. Dans 50 à 60% des cas il est diagnostiqué dès la naissance et dans 80 à 90% des cas il se manifeste avant l'âge de deux ans [40].

La lésion, de part sa taille et/ou sa localisation, peut envahir la langue, le plancher buccal, les structures pharyngées, laryngées et la trachée. La localisation du lymphangiome peut entraîner de sévères détresses respiratoires et anomalies de déglutition. C'est pourquoi il est important de pouvoir anticiper l'issue périnatale de la grossesse afin de mettre en place une prise en charge néonatale adaptée.

Dans un premier temps l'analyse de la bibliographie nous permettra d'aborder la pathogénie, la classification, le diagnostic anténatal, la naissance, la prise en charge post natale et le devenir de ces enfants sur le long terme.

Dans un second temps, nous présenterons notre étude rétrospective réalisée au CHU de Nantes du 1<sup>er</sup> janvier 1996 au 31 décembre 2007 portant sur 10 cas de LK. Nous exposerons la diversité des tableaux cliniques rencontrés.

Puis au cours d'une discussion nous réaliserons une comparaison des données de la littérature avec les résultats de notre étude.

Pour finir nous développerons le rôle de la sage-femme dans la prise en charge des LK.

# 1<sup>ère</sup> PARTIE : Généralités

## 1. Définition

Le lymphangiome est une tuméfaction de localisation variée, elle correspond à une dysplasie régionale lymphaticoveineuse [16].

Il se présente sous la forme d'une masse liquidienne, plus ou moins volumineuse, recouverte d'une peau normale. Cette lésion est aussi caractérisée comme étant non compressible, ne changeant pas de volume à la toux, transilluminable, fixée au plan profond et sans adénopathie satellite. Généralement polylobée elle est constituée de cavités dont le diamètre varie de 1 à 50 mm ou plus. [8]. Elle siège dans 75% des cas dans la région cervicale ou cervicofaciale [30].

## 2. Embryologie

Un lymphangiome est une masse constituée de vaisseaux lymphatiques dilatés. Il s'agit d'une anomalie de développement du système lymphatique [14]. Cette masse est considérée comme un ensemble de cellules dysplasiques issues de la séquestration de tissus lymphatiques, la communication avec le reste du réseau ayant échoué. Ces cellules possèdent une capacité de prolifération mais le plus souvent elles ne font qu'augmenter en taille [18].

Afin de réaliser une meilleure approche de cette pathologie quelques notions d'embryologie sont nécessaires. Nous allons développer brièvement l'embryologie du système lymphatique.

Le système lymphatique se développe à la fin de la cinquième semaine de gestation. Depuis toujours et encore aujourd'hui deux grandes théories s'affrontent à propos de l'origine embryologique du système lymphatique. Certains estiment que les lymphatiques

se forment à partir du système veineux, d'autres pensent qu'ils se développent à partir de sillons dans le mésenchyme pour ensuite s'unir au système veineux [40].

A partir de la sixième semaine de gestation et jusqu'à la neuvième, six sacs lymphatiques primaires vont se former à partir de dilatations locales des canaux lymphatiques : (Schémas 1 et 2)

- deux sacs lymphatiques jugulaires
- deux sacs lymphatiques iliaques
- un sac lymphatique rétropéritonéal
- une citerne lymphatique (au niveau des glandes surrénales) [29].

Tout d'abord les deux sacs lymphatiques jugulaires se mettent en place. Ils drainent les liquides contenus dans les vaisseaux lymphatiques des membres supérieurs, de la partie supérieure du tronc, de la tête et du cou. Puis quatre sacs lymphatiques supplémentaires (les deux sacs lymphatiques iliaques, le sac rétropéritonéal et la citerne lymphatique) se constituent pour collecter la lymphe du tronc et des membres inférieurs [40] [29].

Ces formations transitoires vont donner naissance aux ganglions et aux canaux lymphatiques périphériques par un processus d'extension et de ramification en perdant progressivement leurs liaisons avec le réseau veineux où elles ont pris naissance. Puis, aux environs de la neuvième semaine, les vaisseaux provenant des sacs lymphatiques vont reprendre contact avec le système veineux périphérique.

La persistance des sacs lymphatiques entraîne la formation d'une zone séquestrée mais fonctionnelle ainsi qu'un défaut de connection du système lymphatique au système veineux. Ce phénomène est à l'origine de la formation des lymphangiomes kystiques [23].

La lymphe va s'accumuler dans les sacs lymphatiques qui vont s'agrandir et vont entourer voire comprimer les structures avoisinantes. Le défaut de drainage lymphatique pourra entraîner un lymphoedème périphérique avec épanchements et insuffisance cardiaque par hypervolémie [12]. Dans certains cas un réseau collatéral de vaisseaux lymphatiques peut se former et se connecter au réseau veineux ; on observera alors une régression du lymphangiome voire une disparition au cours de la grossesse [12]. Le lymphangiome kystique n'est pas produit par la simple dilatation des espaces lymphatiques

mais par la croissance active de l'endothélium, processus invasif qui caractérise ces lésions [17].

Les lymphangiomes kystiques sont des malformations isolées sans anomalie du reste du système lymphatique. [8] Aucune notion familiale ou héréditaire n'a pu être mise en évidence. Cette malformation touche de manière égale le garçon ou la fille [1] [21] [23].

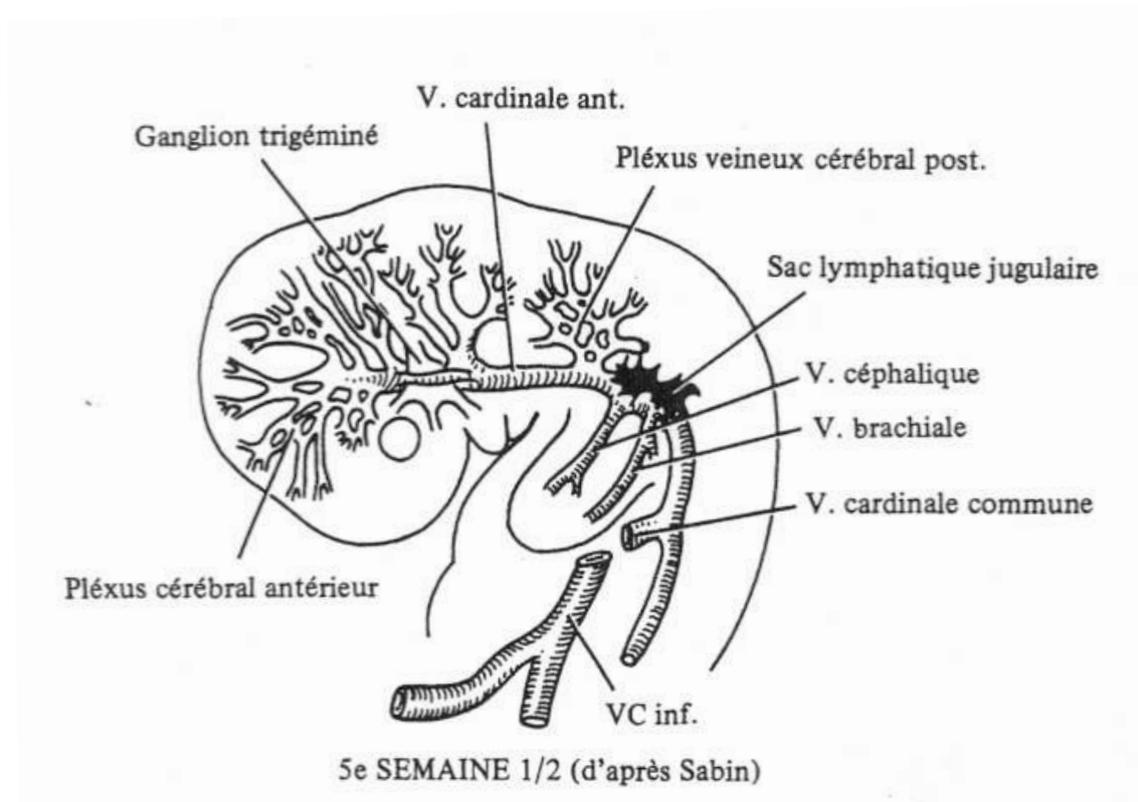


Schéma 1 : Le système lymphatique, emprunté à B. Pansky [29]

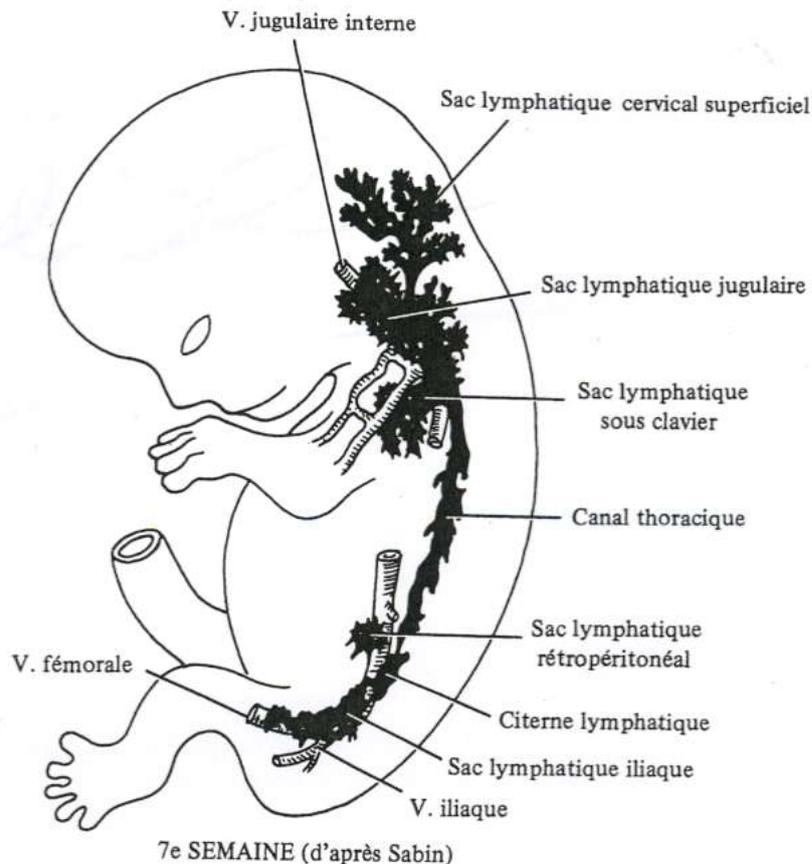


Schéma 2 : Le système lymphatique, emprunté à B. Pansky [29]

### 3. Classification

Les lymphangiomes sont des hamartomes vasculaires bénins [30]. Les hamartomes sont des formations tissulaires pseudo tumorales définies comme un mélange anormal de cellules normalement présentes dans l'organe où elles se développent [41].

Le lymphangiome est une malformation du système lymphatique. On en distingue deux types : la malformation lymphatique macrokystique et la malformation lymphatique microkystique tissulaire infiltrante. La forme microkystique réalise un placard et est parsemée de vésicules claires ou hématisées sur le territoire cutané ou muqueux envahi [10]. Les formes macro et microkystiques sont fréquemment associées,

notamment dans la région faciale et buccale ou dans des localisations viscérales rares. Les formes macrokystiques créent des masses élastiques, parfois bosselées, en général translucides sous une peau normale [8].

Les malformations lymphatiques sont toujours plus étendues que ce que l'on imagine à l'examen clinique, à l'échographie ou à l'IRM<sup>1</sup>. En effet des kystes latents peuvent se développer à tout moment [10].

Les malformations lymphatiques ne présentent pas de risque de transformation maligne. [10]

Nous nous intéresserons ici uniquement à la forme macrokystique du lymphangiome. On distingue histologiquement quatre formes de lymphangiome en fonction de la taille des cavités kystiques et de leur localisation : le lymphangiome kystique, le lymphangiome caverneux, le lymphangiome simple ou capillaire et l'hémolympangiome. Ces quatre formes sont constituées d'endothélium séparé par du stroma [29]. Il faut savoir que ces quatre formes n'ont pas de distinction nette étant souvent retrouvées au sein d'une même lésion [40] [8].

