

# Antenatal diagnosis and difficulty in management of cervico-facial cystic lymphangiomas (about 5 cases)

W. BOUCHKARA. Y.BELHAJ . S.JAYI FZ. FDILI ALAOUI. H. CHAARA M.A. MELHOUF

Service Gynécologie obstétrique II-CHU Hassan II-Fès

**Abstract:** Cystic lymphangiomas are rare benign dysembryoplastic tumors of lymphatic origin, which represent 2.6 to 5% of congenital cervical masses. LKC can range from microscopic to cystic form. Its preferred location is the posterior cervical triangle. Our work is a retrospective study carried out in the department of Gynecology-obstetrics II CHU Hassan II-Fès involving 5 cases of cervico-facial cystic lymphangioma. Prenatal diagnosis has all its importance in improving the prognosis (thanks to certain prenatal interventions), the decision of the delivery route as well as the rapid and organized management of respiratory distress in the immediate postnatal period, this diagnosis is based primarily on ultrasound and MRI. Although postnatal management often frees the airways with bronchoscope intubation, a high risk of hypoxic death persists in extensive LKC. Large lesions can be aspirated in utero to prevent obstructed labor and to facilitate postnatal airway release. The prognosis of LKC is mainly conditioned by its volume (impact on the upper aero-digestive tract) and especially by its extension, in particular to the deep regions of the face. The objective of our study is to report our experience in terms of antenatal diagnosis of cervico-facial cystic lymphangiomas, to discuss the cases and compare them to those in the literature in terms of epidemiology, diagnosis, decisions, load and prognosis

**Keywords:** cervical lymphangioma – cystic - antenatal-diagnosis- perpartum management

## Diagnostic antenatal et difficulté de prise en charge des lymphangiomes kystiques cervico-faciaux (a propos de 5 cas)

### RESUME

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes dysembryoplasiques rares d'origine lymphatique, qui représentent 2,6 à 5% des masses cervicales congénitales. Le LKC peut aller de la forme microscopique à la forme kystique. Sa localisation préférentielle est le triangle cervical postérieur.

Notre travail est une étude rétrospective réalisée au sein du service de Gynécologie-obstétrique II CHU Hassan II-Fès intéressant le diagnostic antenatal de 5 cas de lymphangiome kystique cervico-facial.

Le diagnostic prénatal a toute son importance dans l'amélioration du pronostic (grâce à certaines interventions prénatales), la décision de la voie d'accouchement ainsi que la prise en charge rapide et organisée de la détresse respiratoire en post-natal immédiat, ce diagnostic est basé essentiellement sur l'échographie et l'IRM.

Bien que la prise en charge post-natale permette souvent de libérer les voies aériennes grâce à l'intubation par bronchoscope, un grand risque de décès hypoxique persiste en cas de LKC extensif. Une aspiration in utéro des grandes lésions peut être faite afin de prévenir une dystocie du travail et de faciliter la libération des voies aériennes en post natal.

Le pronostic du LKC est conditionné essentiellement par son volume (retentissement sur les voies aéro-digestives supérieures) et surtout par son extension, en particulier aux régions profondes de la face.

L'objectif de notre étude est de rapporter notre expérience en matière de diagnostic anténatal des lymphangiomes kystiques cervico-facial, exposer les difficultés de prise en charge, de discuter les cas et les comparer à ceux de la littérature en matière d'épidémiologie, de diagnostic, des décisions, de prise en charge et de pronostic.

#### **Mots clés :**

Lymphangiome cervical - kystique – diagnostic anténatal – prise en charge perpartum.

## **INTRODUCTION :**

Le lymphangiome kystique est une anomalie congénitale du système lymphatique (1.) Bien qu'elle soit une entité histologiquement bénigne, elle peut être à l'origine de complications graves. (1-2)

Dans sa localisation cervicale, il peut intéresser la face, la langue, le plancher de la bouche, le pharynx, le larynx, et la trachée ; ce qui explique la difficulté à avaler et la détresse respiratoire qui peuvent en résulter (3-4). Ceci, souligne le grand intérêt du diagnostic prénatal, dans l'amélioration du pronostic néonatal (5-6)

## **OBSERVATION N1**

Nous rapportons le cas de Mme F.C, âgée de 27 ans, ayant une notion de consanguinité du 2eme degré; G4P1: 2FCS +1MFIU à 8mois dans un contexte de syndrome polymalformatif sans antécédents pathologiques notables. Référée dans notre formation à 27 SA pour PEC d'un Syndrome polymalformatif .

