

Lymphangiomes thoraciques

Dr Naziha Khen-Dunlop, MD-PhD



Protocole National de Diagnostic et de Soins (PNDS)

MALFORMATIONS LYMPHATIQUES KYSTIQUES

1.1 Définitions et généralités

Les malformations lymphatiques kystiques (MLK) sont des malformations congénitales bénignes rares, à flux lent, composées de dilatations kystiques anormales (1–3).

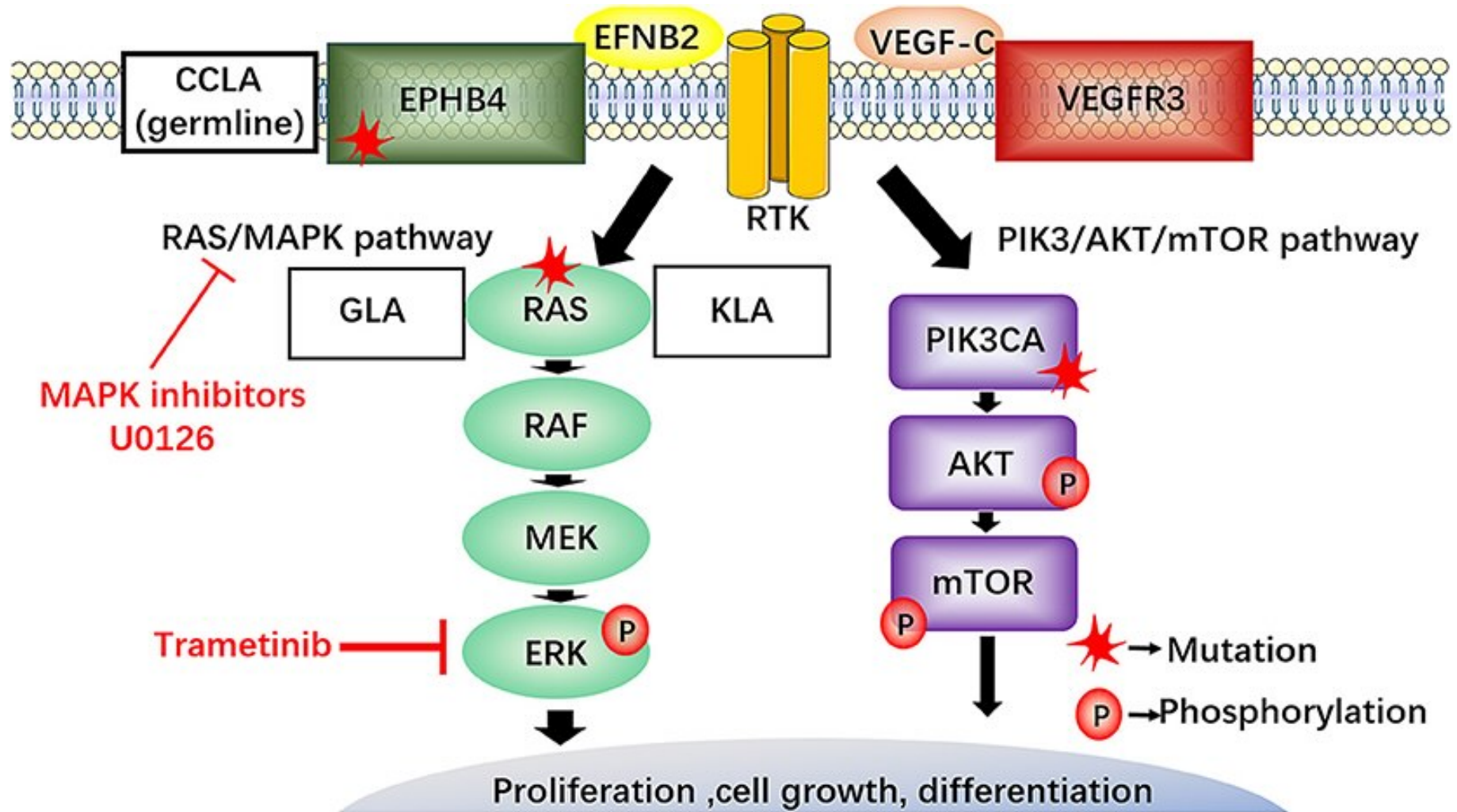
Le terme de « lymphangiomes » a été abandonné.