### **3.1. Le lymphangiome kystique**

C'est la forme la plus fréquente de lymphangiome, composée de kystes de quelques millimètres à plusieurs centimètres de diamètre. Le lymphangiome kystique siège dans 75% des cas dans la région cervicale ou cervico-faciale, dans 15% au niveau de la région axillaire et dans 10% des cas restants au niveau d'autres régions (médiastin, colon, rate ou derrière le péritoine) [30].

La forme kystique est composée de kystes larges, aux parois fines, qui sont plus ou moins bien délimités. Au niveau histologique l'endothélium est aplati avec un stroma moins fibreux que dans les formes caverneuses.

---

<sup>1</sup> Imagerie par Résonance Magnétique

Trois critères histologiques caractérisent les LK :

- une formation kystique
- une formation séparée par des cloisons à stroma conjonctif pourvus de tissu lymphoïde et de muscle lisse, élément capital pour le diagnostic
- un revêtement endothélial tapissant ces formations kystiques et rattachant la tumeur à une origine vasculaire [30].

### **3.2. Le lymphangiome caverneux**

Le lymphangiome caverneux est une lésion sous cutanée composée d'espaces lymphatiques caverneux dilatés, plus petits que pour le lymphangiome kystique. Il apparaît le plus souvent au niveau de la langue, du plancher buccal et des glandes salivaires. Difficilement délimitable, cette forme se caractérise par sa tendance invasive et sa fréquente pénétration dans les structures avoisinantes (muscles, nerfs, glandes). Par ailleurs, cette forme est plus solide que dans les formes kystiques et les kystes y sont plus petits [40] [31].

### **3.3. Le lymphangiome simple ou capillaire**

Cette forme de lymphangiome est la moins fréquente, elle est composée de petits canaux lymphatiques aux parois minces et de la taille de capillaires. Cette lésion prédomine au niveau des masses musculaires du derme et de l'épiderme et se présente comme une verrue ou un ensemble de petites vésicules [40] [31].

### **3.4. L'hémolympangiome**

C'est une combinaison de canaux lymphatiques contenant du sang et de la lymphe. Ces lésions sont similaires aux lymphangiomes caverneux, cependant certains espaces sont remplis de globules rouges et sont probablement en communication directe avec le système vasculaire [40] [31].

## 4. Le diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal de LK est principalement évoqué sur des critères échographiques, toutefois des examens complémentaires peuvent être réalisés pour orienter le diagnostic et caractériser plus précisément la lésion.

Les premiers cas de diagnostic anténatal de LK furent décrits en 1976 [22].

### 4.1. Diagnostic échographique

Le lymphangiome kystique est généralement diagnostiqué au cours du deuxième trimestre. Le diagnostic se base sur la présence d'une masse anéchogène (ou transsonore, de contenu liquidien) contenant de multiples cloisons délimitant des logettes [15]. La lésion est habituellement constituée de plusieurs kystes de différentes tailles séparés par des cloisons plus ou moins fines. Les limites sont variables, soit les contours sont bien limités sans prolongement viscéral ni modification anatomique, soit les contours sont flous avec des prolongements pouvant s'étendre au niveau du thorax ou de la cavité buccale. De ce fait, les limites de la tumeur sont alors peu discernables [8] [23]. (Images 1, 2 et 3)

L'échographie va tenter de définir plusieurs caractéristiques de la lésion :

- sa localisation (cou, face, abdomen, médiastin)
- son volume
- ses limites exactes (contours flous/ limités, invasion des structures voisines) [15]
- son retentissement fonctionnel sur le fœtus (hydramnios, déformation rachidienne, atteinte de la motilité en cas d'atteinte des membres) [15]
- sa vitesse de croissance [23].

La localisation du lymphangiome kystique est variable, il peut être trouvé dans tout le corps à l'exception du cerveau [30] [15].

Nous allons détailler les différentes localisations échographiques rencontrées :

#### 4.1.1. Au niveau du cou

La localisation cervicale ou latéro-cervicale représente la majorité des cas de LK, l'incidence reportée est de 75%. La lésion est unie ou bilatérale. Le siège principal est situé en antérieur ou antéro-latéral, deux fois sur trois du côté gauche [6] [15].

Trois types de LK cervicaux peuvent être décrits : [6]

- le LK cervical simple : forme la plus fréquente, elle n'envahit ni l'oropharynx ni le médiastin.
- le LK cervical avec envahissement oropharyngé : plus rare, il envahit les parties molles, le plancher buccal, la joue, la langue et parfois le larynx. Il s'agit de la forme la plus redoutable entraînant des détresses respiratoires néonatales aiguës pouvant conduire au décès de l'enfant.
- le LK cervical avec prolongement médiastinal : cette forme n'entraîne que rarement des détresses respiratoires néonatales et est souvent asymptomatique. C'est généralement à l'occasion d'un examen radiographie thoracique fortuit que le diagnostic est évoqué.

#### 4.1.2. Au niveau de la face

L'extension à la face est également fréquente entraînant des troubles esthétiques et délicats.

#### 4.1.3. Au niveau de la région linguale

Ces lésions peuvent s'étendre parfois sur le plancher buccal, ce qui peut entraîner des troubles respiratoires, de déglutition et de la parole. Cette localisation expose à des difficultés majeures car ces lésions de la langue sont diffuses, infiltrantes, donnant une macroglossie globale sans aucune limitation.

#### 4.1.4. Au niveau médiastinal

Cette localisation est rare, elle peut être isolée ou associée à une localisation cervicale et peut siéger sur toutes les chaînes ganglionnaires anatomiques du médiastin [30]. La gravité de cette localisation tient essentiellement aux troubles compressifs, en particulier, sur les voies aériennes qui peuvent constituer une menace respiratoire chez le nouveau né. Les LK isolés au niveau médiastinal sont souvent diagnostiqués plus tard au cours de la vie, de part l'absence de symptôme associé [38]. Les auteurs décrivent une grande variété sémiologique expliquant l'extrême difficulté à poser un diagnostic de certitude [15].

#### 4.1.5. Autres localisations rencontrées

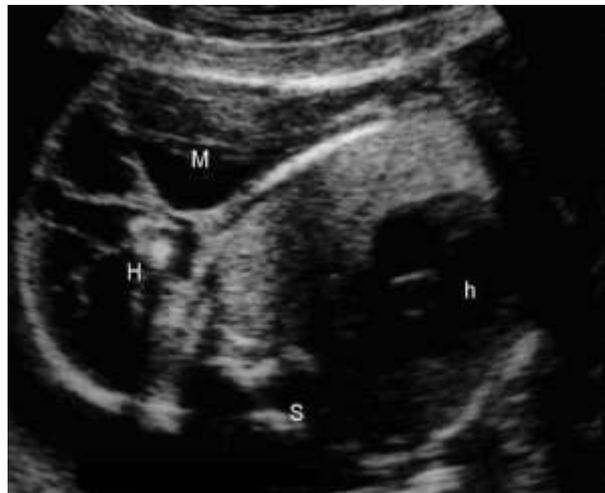
Les extensions aux glandes salivaires, à la paroi latéro-thoracique, au creux axillaire, à la muqueuse intestinale, au mésentère, à l'espace rétropéritonéal, aux doigts, aux membres, à la vulve ou au scrotum peuvent être rencontrées [8].

Dans la majorité des cas la découverte d'un LK entraînera la réalisation d'une échographie de seconde intention par un médecin référent. Celui-ci prendra le relais du suivi obstétrical et échographique de la patiente.

En cas de découverte de masse suspecte au cours d'une échographie, une évaluation prudente de l'anatomie fœtale sera réalisée. Le dépistage d'éventuelles anomalies associées pourrait témoigner d'une atteinte fœtale congénitale. On recherchera alors un œdème généralisé, de l'ascite, un épanchement pleural ou intra-péricardique. Les anomalies cardiaques, de la face, vertébrales et urogénitales seront aussi à rechercher [20].



*Image 1 : LK axillaire (M= masse, H= humérus), empruntée à thefetus.net [44]*



*Image 2: LK axillaire chez un fœtus à 26 SA (S=moelle épinière, h=cœur, H= humérus, M= masse multi kystique), empruntée à thefetus.net [44]*



*Image 3 : Masse kystique multiloculaire de la région axillaire, empruntée à thefetus.net [42]*

## 4.2. Diagnostic différentiel échographique

L'établissement d'un diagnostic échographique de certitude est complexe du fait de la grande diversité des formes échographiques.

La présence de kystes au niveau cervical pourra faire évoquer différentes éventualités diagnostiques : [3]

- un œdème de la nuque (on observe alors une absence de cloisonnement)
- un tératome (la distinction avec le lymphangiome est difficile, le tératome a une apparence échographique plus complexe, des calcifications et des composants tissulaires peuvent être présents, on aura recours à l'IRM pour faire le diagnostic)
- une malformation du tube neural (encéphalocèle)
- un hygroma kystique
- une tumeur bénigne des glandes salivaires [2]
- un abcès [7]
- un goitre [7].

Concernant l'hygroma, on rencontre notamment dans la littérature anglo-saxonne un amalgame avec le lymphangiome kystique [21]. Il est important de bien faire la distinction entre les deux car le pronostic et la prise en charge au cours de la grossesse sont complètement différents. L'hygroma kystique est dans 80% des cas associé à des anomalies chromosomiques, il est de très mauvais pronostic [3]. Il apparaît comme une formation anéchogène situé à la face postérieure du cou, disposé symétriquement par rapport à l'axe vertébral, sa taille est variable, il peut être isolé ou associé à d'autres malformations [6].

Lorsque la localisation rencontrée est située au niveau abdominal les diagnostics différentiels à évoquer sont nombreux : [23] [7]

- l'atrésie intestinale
- le kyste de l'ovaire
- l'uropathie obstructive
- le kyste mésentérique

- le kyste rétropéritonéal
- le kyste du cholédoque
- le kyste biliaire congénital
- le kyste de l'ouraque
- la duplication digestive
- les tératomes
- les lymphomes

### **4.3. Les examens complémentaires**

En fonction de la localisation de la lésion, de sa taille, de son caractère infiltrant et de son retentissement sur le fœtus, différents examens complémentaires pourront être proposés et réalisés. Ils vont permettre une orientation diagnostic en cas de doute et pourront aussi renseigner sur une définition plus précise de la lésion.

#### **4.3.1. Le caryotype**

En cas de découverte échographique d'une masse suspecte, un caryotype pourra être réalisé afin de juger de l'atteinte chromosomique du fœtus et de pouvoir établir un pronostic quant à l'issue de la grossesse. Dans le cas de LK cervical le caryotype sera systématiquement proposé afin d'éliminer le diagnostic d'hygroma kystique qui est de pronostic beaucoup plus sombre [8].

Par ailleurs la découverte d'une malformation associée à type d'hydrops, d'anomalie cardiaque, d'œdème, d'épanchements divers ou d'une malformation de tout autre genre, orientera la prise en charge vers la réalisation d'un caryotype fœtal [16].

Le lymphangiome kystique est considéré comme une malformation mineure, isolée, rarement associée à d'autres malformations, le caryotype est toujours normal [8].

#### 4.3.2. L'IRM (Imagerie par Résonance Magnétique)

L'imagerie par résonance magnétique est utilisée en complément de l'échographie lors du diagnostic anténatal de masses anormales fœtales. (Images 4 et 5)

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne qui possède un caractère infiltrant qui peut envahir différents plans et aller jusqu'à comprimer les voies aériennes lorsque la localisation est cervicale ou buccale. Il s'agit d'une malformation fœtale rare mais qui est associée à un taux de morbidité et de mortalité fœtale élevé lorsque les voies aériennes fœtales sont envahies. A la naissance certains enfants vont nécessiter une prise en charge néonatale lourde (intubation plus ou moins difficile, trachéotomie d'urgence) du fait de leur détresse respiratoire. Il est donc important d'identifier en prénatal l'étendue de l'envahissement oro-pharyngé afin de permettre une prise en charge néonatale adaptée et efficace [35].