La patiente a bénéficié d'une échographie morphologique qui avait objective une Grossesse monofoetale évolutive avec oligoamnios associé a un syndrome polymarformatif a savoir des gros reins hyperéchogènes et une masse cervicale faite de logettes de taille variable, séparées par des travées plus au moins fines évoquant un lymphangiome kystique cervico-facial.

la decision thérapeutique était l'interruption médicale de la grossesse sous la demande des parents et après accord de la comité d'éthique

Donnant naissance à un nouveau-né décédé a H12 de vie dans un contexte de détresse respiratoire après des mesures de réanimations a type d'intubation.

## **OBSERVATION N2**

Nous rapportons le cas de Mme B.Fz, âgée de 35 ans, sans antécédents pathologiques notables, paucipare. référée dans notre formation à 17SA pour PEC d'un syndrome polymalformatif ,

Notre échographie avait objectivé une Grossesse monofoetale évolutive avec un anamnios avec énorme Lymphangiome kystique latérocervical; épanchement pleural et abdominal avec anasarque foetale formant une énorme masse envelopant le foetus faisant évoquer un Syndrome de Bonnevie Ullrich l'évolution a été marquée par la survenue d'une MFIU à 18SA

Le caryotype a été demandé revenant en faveur d'une monosomie 45X0

## **OBSERVATION N3**

Nous rapportons le cas de Mme H.L âgée de 29 ans, sans antécédents pathologiques notables, primipare . la patiente a consulté dans notre formation à 20SA pour suivi de grossesse ayant bénéficié d'une échographie morphologique objectivant une énorme masse faite de logettes de taille variable, séparées par des travées plus au moins fines évoquant un lymphangiome kystique latérocervical et facial puis la patiente a bénéficié d'une IMG à titre externe .

## **OBSERVATION N4**

Nous rapportons le cas de Mme N.B âgée de 19 ans, sans antécédents pathologiques notables, primipare. La patiente a été référée dans notre formation pour PEC d'un anasarque foetal; ayant bénéficié d'une échographie morphologique avait objective une Grossesse monofoetale évolutive avec une biometrie correspondant à 18 SA une anasarque généralisée avec un énorme lymphangiome kystique cervicocranien avec une masse enveloppant le foetus faisant évoquer un syndrome de BONNEVIE ULLRICH; l'évolution a été marquée par la survenue d'une MFIU à 28SA

## **OBSERVATION N5**

Nous rapportons le cas de Mme A.B âgée de 39 ans, sans antécédents pathologiques notables, G4P3; 1MFIU dans un contexte de syndrome polymalformatif et 2EV .. L'échographie morphologique avait objectivé une Grossesse monofoetale

évolutive avec une biometrie equivalent a 27SA en anasarque foetal avec anamnios . associé à un enorme lymphangiome kystique latero-cervical et facial

Elle a accouché par voie haute pour uterus triplement en travail a d'un Nouveau -né décédé a J2 de vie dans un contexte de détresse respiratoire après des mesures de réanimations a types d'intubation.

### **DISCUSSION :**

#### **DÉFINITION :**

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes dysembryoplasiques rares d'origine lymphatique, qui représentent 2,6 à 5% des masses cervicales congénitales. Ils sont composés de plusieurs types de tissus, vaisseaux lymphatiques et de tissu conjonctif à des degrés variables, expliquant que certains les considèrent comme des hamartomes et non comme des tumeurs kystiques (7). Le LKC est due à une dilatation des vaisseaux lymphatiques qui restent séparés par une composante mésenchymateuse lâche d'importance variable (8). Le LKC peut aller de la forme microscopique à la forme kystique (1-9). Sa localisation préférentielle est le triangle cervical postérieur, il peut aller de la forme simple à la forme sévère avec extension importante aux organes de voisinage essentiellement la trachée et l'œsophage (2-10) voir même une extension médiastinale dans 10 % des cas (7).

