

# Retroperitoneal Cystic Lymphangioma Revealed During Caesarean Section

Fadi Abu Mattar, Belhaj yassine , Sofia Jayi, Fatima Zohra Fdili Alaoui, Abdelilah Melhouf, and Hekmet Chaara

Service de gynéco obstétrique II CHU Hassan II de Fès

Auteur correspondant : Fadi Abu Mattar

Email : fadiabumattar1@gmail.com

Adresse : haya mal, rue mairage, Fès, Maroc

Télé : 212650012235

**Abstract:** *Cystic lymphangioma is a rare malformative benign tumor of the lymphatic vessels in various locations. The retroperitoneal localization is less frequent compared to the mesenteric or cervical one. Its clinical presentation is polymorphic depending on its location. The diagnosis is suggested by imaging but requires histological confirmation. The treatment of choice is surgery. We report a case of a 20-year-old parturient, without notable pathological ATCDS, admitted to our training (maternity emergencies) for management of a prolapsed cord in a full-term pregnancy in labor with intraoperative discovery of a giant retroperitoneal mass, imaging was performed postoperatively showing a retroperitoneal cystic lymphangioma. Cystic lymphangioma with retroperitoneal location is a rare condition; its therapeutic management is based on complete excision if possible because the tumor sometimes adheres to the large vessels. The recurrence of this tumor remains possible.*

**Keywords:** rare disease, fortuitous discovery, surgical treatment, recurrence

## UN Lymphangiome Kystique Rétro Péritonéal Révélé Lors D'une Césarienne

### Résumé

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne malformative rare des vaisseaux lymphatiques à localisations diverses. La localisation rétro péritonéale est moins fréquente comparée à celle mésentérique ou cervicale. Sa présentation clinique est polymorphe dépendant de sa localisation. Le diagnostic est évoqué par l'imagerie mais il nécessite une confirmation histologique. Le traitement de choix est chirurgical. Nous rapportons un cas d'une parturiente âgée de 20ans, sans ATCDS pathologiques notables, admise dans notre formation (urgences maternité) pour prise en charge d'une procidence du cordon sur une grossesse à terme en travail avec découverte en per opératoire d'une masse retro péritonéale géante , une imagerie a été réalisée en post opératoire objectivant un lymphangiome kystique retro péritonéale. Le lymphangiome kystique à localisation rétro péritonéale est une affection rare, sa prise en charge thérapeutique repose sur une exérèse complète si possible car la tumeur parfois est adhérente aux gros vaisseaux. La récidence de cette tumeur reste possible.

**Mots-clés :** maladie rare, découverte fortuite, traitement chirurgical, récidence

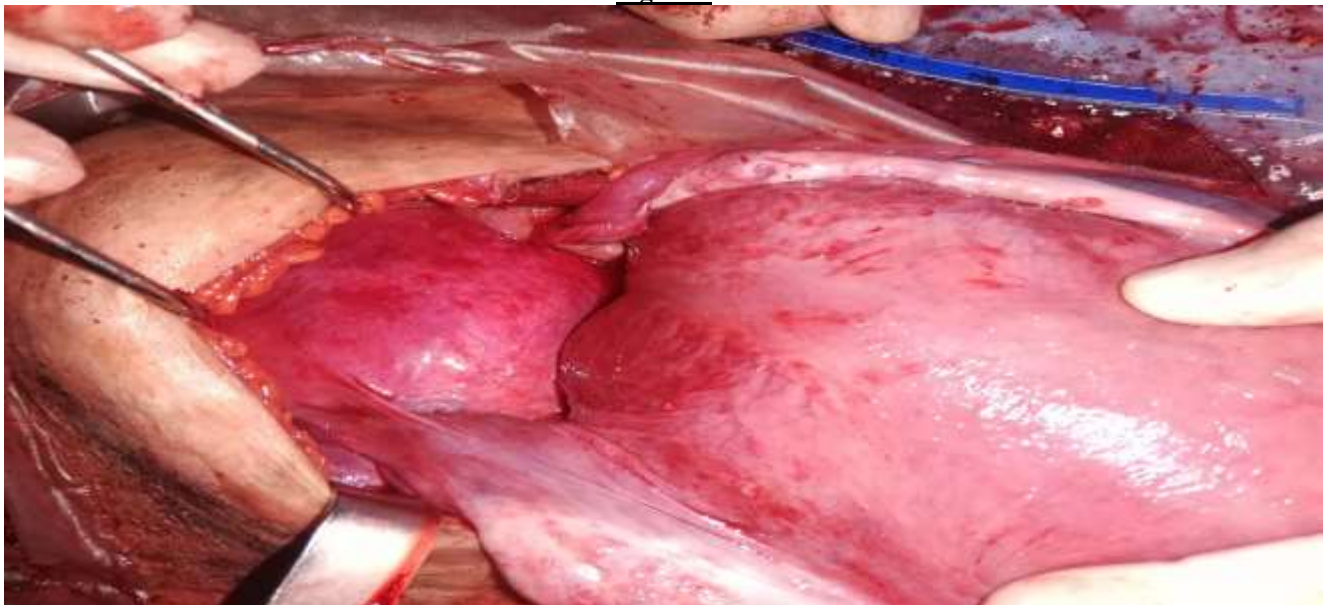
### Introduction :