L'échographie est un excellent outil diagnostique, permettant de faire le diagnostic d'obstruction des voies aériennes fœtales, mais uniquement avec des signes secondaires (hydramnios, une protusion de la langue ou un défaut de déglutition). Cependant elle ne permet pas de donner de détails anatomiques suffisamment précis quant à la relation de la masse avec les structures avoisinantes [36]. Il a été démontré que les ultrasons étaient très performants pour évaluer et caractériser les lésions superficielles mais qu'ils le sont moins lorsqu'il s'agit d'extensions cervicales, thoraciques ou rétro-péritonéales [13].

L'IRM est l'outil de prédilection pour faire ce diagnostic car elle permet de visualiser directement l'étendue de la masse, le larynx, la trachée et ainsi d'avoir une estimation plus précise de la sévérité de l'envahissement des voies respiratoires et du refoulement des structures vitales [36] [1].

Cette imagerie permet de bien faire la différence entre les plans anatomiques, elle possède un excellent contraste en ce qui concerne les tissus mous et permet d'éviter le faisceau d'artéfact des épaules présent avec les ultrasons. Elle permet également une visualisation optimale de l'anatomie vasculaire et du plexus brachial [5]. Les images obtenues par IRM permettent aussi de visualiser une probable extension de la masse à la cavité thoracique ou aux vaisseaux ainsi que les éventuelles associations à des anomalies veineuses [5].

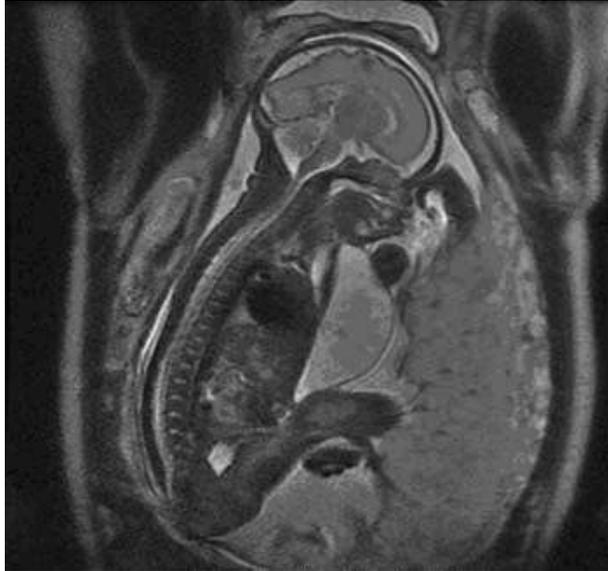
Siegel et al. [13] ont été les premiers à avoir reporté l'utilité de l'IRM dans l'évaluation des lymphangiomes kystiques chez les enfants. Plus tard Yuh et al. [13] ont décrit en détails les caractéristiques IRM des LK chez les enfants. Puis au cours de leur étude concernant onze cas de lymphangiomes cervicaux thoraciques Borecky et al. [13] ont démontré que l'IRM était supérieure aux ultrasons pour caractériser les tissus et les extensions des tumeurs.

Cette technique d'imagerie n'est pas utilisée dans tous les cas de diagnostic de lymphangiome kystique mais seulement lorsque la masse est de taille importante et que la localisation est proche des structures oro-pharyngées. Ainsi elle permet de planifier le mode d'accouchement et d'anticiper la capacité d'adaptation de l'enfant sur le plan respiratoire [35]. L'IRM n'est pas seulement utilisée en prénatal mais aussi en postnatal pour avoir une meilleure approche chirurgicale [13].

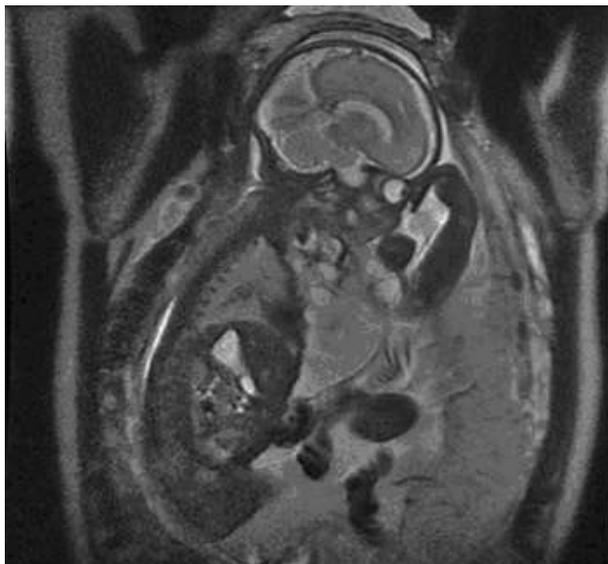
#### 4.3.3. Examen cytologique du liquide intrakystique

Une ponction de kystes in utéro peut être réalisée, elle permet une analyse cytologique du liquide de ponction. L'obtention d'un liquide séreux contenant des cellules lymphoïdes confirmera le diagnostic de LK [30].

Le diagnostic anténatal ne pourra être confirmé en post natal que par la réalisation d'un examen anatomopathologique suite à une exérèse chirurgicale [39].



*Image 4 : IRM à 32 SA chez un fœtus présentant un LK axillaire avec extension intrathoracique, empruntée à thefetus.net [43]*



*Image 5 : IRM chez le même fœtus, empruntée à thefetus.net [43]*

## **5. Prise en charge anténatale**

L'établissement du diagnostic anténatal de LK va conduire à la mise en place d'une prise en charge spécialisée. Cette dernière va permettre de planifier le suivi de la grossesse jusqu'à la naissance de l'enfant et d'anticiper la prise en charge postnatale.

La découverte d'un LK en anténatal induit une prise en charge multidisciplinaire d'ordre obstétricale, pédiatrique et chirurgicale. Cette approche multidisciplinaire pourra proposer différentes options de planification : l'aspiration des kystes in utéro, la réalisation d'un caryotype fœtal, la réalisation d'une IRM fœtale, le choix du mode d'accouchement. La réalisation d'une césarienne itérative pourra être proposée pour prévenir le risque d'hémorragie ou de dystocie et pour éviter les dommages fœtaux souvent causés par une obstruction des voies respiratoires après la naissance [34].

Cette grossesse à risque induira la mise en place d'un suivi d'ordre obstétrical et fœtal rapproché. Une surveillance clinique évaluera régulièrement le bien-être maternel et fœtal, la croissance fœtale (mesure de la hauteur utérine), le risque d'accouchement prématuré et de rupture prématuré des membranes lors d'un volume lésionnel important ou d'un hydramnios. Une surveillance échographique rigoureuse sera couplée à cette surveillance clinique. Une évaluation régulière de la croissance de la masse sera effectuée ainsi qu'une mesure de la quantité de liquide à la recherche d'un hydramnios pouvant traduire une obstruction des voies aéro-digestives de l'enfant. Une recherche d'anomalies associées d'apparition plus tardive sera également effectuée.

En cas d'hydramnios une ponction de liquide amniotique pourra être réalisée.

Chen et al. [3] ont reporté en 1996 deux cas de ponctions de kystes guidés par échographie. Dans ces cas, le caryotype fœtal peut être réalisé sur le liquide d'aspiration. Cette technique est utilisée en prévention d'un hydramnios, de déformations faciales irréversibles ou d'évolution létale vers un hydrops fœtal. L'examen cytologique du fluide aspiré retrouvait d'abondants lymphocytes et quelques monocytes confirmant le diagnostic de LK [7]. L'absence de bénéfice obtenu fait de cet examen une intervention difficile à justifier car les conséquences fœtales dues à de multiples aspirations sont inconnues. Mais une décompression de la masse par aspiration écho guidée peut se justifier avant la naissance afin de minimiser le risque de dystocie de la masse et d'asphyxie néonatale [3].

Au Japon Watari et al. [3] en 1996 utilisent des injections in utéro intra kystiques d'agent sclérosant OK-432 qui correspond à une solution de virus atténué de *Streptococcus pyogène* d'origine humaine incubé avec de la pénicilline. Cela permet une involution de la masse (cette technique est utilisée plus fréquemment en post natal et sera décrite plus précisément page 25) [3].

Une IRM pourra être proposée au cours du troisième trimestre en cas de suspicion d'atteinte des voies respiratoires afin d'obtenir un bilan plus précis quant au caractère invasif de la masse.

Le couple se verra aussi proposer une consultation avec un chirurgien pédiatre qui pourra être amené à intervenir à plus ou moins long terme sur cet enfant. Le chirurgien va les informer sur l'aspect de la malformation à la naissance, sur son évolution en postnatal, sur les interventions qui pourraient être nécessaires et sur les éventuelles complications qui pourraient survenir.

En cas de découvertes d'anomalies associées majeures ou de caryotype anormal (trisomies, monosomies, syndrome de Noonan,) l'interruption médicale de grossesse sera systématiquement proposée [23]. Le lymphangiome kystique n'est pas une indication en lui-même d'interruption médicale de grossesse. Cependant dans les formes très étendues pouvant mettre en jeu le pronostic vital de l'enfant ou entraînant un préjudice fonctionnel et esthétique important celle-ci peu être proposée.

En cas de caryotype normal associé à une échographie ne retrouvant pas d'anomalies associées, le pronostic évoqué aux parents reste incertain [40]. Il existe quand même des éléments de gravité qui peuvent orienter la décision vers une interruption médicale de grossesse : le volume important de la masse avec retentissement fonctionnel sur le fœtus, une localisation au niveau du plancher buccal, une extension médiastinale, l'âge de la grossesse (moins l'âge gestationnel est avancé plus le pronostic est mauvais) et une croissance rapide du volume de la masse [8].

Dans les cas de LK sans signe de gravité (sans envahissement oro-pharyngé et peu volumineux) la naissance peut avoir lieu dans une maternité au choix des parents mais lors du moindre signe de gravité une prise en charge en maternité de niveau 3 est préférable.

Il faut préciser qu'une régression spontanée est possible, elle se produit dans environ 6% des cas [5].

## 6. La naissance

Une équipe multidisciplinaire constituée de médecins néonatalogues, de chirurgiens pédiatres et d'obstétriciens a la responsabilité du choix du mode d'accouchement [36].

En fonction de l'évolution de la masse, appréciée par de multiples échographies en fin de grossesse, une décision sera prise quant à l'issue de l'accouchement. Il n'existe pas de critères définis dans la littérature. Il en revient à l'équipe pluridisciplinaire de prendre la décision : naissance par voie basse avec les risques de dystocie de la masse qu'inclut cette solution, ou césarienne prophylactique dans le cas de volumineux LK et de suspicion d'obstruction des voies respiratoires. La suspicion d'obstruction des voies aériennes in utero conduira systématiquement à réaliser une césarienne prophylactique. Il a été reporté des cas d'asphyxies néonatales qui ont nécessités des intubations trachéales et des trachéotomies avec des impossibilités de ventiler, entraînant des décès néonataux [7].

Il a été démontré qu'une planification de la prise en charge dans les cas de suspicion d'obstruction des voies aériennes diminue significativement la mortalité néonatale [36].

Le désir du couple vis-à-vis de la voie d'accouchement sera également recueilli. Dans chacun des cas une prise en charge anténatale immédiate sera programmée avec anticipation du risque de détresse respiratoire aiguë [23].

Pour éviter ces décès, la technique EXIT<sup>2</sup> aussi nommée OOPS Procédure<sup>3</sup> a été développée. Cette technique requiert la coordination d'obstétriciens, de chirurgiens pédiatres, d'anesthésistes, d'échographistes et de néonatalogues.

Cette technique fut décrite pour la première fois par Harrison et al. [36] sur des primates puis fut adaptée aux humains. Une surveillance et un monitoring intensif sont nécessaires au bon déroulement de la procédure.