Rappelons que le système lymphatique est constitué d'un réseau de vaisseaux circulant à sens unique, parallèle au réseau veineux dont il partage une origine embryologique mésodermique commune (4). Ces vaisseaux naissent dans les différents tissus du corps pour rejoindre les ganglions, drainant ainsi la lymphe. Ce réseau est distribué de façon inégale dans l'organisme et est très présent, par exemple, dans la zone de la tête et du cou. Il a pour but la captation et la

= Malformations vasculaires congénitales à flux lent



Lymphangiogenèse



Localisation

Cervico-faciale : 75%

Thoracique : 10%

Médiastin : 1%

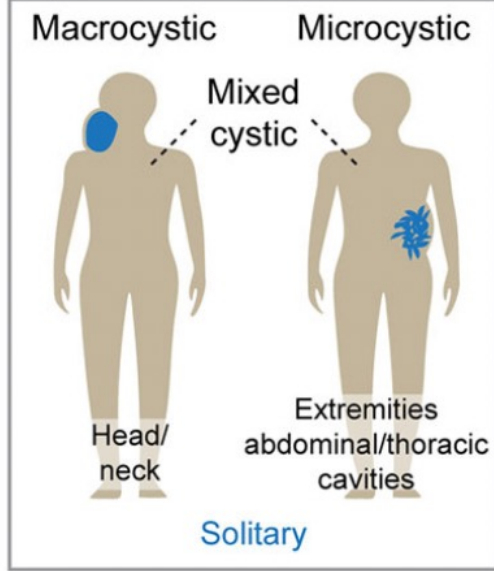
Caractéristiques

- **3 / 1000 naissances**
- **90% de diagnostic avant 5 ans**
- **Croissance prop. à la taille**
- **Uniques mais cloisonnées**
- **Superficielles vs profondes**
- **MacroK / MicroK / Mixtes**

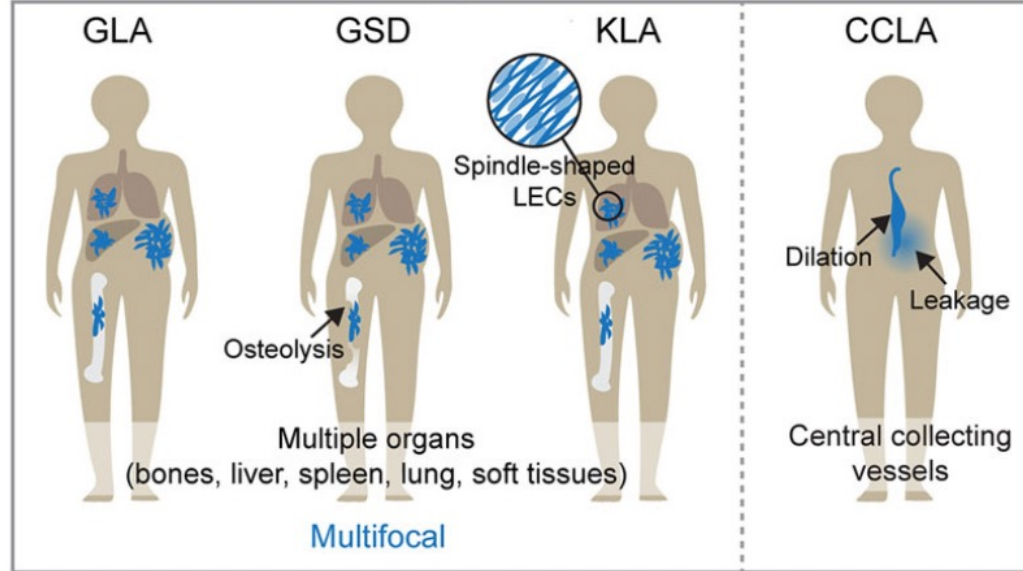
Diagnostics différentiels

- **Kyste bronchogénique**
- **Kyste péricardique**
- **Tératome kystique**
- **Kyste hydatique**

A Cystic lymphatic malformations



Complex lymphatic anomalies



B

Over growth syndrome
Klippel-Trenaunay
CLOVES





Afin d'améliorer la fiabilité du diagnostic anténatal, il est recommandé d'associer l'IRM à l'échographie.

Il est recommandé dans le cadre du diagnostic anténatal d'évaluer de façon précise l'extension locorégionale d'une malformation lymphatique kystique afin d'en estimer la profondeur et le pronostic.

Il est recommandé dans le cadre du diagnostic anténatal de rechercher systématiquement des anomalies associées afin de guider les propositions thérapeutiques.

Cette prise en charge doit être systématiquement réalisée au sein d'un Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal.



L'échographie et l'IRM sont les 2 examens d'imagerie indiqués pour confirmer le diagnostic et pour le bilan d'extension d'une malformation lymphatique kystique.