#### **PATHOGÉNIE :**

Le système lymphatique fœtal se développe vers la cinquième semaine de la gestation, le défaut de communication entre les canaux lymphatiques a pour conséquence des accumulations pathologiques du liquide lymphatique, qui s'observent d'abord dans la région nucale (1)

L'échec total du drainage lymphatique sera à l'origine de l'anasarque fœtale dans un 2ème temps. (1-5-6-11). Le LK cervical qui apparaît tard au cours de la grossesse est rarement associé à l'anasarque fœtal et aux anomalies chromosomiques, contrairement à celui qui apparaît avant 30 semaines d'aménorrhée. (1)

#### **COMPLICATIONS:**

En prénatal : outre le risque de compression des voies aériennes, le LKC de grande taille peut comprimer l'oesophage, avec comme conséquence un hydramnios par défaut de déglutition, l'namnios a été constate chez toutes nos patients ; Secondairement la surdistention utérine peut être à l'origine d'une menace d'accouchement prématuré. (12) ceci a été le cas chez la cinquième patiente.

En post-natal : le risque essentiel est la détresse respiratoire qui est très difficile à gérer. Ce qui fut le cas chez la première et la cinquième patiente.

#### **Diagnostic prénatal :**

Le bilan complémentaire systématiquement réalisé pour l'évaluation des ML cervico-faciales repose sur le bilan d'imagerie associant échographie fœtale et IRM fœtale.

Les objectifs du bilan prénatal sont les suivants : Evaluer l'extension locorégionale de la malformation; réaliser une évaluation générale du fœtus et planifier la prise en charge

L'évaluation de l'extension locorégionale a deux objectifs principaux: Le premier objectif, à court terme est d'évaluer les rapports de la masse avec les voies aériennes foetales afin de planifier la naissance. Le second objectif, à plus long terme, est d'évaluer les possibilités thérapeutiques et le pronostic post-natal.

Ce dernier élément a un rôle crucial dans l'information qui sera délivrée aux parents lors des consultations prénatales. Il n'existe pas de recommandation sur le rythme des imageries à réaliser dans le cadre du suivi, mais compte tenu de l'évolution imprévisible des ML au cours de la grossesse, un suivi régulier s'impose

Le diagnostic prénatal a toute son importance dans l'amélioration du pronostic (grâce à certaines interventions prénatales), la décision de la voie d'accouchement ainsi que la prise en charge rapide et organisée de la détresse respiratoire en post-natal immédiat (5)

Le LKC peut être suspecté en anténatal échographiquement devant une masse kystique souvent volumineuse, anté et ou latéro-cervicale ou cervico-faciale comme dans nos 5 cas. Au stade de début, Les kystes de petite taille peuvent être responsables de

plages échogènes pseudo solides. Quand la masse devient volumineuse, elle se présente sous forme de multiples zones liquidiennes de tailles variables, séparées par de fins septa. Des formes uniloculaires et des localisations postérieures ont été aussi décrites. Dans certains cas l'extension peut se traduire par un épaissement des parties molles. (13)

Dans les LKC volumineux dépassant le champ de la sonde d'échographie, surtout en fin de grossesse, l'IRM permet d'obtenir une vue globale de la masse (14). A noter que l'échographie était largement suffisante pour poser le diagnostic dans nos 5 cas. L'IRM permettrait beaucoup mieux que l'échographie, d'évaluer les rapports de la masse cervicale avec les voies aériennes. (15-16). Celles-ci apparaissent, en effet, en franc hypersignal en T2 et le contraste est bien meilleur qu'en échographie (14). Quand le diagnostic anténatal des masses cervicales fait défaut, la découverte néonatale peut dans certains cas conduire à des attitudes thérapeutiques non adaptées vu la difficulté de diagnostic différentiel (17)

Le syndrome de Bonnevie-Ullrich est une véritable anasarque précoce dont le pronostic est presque quasiment toujours léta. Il est associé, dans 61 % des cas, à une aneuploïdie (le plus souvent un syndrome de Turner [58 %]). Dans notre série le syndrome de Bonnevie-Ullrich a été fortement suspecté sur la base de l'échographie morphologique chez deux patientes ; le caryotype n'a pas été réalisé par manque de moyens chez les parents .

#### **PRISE EN CHARGE PRÉNATALE :**

S'il existe des signes de compression des voies aériennes sur le bilan d'imagerie prénatal des procédures de sécurisation de la naissance sont mises en place, et une EXIT procédure est indiquée

S'il n'existe pas de signe de compression des voies aériennes sur le bilan d'imagerie prénatal, la taille de la malformation et ses rapports avec les voies aériennes seront les 27 éléments qui détermineront si la naissance peut se faire par voie basse ou si une césarienne est nécessaire. (5)

En effet, une volumineuse masse antérieure ou latéro-cervicale bien que non compressive sur le bilan d'imagerie anténatal pourrait l'être lors d'un accouchement par voie basse.