Il s'agit de maintenir la circulation foeto-placentaire après hystérotomie afin d'évaluer la disponibilité des voies aériennes de l'enfant et de pouvoir réaliser une intubation, voir trachéotomie efficace. Après hystérotomie, la tête et la partie supérieure du tronc de l'enfant sont extraites. Un capteur d'oxymétrie est placé sur la main de l'enfant afin de

---

<sup>2</sup> EX utero Intra-partum Treatment

<sup>3</sup> Operation On Placental Support

surveiller son rythme cardiaque et son oxygénation ; un électrocardiogramme peut être réalisé. Les voies aériennes sont alors examinées à l'aide d'un bronchoscope, du surfactant peut être administré.

L'intubation endotrachéale peut être effectuée avec vérification d'absence d'obstacle par fibroscopie des bronches. En cas d'échec de l'intubation une trachéotomie sera effectuée. Une fois les voies aériennes sécurisées, on réalise l'extraction complète de l'enfant et le cordon est clampé [32] [24]. Le fœtus peut tolérer cette procédure 60 minutes sans aucune altération hémodynamique, ni modification des gaz du sang au cordon [24].

Cette technique d'intubation in utéro expose la mère et le fœtus à de faibles risques qui sont principalement ceux de l'anesthésie (utilisation de doses importantes d'halogénés) et de l'hémorragie utérine suite à l'hystérotomie. Le risque hémorragique se trouve majoré par l'utilisation d'utéro-relaxant au cours de la procédure afin d'éviter la chute du débit placentaire et le décollement placentaire.

L'EXIT procédure est une méthode efficace et sûre dans la prévention des complications respiratoires des enfants dont les voies aériennes sont obstruées, que ce soit par un LK, un tératome, un goitre thyroïdien ou que l'on soit en présence d'une atrésie du larynx [24].

Le recours à utilisation de cette technique reste extrêmement rare, la majorité des formes cliniques de LK étant des formes simples. Néanmoins la naissance d'un enfant atteint de LK avec les risques de complications graves qui peuvent survenir induira systématiquement la présence d'une équipe médicale pédiatrique sur place en collaboration avec l'équipe obstétricale.

## **7. Prise en charge postnatale**

Après avoir évalué l'adaptation de l'enfant à la vie extra utérine, un examen clinique minutieux à la recherche de complications sera réalisé. Une détresse respiratoire peut se produire à distance de la naissance, une surveillance rigoureuse du nouveau né est nécessaire [7]. L'enfant pourra rester en maternité auprès de sa mère en cas de LK simple ou bien il sera transféré en fonction de son adaptation et de son âge gestationnel.

Une description minutieuse de la malformation avec schémas datés, mensurations et photographies de la masse kystique sera réalisée. (Photographie 1 et 2) L'enfant bénéficiera au cours de son séjour en maternité d'une consultation avec un chirurgien pédiatre qui jugera de l'importance de l'atteinte (en général celui qui aura vu le couple en anténatal). A la fin du séjour en maternité, un rendez vous avec un chirurgien pédiatre sera fixé afin de juger de l'évolution de la masse à distance de la naissance. Les modalités du suivi postnatal seront évoquées à l'issue de cette consultation.

Des examens complémentaires seront réalisés plus ou moins à distance de la naissance en fonction de l'urgence, afin de définir la localisation précise et l'extension du LK. Ces examens sont:

- la radiographie conventionnelle
- l'échographie
- l'IRM
- le scanner : dans les cas de LK intra-thoraciques le scanner est très utilisé pour planifier une approche chirurgicale [38]. En cas de complication le scanner s'avère plus performant que l'IRM, il donne également plus d'information sur le contenu du kyste [25].
- l'endoscopie oro-pharyngée (recherche de l'envahissement de la langue, du palais mou, du pharynx, du larynx ou du plancher de la bouche) [6].

Les extensions médiastinales, du plancher buccal ou de la langue sont de moins bons pronostics. [8] [3]

Suite à ces différents examens les traitements pourront être envisagés par le chirurgien pédiatre.

Les régressions spontanées de LK sans aucune forme de traitement sont occasionnelles et reportées à une fréquence de 1.6 à 16% [11] [9].



*Photographie 1 : Volumineux LK cervico-facial chez un nourrisson de 1 mois. (Pr. Y. Héloury)*



*Photographie 2 : Volumineux LK cervical chez un nourrisson de 2 mois. (Pr. Y. Héloury)*

## **8. Thérapeutiques**

A distance de la naissance le chirurgien pédiatre statuera quant à la nécessité de débiter une thérapeutique suite à un examen minutieux de l'enfant et à la réalisation d'examens complémentaires.

Le traitement des LK n'est pas standardisé. Il existe plusieurs types de traitements décrits dans la littérature.

### **8.1. Le traitement chirurgical**

L'exérèse chirurgicale est reconnue comme traitement de choix des LK par de nombreux auteurs, seule une exérèse complète de la lésion permettra d'obtenir une guérison complète [30]. La plupart du temps la lésion peut être réséquée, cependant

lorsqu'elle envahit les voies aériennes ou d'autres structures vitales la chirurgie devient plus délicate [34]. (Photographies 3 et 4)

C'est le caractère non encapsulé du LK qui lui confère un pouvoir invasif pouvant envelopper nerfs, structures vasculaires ou tissus qui rendent la chirurgie difficile. Cette technique radicale entraîne alors d'importants dommages sur ces structures vitales et est à l'origine de sérieuses complications notamment sur les jeunes enfants [19].

Les problèmes de récurrences sont fréquemment reportés (10 à 15%), dus à des difficultés techniques, notamment au caractère infiltrant des lésions empêchant une exérèse totale. Ainsi des affections nerveuses iatrogènes (12 à 33%) et des décès (2 à 6%) sont décrits à des fréquences non négligeables [28].

Le taux de complications rencontrées est de l'ordre de 19 à 33 % [11]. Chez les jeunes enfants l'hémorragie importante créée lors de cette intervention majeure associée au danger des complications inflammatoires (sepsis) peut aboutir à de sérieux incidents. Les séquelles peuvent être nombreuses dans des cas compliqués entraînant des infections, des difficultés respiratoires, des séquelles dues à des trachéotomie de longues durées, des troubles du langage ou de l'alimentation ; c'est pourquoi des techniques alternatives ont été mises en place [19].

Dans le cas de résection totale de la lésion (75%) le pronostic est excellent [38] [3].

Pour les LK diagnostiqués en anténatal, la chirurgie est préférable après les six mois de l'enfant afin qu'il tolère mieux l'anesthésie. Pour certains auteurs les traitements effectués la première année de vie de l'enfant sont uniquement conservateurs en attendant que l'enfant supporte au mieux la chirurgie [2].

## **8.2. Les injections de stéroïdes**

Les stéroïdes possèdent une action vasoconstrictrice qui va permettre une sclérose des kystes et ainsi diminuer leur volume.

Sous anesthésie, une aspiration du contenu du kyste est d'abord effectuée et sera envoyée en analyse cytologique. Ensuite, un drain est mis en place dans la cavité afin de réaliser l'injection intrakystique de stéroïdes (triamcinolone 10mg/kg) pendant le temps opératoire ou dans la semaine suivant la chirurgie. Le drain va laisser écouler la solution

sclérosante pendant plusieurs jours, puis une autre dose sera injectée. Après une période de « suintement », la lésion va diminuer de taille et peut même disparaître entièrement.

Les injections peuvent être renouvelées si besoin, et une chirurgie peut être nécessaire afin d'améliorer l'esthétisme de la cicatrice. Les stéroïdes ont démontré leur capacité de rapide diminution de taille des lésions en 2 à 3 semaines avec peu de complications. Les complications à long terme de la cortico-sclérothérapie peuvent induire une suppression de la croissance ou une suppression immunitaire. Celles-ci sont peu présentes lors de l'utilisation isolée des doses prescrites pour le traitement des LK.

Cette technique est une bonne alternative à la chirurgie de première intention [11].

### **8.3. Les injections de bléomycine**

La technique utilisée est la même que pour les stéroïdes, l'agent injecté est seulement différent. La mise en place de drain n'est pas obligatoire, le plus souvent l'agent sclérosant est injecté directement pendant le temps opératoire. Une régression complète et partielle supérieure à 50% du volume lésionnel initial est retrouvée dans 88% des cas. Les effets indésirables associés sont peu nombreux et sont principalement la fièvre, les vomissements, des réactions inflammatoires, des décolorations de la peau recouvrant la lésion, des suintements et des indurations [21] [28]. La douleur associée au traitement est peu intense.

La bléomycine utilisée en oncologie est bien connue pour sa toxicité pulmonaire créant des fibroses graves qui sont doses dépendantes. L'étude clinique menée au Japon sur 92 patients n'a révélé aucune complication à type de fibrose pulmonaire. Ogita et al [28] ont reporté des résultats favorables sans récurrence et sans effet indésirable significatif. Les doses utilisées pour le traitement des LK restent minimales.

La réussite de cette méthode repose sur la sélection des patients, les LK intra-abdominaux ou d'extension médiastinale sont exclus de cette technique car les résultats sont médiocres, la chirurgie reste le traitement de première intention. Cette technique peut être utilisée comme alternative à la chirurgie de première intention pour les LK simples [28].

#### 8.4. L'OK-432 thérapie

L'agent injecté est également modifié mais la technique reste la même. L'OK-432 se présente sous forme lyophilisé, il correspond à une culture de *Streptococcus pyogenes* du groupe A d'origine humaine incubé en présence de pénicilline et de sérum bovin. Seules les patients non allergiques à la pénicilline pourront recevoir ce traitement. OK-432 est un agent qui modifie la réponse biologique avec un effet anti tumoral, activant les cellules natural killers, les macrophages et les cytokines.

Il s'agit de provoquer une réaction inflammatoire au niveau des tissus grâce à une stimulation chimique qui induit des échanges inflammatoires, une sclérose et une cicatrisation du lymphangiome [37]. L'injection de la solution dans la cavité du LK entraîne une infiltration des cellules de l'inflammation dans les espaces du kyste. La réaction inflammatoire se trouve être d'une grande utilité dans la diminution de volume de la lésion sans former de cicatrice [27].

Les dommages créés à l'endothélium sont à l'origine de l'oblitération de la cavité, empêchant l'accumulation de liquide [4]. Des résultats favorables et très favorables sont obtenus à l'aide de cette méthode qui ne présente pas d'effets indésirables notoires (hématome et suintement). Une réponse pauvre au traitement est observée dans les cas de LK caverneux, infiltrants ou de large étendue [26].

Il existe un cas de traitement in utéro par l'agent OK-432 décrit par H. Watari et al [37] en 1996, il s'agit d'un cas de deux kystes cervicaux découvert à 16 SA (semaine d'aménorrhée) sans anomalie de caryotype ni morphologiques associées. Plusieurs injections écho guidées furent réalisées, une à 21 SA et une seconde à 28 SA sans anomalies. Une nette diminution des kystes fut observée et une naissance par voie basse eu lieu. A l'examen clinique persistait uniquement un excès de peau au niveau du cou de l'enfant marquant la présence in utéro des kystes. Aucun effet tératogène ne fut reporté. Cette technique permet de prévenir une quelconque obstruction des voies aériennes ou dystocie au moment de la naissance qui aurait pu être causée par l'augmentation de volume des kystes. Cette méthode est préconisée uniquement devant des cas de LK de petite taille, sans anomalie de caryotype, sans hydrops ou autre anomalie congénitale [37].

## **8.5. La sclérothérapie par Ethibloc**

L'Ethibloc est un agent biodégradable et thrombogène, il s'agit d'une solution alcoolique [9]. C'est l'utilisation de sérum bovin pour obtenir l'agent OK-432 qui a induit le développement de la technique de sclérothérapie par Ethibloc.