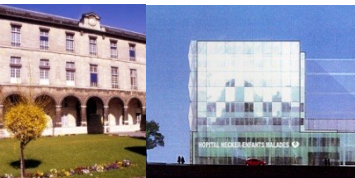
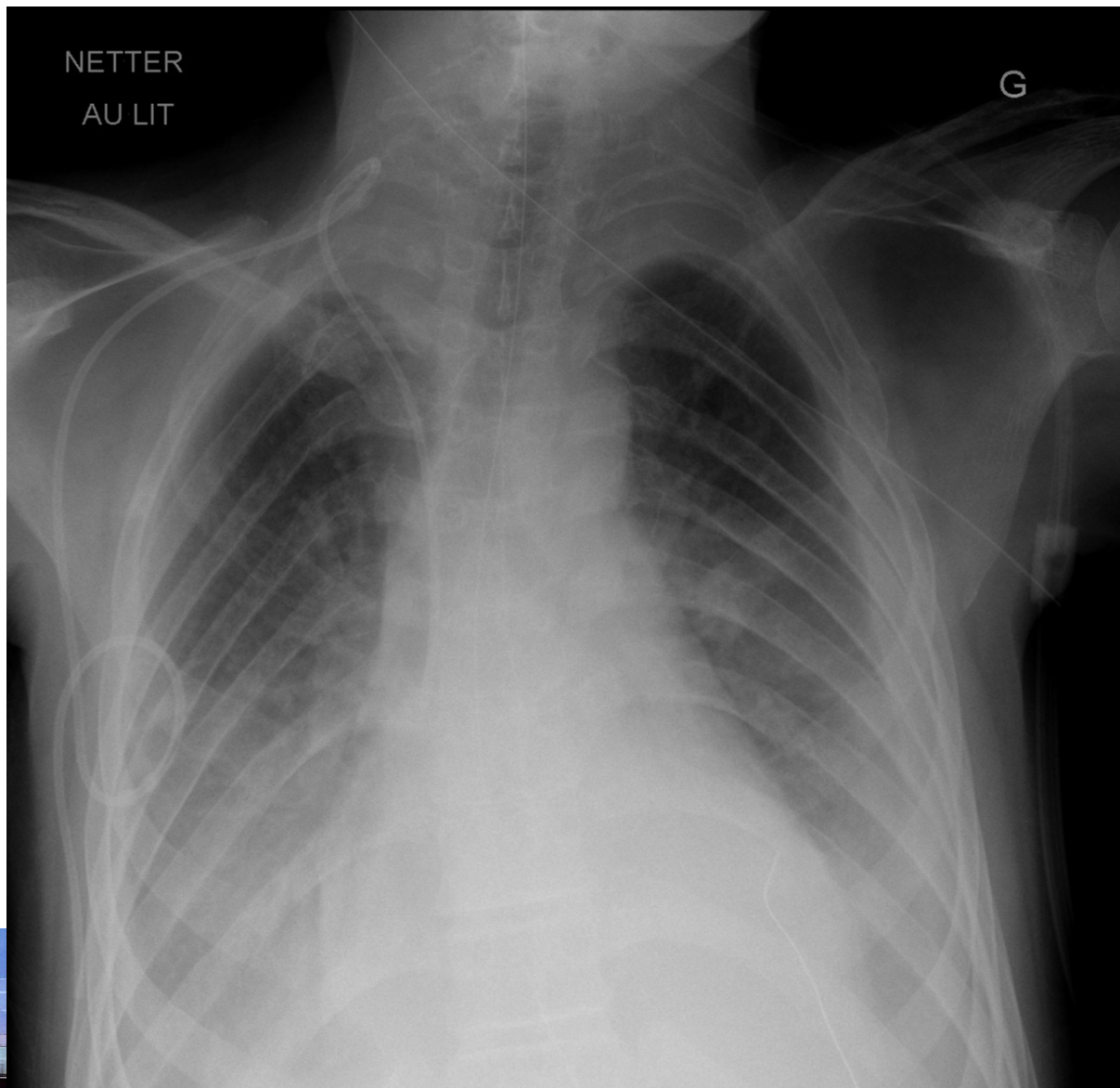