Bien que la prise en charge post-natale permette souvent de libérer les voies aériennes grâce à l'intubation par bronchoscope, un grand risque de décès hypoxique persiste en cas de LKC extensif, comme ce fut le cas chez le premier, et le cinquième bébé. Une aspiration in utero des grandes lésions peut être faite afin de prévenir une dystocie du travail et de faciliter la libération des voies aériennes en post natal (1), ce dont n'a bénéficié aucun de nos bébé vu la non disponibilité d'un centre et d'une équipe spécialisées .

#### **PRISE EN CHARGE PER-PARTUM :**

Le diagnostic prénatal de l'obstruction des voies respiratoires fœtales permet la conversion d'une situation d'urgence souvent mortelle en un accouchement programmé et mieux géré. Une technique appelée « the exit procedure » consiste à maintenir l'utérus relâché après l'extraction fœtale par césarienne, grâce aux halogénés. Ceci permet de maintenir le flux sanguin utéro-placentaire et l'échange fœtal des gaz avec une pression gazeuse normale au niveau du sang du cordon jusqu'à la 45ème mn. Cette durée est classiquement suffisante pour réaliser certains gestes de sauvetage comme la laryngoscopie avec intubation, la trachéotomie, l'administration d'agent tensio-actif, voire même la décompression du lymphangiome.

Le risque maternel essentiel de cette technique est représenté par l'inertie utérine et l'hémorragie de la délivrance qui en résulte. Ceci peut être réduit au minimum par la coordination entre le chirurgien et l'anesthésiste pour diminuer la concentration de l'anesthésique inhalé et pour administrer l'ocytocine avant le clampage du cordon ombilical, ceci, en plus de l'utilisation des agrafes sur les berges de l'hystérotomie. Par ailleurs, ce procédé reste contre-indiqué en cas de placenta bas inséré antérieur (12). Il permet une bonne adaptation à la vie extra-utérine (18). La combinaison de la surveillance materno-fœtale intensive, la césarienne avec « the exit procedure » fournit des conditions favorables pour assurer la liberté des voies aériennes. Après laquelle, l'accouchement du bébé peut être accompli et une intervention chirurgicale visant à exciser la masse peut être programmée (19) puisqu'elle est à la base de la prise en charge des LKC (20), ce dont n'a bénéficié aucun de nos bébés vu la non disponibilité d'une équipe et d'un service de réanimation néonatale adapté à ce genre de cas.

#### **PRONOSTIC :**

Le pronostic du LKC est conditionné essentiellement par son volume (retentissement sur les voies aéro-digestives supérieures) et surtout par son extension, en particulier aux régions profondes de la face. L'extension peut aussi se faire vers les régions axillaires

et thoraciques. (13) Grâce au diagnostic prénatal, la prise en charge post-natale, basée sur une chirurgie soigneuse avec conservation des structures impliquées, permet d'améliorer le pronostic en réduisant la morbi-mortalité (4).

Par ailleurs, de rares cas de régression spontanée du lymphangiome à J7 de vie ont été rapportés (1-21)

#### **CONCLUSION :**

Le lymphangiome cervical kystique est une pathologie qui peut être à l'origine de complications fœtales très graves. L'amélioration du pronostic passe d'abord par le diagnostic prénatal qui est basé sur l'échographie et l'IRM fœtales. La prise en charge se fait par l'aspiration in utero de la masse quand elle est volumineuse et par la technique appelée : « the exit procedure ».