La technique reste cependant la même : il s'agit de ponctionner la lésion après anesthésie et de remplacer son contenu par la solution d'Ethibloc. Les complications sont d'ordre inflammatoires pendant 2 à 4 jours, avec des fièvres. Une inflammation secondaire a été retrouvée chez 60% des patients dans le mois suivant l'intervention régressant sous anti-inflammatoires. Par ailleurs les résultats sont excellents ou satisfaisant dans 84 % des cas lorsqu'il s'agit de lésions macrokystiques. En ce qui concerne les lésions microkystiques les résultats sont moindres, de l'ordre de 77%.

Cette technique comporte un taux faible de complication (13%) faisant d'elle une bonne alternative à l'intervention chirurgicale [9].

Les raisons de l'absence d'efficacité des traitements par sclérothérapie dans certains cas sont encore inconnues mais il est possible que la constitution de la membrane basale des vaisseaux soit en cause. La membrane basale des vaisseaux lymphatiques est discontinue ce qui peut expliquer l'efficacité partielle des traitements par injections. Probablement lors de l'injection d'agents sclérosants la membrane basale laisse échapper une partie du produit dans les tissus voisins entraînant une dilution de l'agent et donc diminuant son efficacité [4].

## **8.6. Le traitement laser**

Quelques auteurs ont mentionné l'utilisation de la photo-coagulation laser dans le but de contrôler la croissance des lésions au niveau de la langue lors de LK superficiels et dans certaines formes complexes. Les résultats obtenus sont mixtes et les avis partagés. Nous n'avons retrouvé aucun détail sur cette technique, l'absence de bénéfice obtenu a peut être abouti à la suppression de cette thérapeutique [3] [4] [1].

Dans les cas d'échec des différentes méthodes par injection une chirurgie peut être proposée afin de réaliser la résection de la lésion avec les risques que comporte la méthode chirurgicale.

Dans les cas de régression de la lésion après sclérothérapie, il est fréquent d'avoir recouru à une chirurgie de seconde intention afin de supprimer l'excès de peau qui peu persister. Il s'agit dans ce cas d'une chirurgie à visée esthétique.



*Photographie 3 : Exérèse d'un LK. (Pr. Y. Hérouy)*



*Photographie 4 : Pièce anatomopathologique suite à l'exérèse d'un LK volumineux. (Pr. Y. Hérouy)*

## 9. Devenir

Le suivi des enfants après leur retour à domicile sera rigoureux et fonction de l'évolution de la lésion, le chirurgien décidera au cas par cas de la fréquence des consultations de l'enfant. Cette pathologie peut induire une prise en charge postnatale lourde.

Le mode d'évolution de la lésion n'est pas prévisible. La croissance de la masse va être proportionnelle à la croissance de l'enfant. Mais la lésion pourra aussi s'étendre rapidement après un traumatisme, une hémorragie, une infection ou une poussée inflammatoire [30]. Une incidence d'infection spontanée de 7 à 30% est décrite [14].

L'évolution à long terme dépend surtout de la possibilité de résection complète de la lésion. Suite à la chirurgie, des complications de type neurologiques peuvent être observées surtout au niveau des nerfs crâniens et plus précisément des nerfs de la face. Le syndrome de Horner est rare, il apparaît suite à une blessure de la chaîne sympathique associée à une paralysie du diaphragme induit par de chirurgie de résection de LK [3].

## **2<sup>ème</sup> PARTIE : Présentation de l'étude**

### **1. Objectifs**

Le but de cette étude est de décrire la prise en charge des lymphangiomes kystiques de diagnostic prénatal, pathologie rare et mal connue.

Nous avons étudié le diagnostic anténatal ainsi que la prise en charge anté et postnatale. Une comparaison avec la littérature a été également effectuée.

### **2. Matériel et méthode**

Il s'agit d'une étude rétrospective réalisée au CHU de Nantes entre le 1<sup>er</sup> janvier 1996 et le 31 décembre 2007. Nous avons sélectionné dix dossiers de lymphangiomes kystiques de diagnostic anténatal.

Nous avons introduit dans notre étude un cas d'interruption médicale de grossesse afin de comprendre quels étaient les éléments pris en compte dans l'établissement du pronostic de cette pathologie. Les 9 autres cas sont des grossesses menées à terme.

La sélection des dossiers a été réalisée par consultation des registres d'accouchements des années 1996 à 2007, donnant alors accès aux identifiants maman et bébé qui ont permis une consultation des dossiers.

Pour le recueil des données une grille d'étude a été réalisée. Elle comprend tout d'abord un recueil des données générales concernant la mère et l'enfant puis elle décrit le déroulement global de la grossesse, le diagnostic et la prise en charge anténatale, la naissance, la prise en charge post natale, les thérapeutiques utilisées, les complications rencontrées et le devenir de l'enfant.

Nous avons choisi de réaliser une étude descriptive de nos cas, une analyse statistique avec dix dossiers n'étant pas significative, les résultats auraient été biaisés.

Nous avons rencontré peu de difficultés pour réaliser notre étude, mis à part en ce qui concerne la disponibilité des dossiers des enfants qui étaient en cours de prise en charge.

### **3. Résultats**

#### **3.1. La fréquence**

Nous avons rencontré dix cas de lymphangiome kystique entre le 1<sup>er</sup> janvier 1996 et le 31 décembre 2007.

#### **3.2. Les pathologies associées à la grossesse**

Pour réaliser notre étude nous avons relevé les éventuelles pathologies associées aux différentes grossesses afin d'évaluer leur influence sur la pathologie étudiée.

- une grossesse a été marquée par des métrorragies récidivantes
- une grossesse a été marquée par une néphropathie lupique préexistante.

#### **3.3. Le diagnostic anténatal**

##### **3.3.1. Terme du diagnostic**

Pour chaque grossesse le terme du diagnostic a été relevé :

- 1 cas a été diagnostiqué au cours du premier trimestre soit à 14 SA
- 6 cas au deuxième trimestre (20 SA+1 j, 21 SA, 21 SA + 5 j, 23 SA, 24 SA + 5 j et 29 SA)
- 3 cas au troisième trimestre : 2 grossesses ont été découvertes au 7<sup>ième</sup> mois, la première échographie a donc été réalisé au troisième trimestre, permettant alors le diagnostic de LK. Pour le troisième cas il n'y a pas eu d'échographie de 22 SA.

### 3.3.2. Localisations

Les différentes localisations de LK rencontrées au cours de notre étude sont :

- 1 au niveau du creux axillaire
- 1 thoraco-axillaire avec implantation sur la face inférieure du bras
- 2 au niveau scapulaire
- 2 intra-abdominaux
- 3 latéro-cervicales dont un cas présentant une infiltration thoracique et un autre une extension au plancher buccal, à l'espace infratemporal et situé à proximité de la région pharyngo-laryngée
- 1 cervico-facial sous mandibulaire.

### 3.3.3. Diagnostics différentiels évoqués

Nous avons relevé les différentes hypothèses diagnostiques émises lors de la découverte des LK.

- méésentère commun
- masse abdominale, tumeur
- tératome cervical
- kyste salivaire ou lingual.

### 3.3.4. Signes associés

Nous nous sommes intéressés aux signes échographiques présents au moment du diagnostic afin de mettre en évidence d'éventuels signes associés.

Des anses hyperéchogènes ont été visualisées pour un cas, une pylectasie bilatérale pour un autre cas.

Deux autres grossesses ont été marquées par la présence d'un hydramnios, il s'agit de 2 localisations latéro-cervicales. Les découvertes ont été faites respectivement à 27 SA et à 30 SA. Un cas a régressé spontanément, pour le deuxième la grossesse a été interrompue.

### 3.3.5. Evolution

Pour chaque cas de LK nous avons étudié l'évolution afin d'apprécier la croissance et la progression de la lésion in utéro.

- pour 4 cas l'évolution de la masse a été proportionnelle à la croissance fœtale
- pour 3 cas l'évolution n'est pas connue. Pour le premier il n'y a pas eu d'autre échographie après celle de 32 SA, pour le deuxième la naissance de l'enfant a eu lieu après le diagnostic et pour le troisième l'étude du dossier obstétrical n'a pas retrouvé de notion de croissance. La lésion a été mesurée une seule fois (56x51x40 mm).
- pour 2 cas on note une augmentation rapide de taille de la masse passant d'un volume estimé de 13 ml (18 SA) à 100 ml (21 SA) pour l'un et d'un volume de 66x51x29 mm (30 SA) à 90x60x35 mm (35 SA) pour l'autre.
- pour 1 cas le LK était volumineux dès le diagnostic (150x38x110 mm) avec apparition d'un épanchement pleural droit (25x15x42 mm) associé à un œdème du front et du dos à 34 SA. A 38 SA ses dimensions augmentaient (épanchement 35x7x20 mm, œdème latéral 139x119x40 mm, œdème dos 126x78 mm), avec un envahissement intrathoracique certain.

## 3.4. **Prise en charge anténatale**

### 3.4.1. Examens complémentaires

Au cours du suivi de grossesse de nos différents cas plusieurs types d'exams complémentaires ont été réalisés (autres que l'échographie):

- 5 caryotypes : les résultats étaient tous normaux
- 1 recherche de mucoviscidose, réalisée pour le cas des anses hyperéchogènes. Le résultat est revenu négatif
- 1 ponction de kyste, réalisée à 21 SA pour une des formes intra abdominale d'évolution rapide, évacuant 90 ml. Suite à la ponction une régression du kyste a été observée, ses dimensions passant de 67x65x45 mm à 43x37x32 mm. Aucune complication post ponction n'a été relevée. Néanmoins dix

jours après la ponction, le kyste avait de nouveau évolué atteignant des dimensions de 60x57x41 mm. L'analyse anatomopathologique du liquide de ponction n'évoquait aucun argument cytologique en faveur d'un LK.

- 5 IRM ont été pratiquées (à 28, 28 SA + 2j, 31, 33 et 36 SA) avec découverte pour le cas du LK volumineux et invasif, à 36 SA, d'une extension vers le cavum.

### 3.4.2. Consultation prénatale avec un chirurgien pédiatre

Nous nous sommes intéressés également à la prise en charge pédiatrique du couple avant la naissance. Huit couples ont bénéficié d'un entretien prénatal avec un chirurgien pédiatre.

### 3.4.3. Interruption médicale de grossesse

Au cours de notre étude deux interruptions médicales de grossesses ont été proposées suite au bilan prénatal établi, devant la gravité de l'extension et l'importance du volume lésionnel.

- une à 36 SA pour le LK invasif et volumineux localisé sur toute la partie gauche du cou et latéro-postérieure du thorax, avec envahissement intra thoracique et du cavum, épanchement pleural, œdème latéral et du dos.
- la deuxième à 33 SA pour le LK latéro-cervical droit s'insinuant sous le plancher buccal, envahissant l'espace infratemporal et situé à proximité de la région pharyngo-laryngée.

Pour le premier cas les parents ont pris la décision de mener la grossesse à son terme. Pour le deuxième l'interruption médicale de grossesse a été réalisée à 33 SA + 3j avec foeticide préalable.

## **3.5. Naissance**

Nous avons mis à part l'expulsion du fœtus suite à l'interruption médicale de grossesse. Pour regrouper le déroulement des naissances nous avons réalisé un tableau récapitulatif afin de pouvoir effectuer une comparaison plus aisée. (Tableau 1)

Tableau 1 : Déroulement de la naissance

	Terme du diagnostic	Naissance	Poids - Apgar	PEC à la naissance	Clinique à la naissance
Cas 1	33 SA	38 SA+3j AVB / spatules dystocie de la masse +++	4190g 10/10	Aucune, refus parental de PEC 1 j en UN	LK cervico - thoracique G invasif
Cas 2	21 SA	38 SA AVB / forceps	3230g 10/10	Aucune 1 j en UN	Non renseigné
Cas 3	32 SA	39 SA AVB bradycardie d'expulsion	2830g 2/8	Ventilation au masque	Masse omoplate 2cm Ø
Cas 4	21+4 SA	37 SA Césarienne prophylactique	3390g 10/10	Aucune	Dôme kystique cervical 8 cm Ø
Cas 5	23 SA	39 SA Césarienne prophylactique + présentation transverse	3260g 10/10 polypnéique	RP faite : normale	LK épaule D
Cas 6	37+1 SA	41+1j Déclenchement (terme dépassé) AVB	4100g 10/10	Aucune	Tuméfaction de la face LK non compliqué 4 cm Ø
Cas 7	14 SA	38+4j AVB Déclenchement (hyperthermie+ tachycardie fœtale)	3700g 10/10	Désobstruction + oxygénation  UN	Non renseigné
Cas 8	24+5 SA	36+6j AVB	3610g 10/10	Aucune	LK axillaire D non visible
Cas 9	20 SA +1	38 SA Césarienne prophylactique	3440 g 10/10	Aucune	LK creux axillaire D + main D

SA : Semaine d'aménorrhée

UN : Unité de néonatalogie

PEC : Prise en charge

AVB : Accouchement voie basse

RP : Radio pulmonaire

Au total : 6 enfants sont nés par voie basse et 3 par voie haute.