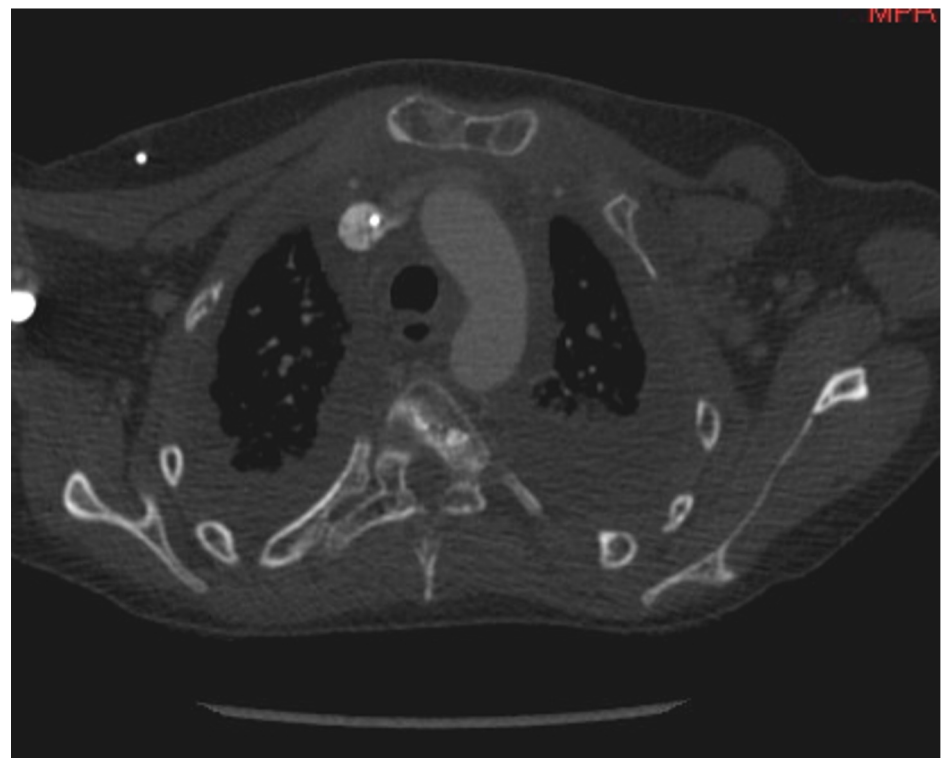
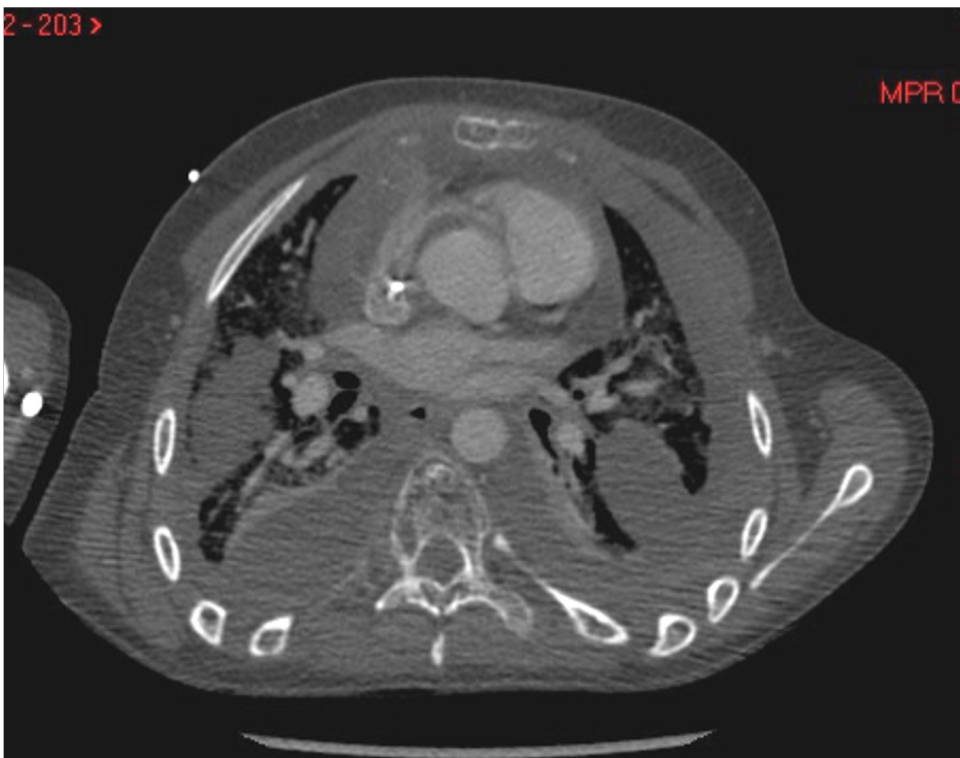


Les composantes macrokystiques et microkystiques évoluent différemment dans le temps. Les malformations lymphatiques macrokystiques peuvent régresser après des poussées inflammatoires, notamment à la faveur d'infections de proximité ou après des hémorragies intra-kystiques, qui induisent une « sclérose naturelle ». Les composantes microkystiques tendent à progresser avec le temps, et deviennent plus épaisses et plus gênantes.



