

**UNIVERSITE DE NANTES**

---

**FACULTE DE MEDECINE**

---

Année 2015

N° 055

**THESE**

pour le

**DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE**

DES de Radiodiagnostic et Imagerie Médicale

par

**Matthieu LE TURNIER**

*né le 12 décembre 1986 à Lisieux (14)*

---

Présentée et soutenue publiquement le 25 juin 2015

---

**IRM FŒTALE DU LYMPHANGIOME KYSTIQUE :  
CORRELATIONS ANTE ET POST-NATALES OU  
FOETOPATHOLOGIQUES**

---

Président : Monsieur le Professeur B. DUPAS

Directeur de thèse : Madame le Docteur M.P. QUERE

# Table des matières

Abréviations.....	4
I INTRODUCTION .....	5
II LE LYMPHANGIOME KYSTIQUE.....	6
1 Définition et classification .....	6
1.1 Définition .....	6
1.2 Classification .....	7
1.3 Malformations lymphatiques et angiodysplasies complexes .....	10
2 Pathogenèse des malformations lymphatiques kystiques et développement embryonnaire du système lymphatique.....	11
3 Evaluation diagnostique anté et post-natale .....	13
3.1 Diagnostic anténatal.....	13
3.1.1 Echographie obstétricale.....	14
3.1.2 IRM fœtale .....	15
3.1.3 Prise en charge anténatale .....	17
3.2 Naissance.....	18
3.3 Diagnostic post-natal : Examens complémentaires.....	18
3.3.1 Echographie.....	18
3.3.2 TDM .....	19
3.3.3 IRM : Examen de prédilection .....	19
3.3.4 Examen cytologique du liquide des malformations .....	19
4 Traitement .....	20
4.1 Traitement des poussées inflammatoires.....	20
4.2 Traitement des malformations lymphatiques en dehors des poussées inflammatoires .....	21
4.2.1 Traitement chirurgical.....	21
4.2.2 Sclérothérapie.....	21
4.2.3 Laser .....	23
III SERIE NANTAISE DE 12 CAS D'IRM FŒTALE DE LYMPHANGIOME KYSTIQUE .....	24
1 Objectif .....	24
2 Matériels et méthodes .....	24
2.1 Population : critères d'inclusion et d'exclusion .....	24
2.2 Recueil des données .....	24
2.3 IRM fœtale : Acquisition .....	25
2.4 Diagnostic de référence.....	26
2.5 Analyse de l'IRM fœtale .....	26
3 Résultats.....	27
3.1 Caractéristiques de la population .....	27

3.2 Caractéristiques lésionnelles de l'IRM fœtale.....	29
3.3 Analyse de concordance .....	31
4 Discussion .....	42
IV CONCLUSION .....	48
V BIBLIOGRAPHIE .....	49
Annexes.....	54

## **Abréviations**

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

IMG : Interruption Médicale de Grossesse

ISSVA : International Society for the Study of Vascular Anomalies

VEGFC : Vascular Endothelial Growth Factor-C

VEGFR : Vascular Endothelial Growth Factor Receptor

CRAT : Centre de Référence sur les Agents Tératogènes

TDM : Tomodensitométrie

CPDPN : Centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal

HASTE : Half-Fourier Acquired Single-shot Turbo spin Echo

SSh : Single-Shot

SS-FSE : Single-Shot Fast spin echo

SS-TSE : Single-Shot Turbo spin echo

SA : Semaines d'Aménorrhée

SPAIR : Spectral Adiabatic Inversion Recovery

EXIT : Ex utero Intrapartum Treatment

# **I INTRODUCTION**

Les lymphangiomes sont des malformations lymphatiques congénitales qui se localisent le plus souvent en cervico-facial ou en axillaire mais ils peuvent survenir n'importe où siège du tissu lymphatique, en intra-thoracique ou abdominal voire au sein de viscères tels que la rate [1]. D'histologie bénigne sans risque de transformation maligne [2], leur pronostic dépend de leur localisation, de leur extension et d'éventuelles anomalies associées. Entre autre, la lésion peut envahir le plancher buccal, les structures pharyngo-laryngées ou trachéales pouvant entraîner de sévères détresses respiratoires. Par conséquent, le diagnostic prénatal et son évaluation sont essentiels afin de déterminer les différentes possibilités de prise en charge : Planification du suivi de la grossesse et du mode d'accouchement ; Anticipation d'une prise en charge néonatale adaptée et des soins postnataux ou proposition d'une interruption médicale de grossesse (IMG) en cas de lymphangiome volumineux, étendu, d'extension à la filière aérienne ou d'un syndrome complexe associé [3,4]. Les échographies obstétricales permettent de détecter ces lésions kystiques mais l'extension et l'infiltration aux structures anatomiques adjacentes seront mieux appréciées par une IRM qui permet également la distinction avec d'autres diagnostics différentiels et la détection des lésions associées [5,6].

De nombreuses observations de cas faisant la présentation de lymphangiome kystique anténatal et de ses caractéristiques à l'IRM fœtale ont été publiées, mais seul un article [4], à notre connaissance, porte sur une série de 8 cas décrivant leurs caractéristiques et évaluant la valeur de l'IRM fœtale pour cette pathologie.

Notre étude rétrospective porte sur 12 cas de lymphangiome kystique détectés en anténatal et ayant bénéficié d'une IRM fœtale au CHU de Nantes de 2003 à 2014. L'objectif est d'évaluer la corrélation entre l'analyse de l'IRM fœtale et l'évaluation clinique et radiologique post-natale ou fœto-pathologique en cas d'IMG. Cette évaluation permettra de juger si les informations apportées par cet examen sont utiles et fiables pour les décisions relatives à la prise en charge de la grossesse et pour anticiper la prise en charge post-natale.

# II LE LYMPHANGIOME KYSTIQUE

## 1 Définition et classification

### 1.1 Définition

Les lymphangiomes kystiques sont des malformations lymphatiques kystiques, malformations hémodynamiquement inactives constituées de vaisseaux lymphatiques anormaux et de kystes de morphologie variable [7]. Suivant la classification communément admise des malformations vasculaires, classification de 1996 de l'I.S.S.V.A. (International Society for the Study of Vascular Anomalies), le terme de malformation lymphatique remplace celui de lymphangiome (mais ces termes sont équivalents) pour désigner des malformations congénitales constituées de vaisseaux lymphatiques [8]. Lors de cette thèse, nous utiliserons le terme de lymphangiome encore habituellement utilisé.

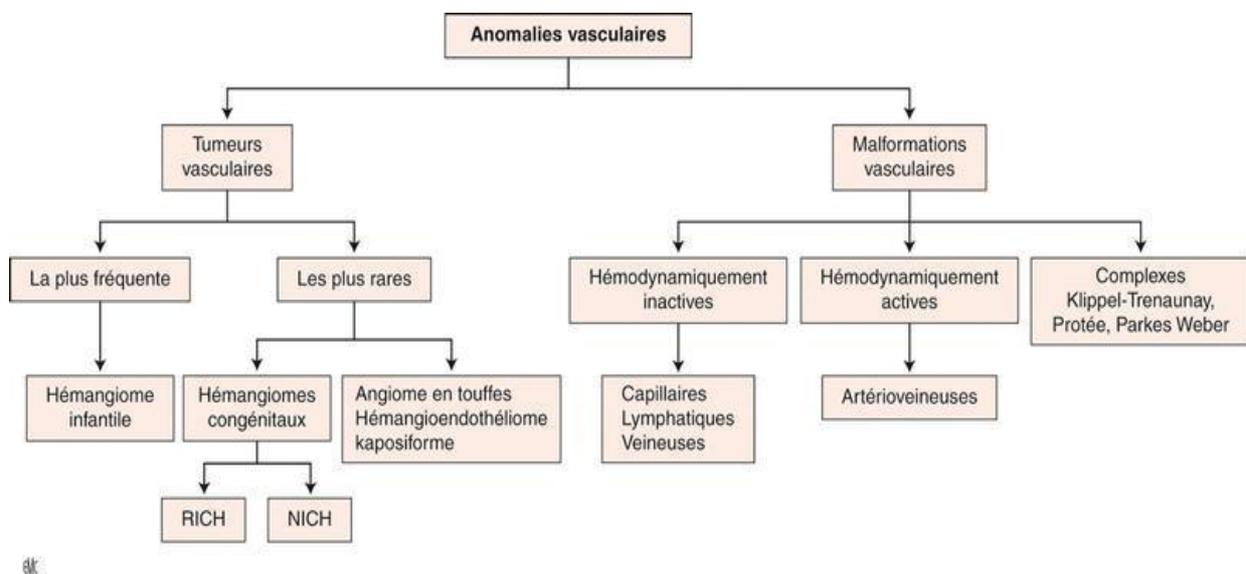


Figure 1 - Anomalies vasculaires selon l'I.S.S.V.A (d'après Brevière et al [14]).

Ces malformations lymphatiques existent à la naissance (accessible à un diagnostic anténatal pour les formes macrokystiques ou lymphangiome kystique) et sont diagnostiquées avant l'âge de 2 ans dans plus de 90 % des cas [9]. Elles ne communiquent pas avec le réseau lymphatique normal [10] sauf dans des cas rapportés au rétropéritoine. Elles contiennent de la lymphe claire ou un liquide chyleux.

## 1.2 Classification

Il existe plusieurs classifications des malformations lymphatiques kystiques : La classification actuelle la plus utilisée les répartit en lésion macrokystique, microkystique et mixte selon qu'ils se composent d'espaces kystiques de volume supérieur ou inférieur à 2 cm<sup>3</sup> [7 ; 9 ; 11 ; 12].

Les malformations lymphatiques macrokystiques ou lymphangiomes kystiques correspondent à de larges kystes uni ou multiloculaires créant des masses rondes ou lobulées, rénitentes ou molles en regard d'une surface cutanée normale [13 ; 14 ; 15].

Ces kystes sont bordés par une couche d'endothélium entourée de fibroblastes et de fibres musculaires lisses [7]. 75 % de ces formes touchent la région cervicale et environ 20% le creux axillaire, ces deux localisations pouvant être reliées par des ponts passant sous la clavicule avec pour certains, une extension médiastinale ou pleurale [16 ;17]. L'expression clinique dépend de leur localisation. Des poussées inflammatoires peuvent survenir notamment au décours d'infection ou de traumatisme [18].



**Figure 2 - Lymphangiome macrokystique axillaire (d'après Wierzbicka et al [7]).**



**Figure 3 - Lymphangiome macrokystique du mollet (d'après Wierzbicka et al [7]).**

Les malformations lymphatiques microkystiques ou lymphangiomes microkystiques tissulaires infiltrants (ancien lymphangioma circumscriptum) sont moins fréquents et se présentent sous la forme d'épaississements cutanés ou muqueux surmontés de vésicules claires ou noirâtres. L'histologie correspond à des dilatations lymphatiques dermiques ou épidermiques se différenciant des malformations veineuses par la composante musculaire plus marquée (média) et par la forme plus arrondie des

vaisseaux. Les localisations les plus fréquentes sont les parties proximales des membres. Cette malformation reste la plupart du temps asymptomatique, mais on peut noter des épisodes inflammatoires ou infectieux voire des saignements au sein des microcavités lymphatiques [2 ; 7].

Les malformations lymphatiques mixtes sont des associations des deux formes précédentes.



**Figure 4 - Lymphangiome mixte. La partie macrokystique a été opérée. Il persiste des lésions de lymphangiome microkystique en surface (d'après Wierzbicka et al [7]).**



**Figure 5 - Lymphangiome mixte. La partie macrokystique a été opérée (d'après Wierzbicka et al [7]).**

Des auteurs préfèrent continuer à diviser les malformations lymphatiques selon l'ancienne classification en lymphangiomes capillaires, caverneux et kystiques (hygroma kystique) mais la différence entre lymphangiome caverneux et kystique ne semble pas évidente [7 ; 19].

### 1.3 Malformations lymphatiques et angiodyplasies complexes

Les lymphangiomes kystiques peuvent être associés à toutes les formes de malformations hémolymphatiques [7] : Elles sont généralement sporadiques, unilatérales et distales. Quatre principaux syndromes rares sont décrits : Les syndromes de Klippel-Trenaunay, de Parkes-Weber, de Mafucci et de Protée [20 ; 21]. Le syndrome de Protée associe un surdéveloppement local : de la macrodactylie à l'hémihypertrophie, des tumeurs osseuses et sous cutanées, des tumeurs cutanées (naevi) et des anomalies vasculaires, malformations capillaires ou veineuses ou lymphatiques. [22].

Les formes multiples ou lymphangiomatose kystique sont rares, pouvant toucher tous les organes dont l'os excepté le système nerveux central [23].

## **2 Pathogenèse des malformations lymphatiques kystiques et développement embryonnaire du système lymphatique**

D'origine malformative congénitale, un lymphangiome résulte d'une anomalie de développement du système lympho-ganglionnaire consécutive à un défaut de connexions des espaces lymphatiques. Cette masse, issue d'une séquestration de tissu lymphatique, possède des cellules avec des capacités initiales prolifératives responsables de ce syndrome tumoral par prolifération angiolymphatique plus ou moins exubérante mais histologiquement bénigne sans risque de transformation maligne [2].

Une avancée, dans la compréhension de la pathogenèse des malformations lymphatiques kystiques, a été faite via l'essor de la biologie moléculaire grâce à la découverte d'un récepteur du facteur de croissance du tissu lymphatique. Le Vascular Endothelial Growth Factor-C est le ligand des récepteurs VEGFR-3 et VEGFR-2, qui, chez la souris transgénique, induisent la croissance des vaisseaux lymphatiques, dans la peau, sans influencer sur le développement des vaisseaux sanguins. Etant donné que cette hyperplasie est sélective, le VEGF-C pourrait jouer un rôle dans les affections du système lymphatique et, par conséquent, être la cible de nouvelles alternatives thérapeutiques [24 ; 25]. D'autres constatations ont été rapportées : Les cellules endothéliales des lymphangiomes kystiques secrètent une quantité importante de bFGF (basic Fibroblast Growth Factor), qui est un inducteur de l'angiogenèse. En parallèle, le niveau d'un inhibiteur de l'angiogenèse, la thrombospondine-1, secrété par les cellules de la malformation, est abaissé. Les lymphangiomes seraient donc, en partie, la résultante d'un emballement de l'angiogenèse et, à l'avenir peut être, des traitements anti-angiogénique pourraient être une nouvelle stratégie thérapeutique dans cette pathologie [26].