Pour les naissances par voie basse, une dystocie sévère de la masse a été décrite pour le cas du LK volumineux et infiltrant pour lequel une IMG avait été proposée.

Les autres naissances n'ont pas posé de problème de dystocie de la masse.

8 enfants sur 9 avaient un apgar à 10 à 5 minutes de vie et à 10 à 10 minutes de vie. Un enfant avait un apgar à 2 à 5 minutes et 8 à 10 minutes, la cause était indépendante de la pathologie foetale (bradycardie d'expulsion). Un cas a été ventilé au ballon sans aucune difficulté, un autre était polypnéique quelques heures après la naissance. Une détresse respiratoire secondaire a été observée chez un enfant chez qui le LK était de localisation intra abdominale, il a été placé 1 journée sous CPAP<sup>4</sup> permettant ainsi de résoudre la détresse respiratoire.

Pour 8 naissances le pédiatre était présent, il a eu à intervenir une fois pour désobstruer l'enfant.

Pour tous les enfants excepté un, le diagnostic anténatal a été confirmé à la naissance. Pour le cas n°2 le diagnostic établi était imprécis avec une hésitation entre une masse abdominale à type de tumeur ou un LK intra abdominal.

### **3.6. Prise en charge postnatale**

L'étude du fœtus de l'IMG en anatomopathologie a rejoint le diagnostic fait en anténatal. L'étude microscopique du fœtus a conclu à un LK cervical droit avec extension pharyngée.

Au cours de notre étude 3 enfants ont été transférés en unité de néonatalogie, le cas de volumineux LK, un cas de localisation intra-abdominale sans particularité et un cas de détresse respiratoire secondaire. Les séjours en néonatalogie ont été d'une durée de 1 jour pour 2 enfants et de 6 jours pour le cas de détresse respiratoire secondaire.

---

<sup>4</sup> Continuous Positive Airway Pressure

Des examens complémentaires ont été effectués au cours de la période du post partum immédiat :

- 8 enfants ont bénéficié d'une échographie dans les cinq jours qui ont suivi la naissance
- 1 radiographie pulmonaire pour l'enfant polypneïque
- 2 ASP<sup>5</sup> ont été réalisés, un à J1 pour l'enfant faisant une détresse respiratoire secondaire et l'autre pour le cas du LK intra-abdominal de diagnostic incertain
- 1 IRM a été réalisée à J1 pour le cas du LK invasif et volumineux
- 1 TDM à J0 pour le LK du creux axillaire s'étendant sur la main, le scanner montre une masse solide de 9 cm de long.

7 enfants ont été revus en consultation pédiatrique dans un délai de 15 jours à 2 mois après la naissance. Un a été revu à 3 mois pour la première fois depuis la naissance et un autre à 7 mois.

Au moment de cette première consultation des examens complémentaires ont été réalisés :

- 5 échographies
- 1 IRM
- une étude des marqueurs tumoraux pour le cas de LK atypique.

### **3.7. Thérapeutiques**

Un enfant n'a pas eu de traitement car le LK était de faible volume.

Des injections d'alcool absolu (Ethibloc) ont été nécessaires dans 3 cas :

- pour un cas de LK latéro-cervical 2 injections ont été pratiquées, une à 8 mois et l'autre à 11 mois
- un cas de localisation axillaire a bénéficié d'une injection à 2 mois de vie
- un cas thoraco-axillaire à 3 mois.

---

<sup>5</sup> Abdomen Sans Préparation

Pour 5 cas la chirurgie a été nécessaire :

- pour 1 cas une coelioscopie exploratrice a été effectuée à l'âge de trois mois avec exérèse et résection intestinale majeure (LK atypique)
- 1 cas d'exérèse d'emblé à 3 mois sans traitement préalable
- 2 cas de chirurgie d'exérèse suite à l'échec du traitement par injection d'alcool
- 1 cas opéré à 20 mois, après traitement par injection sclérosantes efficaces. Cet enfant a bénéficié de la pose d'une prothèse d'expansion à 2 ans et demi, afin de permettre l'exérèse complète de la principale lésion 3 mois plus tard. Cet enfant sera réopéré à 4 ans et demi d'une seconde localisation apparue au niveau mammaire.

Pour les 5 cas l'anatomopathologie a été réalisée confirmant le diagnostic de lymphangiome, 4 lymphangiomes kystiques ont été retrouvés ainsi qu'un hémolympangiome.

Pour le cas du LK infiltrant aucune prise en charge médicale ou chirurgicale raisonnable n'a pu être proposé. L'IRM mesurant la tumeur à 140x110x110 mm correspondant à un volume de 847 ml.

Pour deux enfants, le port d'un vêtement compressif confectionné sur mesure a été utilisé après le traitement par injection sclérosante et après la chirurgie.

### **3.8. Complications**

A trois reprises des réactions inflammatoires ont été décrites suite à l'injection d'alcool absolu, dont deux pour le même enfant à 6 semaines d'intervalles. Des traitements par corticoïdes et antibiotiques ont suffi à résoudre l'inflammation.

Un cas d'hémorragie intra kystique a été noté à l'âge de 3 ans.

Un cas de récurrence post chirurgicale a été mentionné avec régression spontanée partielle 2 mois après la chirurgie.

Un cas d'épanchement lymphatique, dans la loge d'exérèse, a aussi été décrit suite à la chirurgie.

### **3.9. Mortalité**

L'enfant hospitalisé à 11 jours de vie atteint du LK massif infiltrant est décédé à 15 jours de vie suite au choc septique et à la dyspnée laryngée, par refoulement de la trachée en avant avec infiltration de la gerbe aortique et du cavum.

### **3.10. Devenir**

Pour l'ensemble de nos cas la première visite avec le chirurgien après la naissance a révélé que les kystes étaient toujours présents sans signes de diminution de volume.

A 1 an, un cas a régressé spontanément et dans sa totalité. Pour 2 cas l'évolution était stable, ils n'avaient pas débuté de traitement. Pour cinq cas la prise en charge thérapeutique avait débuté.

A 2 ans, on note 5 cas de persistance de kystes et un cas de régression totale post chirurgicale. Pour un enfant l'étude du dossier n'a pas retrouvé de suivi pédiatrique après ses 1 an, l'évolution du LK était alors stable.

A l'âge de 5 ans, un enfant présente des douleurs paroxystiques péri ombilicales avec un épanchement intra-abdominal retrouvé, ce même enfant sera revu à 7 ans avec des douleurs mictionnelles matinales dues à la présence du LK sur la vessie. A 10 ans les douleurs avaient disparues.

Par la suite, pour les cas n'ayant pas régressé au préalable, on remarque une persistance des kystes.

# **3<sup>ème</sup> PARTIE : Discussion**

## **1. La fréquence**

D'après Song et al. [33] l'incidence du LK est de 1 pour 6000 naissances ce qui correspond pour la maternité du CHU de Nantes à 1 cas de LK tout les ans et demi (soit tous les 19 mois).

Au cours de notre étude nous avons obtenu une fréquence de moins de 1 cas par an (1 cas tous les 13 mois), ce qui semble être un peu supérieur vis-à-vis des données de la littérature. Il faut tenir compte du fait que le CHU de Nantes est une maternité de niveau 3 et donc que l'ensemble des pathologies de diagnostic anténatal du département lui sont adressées. Il paraît donc évident d'y retrouver une fréquence plus élevée.

## **2. Les pathologies associées à la grossesse**

Au cours de notre étude une grossesse a été marquée par un syndrome lupique sans retentissement sur la pathologie fœtale.

Pour le cas des métrorragies récidivantes révélées au cours de notre étude on peut admettre qu'il s'agisse d'une complication indépendante de la nature de l'atteinte fœtale. Aucune référence bibliographique n'en fait état.

Aucune pathologie d'origine maternelle ne semble influencer l'apparition de cette malformation.

## **3. Diagnostic anténatal**

### **3.1. Terme du diagnostic échographique**

Dans notre étude la majorité des cas ont été diagnostiqués au cours du deuxième trimestre. Les 3 cas découverts au troisième trimestre, n'ont jamais bénéficié d'échographies de 22 SA. Ce qui nous amène à nous questionner sur la présence du LK à 22 SA et sur la possibilité de réaliser le diagnostic au deuxième trimestre.

D'après F. Monot [23] le diagnostic du LK est habituellement réalisé au cours du deuxième trimestre de la grossesse, les résultats obtenus au cours de notre étude sont donc en accord avec les données bibliographiques, mis à part pour le cas diagnostiqué au premier trimestre.

### **3.2. Localisations**

D'après Rakotosamimanana et al. [30] les localisations au niveau de la région cervicale sont retrouvées dans 75% des cas, les localisations axillaires dans 15% des cas et les localisations cervico-médiastinale, rétro-péritonéale, splénique et colique dans 10% des cas.

Notre étude dénombre 40% de localisations cervicales et 20% de localisations axillaires, nos données semblent un peu éloignées de celles retrouvées dans la littérature mais le faible effectif de notre étude explique cet écart.

### **3.3. Diagnostic différentiel échographique**

Au cours de notre étude plusieurs hypothèses diagnostiques ont été émises avant de faire le diagnostic de LK.

Pour les localisations cervicales l'hypothèse d'un tératome a été évoquée, celle-ci se retrouve très fréquemment citée dans la littérature [3] [8] [23].

Par contre l'hypothèse du kyste salivaire ou lingual n'a été évoquée qu'à une seule reprise [2].

La notion de mésentère commun apparu au cours de notre étude n'a pas été abordée dans la littérature.

Cependant la notion de tumeur rencontrée pour les localisations abdominales et intra-thoraciques est fréquemment décrite [38].

### **3.4. Signes associés**

Lors du diagnostic des différentes formes de LK, plusieurs signes associés sont ressortis.

Les anses hyperéchogènes ainsi que la pyélectasie découvertes au moment du diagnostic ne semblent pas être liées à la pathogénie lymphatique du LK, la littérature n'évoque pas ces signes comme étant associés aux LK.

Dans la littérature [6] la présence d'un excès de liquide associé aux formes cervicales peut traduire une obstruction des voies aérodigestives ; c'est donc un facteur de mauvais pronostic. Effectivement sur nos deux cas d'hydramnios une grossesse a été interrompue. Nous rejoignons donc les données de la littérature.

### **3.5. Evolution du LK**

L'évolution du LK in utéro semble être inconnue, la littérature convient d'une surveillance échographique rapprochée afin d'apprécier la croissance de la masse [23]. Nous retrouvons cette incertitude face à la croissance du LK dans notre étude.

Les données bibliographiques tendent à caractériser comme étant de mauvais pronostic une lésion étendue ou dont la cinétique de croissance est importante [3]. Nous rejoignons la littérature devant notre cas de LK volumineux. Pour ce même cas des oedèmes et un épanchement pleural se sont rapidement développés, d'après Malone et al. [20] cette évolution peut être le témoin d'une atteinte congénitale fœtale ; l'anatomopathologie réalisée suite au décès de cet enfant n'a rien retrouvé.