Syndrôme Gorham-Stout







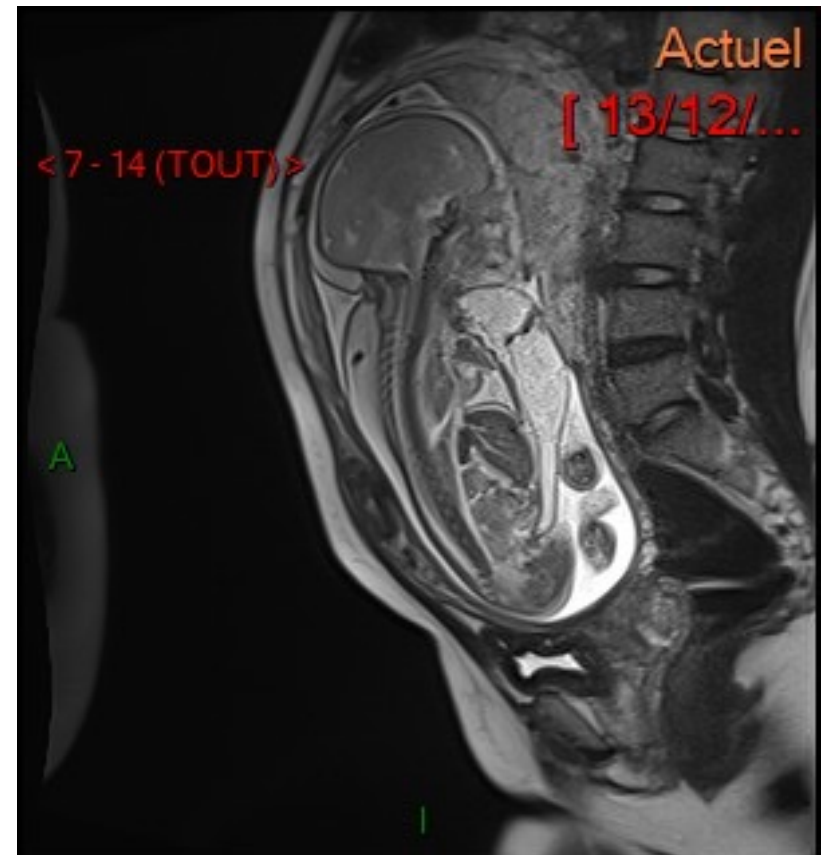
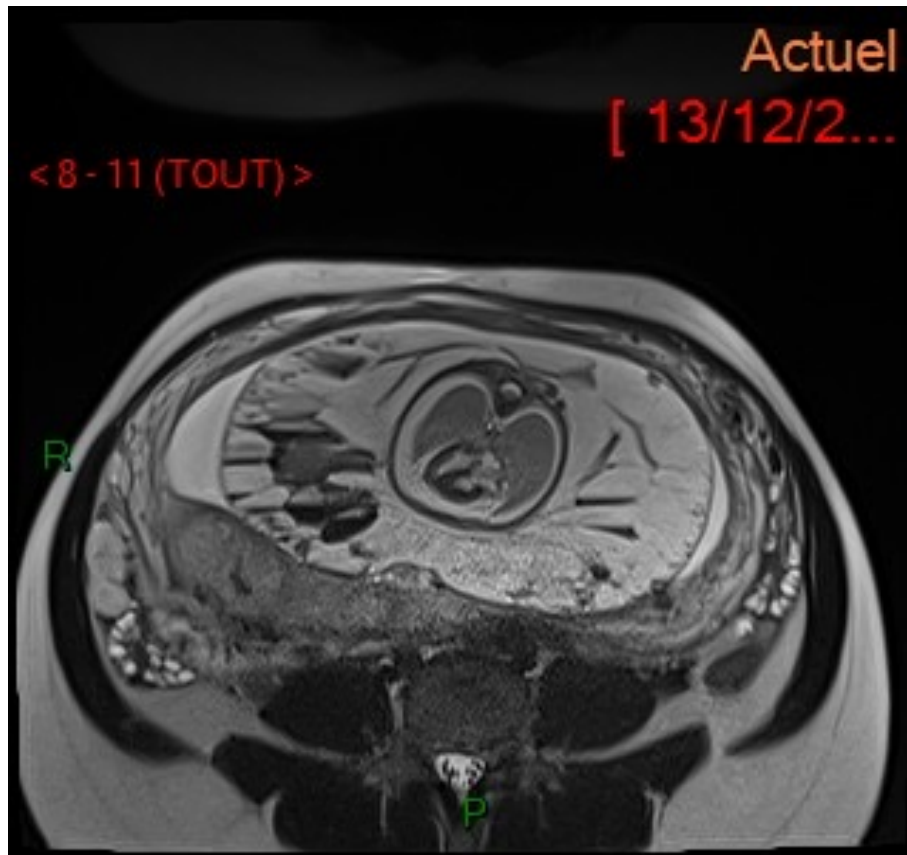


TABLE 4 Treatment of lymphatic malformations

Treatment	Mechanism	Application	Adverse effects
Observation		Select cases without cosmetic deformity or involvement of vital structures	<50% regress spontaneously
Surgical resection		Complete or partial resection Relative compression of vital structures Status-post failed Sclerotherapy	Surgical complications Incomplete resection and recurrence
Sclerotherapy OK-432 (Picibanil) Doxycycline Bleomycin Ethanol Sodium tetradecyl sulfate (STS)	Inflammatory reaction secondary to sclerosant and destruction of LM	Macrocystic LM	May require repeated treatments Soft tissue edema Other AEs specific to sclerosant used
Radiofrequency ablation	Transmission of energy with subsequent tissue destruction and fibrosis	Microcystic LM Oropharyngeal LM GSD	Complications related to radiation exposure
Laser therapy	Vaporization of tissue	Debulk oropharyngeal LM Cutaneous LM	Scarring Hypopigmentation
Medical management Sildenafil Sirolimus Propanolol	Phosphodiesterase-5 inhibitor mTOR inhibitor β -adrenergic receptor antagonist	Cystic LM Orbital LM GLA, KLA, GSD ? Benefit in mixed vascular malformations	Nausea Possible increased risk of infections Hair loss

Abbreviations: AEs, adverse effects; GLA, generalized lymphatic anomaly; GSD, Gorham-Stout disease; KLA, Kaposiform lymphangiomatosis; LM, lymphatic malformations; mTOR inhibitor, mammalian target of rapamycin inhibitor.