Afin de mieux appréhender cette pathologie qui, comme nous venons de le voir, est consécutive à une prolifération de tissu lymphatique et d'une dilatation kystique de canaux lymphatiques par défaut de connexion avec le reste du réseau, quelques notions d'embryologie sont à développer [1 ;27] :

Le système lymphatique, comme les vaisseaux sanguins, se développe à partir de précurseurs mésodermiques. Il apparaît à la fin de la cinquième semaine de vie. Il existe deux théories sur le développement du système lymphatique. La théorie de Sabin selon laquelle les lymphatiques sont issus du bourgeonnement de grandes veines centrales alors que la seconde théorie propose un développement centripète des lymphatiques issus du mésenchyme s'unissant ensuite au système veineux. La théorie centrifuge proposée par Sabin est aujourd'hui admise.

A partir de la fin de la cinquième semaine de vie et jusqu'à la neuvième, des dilatations locales des canaux lymphatiques vont former des sacs lymphatiques primaires :

Deux sacs lymphatiques jugulaires situés près de la jonction des veines sous-clavières et des veines cardinales antérieures (futurs veines jugulaires internes).

Deux sacs lymphatiques iliaques situés près de la jonction des veines iliaques avec les veines cardinales postérieures.

Un sac lymphatique rétropéritonéal, situé à la racine du mésentère.

Une citerne lymphatique, en arrière du sac lymphatique rétropéritonéal, au niveau des glandes surrénales.

La citerne lymphatique est unie aux sacs lymphatiques jugulaires par des canaux thoraciques droit et gauche qui vont s'anastomoser et rejoindre le système veineux à la base du cou. A l'exception de la partie supérieure de la citerne lymphatique les sacs lymphatiques se transforment en groupe de ganglions puis en canaux lymphatiques périphériques vers le troisième mois de vie par un processus d'extension et de ramification. Ainsi, une anomalie de connexion du système lymphatique peut être à l'origine d'un lymphangiome.

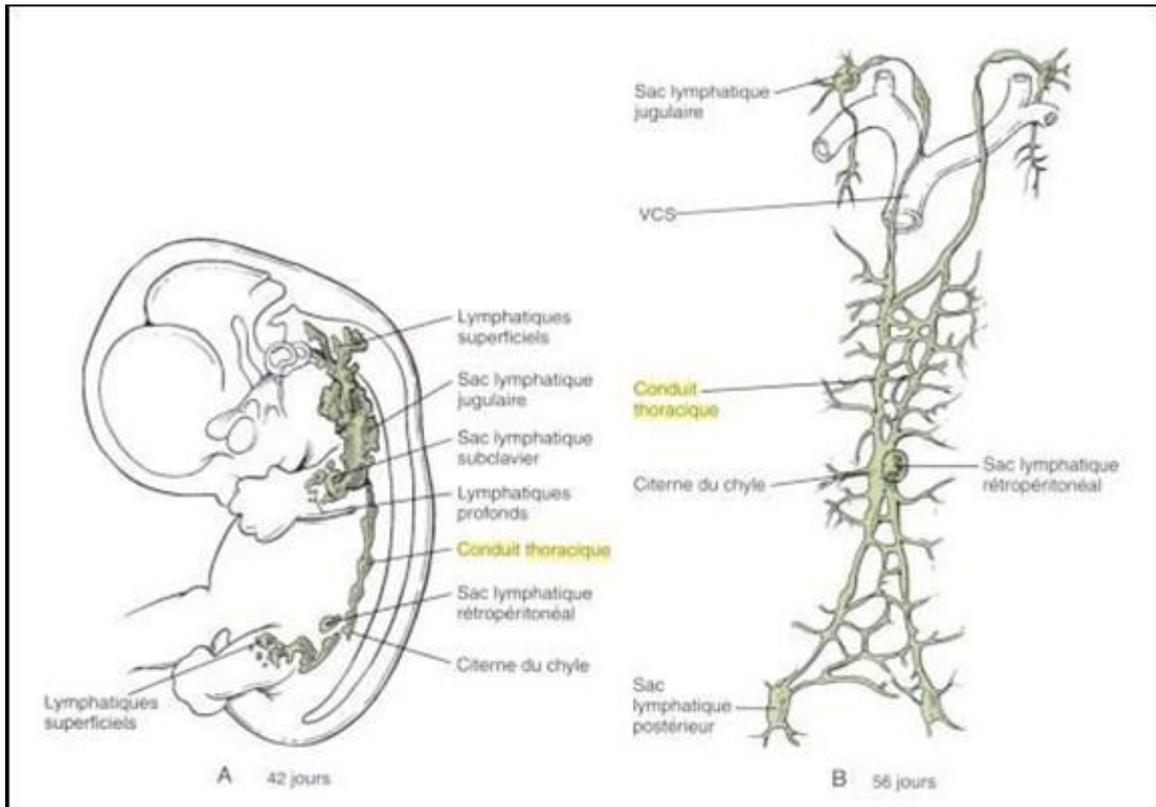


Figure 6 - Embryologie du système lymphatique A: vue latérale gauche ; B: vue antérieure (d'après W. LARSEN [27])

### 3 Evaluation diagnostique anté et post-natale

#### 3.1 Diagnostic anténatal

Le diagnostic anténatal de lymphangiome kystique est évoqué lors des échographies de dépistage du deuxième ou du troisième trimestre. Certains critères échographiques permettent de porter cette hypothèse diagnostique. Toutefois, des examens complémentaires peuvent être réalisés pour mieux orienter le diagnostic et caractériser plus précisément la lésion.

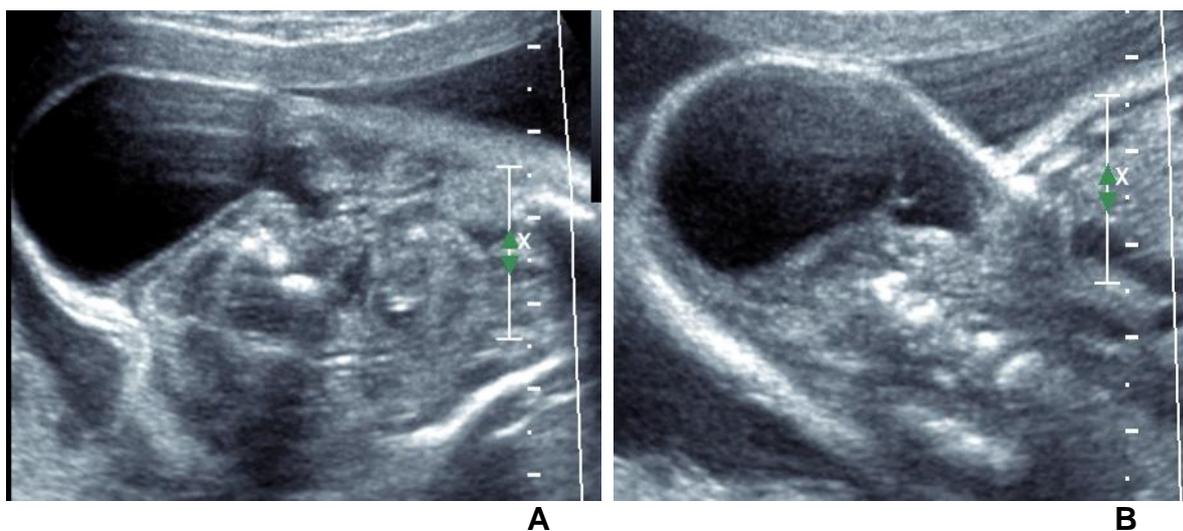
Par ailleurs, il est important de faire la distinction entre lymphangiome kystique et hygroma kystique car le pronostic et la prise en charge obstétricale sont complètement différents. Or, l'amalgame entre hygroma kystique et lymphangiome kystique se rencontre notamment dans la littérature anglo-saxonne. En effet, l'hygroma kystique cervical (encore appelé *hygroma colli*) retrouvé lors de

l'échographie du premier trimestre, qui apparait comme une masse kystique nucale cloisonnée, est de mauvais pronostic associé dans un tiers des cas à des aneuploïdies : une monosomie X (syndrome de Turner) ou une trisomie, ou en cas d'euploïdie à des cardiopathies congénitales ou des syndromes génétiques [28].

### 3.1.1 Echographie obstétricale

Deux tiers des lymphangiomes kystiques sont dépistés pendant la grossesse [20]. Leur dépistage repose sur l'échographie anténatale des deuxième et troisième trimestres devant ainsi les distinguer des hygroma colli.

Il s'agit d'une masse kystique anéchogène uni mais le plus souvent multi loculaire. Des cloisons plus ou moins fines délimitent des logettes de taille variable. Parfois le contenu kystique peut être hétérogène ou être le siège d'un niveau sédimenté en faveur d'une hémorragie intra-kystique. Le Doppler couleur ne met pas en évidence de flux ou alors un faible flux vasculaire au sein des septa ou en périphérie lésionnelle [20 ; 29]. L'échographie permet de situer la lésion, d'estimer la taille, de s'attacher à déterminer les limites, de rechercher une éventuelle extension péjorative (endothoracique entre autres) et d'évaluer le retentissement fonctionnel sur le fœtus (hydramnios en cas de trouble de la déglutition ou de compression de la filière digestive ; atteinte de la mobilité en cas d'atteinte d'un membre).



**Figure 7 - Echographie anté-natale d'un lymphangiome kystique cervical en coupe axiale (A) et para-sagittale (B) (cas n°3) (remerciements au Dr C. Le Vaillant, service de gynécologie obstétrique, CHU de Nantes)**

Suivant leur localisation, le plus souvent cervico-facial, axillaire, cervico-médiastinal, plus rarement retro péritonéal, intra péritonéal ou splénique [30], les diagnostics différentiels à évoquer sont nombreux [20 ; 29]:

-Tératome (tissulaire ou kystique ou mixte avec une composante solide parfois vascularisée au Doppler couleur et contenant des calcifications)

-Kyste du deuxième arc branchial

-Kyste du tractus thyroglosse

-Hémolympangiome avec une composante solide vascularisée

-Duplication digestive

-Kyste bronchogénique de localisation cervicale ou thoracique

-Kyste thymique dans le médiastin antéro-supérieur

La découverte d'une lésion kystique évocatrice de lymphangiome kystique devra amener à la réalisation d'une échographie de seconde intention par un échographiste référent. Il tentera de définir les caractéristiques lésionnelles précitées. Une étude morphologique fœtale permettra de dépister d'éventuelles anomalies associées [20].

Un suivi échographique et obstétrical est alors initié estimant la croissance tumorale et permettant de surveiller la croissance générale du fœtus [31].

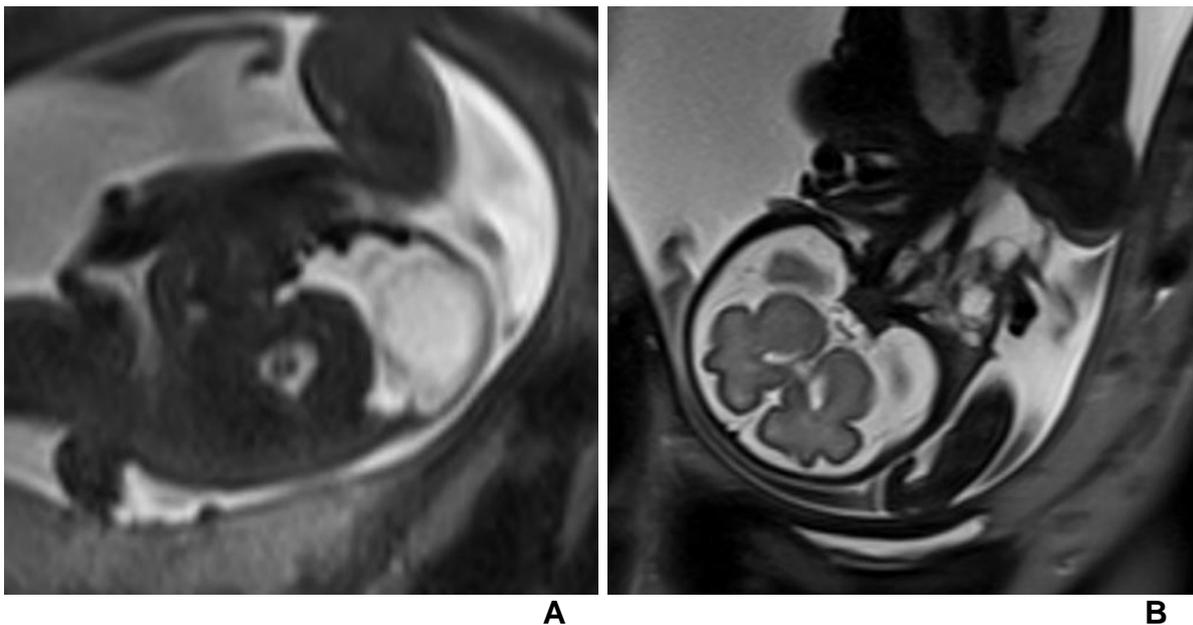
### 3.1.2 IRM fœtale

L'IRM fœtale est utilisée en complément de l'échographie lors du diagnostic anténatal de masse anormale fœtale [32].

Les kystes présenteront un signal liquidien hypointense en pondération T1, hyperintense en pondération T2. Cet examen permet de déterminer la taille et les limites avec plus de précision que l'échographie surtout pour les limites lésionnelles

en profondeur et les extensions endothoraciques. Il permet de s'affranchir de l'atténuation acoustique du fait des structures osseuses par exemple au niveau de l'épaule ou aux contraintes dues au morphotype de la mère (obésité). L'IRM permet une meilleure analyse des rapports anatomiques que l'échographie ainsi qu'une meilleure caractérisation tissulaire sauf pour les calcifications, mieux visualisées à l'échographie [33].

L'IRM permettra également de détecter les anomalies associées [4].



**Figure 8 - IRM fœtale - Lymphangiome kystique cervical en coupe axiale (A) et coronale (B) en pondération T2 (cas n°3). L'IRM permet de préciser l'extension à la ligne médiane au niveau cervical, en contact avec l'œsophage et en arrière de l'axe laryngotrachéal (A).**

Les contre-indications sont communes aux autres explorations IRM (stimulateurs cardiaques, neuro-stimulateurs non compatibles, clips ferromagnétiques intracérébraux et corps étranger métallique potentiellement dangereux en cas de déplacement entre autre en intraoculaire...) avec cependant comme précaution d'éviter les trois premiers mois de la grossesse.

Il n'y a pas d'injection de chélates de gadolinium. La vascularisation lésionnelle ne sera seulement appréciée qu'en échographie en mode Doppler. Lorsqu'un produit de contraste à base de gadolinium est injecté chez une femme enceinte, il passe dans la circulation fœtale via le placenta comme dans un circuit fermé : de la circulation fœtale au liquide amniotique via l'excrétion rénale, du liquide amniotique à l'estomac

foetal et ainsi de suite...Son effet sur le foetus est toujours inconnu [34]. La plupart des études expérimentales avec le gadolinium n'ont pas retrouvé d'effet tératogène chez l'animal. Les données disponibles chez la femme enceinte sont peu nombreuses mais aucun élément inquiétant n'en ressort. S'il est absolument nécessaire au diagnostic d'une pathologie maternelle, le recours au gadolinium est envisageable selon le CRAT (Centre de Référence sur les Agents Tératogènes) [35] mais ne doit en aucun cas être utilisé pour étudier la vascularisation foetale.