Castellote et al. [5] admettent qu'une régression spontanée est observée dans 6% des cas, notre étude n'en a pas mis en évidence. Nous pouvons mettre cette différence sur le compte de notre effectif restreint.

### **3.6. Prise en charge anténatale**

#### **3.6.1. Examens complémentaires**

Au sein de notre population les caryotypes réalisés concernaient la moitié des formes localisées au niveau du cou bien que dans la littérature le caryotype soit fortement conseillé pour toutes les formes cervicales [8].

Cependant comme recommandé dans les données bibliographiques [16], la majorité des cas présentant des signes échographiques associés ont bénéficié d'un caryotype. Néanmoins le cas retrouvant un épanchement pleural et des oedèmes importants n'a pas respecté cette recommandation, aucune notion de refus parental de prise en charge anténatale n'a été retrouvée dans le dossier obstétrical.

Les caryotypes réalisés étaient tous normaux, aucun des enfants nés n'est porteur d'anomalie chromosomique. Nos données coïncident donc avec celles de C. Dupont [9] qui affirme que le caryotype est toujours normal chez les enfants porteurs de LK.

Par ailleurs dans notre étude plusieurs IRM ont été réalisées en prénatal notamment pour nos deux cas complexes. Nous recoupons la littérature [1] [35] [36] pour attester que cette technique d'imagerie est indispensable dans les cas de LK cervicaux, invasifs ou volumineux afin d'apprécier plus précisément l'envahissement des structures avoisinantes et de prendre une décision quant à la prise en charge à la naissance.

Pour finir une ponction de kyste a été réalisée. En 1996, Chen et al. [3] [7] décrivaient l'absence de bénéfice obtenu suite à la ponction de kystes in utéro. Nous les rejoignons face aux résultats obtenus après ponction, la taille du kyste étant seulement légèrement inférieure à celle d'avant ponction.

#### **3.6.2. Consultation prénatale avec un chirurgien pédiatre**

La plupart de nos cas ont bénéficié d'un entretien prénatal avec un pédiatre. La littérature n'aborde pas cette consultation on ne peut donc faire de comparaison quant à la prise en charge au CHU de Nantes.

### 3.6.3. Interruption médicale de grossesse

Au cours de notre étude l'interruption médicale de grossesse a été proposée.

D'après C. Dupont [8] le LK n'est pas une indication en lui-même d'interruption médicale de grossesse mis à part lors d'un envahissement avancé des structures fonctionnelles ou d'un volume lésionnel très important. Pour nos deux cas les indications se conforment à celles retrouvées dans la littérature.

## **4. La naissance**

Au sein de notre population, tous les enfants sont nés à terme.

Les naissances par césarienne ont été réalisées dans le but de minimiser le risque de dystocie induit par le LK comme décrit par C.P. Chen [7]. On peut se poser la question de l'indication de la voie basse dans le cas du volumineux LK cervico-thoracique, n'aurait-il pas été plus prudent de réaliser une césarienne ? L'étude du dossier obstétrical a retrouvé un accord pour la voie basse mais aucune trace de proposition ou de refus de césarienne.

Aucun des problèmes d'adaptation à la vie extra utérine ou de détresse respiratoire n'a été imputé à la présence de LK chez ces enfants.

Aucun de ces enfants n'a bénéficié de l'EXIT procédure qui reste encore une procédure rare, les LK invasif de la région oro-pharyngée restent des cas exceptionnels.

Pour un enfant, le diagnostic était incertain à la naissance, la réalisation d'exams complémentaires a permis de faire un diagnostic plus précis.

## **5. Prise en charge postnatale**

Pour tous les enfants nés, des exams complémentaires ont été réalisés.

Il faut prendre en compte que les exams complémentaires réalisés n'étaient pas tous des compléments d'explorations de LK, 1 ASP a été réalisé pour compléter le bilan

d'une détresse respiratoire secondaire et une radiographie pulmonaire pour explorer une polypnée.

Dans la grande majorité des cas une échographie est réalisée à la naissance et seulement dans les cas de LK atypiques, volumineux et invasif les examens complémentaires seront plus poussés. Nous nous accordons à Ward et al. [36] pour affirmer que l'échographie est un excellent outil diagnostique, qui possède ses limites lors de la réalisation de bilan d'extension de plus grande précision. L'IRM est alors utilisée.

Tous les enfants ont été revus par la suite par un chirurgien pédiatre. Un examen complémentaire réalisé au cours de cette consultation n'a pas été décrit dans la littérature : il s'agit de l'étude des marqueurs tumoraux pour le cas du LK atypique de diagnostic incertain réalisé afin d'éliminer le diagnostic de tératome.

## **6. Thérapeutiques et complications rencontrées**

Les traitements utilisés pour le LK sont variés.

Au CHU de Nantes la technique par injection d'alcool absolu en intra kystique est utilisée. Les cas de réactions inflammatoires que nous avons observés suite aux injections sclérosantes sont retrouvés chez 60% des patients dans la littérature [9].

Les deux enfants opérés en première intention avaient des formes intra abdominales de LK. Pour l'un la position à proximité du foie entraînait des vomissements gênants, pour le second le diagnostic incertain avait conduit à une laparoscopie exploratrice entraînant l'exérèse de la lésion au même moment. Pour ces deux cas nous ne sommes pas en accord avec les données bibliographiques [2] qui préconisent d'attendre les 6 mois voir les 1 an de l'enfant avant toute chirurgie. Au regard de la situation d'incertitude diagnostique et de la présence de signes fonctionnels gênants nous pouvons considérer que la chirurgie ne pouvait attendre.

Pour nos cas chirurgicaux les kystes ont régressé mais sont toujours présents à l'âge de 2 ans, 2 ans et demi, 4 ans et 10 ans. Ces données s'accordent avec celles de la

littérature qui évoquent une résection totale des lésions difficiles et donc des taux de récurrence élevés [28].

J. Rakotosamimanana et al [30] décrivent des hémorragies intrakystiques et des phénomènes de croissance rapide pouvant survenir suite à un traumatisme, nous avons observé ces complications au sein de notre étude.

Au CHU de Nantes, le port d'un vêtement compressif fait sur mesure, pour les LK cervicaux, permet de limiter l'augmentation de taille des kystes et la récurrence. La littérature ne fait aucune référence à cette technique.

## **7. Devenir**

L'évolution des enfants atteints de LK n'est pas prévisible c'est pourquoi ces enfants bénéficient d'un suivi régulier.

Au cours de notre étude pour un enfant le LK a régressé spontanément et totalement à l'âge de 1 an sans aucune nécessité thérapeutique. Dans la littérature les régressions spontanées de LK sans aucune forme de traitement sont occasionnelles et reportées à une fréquence de 1.6 à 16%. [11] [9]

Aucun enfant n'a présenté d'atteinte neurologique grave.

## **4<sup>ème</sup> PARTIE : Rôle de la sage-femme**

Une grossesse compliquée d'un LK induit une prise en charge multidisciplinaire et la sage-femme y participe. La sage-femme se trouve aux premières loges lors du suivi de grossesses de déroulements physiologiques mais elle est également habilitée à participer au suivi des grossesses à caractères pathologiques.

Certaines d'entre elles sont à même de réaliser des échographies obstétricales lors d'un suivi de grossesse, dans ce cas la sage-femme se trouve en tout point concernée par le diagnostic et la prise en charge décrite ci-dessus. Les sages-femmes du diagnostic anténatal sont aussi concernées. Ces sages-femmes ne représentent qu'une faible proportion de la profession, nous nous intéresserons aux autres modes d'exercice de la profession.

La sage-femme interviendra aussi bien au cours de la prise en charge anténatale qu'au moment de la naissance et de la surveillance du post partum.

### **1. En anténatal**

La sage-femme est habilitée à réaliser le suivi de grossesse. Elle sera à même de dépister cliniquement une anomalie de liquide ou une macrosomie fœtale (si masse volumineuse) au cours d'une consultation classique ; anomalie pouvant être retrouvée dans les cas de LK. Elle orientera alors la femme vers un médecin afin qu'il juge de l'anomalie décelée.

Dans le cas d'instauration de suivi à domicile, elle se retrouvera également au premier plan et elle représentera un intermédiaire de confiance entre l'équipe médicale et le couple.

### **2. La naissance**

La sage-femme accueillera le couple lors de leur arrivée et veillera à établir un climat rassurant autour de cette naissance attendue et source d'angoisse. La sage-femme participe de façon active à la naissance en générale. Dans le cas d'accouchement par voie basse d'un enfant avec un LK, elle sera amenée à suivre le bon déroulement du travail et de la naissance sous la direction d'un obstétricien. Elle interviendra également dans le cas de

césarienne. Elle accueillera l'enfant à la naissance et participera activement à sa prise en charge en cas de dystocie ou de détresse respiratoire en collaboration avec un pédiatre.

### **3. En postnatal**

La sage-femme est également un intervenant important lors des suites de couches et sera donc un interlocuteur privilégié avec l'enfant et sa famille.

En cas de complication secondaire du LK chez un enfant sans particularité en postpartum immédiat, elle réalisera les premiers gestes d'urgences nécessaires et alertera l'équipe pédiatrique.

Elle apportera un soutien psychologique important aux parents dans les cas de transfert d'enfant en unité de néonatalogie et aidera au maintien du lien entre la mère et son enfant. Avec l'appui de l'équipe pédiatrique, elle pourra renseigner les parents sur la prise en charge de leur enfant et participera à la planification de son suivi.

Ainsi les sages-femmes peuvent tenir une place importante dans le suivi de grossesse mais aussi dans la prise en charge maternelle et néonatale d'enfant atteint de LK, notamment en ce qui concerne l'écoute et le soutien qu'elle apportera aux familles.

## Conclusion

Au terme de notre travail nous pouvons constater que le lymphangiome kystique est une pathologie rare sans être exceptionnelle.

Nous avons retrouvé une corrélation avec certaines données de la littérature bien que le nombre de cas de notre population soit trop faible pour effectuer une comparaison rigoureuse. La prise en charge décrite dans la littérature rejoint celle effectuée au CHU de Nantes aussi bien dans la réalisation des examens complémentaires que dans les thérapeutiques.

Suite à notre étude nous pouvons donc conclure quant à la prise en charge du LK au CHU de Nantes. Nous avons distingué deux situations différentes. Pour les formes simples, la prise en charge anténatale ne nécessite aucun traitement, une attitude conservatrice est décrite. En postnatal le traitement dépendra du retentissement fonctionnel de la lésion avec possibilité d'envisager des injections sclérosantes et une chirurgie des résidus à distance. Majoritairement l'issue périnatale est très favorable.

Des formes plus sévères, dont le pronostic néonatal est sombre, conduisent à une proposition d'interruption médicale de grossesse. La présence d'un caryotype anormal, de lésions associées, d'un LK cervical extensif (avec présence d'œdème, d'obstruction des voies aéro-digestives, envahissant le plancher buccal) ou d'un LK axillaire envahissant le membre supérieur, sont en effet des éléments de gravité.

La collaboration d'une équipe multidisciplinaire au cours du suivi des patientes favorise la communication entre les différentes équipes médicales et chirurgicales, aboutissant à une prise en charge de meilleure qualité. La sage-femme, professionnelle de la périnatalité, fait partie intégrante de cette équipe dans le cadre du respect de ses compétences.