TABLE 4 Treatment of lymphatic malformations

Treatment	Mechanism	Application	Adverse effects
Observation		Select cases without cosmetic deformity or involvement of vital structures	<50% regress spontaneously
Surgical resection		Complete or partial resection Relative compression of vital structures Status-post failed Sclerotherapy	Surgical complications Incomplete resection and recurrence
Sclerotherapy OK-432 (Picibanil) Doxycycline Bleomycin Ethanol Sodium tetradecyl sulfate (STS)	Inflammatory reaction secondary to sclerosant and destruction of LM	Macrocystic LM Oropharyngeal LM GSD	Require repeated sessions Pain Nausea Fibrosis Cutaneous necrosis
Radiofrequency ablation	Transmission of energy with subsequent tissue destruction and fibrosis	Microcystic LM Oropharyngeal LM GSD	Complications related to radiation exposure
Laser therapy	Vaporization of tissue	Debulk oropharyngeal LM Cutaneous LM	Scarring Hypopigmentation
Medical management Sildenafil Sirolimus Propanolol	Phosphodiesterase-5 inhibitor mTOR inhibitor β -adrenergic receptor antagonist	Cystic LM Orbital LM GLA, KLA, GSD ? Benefit in mixed vascular malformations	Nausea Possible increased risk of infections Hair loss

**1^{ère} intention
Rémission complète
= 50%**

Abbreviations: AEs, adverse effects; GLA, generalized lymphatic anomaly; GSD, Gorham-Stout disease; KLA, Kaposiform lymphangiomatosis; LM, lymphatic malformations; mTOR inhibitor, mammalian target of rapamycin inhibitor.

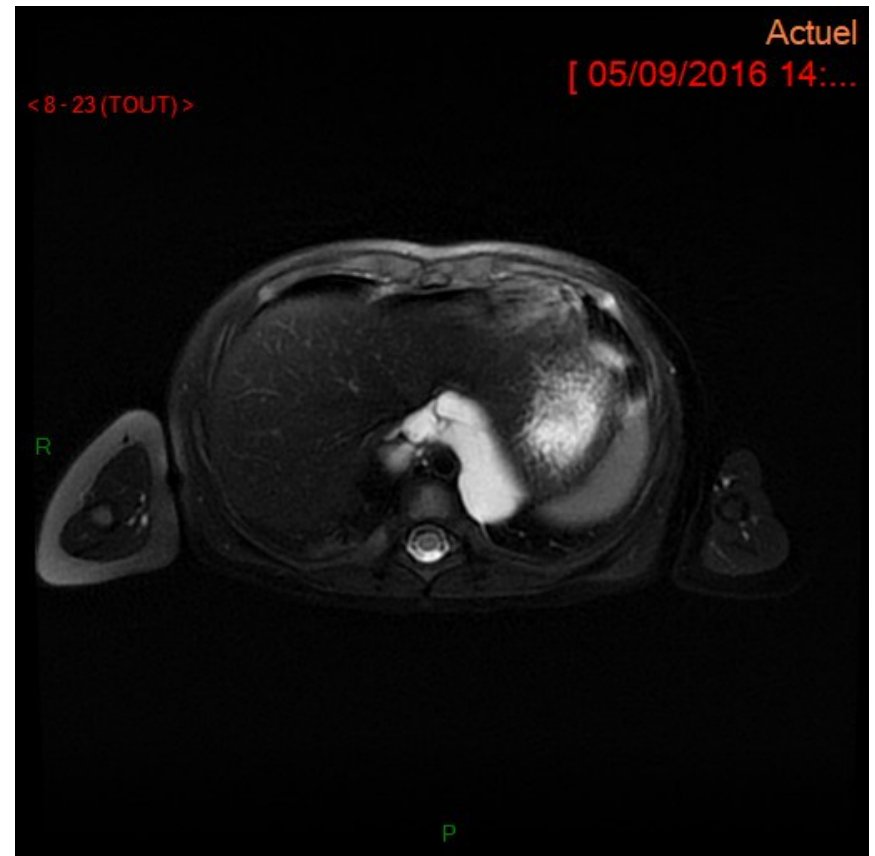
TABLE 4 Treatment of lymphatic malformations

Treatment	Mechanism	Application	Adverse effects
Observation		Select cases without cosmetic deformity or involvement of vital structures	<50% regress spontaneously
Surgical resection		Complete or partial resection Relative contraindication: structural anomalies Status-post resection and Sclerotherapy	Surgical complications Resection and
Sclerotherapy OK-432 (Picibanil) Doxycycline Bleomycin Ethanol Sodium tetradecyl sulfate (STS)	Inflammatory reaction secondary to sclerosant and destruction of LM	Macrocystic LM	May require repeated treatments Soft tissue edema Other AEs specific to sclerosant used
Radiofrequency ablation	Transmission of energy with subsequent tissue destruction and fibrosis	Microcystic LM Oropharyngeal LM GSD	Complications related to radiation exposure
Laser therapy	Vaporization of tissue	Debulk oropharyngeal LM Cutaneous LM	Scarring Hypopigmentation
Medical management Sildenafil Sirolimus Propanolol	Phosphodiesterase-5 inhibitor mTOR inhibitor β -adrenergic receptor antagonist	Cystic LM Orbital LM GLA, KLA, GSD ? Benefit in mixed vascular malformations	Nausea Possible increased risk of infections Hair loss