Lors de l'examen IRM, la patiente et le foetus sont exposés à un fort champ magnétique (1,5 Tesla dans notre hôpital). Les études ne montrent aucune conséquence sur le développement embryonnaire et foetal dans le cadre de ces brèves expositions aux champs électromagnétiques [36]. Cependant, des principes de précaution sont observés notamment d'éviter de pratiquer une IRM durant le premier trimestre de grossesse, au cours duquel a lieu l'organogénèse, bien qu'aucun effet nocif ne soit démontré aujourd'hui dans ces conditions de réalisation. Ces précautions ne s'appliquent donc pas dans notre situation où ces malformations lymphatiques ne sont découvertes qu'aux second ou troisième trimestres de grossesse.

### 3.1.3 Prise en charge anténatale

En l'absence d'autre malformation associée, le lymphangiome est considéré comme une malformation isolée sans anomalie du caryotype. C'est pourquoi ce n'est qu'en cas d'autres anomalies associées qu'une consultation génétique peut être proposée au couple et un caryotype foetal pourra être réalisé. Cette situation est bien distincte des cas d'hygroma kystiques cervicaux (*hygroma colli*) pour lesquels, comme les hyper clartés nucales, la réalisation d'un caryotype foetal est recommandée [28].

Une prise en charge spécialisée multidisciplinaire est instituée à la suite du diagnostic anténatal planifiant le suivi obstétrical, anticipant les modalités d'accouchement et la prise en charge post-natale.

Un suivi échographique rapproché de la croissance lésionnelle et de la croissance générale du foetus est préconisé [31].

Le couple se verra proposer une consultation avec un chirurgien pédiatre les informant sur l'aspect de la malformation lymphatique à la naissance, sur l'évolution post-natale, sur les éventuelles complications qui pourraient survenir et les possibilités thérapeutiques.

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne sans risque de transformation maligne et n'est pas en lui-même une indication 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 peut être proposée. En cas d'extension à la filière pharyngée, le taux de morbidité et mortalité périnatale est élevé avec une lourde prise en charge néonatale. L'extension du lymphangiome kystique au-dessus du plan hyoïdien est alors reconnue comme un facteur de mauvais pronostic qui fait recommander une interruption médicale de grossesse [20].

## 3.2 Naissance

Il n'existe pas de critères définis dans la littérature en ce qui concerne le niveau de la maternité ni le mode d'accouchement par voie basse ou par une césarienne prophylactique. L'équipe pluridisciplinaire d'obstétriciens et de pédiatres fera ce choix en fonction de la taille et de la localisation du lymphangiome, de son évolution appréciée par les échographies obstétricales rapprochées, prenant en compte le risque de dystocie ou de détresse respiratoire en cas de signe d'obstruction des voies aériennes.

## 3.3 Diagnostic post-natal : Examens complémentaires

### 3.3.1 Echographie

Examen majeur souvent de première intention pour le diagnostic de lymphangiome kystique où il apparaît sous la forme d'une masse kystique le plus souvent multiloculée (la taille des cavités détermine le type de malformation lymphatique) comportant des septa d'épaisseur variable associés parfois à un contingent tissulaire

solide échogène correspondant à des amas de structures lymphatiques [20]. Les logettes kystiques sont le plus souvent anéchogènes mais son contenu peut être hypoéchogène ou hétérogène avec des niveaux en cas de saignement, d'infection ou de liquide chyleux. Le Doppler peut mettre en évidence un faible flux vasculaire au sein des septa [20].

### 3.3.2 TDM

Le scanner montre les kystes hypodenses en l'absence de remaniements mais il faut privilégier l'IRM [37] présentant un meilleur contraste tissulaire.

### 3.3.3 IRM : Examen de prédilection

Le protocole comportera au moins des séquences pondérées T1, T2 avec saturation de la graisse dans au moins deux plans orthogonaux, puis T1 après injection de gadolinium avec saturation de la graisse.

Le signal est de type kystique hyperintense en pondération T2 et hypointense en T1 si son contenu est surtout aqueux non rehaussé avec ou sans septa rehaussés ou non [38 ; 39]. S'il existe une plage nodulaire se rehaussant, elle est due à la présence de composants veineux et hémangiomateux intra-pariétaux [40 ; 41]. Son signal peut être variable, intermédiaire en T1 si son contenu est protéique ou lipidique, moins intense en T2 si le contenu est protéique (déclive) ou lipidique (surnageant) ou au contraire fortement hypointense en T2 en cas de présence d'hémosidérine par hémorragie intra-kystique [20].

Il s'agit de la meilleure imagerie pour préciser l'extension exacte de la lésion notamment en profondeur [11].

### 3.3.4 Examen cytologique du liquide des malformations

La ponction directe sous anesthésie locale peut aussi affirmer le diagnostic par la présence d'un liquide jaune clair citrin riche en lymphocytes. En réalité cette ponction avec analyse du liquide se réalise lors de geste thérapeutique avant sclérothérapie ou lors de manifestation compressive pouvant alors devenir hémorragique ou purulent en cas d'hémorragie intra-kystique ou de surinfection [20 ; 37].

## 4 Traitement

Le chirurgien pédiatre statuera sur la nécessité d'entreprendre une thérapeutique suite à un examen clinique minutieux et à la réalisation d'examens complémentaires, en première intention échographique ou par une IRM, plus rarement par tomodensitométrie. Le traitement des lymphangiomes n'est pas standardisé et plusieurs types sont décrits dans la littérature.

Historiquement le traitement de choix a été l'exérèse chirurgicale [42]. Les complications et les récives ont incité à développer une approche moins invasive [43 ; 44].

Une disparition spontanée est possible mais rare, rapportée dans 1.6 à 16 % des cas [7 ; 45]. L'évolution naturelle des malformations lymphatiques peut être émaillée de poussées inflammatoires et c'est après avoir observé que leur surinfection pouvait conduire à la régression de certains d'entre eux qu'un mécanisme pour induire leur inflammation a été exploré [46]. La sclérothérapie est ainsi apparue comme une alternative ou un complément thérapeutique prometteur à la prise en charge chirurgicale des malformations lymphatiques chez les enfants [47].

### 4.1 Traitement des poussées inflammatoires

L'évolution des malformations lymphatiques kystiques est parfois émaillée de poussées inflammatoires survenant au décours d'un épisode infectieux ou d'un traumatisme, majorant le volume kystique source de douleurs. Elles sont parfois associées à un saignement intra kystique, causal ou consécutif [7]. Ces hémorragies intra-kystiques, le plus souvent non liées à un traumatisme, sont secondaires à l'érosion de vaisseaux de la paroi ou des cloisons des kystes [20]. Le retentissement dépend notamment de la localisation du lymphangiome avec un potentiel caractère compressif générant des difficultés respiratoires en cas de proximité avec les voies aériennes.

Le traitement des poussées inflammatoires repose sur des antalgiques, des anti-inflammatoires non stéroïdiens ou stéroïdiens. Une antibiothérapie peut être indiquée

en cas de surinfection bactérienne ou pour traiter un foyer infectieux bactérien responsable de la poussée inflammatoire. Une ponction évacuatrice peut être utile pour réduire les manifestations compressives.

## 4.2 Traitement des malformations lymphatiques macrokystiques en dehors des poussées inflammatoires

Les lymphangiomes kystiques relèvent soit d'un traitement par sclérothérapie soit d'un geste chirurgical ou les deux, à adapter à chaque situation et localisation. Le but peut être esthétique, fonctionnel ou préventif afin d'éviter de traiter en urgence au cours de poussées évolutives [7].

### 4.2.1 Traitement chirurgical

L'exérèse complète des lymphangiomes nécessite parfois plusieurs interventions. L'exérèse partielle permet, dans certains cas, d'obtenir une rémission clinique mais des récurrences sont rapportées. Elle s'impose parfois dans certaines localisations du fait de leur nature infiltrante pouvant englober nerfs ou structures vasculaires, comme en cas de localisation parotidienne où l'exérèse complète risquerait d'endommager le nerf facial. Le traitement chirurgical comporte des risques : saignement peropératoire avec un retentissement pouvant être plus important chez les très jeunes enfants, lésions nerveuses, infections, lésions des voies aérodigestives, séquelles dues à des trachéotomies de longue durée, troubles du langage ou de l'alimentation ... [48]. Ces complications seraient plus fréquentes dans les localisations cervicales supra-hyoïdiennes [42 ; 49]. L'âge optimal d'intervention est débattu et il paraît souhaitable de la programmer à distance d'une poussée inflammatoire ou d'une infection aigüe [50].

### 4.2.2 Sclérothérapie

Devant les risques de séquelles en particulier nerveuses ou musculaires après un geste chirurgical, des alternatives thérapeutiques ont été développées. La sclérothérapie percutanée représente à présent un traitement de choix des malformations macrokystiques accessibles à la ponction, efficace, peu risquée et devant être proposée en première intention quand une indication thérapeutique est retenue [51 ; 52] . Cette prise en charge se fait bien sûr après concertation multidisciplinaire comportant des dermatologues, des chirurgiens et des radiologues. La sclérothérapie est basée sur l'observation de la régression spontanée de lymphangiomes kystiques au décours d'épisodes infectieux. L'injection d'une solution sclérosante dans la cavité entraîne une infiltration des cellules de l'inflammation par dommage créé sur l'endothélium kystique. Cette réaction gigantomacrophagocyttaire est nécessaire pour collaber les parois du kyste empêchant l'accumulation de liquide [45 ; 53 ; 54].

La sclérothérapie est réalisée sous anesthésie générale ou sédation selon l'étendue et la localisation de la lésion. Sous contrôle échographique, une ponction à l'aiguille est effectuée. La lésion est vidée le plus possible avec envoi de liquide en cytologie pour confirmation diagnostique lors de la première séance. Elle peut être ensuite opacifiée par un produit de contraste sous contrôle radioscopique pour évaluer les connexions des cavités kystiques ou afin de s'assurer de l'absence de connexion veineuse, notamment si le liquide est sanglant, pouvant entraîner une diffusion systémique par la veine de drainage de l'agent sclérosant [55]. La quantité de la solution sclérosante est variable en fonction du volume kystique bien sûr, du type d'agent sclérosant, de la localisation avec le risque de manifestation compressive en cas d'inflammation sévère. Après la procédure, la lésion devient rapidement inflammatoire nécessitant des antalgiques et des anti-inflammatoires puis le kyste régresse en 2 à 6 mois [7]. Les malformations uni ou pauci focales obtiennent de meilleurs résultats [31]. Néanmoins plusieurs scléroses sont parfois nécessaires. Une extériorisation à la peau du produit sclérosant est possible à distance d'une séance (quelques semaines à quelques mois après l'injection) : Les parents doivent en être avertis comme d'une suite non inquiétante nécessitant un traitement local par désinfection cutanée et pansement [20].

Il existe plusieurs agents sclérosants en particulier l'alcool absolu, agent historique encore utilisé, ou des solutions alcooliques comme l'Ethibloc® ou l'Aetoxisclérol®. L'Ethibloc® ( ASZ Alcoholic Solution of Zein) était auparavant l'agent sclérosant le

plus souvent utilisé en France pour cette indication. Cet agent thérapeutique, n'étant plus commercialisé, est donc abandonné. Il est à présent remplacé par le polidocanol, appelé aussi lauromacrogol et commercialisé en France sous le nom d'Aetoxisclérol®. Fréquemment utilisé pour la sclérothérapie des varices des membres inférieurs [56], l'Aetoxisclérol®, tamponné 3% pour le traitement des malformations lymphatiques, est injecté sous la forme d'une mousse après préparation d'une émulsion. Il présente l'intérêt de ne pas entraîner de nodule inflammatoire [7].

D'autres agents sclérosants sont moins utilisés en France comme la bléomycine utilisée en autre oncologie [57]. La fibrose pulmonaire est une complication grave de la bléomycine mais celle-ci n'a jamais été constatée dans cette utilisation [58]. Enfin, le Picibanil (OK-432) est surtout utilisé par les équipes japonaises [16]. L'OK-432 est le produit de lyophilisation de souches pyogènes de streptocoques A dont la virulence a été réduite par un traitement par pénicilline G. Ces souches ne peuvent plus sécréter de la streptolysine S mais elles gardent une activité glycolytique et une partie de leurs propriétés enzymatiques leur conférant une propriété sclérosante [42 ; 59].

#### 4.2.3 Laser

Pour les malformations lymphatiques microkystiques tissulaires superficielles et circonscrites, on pourra proposer un traitement par laser [7].

# **III SERIE NANTAISE DE 12 CAS D'IRM FOETALE DE LYMPHANGIOME KYSTIQUE**

## **1 Objectif**

Evaluer la corrélation entre les caractéristiques d'un lymphangiome kystique à l'IRM foetale et l'évaluation clinique et radiologique de l'enfant ou l'examen foetopathologique en cas d'IMG afin de juger de la pertinence diagnostique et de l'intérêt de l'IRM foetale.

## **2 Matériels et méthodes**

Il s'agit d'une étude rétrospective monocentrique menée au CHU de Nantes entre 2003 et 2014.

### **2.1 Population : critères d'inclusion et d'exclusion**

Nous avons recherché toutes les patientes ayant réalisé une IRM foetale pour lésion kystique évocatrice de lymphangiome kystique détectée lors d'une échographie obstétricale et dont le diagnostic a été confirmé en post-natal ou par un examen foetopathologique en cas d'IMG.

Ont été exclus de ce travail les cas d'hygroma colli ou les cas traitant d'autres diagnostics comme par exemple les tératomes.

### **2.2 Recueil des données**

Les patientes ont été recensées grâce au registre du CPDPN (centre pluridisciplinaire de diagnostic prénatal) du CHU de Nantes remontant jusqu'à 2005 et au registre tenu personnellement par le Dr QUERE.

Les IRM fœtales ont pu être consultées sur le système d'archivage et de partage des examens radiologiques, le PACS (Picture Archiving and Communication System) du CHU de Nantes, de même que les examens radiologiques des enfants.

Les données cliniques et para cliniques en particulier les examens foetopathologiques ont pu être recherchées dans le dossier médical informatisé du système hospitalier (logiciel CLINICOM).

Une grille d'étude a été réalisée pour le recueil des données de chaque cas comprenant les données générales (identité) de la mère et de l'enfant, l'IRM fœtale avec l'âge gestationnel de réalisation et les caractéristiques analysées décrites plus tard, le déroulement global de la grossesse, le compte rendu de l'examen foetopathologique en cas d'IMG, la prise en charge de l'enfant, ses différents examens radiologiques et les thérapeutiques réalisées, les complications hémorragiques ou inflammatoires et le devenir de l'enfant.