# BIBLIOGRAPHIE

1. A. Alqahtani, L. T. Nguyen, H. Flageole, K. Shaw, J. M. Laberge  
25 years' experience with lymphangiomas in children.  
J Pediatr Surg 1999 July; 34 (7): 1164-1168
2. E. Aygenc, F. Fidan, C. Ozdem  
Lymphatic malformation of the parapharyngeal space.  
Br J Oral Maxillofac Surg 2004; 42: 33-35
3. D. Bianchi, T. Crombleholme, M. Dalton  
Cystic hygroma and lymphangioma.  
Fetology. Diagnosis and management of the fetal patient.2000, United States of America;  
255-260
4. T. D. Brennan, A. S. Miller, S.Y. Chen  
Lymphangiomas of the oral cavity: a clinicopathologic, immunohistochemical, and  
electron-microscopic study.  
J Oral Maxillofac Surg 1997; 55: 932-935
5. A. Castellote, E. Vazquez, J. Vera, J. Piqueras, J. Lucaya, P. Garcia-Pena, J. A. Jiménez  
Cervicothoracic Lesions in Infants and Children.  
RadioGraphics 1999, May-June, 19(3), 586
6. JP. Chappuis  
Aspects actuels du lymphangiome kystique cervical.  
Arch Pédiatr 1994; 1: 186-192
7. Chinh-Ping Chen  
Congenital cervical cystic hygroma causing an airway emergency.  
Am J Emerg Med 1999 october; 17(6): 622-624
8. C. Dupont  
Le lymphangiome kystique du cou, diagnostic anténatal et pris en charge. A propos de 6  
cas.  
Th: Med: Marseille: 1992, 17-37, 125-126, 139-141
9. M.A. Emran, J. Dubois, L. Laberge, A.Al-Jazaeri, A. Bütter, S. Yazbeck  
Alcoholic solution of zein (Ethibloc) sclerotherapy for treatment of lymphangiomas in  
children.  
J Pediatr Surg 2006; 41: 975-979
10. Enjolras O.  
Anomalies vasculaires superficielles : « les angiomes ».  
EMC, Dermatologie 2001, 98-745-A10 2p  
[http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC\\_Exp.php?Lng=FR&Expert=2415](http://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?Lng=FR&Expert=2415)

11. M. Farmand, and J.J. Kuttenger  
A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma.  
Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1996 April; 81(4):389-395
12. R. Fisher, A. Partington, E. Dykes  
Cystic hygroma: comparison between prenatal and postnatal diagnosis.  
J Pediatr Surg 1996 April; 31(4): 473-476
13. K. Funk, D.Poenaru, DAA Soboleski, IM Kamal  
Impact of magnetic resonance imaging on the surgical management of cystic hygromas.  
J Pediatr Surg 1998 June; 33:839-841
14. P. G. Gallagher, M. J. Mahonney, and J. R Gosche,  
Cystic hygroma in the fetus and newborn.  
Seminars in Perinatology 1999, 23(4), 341-356
15. J.-Y. Gillet, G. Boog, Y. Dumez, I. Nisand, C. Vallette  
Echographie des malformations fœtales.  
EditionsVIGOT 1990, Paris, 259-260, 481
16. L. Guariglia, P. Rosati  
Transvaginal sonographic detection of embryonic-fetal abnormalities in early pregnancy.  
Obstet Gynecol 2000 September; 96:328-332
17. M. C. Haak, M. M. Bartelings, D. G. Jackson, S. Webb, J. M. G. van Vugt, ant A. C. Gittenberger de Groot  
Increased nuchal translucency is associated with jugular lymphatic distension.  
Hum Reprod 2002; 17(4):1086-1092
18. R. Hilliard, J. Mc Kendry, M. Phillips  
Congenital abnormalities of the lymphatic system: a new clinical classification.  
Pediatr 1990; 86: 988-994
19. S. T. Lille, R.P. Rand, D. Tapper, J.S. Gruss  
The surgical management of giant cervicofacial lymphatic malformations.  
J Pediatr Surg 1996 December; 31(12):1648-1650
20. F. D. Malone, R. H. Ball, D. A. Nyberg, C. H. Comstock, G. R. Saade, R.L. Berkowitz, S. J. Gross  
First-trimester septated cystic hygroma: prevalence, natural history, and pediatric outcome.  
Obstet Gynecol 2005 August; 106(2):288-294
21. N. N. Mathur, I. Rana, R. Bothra, R. Dhawan, G. Kathuria, T. Pradhan  
Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck.  
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005; 69: 75-80
22. M. C. McCoy, J. A Kuller, N.C. Chescheir, C. C. Coulson, V.L. Katz, D. K. Nakayama  
Prenatal diagnosis and management of massive bilateral cystic lymphangioma.

Obstet Gynecol 1995 May; 85(5):853-856

23. F. Monot

Lymphangiome kystique thoraco-axillo-brachial. A propos d'une observation.  
DIU d'échographie obstétricale et gynécologique : Brest : 1999-2000,1-24

24. G.B. Mychalistka, J.F. Bealer, J.L. Graf, M.A. Rosen, N.S. Adzick, and M.R. Harrison

Operating on Placental Support: The Ex Utero Intrapartum Treatment Procedure.  
J Pediatr Surg 1997 February; 32(2):227-230

25. K. N'Dri, V. Adjenou, A. Konan, G. C. Gbazi, G. D. Mensah, C. Aguehoude, B. C. Abby

Lymphangiome kystique cervical: apport de l'échographie et de la tomodensitométrie à propos d'un cas.  
Médecine d'Afrique Noire 1996 ; 43(4) :237-239

26. L.H. Nielsen, B. Charabi, F. Jensen, G. Claesson, P. Bretlau

Cystic hygroma: OK-432 superior to surgery.  
International Congress Series 2003; 1254: 519-522

27. S. Ogita, T. Tsuto, K. Nakamura, E. Deguchi, K. Tokiwa, N. Iwai

OK-432 therapy for lymphangioma in children: Why and how does it work?  
J Pediatr Surg 1996 April; 31(4): 477-480

28. J. Orford, A. Barker, S. Thonell, P. King, J. Murphy

Bleomycin therapy for cystic hygroma.  
J Pediatr Surg 1995 September; 30(9): 1282-1287

29. B. Pansky, Ph.D., MD

Embryologie humaine.  
Editions ELLIPSES 1986, Paris, 332-333

30. J. Rakotosamimanana, Raharisolo Vololonantenaina CR, H. Ratovoson, Ahmad Ahgmag, H. Razafindramboa

Lymphangiome kystique cervico-médiastinal: à propos d'un cas et revue de la littérature.  
Arch Inst Pasteur Madagascar 2000; 66(1, 2): 61-64

31. S. Seth, A. Nussbaum, G. Hutchins, R. Sanders

Cystic hygroma in children: Sonographic-Pathologic correlation.  
Radiology 1987; 162: 821-824

32. E. Skarsgard, U. Chitkkara, E.J. Krane, E.T. Riley, L.P. Halamek, and H.H. Dedo

The OOPS procedure (Operation on Placental Support): In utero airway management of the fetus with prenatally diagnosed tracheal obstruction.  
J Pediatr Surg 1996 June; 31(6):826-828

33. T.-B. Song, C.-H. Kim, S.-M. Kim, Y.-H Kim, J-S Byun, E.-K Kim

Fetal axillary cystic hygroma detected by prenatal ultrasonography: a case report.  
J Korean Med Sci 2002; 17: 400-402

34. N. Suzuki, Y. Tsuchida, A. Takahashi, M. Kuroiwa, H. Ikeda, J. Mohara, S. Hatakeyama, and T. Koizumi  
Prenatally diagnosed cystic lymphangioma in infants.  
J Pediatr Surg 1998 November; 33(11):1599-1604
35. M. Teksam, U. Ozyer, A. McKinney, I. Kirbas  
MR imaging and ultrasound of fetal cervical cystic lymphangioma: utility in antepartum treatment planning.  
Diagn Interv Radiol 2005 June; 11:87-89
36. VM.M Ward, K. Langford, G. Morrison  
Prenatal diagnosis of airway compromise: EXIT (ex utero intra-partum treatment) and foetal airway surgery.  
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000; 53:137-141
37. H. Watari, H. Yamada, T. Fujino, K. Okuyama, T. Sagawa, S. Makinoda, S. Fujimoto  
A case of intrauterine medical treatment for cystic hygroma.  
Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol 1996; 70:201-203
38. C. Wright, D. Cohen, R. Vegunta, J. Davis, D. King  
Intrathoracic cystic hygroma: A report of three cases.  
J Pediatr Surg 1996 October; 31(10): 1430-1432
39. M. P. Wu, R. C. Wu, J. Lee, W. Yao, P. Kuo  
Spontaneous resolution of fetal mediastinal cystic hygroma.  
Int J Gynecol obst 1995; 48: 295-298
40. D. Zadvinskis, M. Benson, H. Kerr, A. Mancuso, A. Cacciarelli, B. Madrazo, M. Mafee, K. Dalen  
Congenital malformations of the cervico-thoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis.  
RadioGraphics 1992; 12:1175-1189
41. <http://www.anapath.necker.fr/enseign/glossaireap/H/Hamartome.html> consulté le 11/02/2008
42. <http://www.thefetus.net/page.php?id=1404> consulté le 5/03/2008
43. <http://www.thefetus.net/page.php?id=1703> consulté le 5/03/2008
44. E:\TheFetus\_net - Cystic hygroma, axillary, cervico-mediastinal -Vincenzo Suma, MD, Alberto Marini, MD, Piergiorgio Gamba, MD, Claudia Luzzato, MD.htm

# Annexe 1 : Recueil des données

## Mère

Nom  
Prénom  
Date de naissance  
IPP  
Gestité/parité

## Enfant

Nom  
Prénom  
Date de naissance  
IPP

## Déroulement de la grossesse

- pathologies associées

oui/non  
type

## Diagnostic anténatal

- terme  
- signes d'appel échographiques (localisation)  
- diagnostics différentiels  
- malformations associées  
- signes cliniques maternels

## Evolution au cours de la grossesse

### Prise en charge anténatale (préciser le terme)

- consultation avec un chirurgien pédiatre  
- caryotype

oui/non  
résultat

- traitement anténatal

ponction de kyste  
résultats anatomopathologie

- examens complémentaires

IRM

## Naissance

- terme
- mode d'entrée en travail
  - déclenchement spontané
  - césarienne programmée
- mode d'accouchement
  - spontané
  - extraction instrumentale
  - manœuvres
  - césarienne
- poids
- apgar
- aspect LK à la naissance

#### Prise en charge à la naissance

- présence du pédiatre
  - oui/non
- abstention
- médicale
  - délai
  - ventilation (durée) / intubation
  - trachéotomie
- chirurgicale
  - délai
  - drainage
  - excérese
- transfert

#### Examens complémentaires post natals

- échographie
  - résultat
- IRM
  - résultat
- ponction
  - résultat
- scanner
  - résultat
- autre

#### Prise en charge post natale

- première consultation après la naissance
  - âge de l'enfant
  - examens complémentaires réalisés
  - aspect du LK

## Thérapeutiques

- |                         |                                      |
|-------------------------|--------------------------------------|
| - injection sclérosante | nombre<br>âge de l'enfant            |
| - chirurgie             | âge de l'enfant<br>anatomopathologie |
| - autre                 |                                      |

## Complications

- |                |            |
|----------------|------------|
| - infectieuse  | traitement |
| - respiratoire | traitement |
| - hémorragique | traitement |
| - récurrence   |            |

## Mortalité

### Devenir

- premiers mois de vie
- 1 an
- 2 ans
- aujourd'hui

# Résumé

Le lymphangiome kystique est défini comme une pathologie bénigne sans risque de dégénérescence maligne, évoluant majoritairement vers une issue périnatale très favorable dans le cas de formes simples qui sont les plus fréquemment rencontrées. Certaines formes dramatiques peuvent toutefois être identifiées entraînant de graves détresses respiratoires neonatales pouvant conduire au décès de l'enfant.

Nous avons réalisé une étude descriptive au CHU de Nantes, entre 1996 et 2007 à partir de 10 dossiers de LK de diagnostic prénatal. Nous nous sommes intéressés à la prise en charge ante et postnatale de ces enfants. La diversité des cas cliniques rencontrés et l'analyse de la littérature nous ont permis de mieux appréhender la pathologie.

La qualité de la prise en charge résulte de la création d'une équipe multidisciplinaire, dans laquelle la sage-femme se trouve intégrée.

## Mots-clés :

Lymphangiome kystique, pathologie congénitale, malformation lymphatique, diagnostic antenatal, prise en charge, nouveaux nés, thérapeutiques.