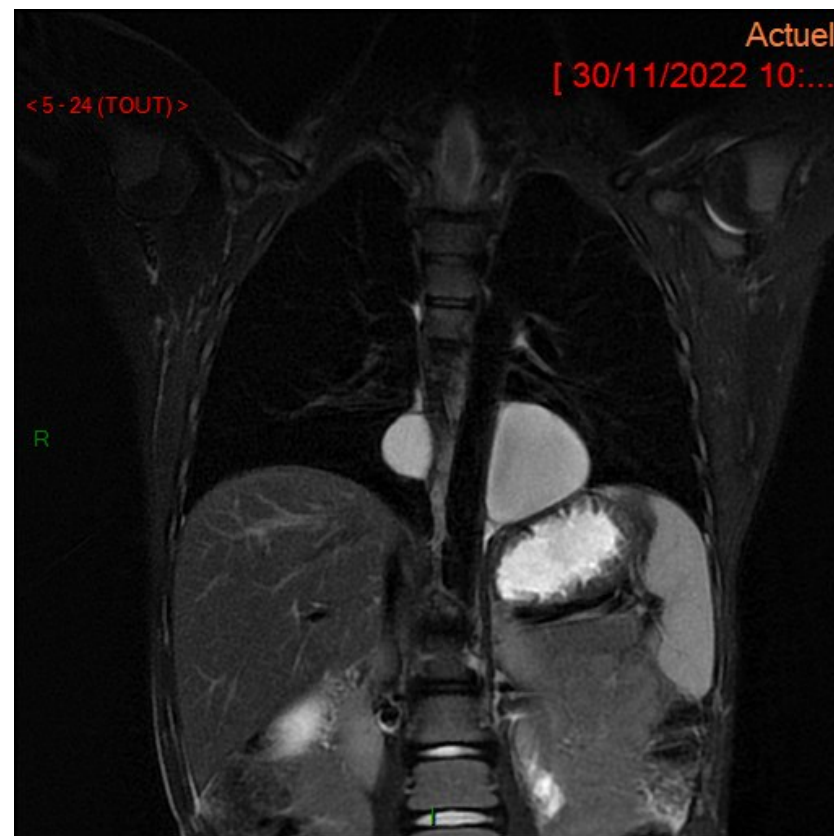
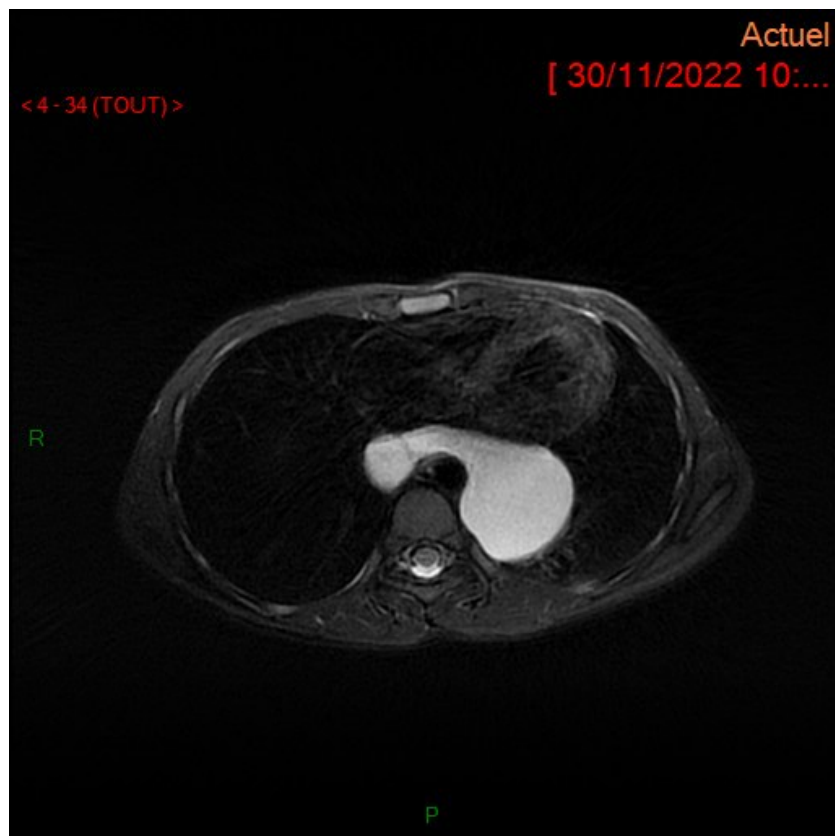
Abbreviations: AEs, adverse effects; GLA, generalized lymphatic anomaly; GSD, Gorham-Stout disease; KLA, Kaposiform lymphangiomatosis; LM, lymphatic malformations; mTOR inhibitor, mammalian target of rapamycin inhibitor.