### 2.3 IRM fœtale : Acquisition

Les IRM fœtales ont été réalisées dans le service de radiologie de l'Hôtel Dieu du CHU de Nantes par une IRM 1,5 Tesla avec une antenne de surface en réseau phasé.

L'immobilisation fœtale est obtenue simplement à l'aide d'une sédation fœtale avec du Loprazolam (HAVLANE®), 1 mg, administré oralement chez la mère 30 minutes avant l'examen. Elle permet de réduire les mouvements fœtaux et facilite la réalisation de l'examen en évitant un changement de position du fœtus lors du repérage ou de l'obtention des plans orthogonaux. Ce médicament appartient à la classe des benzodiazépines pouvant avoir pour effet une baisse de la vigilance et une somnolence, c'est pourquoi la patiente doit être accompagnée pour le retour à domicile.

Le protocole de l'examen comprend une étude dans les trois plans de l'espace par rapport à la lésion kystique avec une séquence pondérée T2 ultrarapide de type HASTE, SS-FSE ou SS-TSE et au moins l'obtention d'un plan avec une séquence rapide pondérée T1 en écho de gradient.

Des difficultés techniques persistent. La claustrophobie maternelle peut empêcher la réalisation complète de cet examen comme ce fut le cas chez une des patientes de l'étude. Chez une autre patiente de l'étude, la mobilité fœtale favorisée par une grossesse gémellaire fut également une source de difficulté pour l'interprétation de cet examen. Ceci est également le cas en présence d'un hydramnios.

## 2.4 Diagnostic de référence

Le diagnostic de référence a soit été établi par examen foetopathologique en cas d'IMG, soit été confirmé sur l'examen radiologique de l'enfant en accord avec l'évaluation clinique.

Dans les trois cas de foeticide, l'examen microscopique de la lésion retrouve des structures kystiques bordées par un endothélium et comportant focalement des îlots lymphoïdes confirmant le diagnostic de lymphangiome kystique également soulevé par l'examen macroscopique du fœtus : En effet l'ensemble des cas présente une voussure superficielle de consistance molle.

Dans cinq cas, le diagnostic se confirme par l'IRM de l'enfant en accord avec l'évaluation clinique, dont un cas avec l'analyse de la ponction du liquide d'un kyste avant sclérothérapie contenant de nombreux éléments lymphoïdes.

Dans quatre autres cas où la grossesse a été menée à son terme, il n'a pas été réalisé d'IRM de l'enfant mais soit des échographies pour trois d'entre eux avec pour l'un, une concordance diagnostique avec l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire. Le quatrième cas est décédé à 15 jours de vie, après réalisation d'un scanner en faveur du diagnostic de malformation lymphatique.

## 2.5 Analyse de l'IRM fœtale

Les examens ont été relus en consensus par un interne de radiologie et un radiologue senior spécialisé en radiopédiatrie et en imagerie fœtale. Ont été notés pour chaque examen l'âge gestationnel de sa réalisation et la localisation lésionnelle. Les caractéristiques des lymphangiomes kystiques à l'IRM ont été évaluées suivant :

- Leur taille (diamètre maximal de la lésion et taille dans les trois plans).
- Le nombre de kystes (suivant un classement en groupe : 1, 2-5, 5-10 ; ou > 10 discernables).
- La taille du plus grand kyste.
- L'épaisseur des cloisons (à peine visible ; bien discernable soit une cloison millimétrique ou plus).
- Les limites (soient bien circonscrites ; soient irrégulières, indistinctes)
- L'extension et le contact avec les structures anatomiques adjacentes (comparés aux examens radiologiques de l'enfant ou aux rapports des examens foetopathologiques)
- Le signal lésionnel en pondération T1 et T2 ; Une composante hémorragique (comparée à l'examen radiologique post-natal)
- Composante solide/charnue définie comme un signal iso-intense au muscle en pondération T1 et T2
- Anomalie concomitante

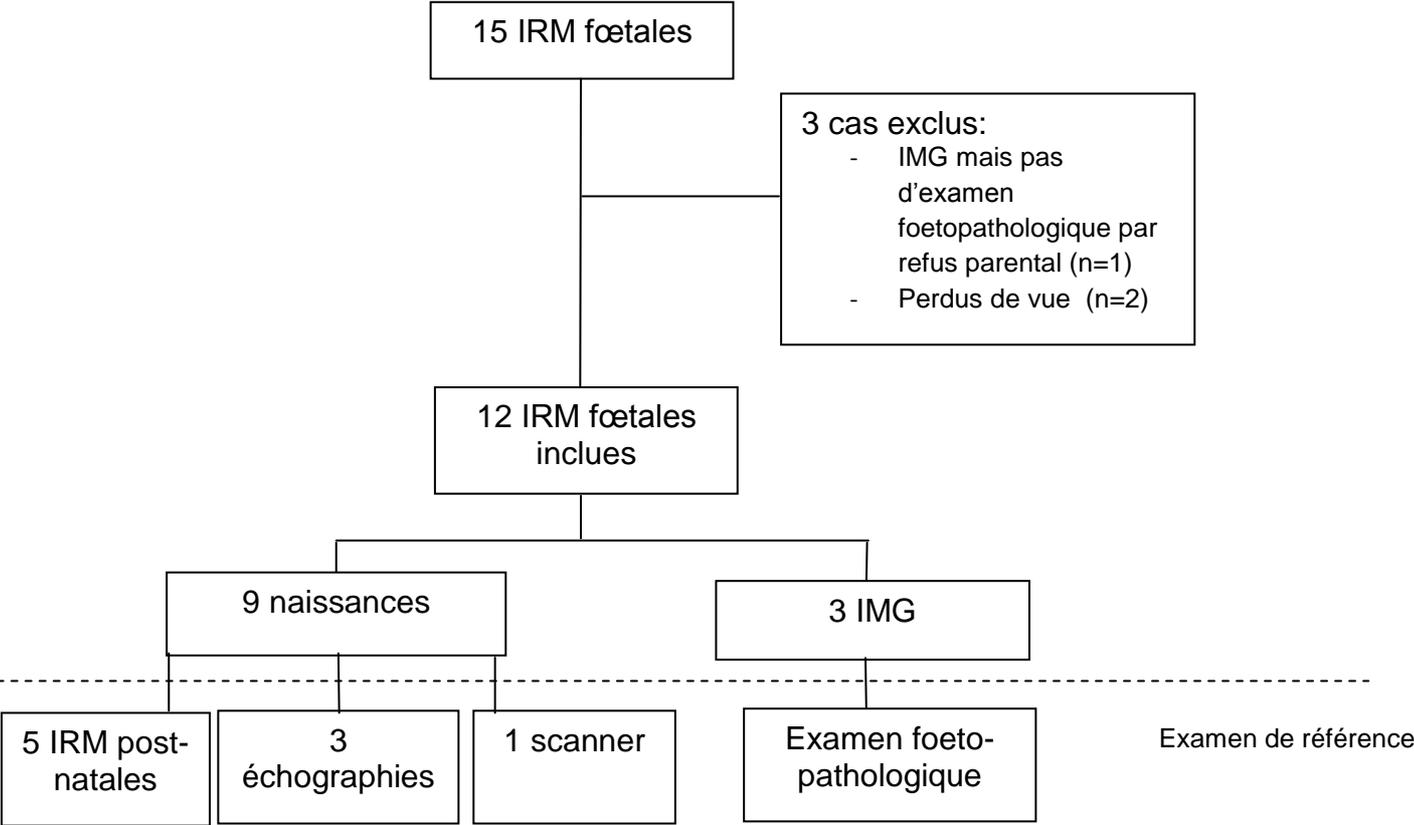
Les caractéristiques de l'IRM fœtale ont été ensuite comparées aux résultats de l'examen foetopathologique ou aux examens radiologiques de l'enfant, de préférence à l'IRM lorsque celle-ci a été réalisée.

En raison d'un faible nombre de cas, ce travail est une analyse descriptive.

## **3 Résultats**

### 3.1 Caractéristiques de la population

De 2003 à 2014, nous avons colligé 15 IRM fœtales avec une forte suspicion de lymphangiome kystique. Pour un cas, une IMG a été réalisée mais nous n'avons pu l'inclure du fait de l'absence d'autopsie par refus parental. Pour deux autres cas, nous n'avons pu obtenir de données concernant le suivi obstétrical et de l'enfant, ceux-ci ayant été conduit dans un autre centre hospitalier. Nous avons donc inclus 12 cas.



**Figure 9 - Plan de sélection des cas**

Le terme moyen de l'IRM fœtale était de 32 SA [30SA - 37 SA] pour une masse kystique découverte plus souvent lors de l'échographie du second trimestre (8/12) que celle du troisième trimestre (4/12) (résultats détaillés dans le tableau n°3 en annexe).

<b>Age moyen de la mère lors de l'IRM fœtale (ans)</b> [min-max]	30 [23 - 36]
<b>Terme du diagnostic échographique</b> [min-max]	8 lors 2 <sup>ème</sup> trimestre 4 lors 3 <sup>ème</sup> trimestre [22SA - 36SA]
<b>Terme moyen de l'IRM fœtale (SA)</b> [min-max]	32 [30 - 37]
<b>Sexe des foetus</b>	8 masculin 4 féminin

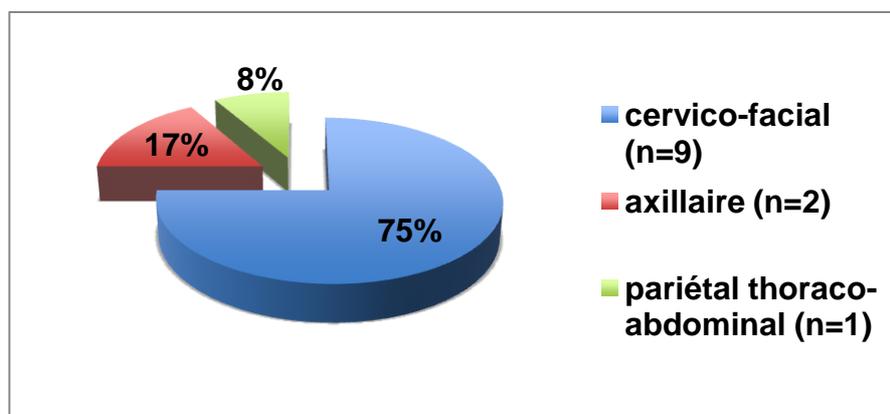
**Tableau n°1 - Caractéristiques de la population**

### 3.2 Caractéristiques lésionnelles de l'IRM fœtale

Les résultats de l'IRM sont détaillés dans les tableaux n°4 et 5 en annexe.

Neuf lymphangiomes étaient localisés au niveau cervical (ou cervico-facial), deux au niveau axillaire. L'un, volumineux, intéressait la paroi latérale thoraco-abdominale touchant quasiment la moitié de la circonférence du tronc.

Cette localisation anatomique précise de la lésion permet de rétrécir la gamme des hypothèses diagnostiques. En effet, outre le lymphangiome kystique, les lésions kystiques fœtales ouvrent le champ à de multiples hypothèses diagnostiques (tératome, lymphangiome, duplication entérique, kystes branchiaux, kystes du tractus thyroïdien ...) mais dont certaines ont des localisations électives.



**Figure 10 - Localisation des lymphangiomes**

L'ensemble des lésions était multiloculé avec souvent un grand nombre de logettes. Seule une lésion était composée de deux formations kystiques. Les cloisons sont fines, facilement discernées lorsqu'elles étaient millimétriques (1 à 2 mm), 3 mm pour les plus épaisses mais dans la moitié des cas, ces malformations lymphatiques paraissaient avoir de nombreux fins septa à peine visibles conférant aux kystes un signal focalement discrètement moins intense en pondération T2 suggérant la coexistence de microkystes sans pouvoir véritablement les délimiter.

Toutes les lésions présentaient un signal liquidien hyperintense en pondération T2, hypointense en T1. Le lymphangiome kystique est hypointense en T1 si son contenu est surtout aqueux, de signal plus intermédiaire si son contenu liquidien est protéique ou lipidique [20].

Dans deux cas, certains kystes présentaient un hyposignal T2 avec pour l'un, un niveau sédimenté en pondération T2 et un hypersignal T1 au sein de ce kyste soulevant l'hypothèse de remaniements hémorragiques intra-kystiques in utero, confirmés par les examens radiologiques postnataux. Dans le second, une logette était entièrement en hyposignal T2 proche du signal des muscles mais il n'a pas été réalisée de séquence pondérée T1 par refus de la patiente de rester plus longtemps dans l'IRM en raison probablement d'une claustrophobie. Ce signal pouvant donc correspondre aussi bien à un remaniement hémorragique intra kystique qu'à une portion tissulaire intra-lésionnelle.

Mis à part le doute pour ce dernier cas, aucun ne comportait de composante solide charnue, tissulaire.