#### **REFERENCES :**

- 1-Norio Suzuki, Yoshiaki Tsuchida, Atsushi Takahashi, Minoru Kuroiwa, Hitoshi Ikeda, Jun Mohara, Shinitsu Hatakeyama, and Takenobu Koizumi Gunma, Japan. Journal of Pediatric Surgery, Vol33, No 11 (November), 1998: pp 1599-1604
- 2- Telander RL, Filston HC: Review of head and neck lesions in infancy and childhood. Surg Clin North Am 72: 1429-1447, 1992
- 3- Nakano M, Saeki M, Kuroda T, et al: Treatment for cervical lymphangioma with respiratory problems. Jpn .I Pediatr Surg 25:407-414, 1993
- 4- Wiswell TE, Miller JA: Infections of congenital cervical neck masses associated with bacteremia. J Pediatr Surg 21:173-174, 1986
- 5- Crombleholme TM, D'Alton M, Cendron M, et al: Prenatal diagnosis and the pediatric surgeons: The impact of prenatal consultation on perinatal management. J Pediatr Surg 31:156-163, 1996
- 6- Van Vugt JMG, Van Zalen-Sprock RM, Kostense PJ: Firsttrimester nuchal translucency: A risk analysis on fetal chromosome abnormality. Radiology 200:537-540, 1996
- 7- Lamia Rezgui-Marhoul, Lotfi Hendaoui. Lymphangiome kystique cervical, diagnostic prénatal. La Presse Médicale – 967 23 juillet 2005 • tome 34 • n°13 .
- 8-R. Bouvier, D carles, M ch Dauge, P Dechelotte, AL Delezoide, B ; Foliguet, D Gaillard, B Gasser, M Gonzalés, FE Razavi. Pathologie fœtale et placentation pratique. Ouvrage collectif de la société française de foetopathologie- SOFFOET. SAURAMPS MEDICAL 2008.
- 9- Ogita S, Tsuto T, Deguchi E, et al: OK-432 therapy for unresectable lymphangiomas in children. J Pediatr Surg 26:263-270, 1991
- 10-. Merriman T, Davidson PM, Myers NA: The spectrum of cervical cystic hygroma. Pediatr Surg Int 7:253-255, 1992
- 11- Fisher R, Partington A, Dykes E, et al: Cystic hygroma: Comparison between prenatal and postnatal diagnosis. J Pediatr Surg 31:473- 476, 1996.
- 12-Kenneth W. Liechty, MD," Timothy M. Crombleholme, MD, a Alan W. Flake, MD," Mark A. Morgan, MD, a C. Dean Kurth, MD, b Anne M. Hubbard, MD, ~ and N. Scott Adzick, MD" Intrapartum masses: The procedure airway management for giant fetal neck EXIT (ex utero intrapartum treatment) Volume 177, Number 4 Am J Obstet Gynecol 1997
- 13- yann Robert ; philippe Bourgeot. Pathologie cervico-faciale.echographie en pratique obstétricale. Chapitre 11. P : 221. 2<sup>ème</sup> édition. MASSON
- 14- 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 (4) ; 253-257
- 15 Amin RS, Nikolaidis P, Kawashima A, Kramer LA, Ernst RD. Normal anatomy of the fetus at MR Imaging. Radiographics 1999 ; 19 : S201-S214

16- Garel C, Brisse H, Sebag G, Elmaleh M, Oury JF, Hassan M. Magnetic Resonance imaging of the fetus. *Pediatr Radiol* 1998 ; 28 : 201-211

17- Suk-Bae Moona, Kwi-Won Parka, Woong-Jae Yunb, Phillip P. Pattenc, Sung-Eun Jung Congenital cystic choristoma mimicking cervical lymphangioma a *Journal of Pediatric Surgery* (2008) 43, E5–E7

18- Sarah Bouchard, Mark P. Johnson, Alan W. Flake, Lori J. Howell, Laura B. Myers, N. Scott Adzick, and Timothy M. Crombleholme The EXIT Procedure: Experience and Outcome in 31 Cases Philadelphia, Pennsylvania *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 37, No 3 (March), 2002: pp 418-426

19- Ernesto Leva, Luigi Pansini, Giorgio Fava, Luciano Maestri, Andrea Pansini, Georgio Selvaggio The role of the surgeon in the case of a giant neck mass in the EXIT procedure. *Journal of Pediatric Surgery* (2005) 40, 748– 750

20- Selena E. Heman-Ackah BA, presenter, John H. Greinwald, Jr MD and Richard G. Azizkhan MD Complications and management of massive cervical lymphangiomas Otolaryngology-Head and Neck Surgery Volume 131, Issue 2 , August 2004, P245.

21- A. couture, C. Baud, M.saguintah, C. Veyrac. Les malformations congénitales, diagnostic anténatal et devenir. Tome 4. SAURAMPS MEDICAL 2007.