Les lymphangiomes rétro péritonéaux sont des tumeurs kystiques bénignes rares du système lymphatique, qui représentent 1 % de tous les lymphangiomes, et jusqu'à présent, moins de 200 cas ont été rapportés. En raison de leur rareté, le diagnostic préopératoire est souvent difficile. Bien qu'ils puissent être longtemps asymptomatiques, les symptômes cliniques les plus fréquents du LK sont les douleurs abdominales ou dorsales, la fièvre, la fatigue, la perte de poids et l'hématurie. Leur aspect peut être une masse tumorale capillaire, kystique ou caverneuse uni septale ou multi septale. (1)

**Patient et observation** Patiente âgée de 20 ans, sans ATCDS pathologiques notables, primipare, grossesse se dit à terme suivie au centre de santé de déroulement apparemment normal, jusqu'au jour de notre garde où la parturiente a été référée dans notre formation pour prise en charge d'une procidence du cordon en travail à terme , chez qui examen clinique initial trouve une patiente consciente GCS à15,TA 11/06, conjonctive normo coloré, examen gynécologique

a objectivé une procidence du cordon grade III battant , poche des eaux rompue , liquide amniotique claire, col dilaté à 6cm , présentation céphalique haute une coupe sonde échographique faite objectivant une activité cardiaque positive, une main vaginale a poussé le cordon à l'intérieur puis la patiente a été acheminé directement au bloc opératoire, pour une césarienne en urgence ,l'extraction a été fait après 7 minutes de l'installation au bloc, un nouveau né de sexe M apgar 10/10, poids de naissance 3000g, une délivrance avec révision utérine puis hystérorraphie ,à l'exploration les ovaires sont RAS, découverte d'une grosse masse rétro utérine de 10\*15cm de diametre, à surface lisse, de contours regulier, probablement kystique uniloculée, cette masse siège en retro peritoineale, vient en contact avec le rachis lombaire, l'aorte au niveau de sa bifurcation figure (1) , figure (2) , un avis de chirurgiens viscéralistes a été demandé en per operatoire, l'exploration digestives était sans particularité, cette masse probabalment rétro péritoénaale, il est difficile à operer immédiatement cette masse en l'absence d'une imagerie avant, décision colligiale de fermer et demander une imagerie en post operatoire pour diagnostiquer cette masse. la suite post operatoire était sans particularité une TDM abdomino pelvienne C-/C+ figure (3) a été demandé pour mieux caracteriser cette masse l'imagerie a objectivée la presence d'une volumineuse formation kystique pelvienne retro peritoénaale de 10\*13\*14cm, à paroi fine , cette masse refoule le corps uterin en avant , vient au contact des corps vertebraux de L5 et sacrés avec perte de liseré graisseux de séparation vient au contact avec le haut rectum avec perte de liseré graisseux de separation , elle vient lateralement au contact avec les vaisseaux iliaques primitifs et internes en bilaterales , le reste de l'exploration abdomino pelvienne était sans particularité, avec une conclusion, tout en faveur d'un lymphangiome kystique retro peritoénaale ou un kyste epidermoide pelvien, puis la patiente en post partum est devenu symptomatique avec l'apparition des lomablgies de coté droit, le dossier a été staffé en chirirurgie viscerale avec decision d'une chirurge exerése vue la taille et vu que la patiente est symptomatique , une lapartomie avec incision médeiane a été réalisée, exèrese compelète de la masse, suite post operatoire simple , piece envoyé pour etude anapat qui a confirmé le diagnosc de lymphangiome microkystique. la surveillance pour des échographies de contrôle n'a pas objectivé des recidives