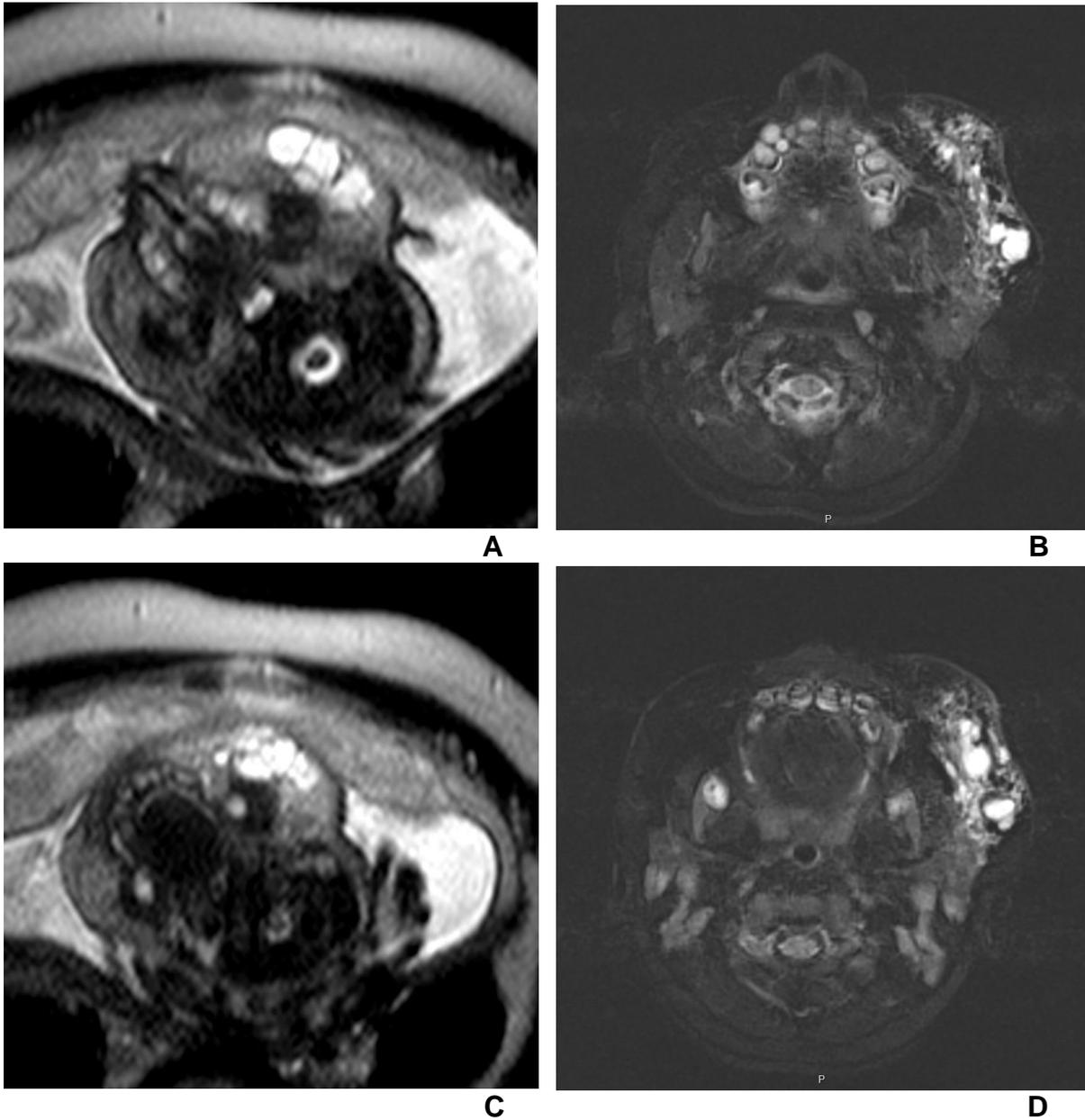
Les deux cas de lymphangiome kystique axillaire nous ont semblé être bien circonscrits, sans extension intra-thoracique. Les cas de lymphangiomes kystiques cervicaux ont présenté des limites superficielles bien circonscrites par le plan cutané silhouetté en hyposignal T2 par le liquide amniotique et les kystes qui sont en hypersignal T2. En revanche, les limites profondes nous sont apparues plus difficilement discernables, irrégulières pour un peu moins de la moitié d'entre eux. Ces limites profondes mal circonscrites concernaient les lymphangiomes qui

envahissaient les structures profondes au contact du pharynx, de la filière laryngo-trachéale ou de l'oesophage.

Un cas volumineux de localisation cervico-thoracique était associé à un épanchement pleural de faible abondance controlatéral à la lésion, également visualisé à l'échographie anténatale. Il n'y a pas eu d'autres malformations associées.

### 3.3 Analyse de concordance

En ce qui concerne l'évaluation de l'étendue de la lésion et ses contacts avec les structures anatomiques adjacentes, notre série montre une bonne concordance. En effet, tous les cas (n=8) où l'IRM fœtale ne montre pas d'extension péjorative intra-thoracique ou d'infiltration de la filière aérodigestive supérieure ont été confirmés en post-natal par les examens radiologiques en accord avec l'évaluation clinique. 3 de ces cas (cas n°6, 7 et 12) de localisation latéro-cervicale n'ont pas bénéficié d'IRM en post-natal mais seulement d'échographies confirmant les rapports lésionnels retrouvés à l'IRM fœtale. 5 autres de ces cas ont bénéficié d'une IRM après la naissance habituellement à l'âge de 3 mois pour la première. En mettant en comparaison côte à côte l'IRM fœtale et l'IRM de l'enfant, la concordance de la délimitation lésionnelle est excellente avec certes une plus grande précision de l'examen post-natal. Il s'agit de deux cas axillaires sans extension intra-thoracique (cas n° 1 et 9), un cas pariétal thoraco-abdominal sans contingent intra-thoracique ou intra-abdominal (cas n°4) et deux cas localisés au niveau cervico-facial (cas n° 2 et 5) sans extension orbitaire, sans infiltration des fosses infra-temporales ni de la filière aérodigestive supérieure.



**Figure n° 11 – Exemple : Cas n°5**

**A, C : IRM fœtale coupes axiales pondérées T2: lymphangiome kystique de la joue sans extension à la fosse infra temporale ni au cavum.**

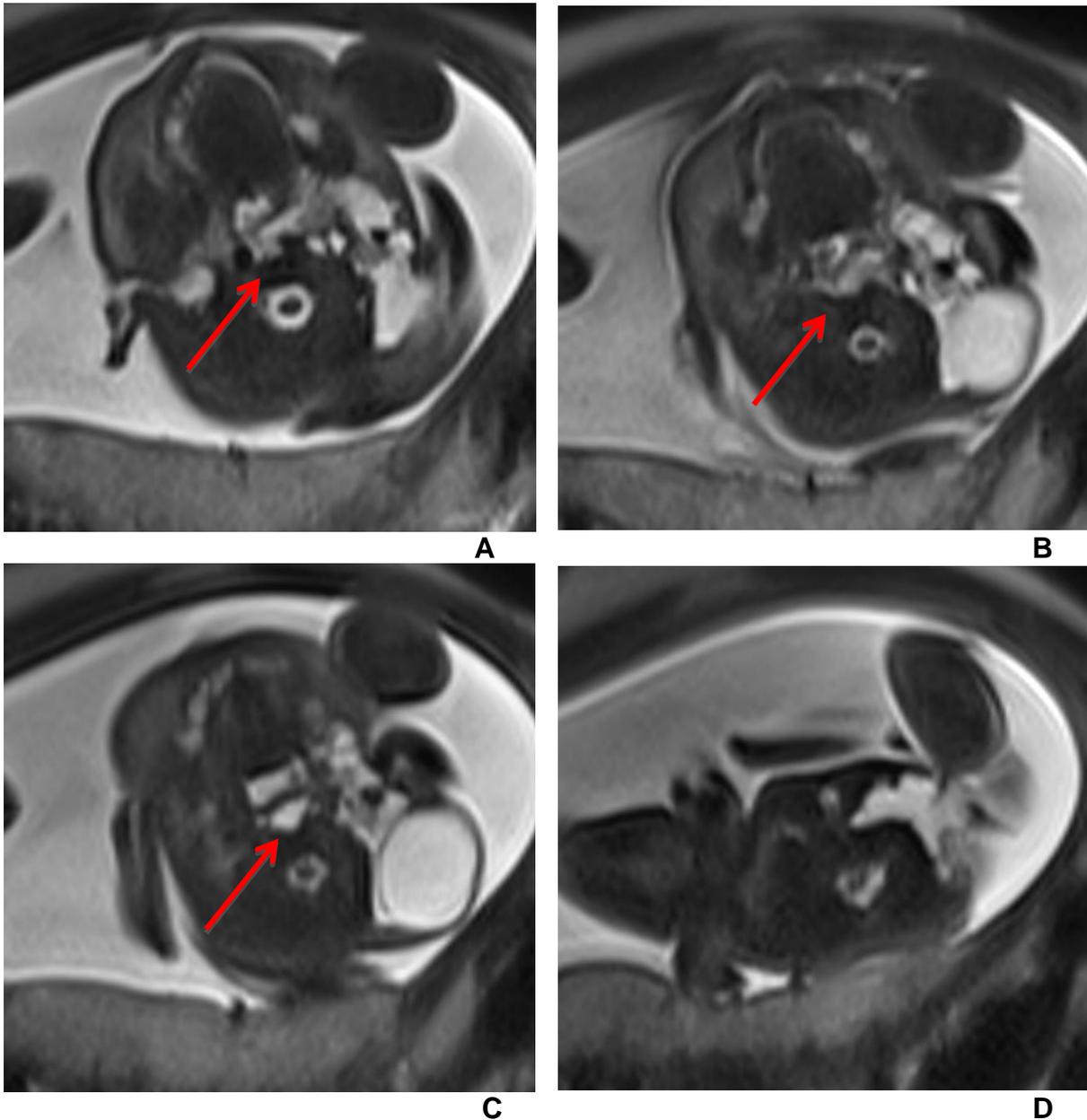
**B, D : IRM de l'enfant coupes axiales pondérées T2 avec saturation de la graisse (T2 SPAIR) : lymphangiome de la joue gauche restant localisé au plan hypodermique.**

Dans 4 autres cas, l'analyse de l'IRM fœtale révèle une extension péjorative au pharynx ou à l'axe laryngo-trachéal. Rappelons que le cavum, l'oropharynx et la trachée sont remplis de liquide amniotique en franc hypersignal T2 et hyposignal T1. Cela s'est manifesté par un refoulement de ces structures ou un contact intime. 2 cas (cas n°3 et 8) d'infiltration des voies aérodigestives supérieures sans extension intra-

thoracique ont été confirmés par l'examen foetopathologique après IMG ; 1 cas (cas n°11) volumineux infiltrant les voies aérodigestives supérieures a été confirmé par un scanner chez un nouveau-né qui décèdera du fait d'absence de possibilité thérapeutique raisonnable. Ce volumineux cas présente une extension intra-thoracique non précisée initialement à l'IRM fœtale mais visible a posteriori. Enfin, une extension en profondeur (cas n°10) à la fosse infra temporale et aux voies aérodigestives supérieures n'a pu être confirmée par l'examen foetopathologique après IMG, limité par l'état de macération du fœtus, ne pouvant pas non plus statuer sur l'absence d'extension endothoracique comme le suggérait l'IRM.

Ces 4 cas sont détaillés ci-dessous (pages 34 à 40).

**Cas n° 3 :**

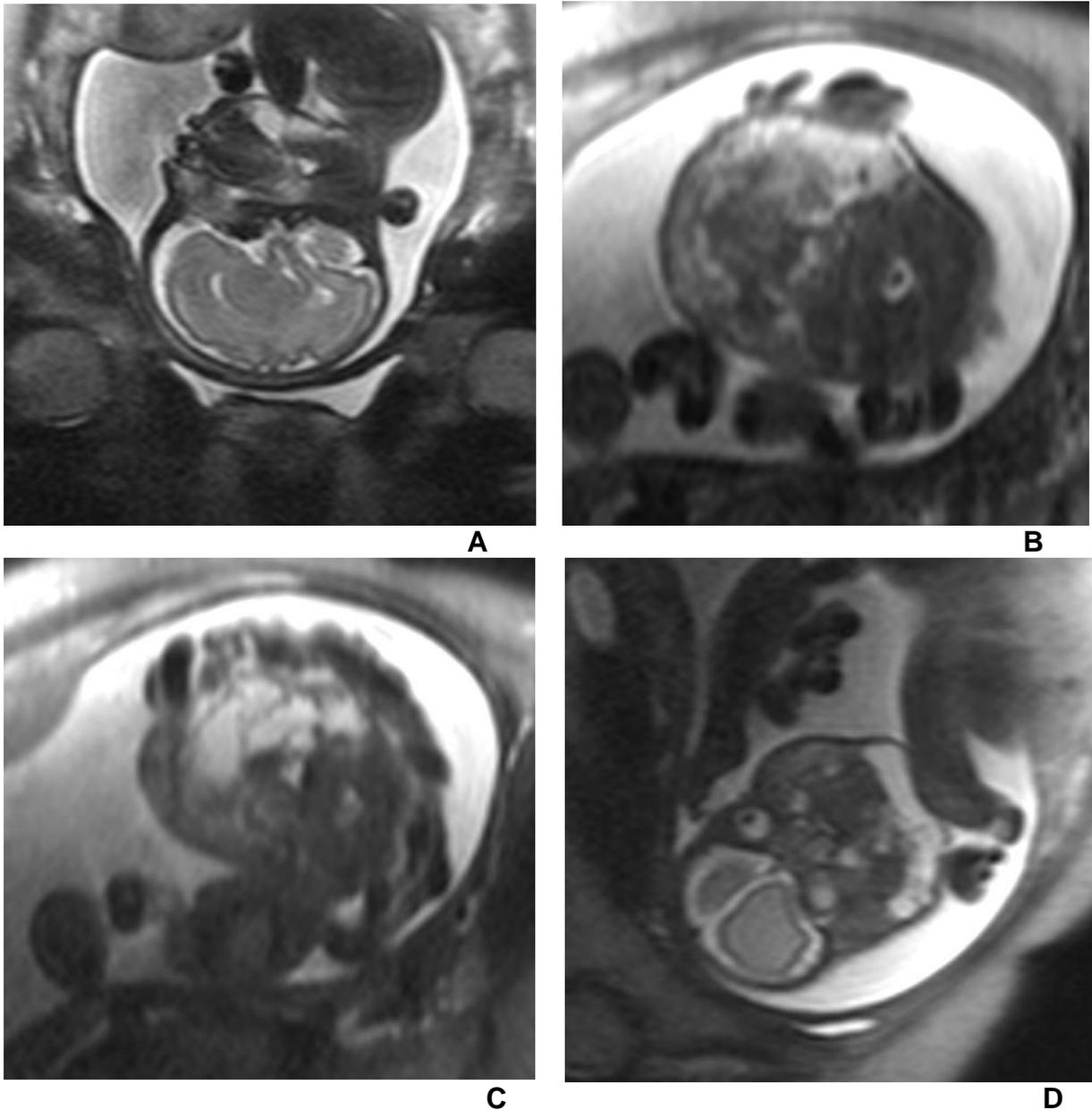


**Figure n°12 - IRM fœtale réalisée à 31SA d'un lymphangiome cervical en coupes axiales en pondération T2.  
Extension au pharynx devant la présence de kystes en arrière du cavum et de l'oropharynx déviés et refoulés en avant et latéralement (A ; B ; C).  
Extension à la ligne médiane au niveau cervical, en contact avec l'œsophage et en arrière de l'axe laryngotrachéal (D).**

L'hydramnios retrouvé à l'échographie 2 semaines plus tard confirme le caractère compressif. Une IMG est réalisée à 34 SA. Lors de l'examen foetopathologique, l'incision de la voussure cervicale montre une masse polykystique avec écoulement d'un liquide citrin. L'analyse microscopique au niveau de la masse cervicale montre des structures kystiques de taille variable, anfractueuses, bordées par un épithélium

aplati avec des petits lymphocytes retrouvés dans la lumière et en périphérie ce qui confirme le diagnostic de lymphangiome kystique. Quelques-unes de ces structures sont observées en périphérie de l'œsophage ce qui est concordant avec l'extension aux voies aérodigestives supérieures précisée par l'IRM fœtale.

**Cas n° 8 :**

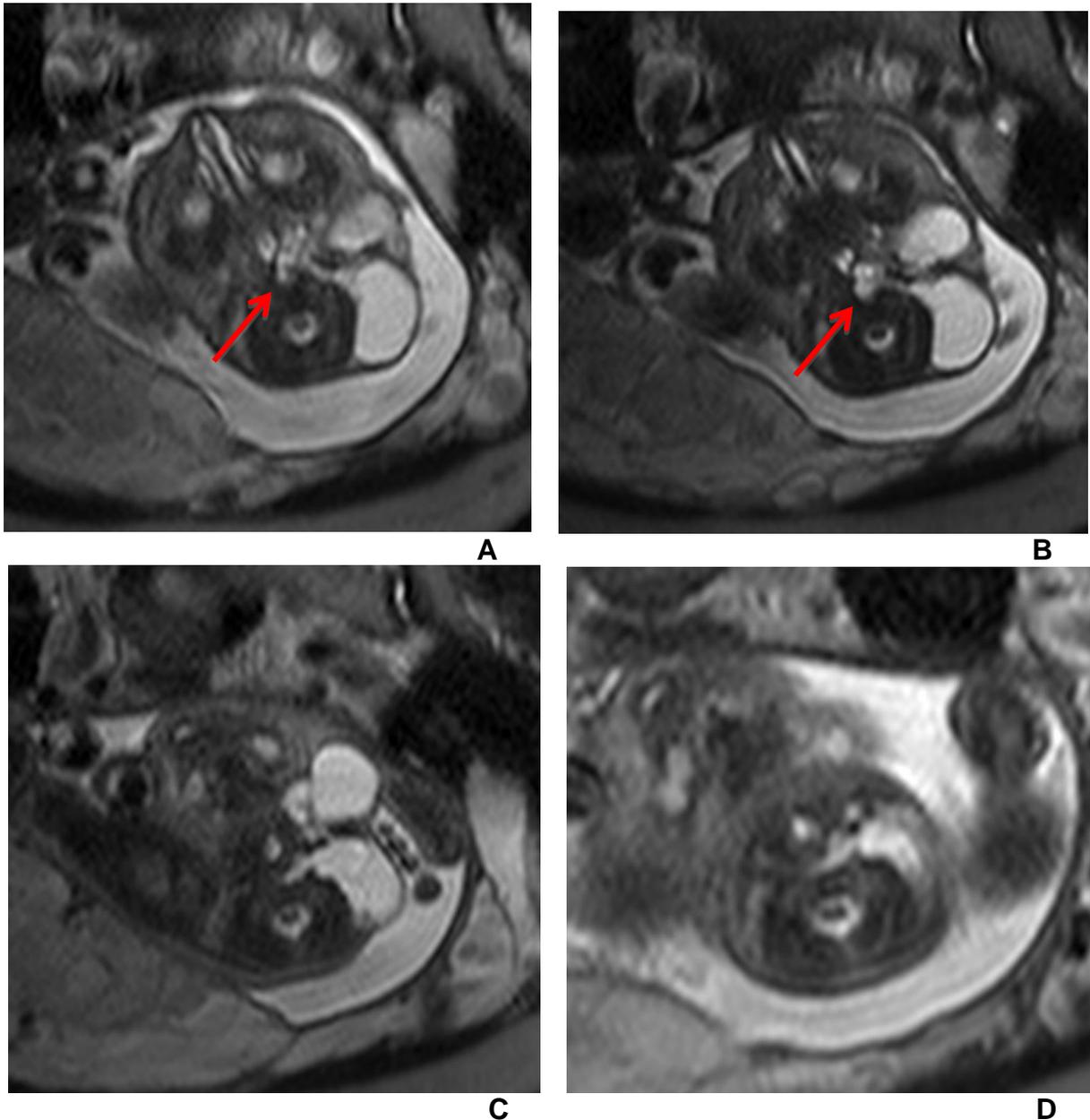


**Figure n°13 - IRM fœtale réalisée à 31 SA d'un lymphangiome kystique cervical en coupes sagittale (A), axiales (B, C) et coronale (D) pondérée T2 étendu au plancher buccal (A, B, D), au contact de la région pharyngo-laryngée (B, C) sans extension intra-thoracique.**

Un hydramnios est retrouvé à l'échographie, compatible avec des troubles de la déglutition et la compression des voies aérodigestives supérieures. Une IMG est réalisée à 33 SA + 3. A l'examen foetopathologique, la région cervicale droite est déformée par une masse de consistance molle. Il s'agit d'une lésion multikystique mal limitée s'affaissant à la coupe avec issue d'un liquide citrin ou séro-sanglant. A l'étude microscopique, les prélèvements effectués dans la région cervicale montrent

de larges cavités kystiques anfractueuses parfois anastomosées, bordées par des cellules endothéliales et comportant focalement des îlots lymphoïdes confirmant le diagnostic de lymphangiome kystique. Les cavités sont notées au sein d'un tissu fibro-adipeux et s'insinuent entre les fibres musculaires striées. De nombreuses cavités anfractueuses comportant des îlots lymphoïdes se rattachant au lymphangiome sont visualisées au pourtour de la trachée et de l'œsophage, au niveau de la bouche oesophagienne. Il n'en n'est en revanche pas noté à la partie inférieure de la trachée. L'examen anatomopathologique confirme donc l'extension aux voies aérodigestives supérieures sans extension intra-thoracique.

## Cas n° 10

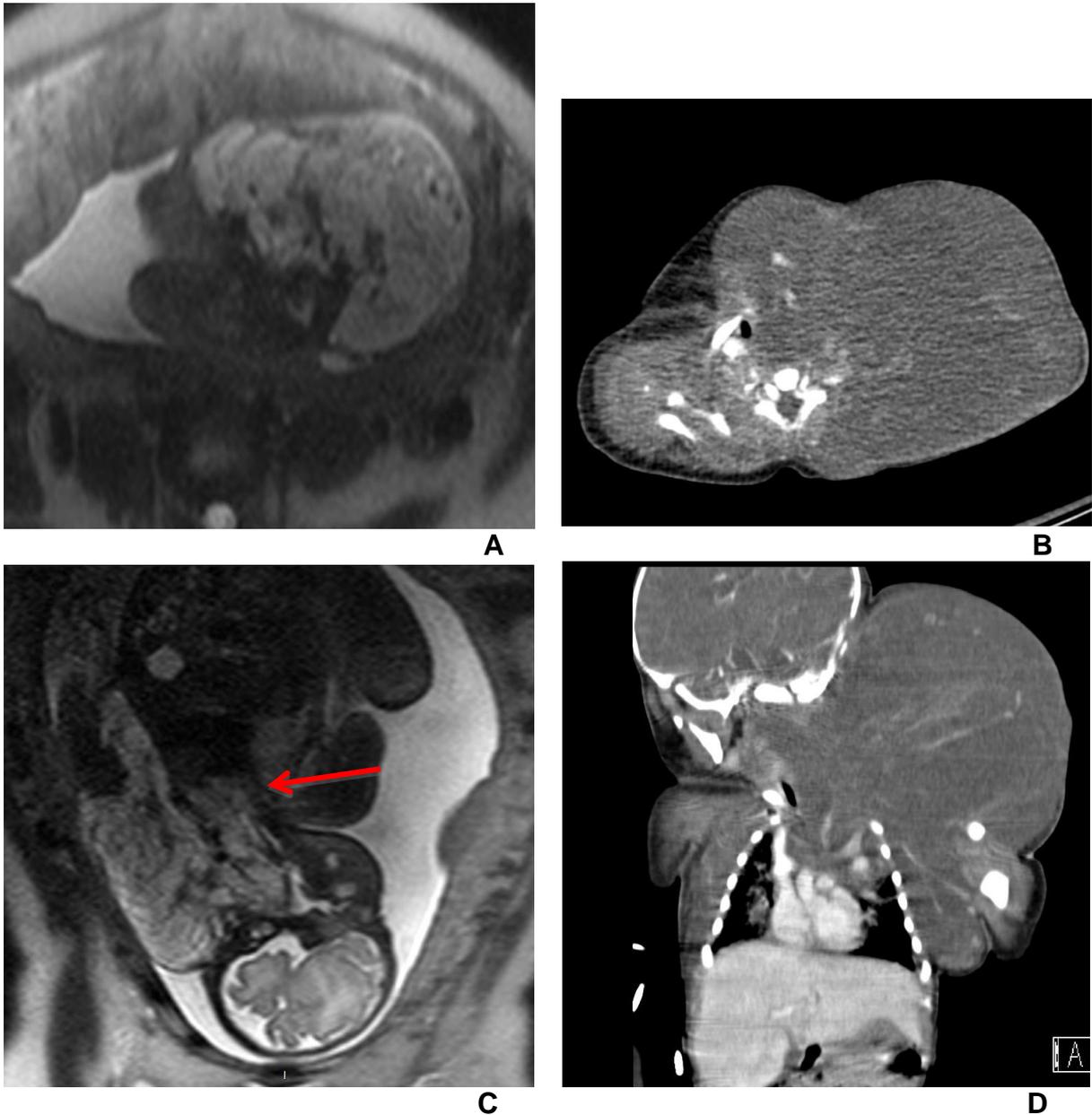


**Figure n°14 - IRM fœtale réalisée à 30 SA + 3 : Lymphangiome kystique cervicale en coupes axiales pondérées T2 infiltrant les voies aérodigestives supérieures, refoulant le cavum (A) et l'oropharynx (B, C) avec passage retro-laryngé (D). Il n'a pas été visualisé d'image kystique intra-thoracique.**

Une IMG est réalisée à 34 SA. L'examen foetopathologique est rendu difficile par l'état de macération marqué du fœtus. Il n'a pas été visualisé macroscopiquement d'infiltration médiastinale. Les prélèvements de la voussure cervicale ont été difficiles compte tenu de la consistance de la masse s'effondrant à la section et de l'état de macération. L'étude microscopique limitée confirme le diagnostic de lymphangiome kystique mais n'a pas permis d'étudier son extension. En effet, il n'a pas été possible

de préciser le caractère pathogène des lymphatiques au pourtour de la trachée en histologie seule dans cette région où ils sont normalement habituellement nombreux.

**Cas n°11 :**



**Figure n°15 - IRM fœtale réalisée à 36 SA, coupes axiale (A) et coronale (C) pondérée T2 : Volumineux lymphangiome cervical infiltrant l'axe laryngo-trachéal refoulé (A)**

**Scanner avec injection de l'enfant réalisé à 2 semaines de vie pour dyspnée et choc septique, en coupes axiale (B) et coronale (D) confirmant la volumineuse malformation lymphatique infiltrant les voies aérodigestives supérieures et étendue au médiastin.**

Cette extension intra-thoracique non précisée initialement était effectivement a posteriori visible sur l'IRM fœtale (C : flèche). La proposition d'IMG a été refusée par les parents. L'enfant décède à 15 jours.

Au total, l'extension était correctement précisée pour les 11 cas pour lesquels ce critère a pu être comparé, hormis un oubli d'extension intra-thoracique (visible a posteriori) pour le cas n°11 mais sans modifier le pronostic car l'importante infiltration des voies aérodigestives supérieures était bien précisée.

<b>IRM fœtale</b> <b>Examen de référence</b>	<b>Fœtus avec une extension péjorative</b>	<b>Fœtus sans extension péjorative</b>
<b>Extension péjorative</b>	<b>3</b>	<b>0</b>
<b>Pas d'extension péjorative</b>	<b>0</b>	<b>8</b>

Examen de référence :  
Examen foetopathologique ou examen radiologique de l'enfant

Extension péjorative :  
\_Fosse infra-temporale  
\_Infiltration des voies aérodigestives supérieures  
\_Extension intra-thoracique

**Tableau n°2 - Comparaison de l'extension (cas n°10 exclu)**

Les remaniements hémorragiques intra kystiques retrouvés dans deux cas à l'IRM fœtale ont été confirmés en post-natal en mettant côte à côte l'IRM fœtale et le scanner du nouveau-né pour l'un qui présentait au même endroit une logette spontanément dense non rehaussée après injection. Pour l'autre cas, cela a pu être confirmé en mettant côte à côte l'IRM fœtale et la première IRM du nourrisson réalisée à 1 mois et 5 jours retrouvant au même endroit un signal intra-kystique correspondant au produit de dégradation de l'hémoglobine. Il avait d'ailleurs été signalé à l'examen clinique de ce nouveau-né une évolution locale de la coloration de la peau selon les teintes de la biligénèse. Les lymphangiomes kystiques peuvent donc présenter des saignements intra-kystiques en anténatal. Cependant, il n'est pas rapporté, contrairement aux tératomes, d'anémie ou de troubles hémodynamiques fœtaux compliquant une hémorragie intra lésionnelle.

De même l'absence de portion tissulaire mis à part les fins septa est confirmée pour l'ensemble des cas.

La comparaison des IRM fœtales et post-natales montre, pour les 5 cas où une IRM de l'enfant a été réalisée, une sous-estimation du cloisonnement sans impact sur la prise en charge anté et périnatale. En revanche, les malformations lymphatiques uni ou pauci focales obtiennent de meilleurs résultats lors de sclérothérapie. La résolution spatiale de l'IRM fœtale est moindre que celle des examens échographiques ou par résonance magnétique en post-natal. La moitié des lymphangiomes a présenté des cloisons à peine visibles à l'IRM fœtale. Des zones kystiques moins hyperintenses en T2 en anténatal correspondaient à des zones microkystiques avec d'innombrables fines cloisons.

L'évaluation clinique et radiologique des enfants ainsi que l'examen foetopathologique n'ont pas mis en évidence de malformation associée comme l'IRM fœtale. Un épanchement pleural de faible abondance fut retrouvé dans le cas n° 11 également visualisé à l'échographie anténatale et au scanner du nouveau-né. Cet hydro ou chylothorax est probablement à mettre en rapport à l'infiltration intrathoracique.

## **4 Discussion**

Nos résultats suggèrent une très bonne concordance entre l'IRM fœtale et les examens post-nataux ou foetopathologiques. L'IRM fœtale permet de conforter le diagnostic soulevé lors de l'échographie anténatale, d'apprécier les dimensions mais surtout de préciser les limites, les rapports anatomiques et les extensions qui ont été confirmés ensuite.

Il va de soi que le but de l'IRM fœtale n'est pas de réaliser de belles images mais que l'on doit se poser la question de l'apport diagnostique de cet examen et si cela aura une conséquence sur d'éventuelles décisions concernant la prise en charge

anténatale, en particulier une proposition éventuelle d'IMG ou sur la prise en charge néonatale?

Suite à l'établissement du diagnostic anténatal de lymphangiome kystique, les parents pourront bénéficier d'un entretien prénatal avec un chirurgien pédiatre. Ce dernier aura besoin pour pouvoir leur donner des informations claires d'un bilan précis de la lésion notamment quant à l'extension de la masse.