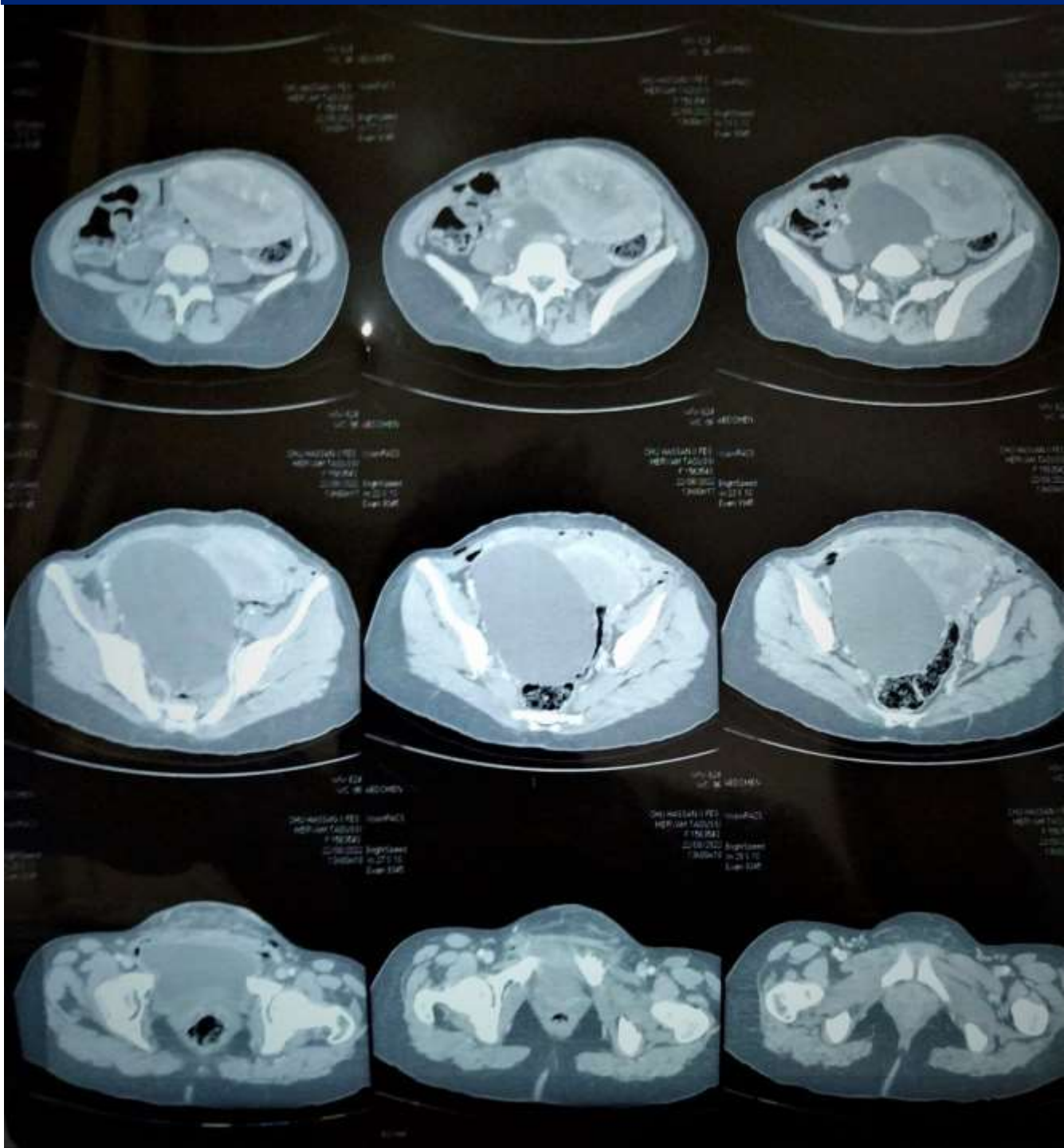
**Figure 1**



**Figure 2**



Figure 3



## Discussion

Le lymphangiome a été décrit pour la première fois par Koch en 1913. En ce qui concerne l'étiologie des lymphangiomes, une théorie suggère qu'ils se développent à partir d'une malformation congénitale des vaisseaux lymphatiques, entraînant un blocage du flux lymphatique et une lymphangiectasie. Trois types histologiques de lymphangiomes sont présents : kystiques, capillaire et caverneux. (2) Le lymphangiome rétro péritonéal est le plus souvent de type kystique, comme dans notre cas présenté. Les signes cliniques et les symptômes des lymphangiomes rétro péritonéaux sont variables et le diagnostic peut souvent être difficile. Au début, ils sont asymptomatiques et les premiers symptômes sont une distension abdominale, des douleurs abdominales légères, une asymétrie abdominale