Ce travail, qui nous a permis par ailleurs de revoir l'ensemble des IRM fœtales réalisées à Nantes sur plus de 10 ans pour cette pathologie, montre que cet examen permet un bilan précis et correct de la malformation lymphatique congénitale

Les caractéristiques de cette lésion retrouvées à l'IRM fœtale dans notre série sont similaires à celles que nous avons retrouvées en post-natal, comme à celle rapportées dans la littérature à l'IRM post-natale [38 ; 60 ; 61] ainsi qu'aux descriptions faites de cas fœtaux [4 ; 5 ; 20]. Ces masses kystiques contenant des cloisons plus ou moins fines ont pu être différenciées d'autres diagnostics, entre autres avec les tératomes le plus souvent hétérogènes mixtes avec une composante solide.

Avec 9 cas de lymphangiomes kystiques de localisation cervicale ou cervico-faciale et 2 cas localisés au niveau axillaire, cette série est proche des données de la littérature à savoir 75 % touchant la région cervicale et 20 % le creux axillaire [16].

L'extension était correctement précisée par l'IRM fœtale dans l'ensemble des cas pour lesquels ce critère a pu être comparé en dehors d'une extension intra-thoracique d'un volumineux lymphangiome kystique cervical, non précisée initialement mais visible a posteriori, sans modifier toutefois le pronostic et la prise en charge puisque l'importante infiltration des voies aérodigestives supérieures était précisée. Un cas d'extension à la fosse infra-temporale avec infiltration du pharynx et de l'axe laryngo-trachéal déterminé à l'IRM n'a pu être confronté à l'examen foetopathologique trop limité par l'état de macération du fœtus. Cette concordance en terme d'extension est également vérifiée dans les différents « case report » ainsi que dans la série de Koelblinger et al. [4].

Au niveau cervical, les deux masses les plus fréquemment observées en anténatal

sont le tératome et le lymphangiome kystique [62 ; 63 ; 64]. Il apparaît dans ces études [62 ; 63 ; 64] que l'IRM permet de mieux évaluer les rapports de la masse cervicale avec les voies aériennes que l'échographie. Ces dernières apparaissent en franc hypersignal T2 liquidien car elles contiennent du liquide amniotique. La localisation sus-mylo-hyoïdienne pose problème, complique le geste opératoire voire rend inopérable la lésion en cas d'envahissement complet de la base de la langue. Ceci augmente considérablement le risque de complications et aggrave le pronostic en exposant l'enfant à une trachéotomie pendant plusieurs années associée à une gastrostomie. Ce pronostic très sombre justifie pour beaucoup la proposition d'interruption de grossesse [20]. Or, les muscles mylo-hyoidiens du plancher buccal sont très fins et donc très difficilement visibles en échographie anténatal. En revanche en coupes coronales et sagittales pondérées T2, les muscles du plancher buccal et la langue normalement en hyposignal sont distingués des kystes en hypersignal.

L'infiltration pharyngée a été recherchée tout comme l'axe laryngotrachéal dans notre analyse en évaluant leur déplacement, leur compression ou en retrouvant un contact intime. En effet, les lymphangiomes kystiques sont associés à des taux élevés de morbidité et de mortalité en cas de compression des voies aériennes [5]. Lorsqu'une masse cervicale est responsable d'une compression des voies aériennes supérieures, il a déjà été réalisé en per partum une manœuvre qui consiste, au cours de la césarienne alors que la circulation fœto-placentaire est maintenue, à intuber l'enfant voire faire une trachéotomie. Il s'agit d'une procédure dite EXIT (Ex utero Intrapartum Treatment). Dans notre revue de cas, ce type d'intervention n'a pas été réalisé au CHU de Nantes. Des informations anatomiques aussi détaillées que possible sont essentielles pour la planification de cette procédure. L'IRM fœtale permet d'améliorer l'appréciation des rapports anatomiques ainsi que la planification d'une approche possible pour une trachéotomie, par procédure EXIT, puis la résection de la masse [5].

L'évolution des lymphangiomes kystiques peut comprendre des hémorragies intra-kystiques. Deux cas dans notre série ont présenté des signes d'hémorragie au sein de logettes kystiques. Ces signes d'hémorragie intra-kystique visualisés en anténatal à l'IRM sont également décrits dans des observations de cas publiés d'IRM fœtale pour cette pathologie.

Peu d'anomalies associées sont retrouvées. En effet dans notre série, seul un cas d'épanchement pleural de faible abondance controlatérale à un volumineux lymphangiome cervico-thoracique pariétal infiltrant les voies aéro-digestives supérieures. Cet épanchement pleural était probablement à mettre en rapport avec une extension intra-thoracique qu'avait révélé l'examen post-natal et pouvait éventuellement correspondre à un chylothorax associé. Nous rejoignons donc les données de la littérature en faveur d'une malformation généralement isolée ce qui est concordant avec l'examen foetopathologique et celui des enfants de notre étude.

Le terme moyen de réalisation de l'IRM foetale est dans notre étude de l'ordre de 32 SA. Celui-ci est évidemment lié au terme de découverte échographique comme il s'agit d'un examen de deuxième intention réalisé après l'échographie du 2<sup>ième</sup> ou du 3<sup>ième</sup> trimestre de dépistage avec le plus souvent au minimum une seconde échographie réalisée par un échographiste référent. Même découvert lors de l'échographie de 22 SA, l'IRM foetale ne sera pas réalisée trop tôt au second trimestre mais plutôt vers 30 SA ce qui permet d'avoir du recul sur l'évolution et la croissance tumorale. En général, toutes pathologies confondues, l'IRM foetale est réalisée entre 24 et 40 SA, essentiellement entre 28 et 32 SA [65].

La principale limite de notre étude est sa faible puissance liée à un effectif trop faible nous conduisant à réaliser une étude descriptive. En effet, il n'aurait pas été raisonnable d'appliquer une loi statistique qui n'aurait pas donné de puissance suffisante, étant donné le nombre de cas, au calcul du p. Notre analyse descriptive donne néanmoins quelques tendances.

Cette problématique de faible effectif est rencontrée dans les publications relatives aux pathologies rares. L'incidence de cette pathologie est de 1/6000 [31]. Certaines de ces structures kystiques sont de petite taille et difficiles à visualiser à l'échographie mais 2/3 des lymphangiomes kystiques sont dépistés pendant la grossesse [20] et jusqu'à 90 % vers l'âge de 2 ans [66].

Notre étude porte sur 12 cas mais 3 autres IRM foetales ont été réalisées conduisant à suspecter fortement un lymphangiome kystique. Il n'a pas été possible pour ces derniers soit d'obtenir des données sur le suivi de la grossesse ou de l'enfant soit

parce qu'il n'y a pas eu, dans un cas conduisant à une IMG, d'examen foetopathologique par refus parental.

Ce nombre de 15 IRM fœtales réalisées pour lymphangiome kystique au CHU de Nantes de 2003 à 2014 est donc représentatif de l'incidence de cette pathologie retrouvée dans la littérature.

L'absence de corrélation avec l'échographie anténatale peut également être considérée comme une limite de cette étude : Cependant, l'objectif principal était centré sur l'IRM fœtale. Nous abordons ce travail, convaincus de la complémentarité des techniques, l'IRM étant toujours réalisée en seconde intention après un examen échographique qui conduit à suspecter cette pathologie. Il ne saurait donc être question d'hypertrophier l'apport de l'IRM en sous exploitant les possibilités échographiques. Cependant l'IRM est une technique qui permet de s'affranchir des limites de l'échographie comme le morphotype de la patiente ou les structures osseuses et offre une étude multiplanaire qui permet de s'adapter à la position du fœtus.

4 cas ont été confirmés histologiquement, 3 par examen foetopathologique et 1 par examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse. Il n'y a pas eu de preuve histologique dans 8 cas. Ils ont soit spontanément évolués favorablement régressant quasi totalement, se sont soit présentés sans gêne fonctionnelle n'empêchant pas le bon développement de l'enfant ou n'engendrant pas un préjudice esthétique majeur ce qui a conduit à une abstention thérapeutique avec simple surveillance, ou soit été traités par sclérothérapie. Cependant, même s'il n'y a pas de confirmation anatomopathologique, le diagnostic était sans équivoque d'un point de vue clinique et radiologique.

L'ensemble de ces IRM fœtales comportait des séquences ultrarapides de forte pondération T2, telles que les séquences de type Single Shot SSFSE, SSTSE ou HASTE, qui permettent une bonne analyse de l'anatomie fœtale. Le développement de ces séquences a permis d'acquérir dans un temps rapide (acquisition de 13 à 15 coupes en environ 20 secondes [65]) des images dotées d'un bon contraste tissulaire avec une résolution spatiale correcte. Or l'appréciation anatomique dépend bien évidemment de la résolution spatiale de l'imagerie obtenue. À l'avenir, la

réduction du temps d'acquisition, l'amélioration de la résolution spatiale et des rapports signal/bruit constituent toujours des problématiques à résoudre. On peut donc espérer améliorer la qualité des séquences pondérées T2 déjà performantes mais aussi celles pondérées T1, pouvant ainsi compter sur l'ensemble des contrastes tissulaires qu'offre l'IRM. L'IRM 3D doit également progresser pour fournir des images de qualité plus constante et être généralisée à l'imagerie foetale.

## **IV CONCLUSION**

Le lymphangiome kystique est une tumeur kystique bénigne rare comportant de multiples zones liquidiennes séparées par de fines cloisons vues en échographie anténatale. L'IRM fœtale, réalisée en seconde intention après un examen échographique qui a conduit à suspecter cette pathologie, présente les mêmes caractéristiques lésionnelles qu'en post-natal, avec un bon contraste tissulaire en pondération T2 du fait du caractère liquidien. Cependant, la connaissance de l'extension, parfois péjorative aux régions profondes de la face ou en intra-thoracique et des rapports avec les voies aérodigestives supérieures, est fondamentale pour prévoir et expliquer les possibilités thérapeutiques au couple. C'est à ce niveau qu'interviennent la contribution et la justification de l'IRM en anténatal. Nous avons retrouvé dans notre étude une très bonne corrélation entre l'extension déterminée à l'IRM fœtale et celle confirmée en post-natal ou par l'examen foetopathologique en cas d'IMG. Ces résultats sont concordants aux données de la littérature. Les constatations de l'IRM fœtale doivent être prises en compte et peuvent donc modifier la prise en charge de la grossesse, sa poursuite ou la proposition d'une IMG devant la prévision de l'évolution post-natale.

## **V BIBLIOGRAPHIE**

- [1] Zadvinskis D, Benson M, Kerr H, Mancuso A, Cacciarelli A, Madrazo B et al. Congenital malformations of the cervico-thoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. *Radiographics*. 1992; 12:1175-8.
- [2] Site internet, [www.orpha.net](http://www.orpha.net), Enjorlas O. Malformation lymphatique.
- [3] Deshpande P, Twining P, O'Neill D. Prenatal diagnosis of fetal abdominal lymphangioma by ultrasonography. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2001; 17: 445-8.
- [4] Koelblinger C, Herold C, Nemec S, Berger-Kulemann V, Brugger PC, Koller A et al. Prayer D. Fetal magnetic resonance imaging of lymphangiomas. *J Perinat Med*. 2013; 41:437-43.
- [5] Teksam M, Ozyer U, McKinney A, Kirbas I. MR imaging and ultrasound of fetal cervical cystic lymphangioma: utility in antepartum treatment planning. *Diagn Interv Radiol* 2005; 11:87-89.
- [6] Quinn TM, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis *J. Pediatr Surg* 1998; 33: 553-558.
- [7] Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Malformations Lymphatiques Kystiques. *Ann Dermatol Venereol* 2006; 133: 597-601.
- [8] Lowe LH, Marchant TC, Rivard DC, Scherbel AJ. Vascular malformations: classification and terminology the radiologist needs to know. *Semin Roentgenol* 2012; 47: 106-17.
- [9] Chen EY, Hostikka SL, Oliaei S. Similar histologic features and immunohistochemical staining in microcystic and macrocystic lymphatic malformations. *Lymphat Res Biol* 2009 ; 7 : 75–80.
- [10] Cahill AM, Nijs ELF. Pediatric Vascular Malformations : Pathophysiology, Diagnosis, and the Role of Interventional Radiology . *Cardiovasc Intervent Radiol* 2011 ; 34 : 691–704.
- [11] Restrepo R. Multimodality imaging of vascular anomalies. *Pediatr Radiol* 2013 ; 43: 141–54.
- [12] Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol* 2010 ; 40(6) : 895–905.
- [13] Barbier C, Martin A, Papagnanaki C. Classification des anomalies vasculaires superficielles. *Sang Thromb Vaiss* 2009 ; 21 : 248–57.
- [14] Brevière GM, Degrugillier-Chopinnet C, Bisdorff-Bresson A . Anomalies vasculaires superficielles. *EMC – Cardiologie* 2011 : 11-940-G-10.

- [15] Hogeling M, Adams S, Law J, et al. Lymphatic malformations : Clinical course and management in 64 cases. *Australas J Dermatol* 2011 ; 52: 186–90.
- [16] Churchill P, Otal D, Pemberton J, Ali A, Flageole H, Walton J. M. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review *J Pediatr Surg* 2011 ; 46 : 912–922.
- [17] Greinwald Jr J, Cohen AP, Hemanackah S, et al. Massive lymphatic malformations of the head, neck, and chest. *J Otolaryngol Head Neck Surg* 2008; 37: 169-73.
- [18] Sumner TE, Volberg FM, Kiser PE, Shaffner LD. Mediastinal cystic hygromas in children. *Pediatr Radiol* 1981; 11:160-2.
- [19] Flanagan BP, Helwig EB. Cutaneous lymphangioma *Arch Dermatol* 1977; 113: 24-30.
- [20] Brasseur A, Seryer D , Plancq MC, Krim G, Lanta S, Le Blanche A  
Lymphangiome kystique thoraco-brachial dans le syndrome de Protée : diagnostic anténatal et suivi par IRM *J Radiol* 2009 ;90 :608-11.
- [21] Salazard B, Londer J, Cazanova D, Bardot J, Magalon G. The lymphatic malformations : clinical aspects and evolution. *Ann Chir Plast Esthet* 2006; 51 :412-22.
- [22] Cohen MM, Proteus syndrome : an update. *Am J Med Genet* 2005; 137: 38-52.
- [23] Warin M, Bonnaire B, Deramond H . Generalized cystic lymphangioma- tosis of bone with splenic involvement : minor variant of a systemic disease . *J Radiol* 2010; 91: 907–10.
- [24] Kukk E, Lymboussaki A, Taira S, Kaipainen A, Jeltsch M, Joukov V, et al. VEGF-C receptor binding and pattern of expression with VEGFR-3 suggest a role in lymphatic vascular development. *Development* 1996; 122:3829-37.
- [25] Eichmann A, Corbel C, Jaffredo T, Breant C, Joukov V, Kumar V et al. Avian VEGF-C: cloning, embryonic expression pattern and stimulation of differentiation of VEGFR-2- expressing endothelial cell precursors. *Development* 1998; 125:743-52.
- [26] Maddalozzo J, Hughes CA, Huang L, Mu Y, Ludemann J, Crawford S. High angiogenic activity in cells isolated from cystic hygroma: role of bFGF. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999; 125:45-8.
- [27] Embryologie humaine LARSEN 2003 Ed. De Boeck.
- [28] Bilardo CM, Müller MA, Pajkrt E, Clur SA, van Zalen MM, Bijlsma EK. Increased nuchal translucency thickness and normal karyotype: time for parental reassurance. *Ultrasound Obstet Gynecol.* 2007 ; 30:11-8.
- [29] Guide pratique de l'échographie obstétricale et gynécologique Grangé G., Baryg F. Ed Elsevier Masson 2012.

- [30] Borecky N, Gudinchet F, Laurine R, Duvuisin B, Hohlfeld J, Schnyder P. Imaging of cervico-thoracic lymphangiomas in children. *Pediatr Radiol* 1995 ; 25 : 127-30.
- [31] Vankeirsbilck N, Logghe H , Loccufier A, Laurent E, Decaluwé W, Cornette L. Diagnostic prénatal et suivi du lymphangiome kystique: cas commenté et aperçu de la littérature *Gunaikeia* 2011 ; 16 : 213-17.
- [32] Matsuoka S, Takeuchi K, Yamanaka Y, Kaji Y, Sugimura K, Maruo T. Comparison of magnetic resonance imaging and ultra-sonography in the prenatal diagnosis of congenital thoracic abnormalities. *Fetal Diagn Ther* 2003; 18:447-453.
- [33] Kathary N, Bulas DI, Newman KD, Schonberg RL. MR imaging of fetal neck masses with airway compromise: utility in delivery planning. *Pediatr Radiol* 2001; 31: 727-731.
- [34] Ertl-Wagner B., Lienemann A, Strauss A, Reiser M. Fetal magnetic resonance imaging – indications, technique, anatomical considerations and a review of fetal abnormalities. *Eur Radiol* 2002 Aug; 12 :1931-1940.
- [35] Site internet du CRAT, [www.lecrat.org](http://www.lecrat.org) , gadolinium et grossesse.
- [36] De Wilde J, Rivers A. and Price D. A review of the current use of magnetic resonance imaging in pregnancy and safety application for the fetus. *Progress in biophysics and molecular biology* 2005, 87 : 335-353.
- [37] Site internet de la Société Française d'Imagerie Cardio-Vasculaire [www.sficv.com/Prise\\_en\\_charge\\_diagnostique\\_et\\_therapeutique\\_des\\_malformations\\_lymphatiques](http://www.sficv.com/Prise_en_charge_diagnostique_et_therapeutique_des_malformations_lymphatiques)
- [38] Charruau L, Parrens M, Jougon J, et al . Mediastinal lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. *Eur Radiol* 2000 ; 10: 1310–4.
- [39] Shaffer K, Rosado-de-Christenson ML, Patz Jr . EF, et al. Thoracic lymphangioma in adults: CT and MR imaging features . *AJR Am J Roentgenol* 1994; 162: 283–9.
- [40] Axt-Fliedner R, Hendrick HJ, Ascwaiger C, Ertan AK, Friedrich M, Schmidt W. Prenatal and perinatal aspect of giant fetal cervicothoracal lymphangioma. *Fetal Diagn Ther* 2002; 17 :3-7.
- [41] Rasidaki M, Sifakis S, Vardaki E, Koumatankis E. Prenatl diagnosis of fetal chest wall cistic lymphangioma using ultrasonography and MRI : a case report with literature review. *Fetal Dagn Ther* 2005 ; 20 :504-7.
- [42] Giguere CM, Bauman NM, Smith RJ. New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 2002; 111:1066-75.
- [43] Raveh E, de Jong AL, Taylor GP, et al. Prognostic factors in the treatment of lymphatic malformations. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123:1061-5.

- [44] Lei ZM, Huang XX, Sun ZJ, et al. Surgery of lymphatic malformations in oral and cervicofacial regions in children. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod* 2007; 104:338-44.
- [45] Emran MA, Dubois J, Laberge L, et al. Alcoholic solution of zein (Ethibloc) sclerotherapy for treatment of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg* 2006; 41:975-9.
- [46] Suzuki Y, Obana A, Gohto Y, et al. Management of orbital lymphangioma using intralesional injection of OK-432. *Br J Ophthalmol* 2000; 84: 614-7.
- [47] Molitch HI, Unger EC, Witte CL, et al. Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas. *Radiology* 1995; 194:343-7.
- [48] Grabb WC, Dingman RO, Oneal R, Dempsey PD. Facial hamartomas in children: neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1980; 66: 509-27.
- [49] Emery PJ, Bailey CM, Evans JN. Cystic hygroma of head and neck. A review of 37 cases *J Laryngol Otol* 1984; 98: 613-9.
- [50] Schloss MD, Sweet RC, Blais C, Trewfik TL. Lymphangioma in children. *J Otolaryngol* 1984; 13: 95-8.
- [51] Gorincour G, Paris M, Aschero A, Desvignes C, Bourlière B, Petit P. percutaneous treatment of cystic lymphangiomas. *Ann Chir Plast Esthet* 2006; 51 : 423-8.
- [52] Herbreteau D, Riche MD, Enjolras O, Khayata M, Lemarchand-Venencie F, Borsik M, et al. Percutaneous embolisation with Ethibloc of lymphatic cystic malformations with a review of the experience in 70 patients. *Int Angiol* 1993; 12: 34-9.
- [53] Dubois J, et al. Lymphangiomas in children: percutaneous sclerotherapy with an alcoholic solution of Zein. *Radiology* 1997; 204: 651-4.
- [54] Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Tokiwa K, Iwai N. OK-432 therapy for lymphangioma in children: Why and how does it work? *J Pediatr Surg* 1996; 31: 477-480.
- [55] Deveikis JP. Percutaneous ethanol sclerotherapy for vascular malformations in the head and neck. *Arch Facial Plast Surg* 2005; 7: 322-5.
- [56] Guex J.J, Hamel Desnos C, Gillet J.L, Chleir F, Perrin M. Sclérothérapie des varices par mousse échoguidée : Techniques de mise en œuvre, indications, résultats publiés. *Phlébologie* 2008 ; 61 :261-270.
- [57] Okada A, Kubota A, Fukuzawa M, Imura K, Kamata S. Injection of bleomycin as a primary therapy of cystic lymphangioma. *J Pediatr Surg*1992; 4:440-3.
- [58] Mathur NN, Rana I, Bothra R, Dhawan R, Kathuria G, Pradhan T. Bleomycin

sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005; 69: 75-80.

- [59] Banieghbal B, Davies MR. Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J Pediatr Surg* 2003; 13(2) : 103-7.
- [60] Siegel MJ , Glazer HS ,St Amour TE, Rosenthal DD. Lymphangiomas in children: MR imaging. *Radiology*. 1989; 170: 467–70.
- [61] Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B, Turetschek K, Hormann M, Horcher E, et al. CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol*. 2000; 174: 827–32.
- [62] Amin RS, Nikolaidis P, Kawashima A, Kramer LA, Ernst RD. Normal anatomy of the fetus at MR Imaging. *Radiographics* 1999; 19 : 201-214.
- [63] Hubbard AM, Crombleholme TM, Scott Adzick N. Prenatal MRI evaluation of giant neck masses in preparation for the fetal exit procedure. *Am J Perinat* 1998 ; 15 :253-257.
- [64] Garel C, Brisse H, Sebag G, Elmaleh M, Oury JF, Hassan M. Magnetic Resonance imaging of the fetus. *Pediatr Radiol* 1998 ; 28 : 201-211.
- [65] Launay S, Cuilleret V, Boyer C, Mestdagh P, Moisan S, Vaast P, Applications de l'imagerie par résonance magnétique en obstétrique *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003 ; 32 : 205-220.
- [66] Gedikbasi A, Gul A, Sargin A, Ceylan Y. Cystic lymphangioma: associated findings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants. *Arch Gynecol Obstet* 2007; 276:491-8.

## Annexes

Patiente	Age de la mère (ans)	Terme de découverte échographique	Terme de réalisation de l'IRM (SA)	Sexe du foetus
1	29	2 <sup>ème</sup> trimestre 26SA	37	M
2	35	2 <sup>ème</sup> trimestre 22SA	30	M
3	25	2 <sup>ème</sup> trimestre 22SA	31	F
4	26	3 <sup>ème</sup> trimestre 33SA	34	F
5	29	3 <sup>ème</sup> trimestre 32SA	33	M
6	27	2 <sup>ème</sup> trimestre 26SA	32	M
7	31	2 <sup>ème</sup> trimestre 22SA	32	M
8	29	3 <sup>ème</sup> trimestre 30SA	31	M
9	29	2 <sup>ème</sup> trimestre 22SA	31	M
10	36	2 <sup>ème</sup> trimestre 22SA	30	F
11	35	3 <sup>ème</sup> trimestre 33SA (pas d'échographie de 22SA)	36	F
12	23	2 <sup>ème</sup> trimestre 22SA	32	M

**Tableau n°3 - Détails des caractéristiques de la population**

Patiente	Localisation	Diamètre maximal lésionnel (mm)	Dimensions dans les 3 plans (mm)	Diamètre maximal d'un kyste (mm)	Nombre de kystes différenciables	Epaisseur des cloisons
1	axillaire droit	85	45x68x81	63	>10	bien discernables
2	cervical gauche	36	23x25x32	16	5 à 10	à peine visibles
3	cervical droit	52	35x45x45	28	5 à 10	bien discernables
4	pariétal thoraco-abdominal droit	104	15x100x104	27	>10	à peine visibles
5	face Joue gauche	40	19x34x33	15	5 à 10	bien discernables
6	cervical gauche	45	38x36x41	41	2 à 5	bien discernables
7	cervical droit	28	19x26x28	17	2 à 5	à peine visibles
8	cervical droit	59	28x24x49	17	>10	à peine visibles
9	axillaire gauche	50	18X50X40	25	>10	Certaines bien discernables millimétriques d'autres à peine visibles
10	cervical gauche	55	37x38x54	37	2 à 5	bien discernables
11	cervico-thoracique (pariétal) gauche	145	75x140X90	46	>10	Certaines bien discernables millimétriques d'autres à peine visibles
12	cervical latéro postérieur gauche	60	32x55x58	60	2 à 5	bien discernables

**Tableau n°4 - Caractéristiques des lymphangiomes kystiques à l'IRM fœtale**

<b>Patiente</b>	<b>Limites</b>	<b>Signal</b>	<b>Composante solide</b>	<b>Extension et contact avec les structures anatomiques adjacentes</b>
<b>1</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2	NON	Pas d'extension intra thoracique
<b>2</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2	NON	Pas d'extension intra thoracique ni au cavum
<b>3</b>	limites externes circonscrites ; limites internes indistinctes	HypoT1 HyperT2	NON	Extension aux voies aéro-digestives supérieures (au pharynx et à l'œsophage cervical)
<b>4</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2 avec zone hémorragique en hypoT2	NON	Pas d'extension intra thoracique ni abdominal
<b>5</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2	NON	Pas d'extension au pharynx ni au fosse infra temporale ni orbitaire
<b>6</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2	NON	Pas d'extension thoracique ni aux voies aéro-digestives supérieures ; en dehors des vaisseaux jugulo-carotidiens
<b>7</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2	NON	Pas d'extension intra thoracique ni à la filière aérodigestive ni à la base du crâne
<b>8</b>	limites externes circonscrites ; limites internes indistinctes	HypoT1 HyperT2	NON	Extension au plancher buccal et au pharynx
<b>9</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2	NON	Pas d'extension intra thoracique
<b>10</b>	limites externes circonscrites ; limites internes indistinctes	HypoT1 HyperT2	NON	Extension à la fosse infra-temporale et infiltration du pharynx et de l'axe laryngo-trachéal
<b>11</b>	Indistinctes ; irrégulières	HyperT2 avec zone hémorragique en hypoT2, pas de T1	NON	Infiltration du pharynx et de l'axe laryngo-trachéal
<b>12</b>	circonscrites	HypoT1 HyperT2	NON	Pas d'extension intra-thoracique ni aux voies aéro-digestives supérieures Contact en dedans avec les vaisseaux jugulo-carotidiens

**Tableau n°5 - Caractéristiques des lymphangiomes kystiques à l'IRM fœtale**

NOM : LE TURNIER

PRENOM : Matthieu

**Titre de Thèse : IRM fœtale du lymphangiome kystique :  
Corrélations anté et post-natales ou foetopathologiques.**

---

**RESUME**

Objectif : Evaluer la corrélation entre les caractéristiques d'un lymphangiome kystique à l'IRM fœtale et l'évaluation clinique et radiologique post-natale ou foetopathologique en cas d'interruption médicale de grossesse.

Matériels et méthodes : Etude monocentrique rétrospective de 2003 à 2014 portant sur 12 cas de lymphangiome kystique détectés en anténatal et ayant bénéficié d'une IRM fœtale. L'évaluation de l'IRM fœtale incluait différentes caractéristiques lésionnelles (taille, signal, cloisonnement, limites...) ainsi qu'une étude précise de son extension et des rapports avec les structures anatomiques adjacentes. Le diagnostic a été confirmé soit par un examen foetopathologique en cas d'interruption médicale de grossesse, soit par les examens radiologiques en post natal qui ont permis la comparaison à l'IRM fœtale.

Résultats : 2 lymphangiomes kystiques axillaires détectés en anténatal, 9 cervicaux et 1 volumineux cas pariétal thoraco-abdominal ont pu être inclus. Leurs caractéristiques à l'IRM fœtale sont similaires aux examens post-nataux et en accord avec l'examen foetopathologique. L'analyse de l'extension s'est révélée concordante dans 10 cas. 1 cas d'extension intra-thoracique n'a pas été rapporté mais son extension péjorative aux voies aériennes supérieures décrite a été confirmée en post-natal. Une infiltration des voies aérodigestives supérieures n'a pu être confirmée par examen foetopathologique limité par l'état de macération du fœtus.

Conclusion : Au vu des concordances que fait apparaître notre travail, l'IRM fœtale permet donc un bilan correct de la lésion, à prendre en compte pour anticiper la prise en charge post-natale et pouvant conduire à proposer une interruption médicale de grossesse.

---

**MOTS-CLES**

IRM fœtale, lymphangiome kystique, anténatal, extension tumorale