due à l'augmentation de la masse, sciatalgie, coliques nephretiques, hématuries, constipations chroniques, douleurs pelviennes chroniques, des manifestations cliniques rares telles que l'anémie et les douleurs dorsales ont également été rapportées (3), (4). l'échographie permet d'objectiver une masse kystique de contenu homogène et hypoéchogène à parois fines. La tomomodensitométrie (TDM) permet de mieux étudier le processus en visualisant une masse liquidienne uniloculaire ou multiloculaire hypo dense à parois fines non rehaussées par l'injection de produit de contraste. Quand la tumeur est volumineuse, elle peut exercer un effet de masse sur les structures avoisinantes, ce qui explique certaines manifestations cliniques (douleur, œdème des MI, occlusion intestinale, etc.). Chez notre patiente, la TDM a été l'examen clé de diagnostic. Elle a permis d'objectiver la masse kystique rétro péritonéale à parois fines et de mieux étudier ses rapports avec les structures avoisinantes. L'IRM permet de mieux préciser la nature du contenu kystique. Le diagnostic de certitude reste histologique. Les lésions de LK apparaissent blanchâtres ou translucides. Elles peuvent être uniloculaires (25 %) ou polylobées multi kystiques: oligo-macrokystiques, micropolykystiques et mixtes, avec des poches communicantes ou non (5). Notre patiente n'a présenté des symptômes avant la césarienne, mais en post opératoire elle a présenté des lombalgies droites ce qui a indiqué une chirurgie avec exérèse complète, suite post opératoire simple. Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne qui peut rester longtemps asymptomatique. Toutefois, l'augmentation progressive de son volume peut exposer le sujet à de graves complications. Les moyens thérapeutiques varient de l'abstention-surveillance à la sclérothérapie, en passant par l'exérèse chirurgicale, qui reste le traitement couronné du plus grand taux de réussite. En matière de sclérothérapie, beaucoup de produits ont été mis à l'essai : bléomycine, tissucol, Ethibloc (5). L'aspiration du contenu et l'injection d'agents sclérosants est une autre modalité dont l'efficacité a été démontrée. L'excision chirurgicale totale est le traitement de choix pour éviter les récives, la croissance progressive, l'infection, la rupture et les

## Conclusion

Le traitement chirurgical peut se faire par voie cœlioscopie ou par chirurgie ouverte. L'aspiration du contenu et l'exérèse complète des parois kystiques est la règle. Néanmoins, vu la nature bénigne de la maladie, le respect des structures nobles avoisinantes auxquelles adhère le kyste est recommandé. Malgré l'exérèse complète des parois kystiques, des taux de récive allant jusqu'à 17 % ont été signalés, dans notre cas le traitement cœlioscopie était impossible vu les rapports et les adhérences du kyste avec les structures de voisinage, la laparotomie avec exérèse Complete était la meilleure solution

## Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

## Contributions des auteurs

Tous les auteurs ont contribué à la prise en charge des patientes et à la rédaction du manuscrit. Tous les auteurs ont lu et approuvé la version finale du manuscrit

## Bibliographie

- 1- Retroperitoneal cystic lymphangioma-a case report V.R.Dunev<sup>b</sup>P.P.Genov<sup>a</sup>I.V.Kirilov<sup>a</sup>V.D.Mladenov<sup>c</sup>, <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2020.101555>
- 2- Mahir Gachabayov, Kubach Kubachev, Elbrus Abdullaev, Valentin Babyshin, Dmitriy Neronov, Abakar Abdullaev A Huge Cystic Retroperitoneal Lymphangioma Presenting with Back Pain Hindawi Case Report (2016)
- 3- Oguzhan Güven Gümüştas, Murat Sanal, Osman Güner, Volkan TümayRetroperitoneal cystic lymphangioma: a diagnostic and surgical challeng Case Rep Pediatr, 2013 (2013), p. 292053
- 4-Michael E. Rezaee, Steven G. Alexakos, Cristina E. Taylor, William F. Santisc A rare case of a retroperitoneal lymphangioma causing chronic flank pain in an adultUrol Case Rep, 33 (2020), p. 101408
- 5-un lymphangiome kystique rétropéritonéal révéle par des coliques néphrétiques Jihad El anzaoui, MD, \* Omar Ghoundale, MD, \* Driss Touiti, MD, \* Rachid El barni, MD, † Abdelhadi Mejdane, MD, † Jawad Fassi Fihri, MD, † Mohammed Lahkim, MD, † et Abdsamad Achour, MD†
- 6- Mayank Tripathi, Sanjeev Parshad, Rajender, Kumar Karwasra, Ashish Gupta, Saket Srivastva, Ankush Sarwal Retroperitoneal lymphangioma in an adult: a case report of a rare clinical Entity Case Rep Surg, 2015 (2015), p. 732531

7-Mariacristina Di Marco Elisa Grassi Silvia Vecchiarelli Sandra Durante Marina Macchini Guido Biasco Retroperitoneal lymphangioma: a report of 2 cases and a review of the literature regarding the differential diagnoses of retroperitoneal cystic masses  
Oncology Letters, 11 (May-2016), p. 5