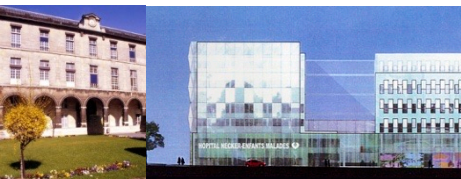
2^{ème} intention

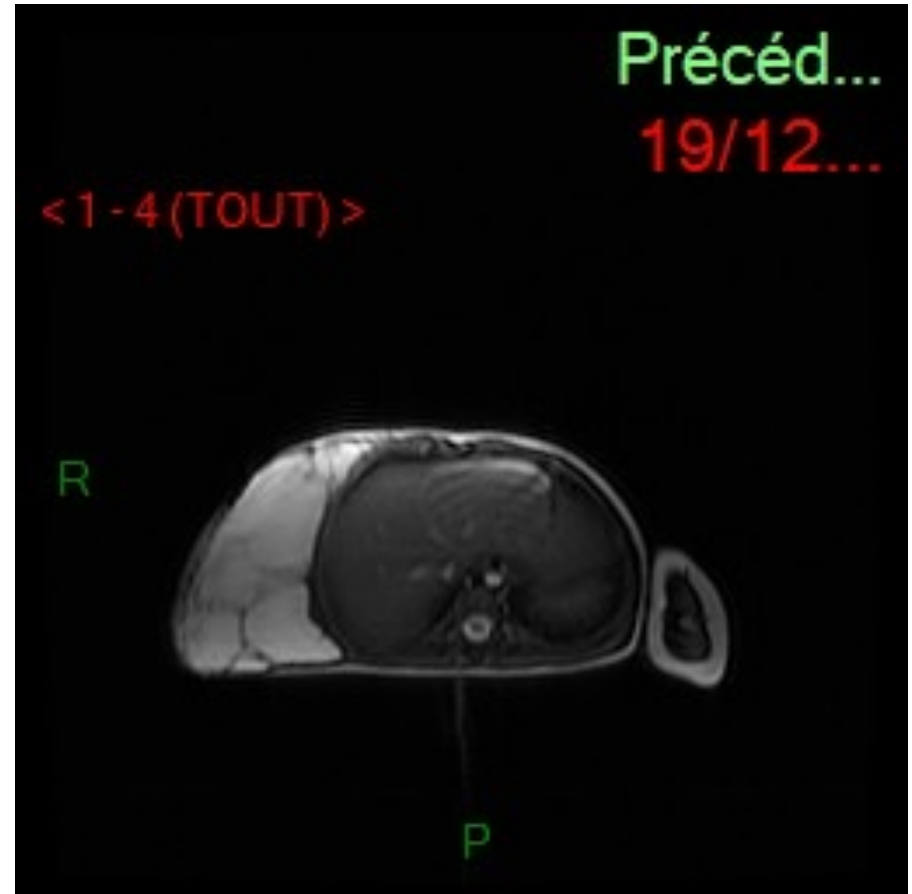
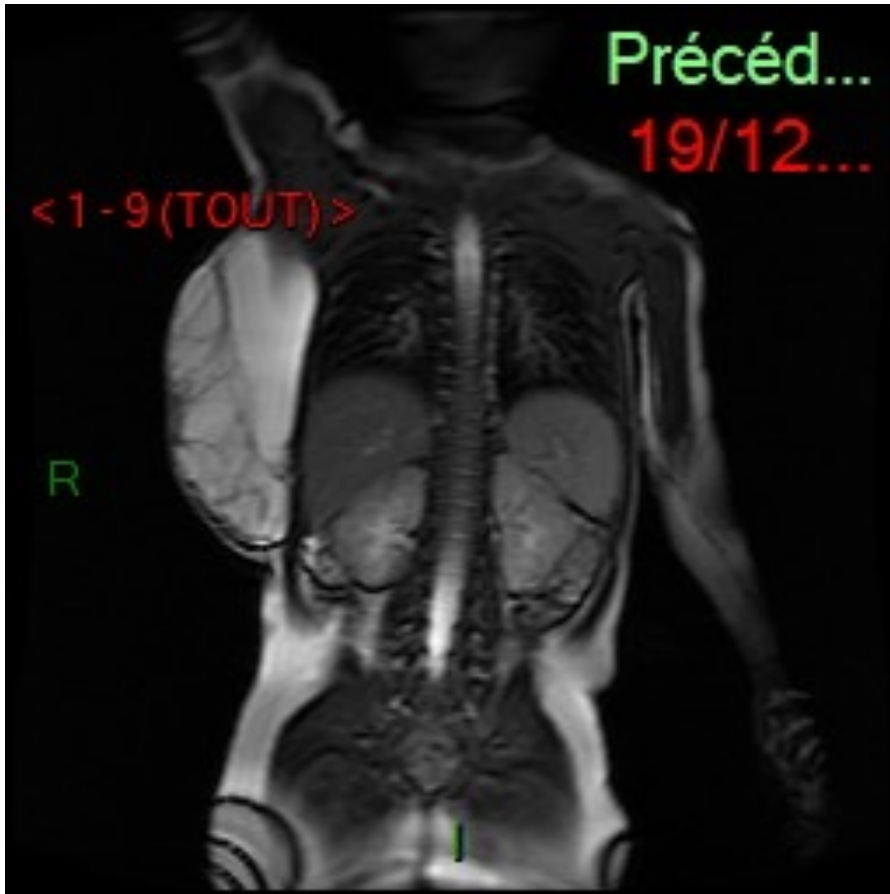
2016

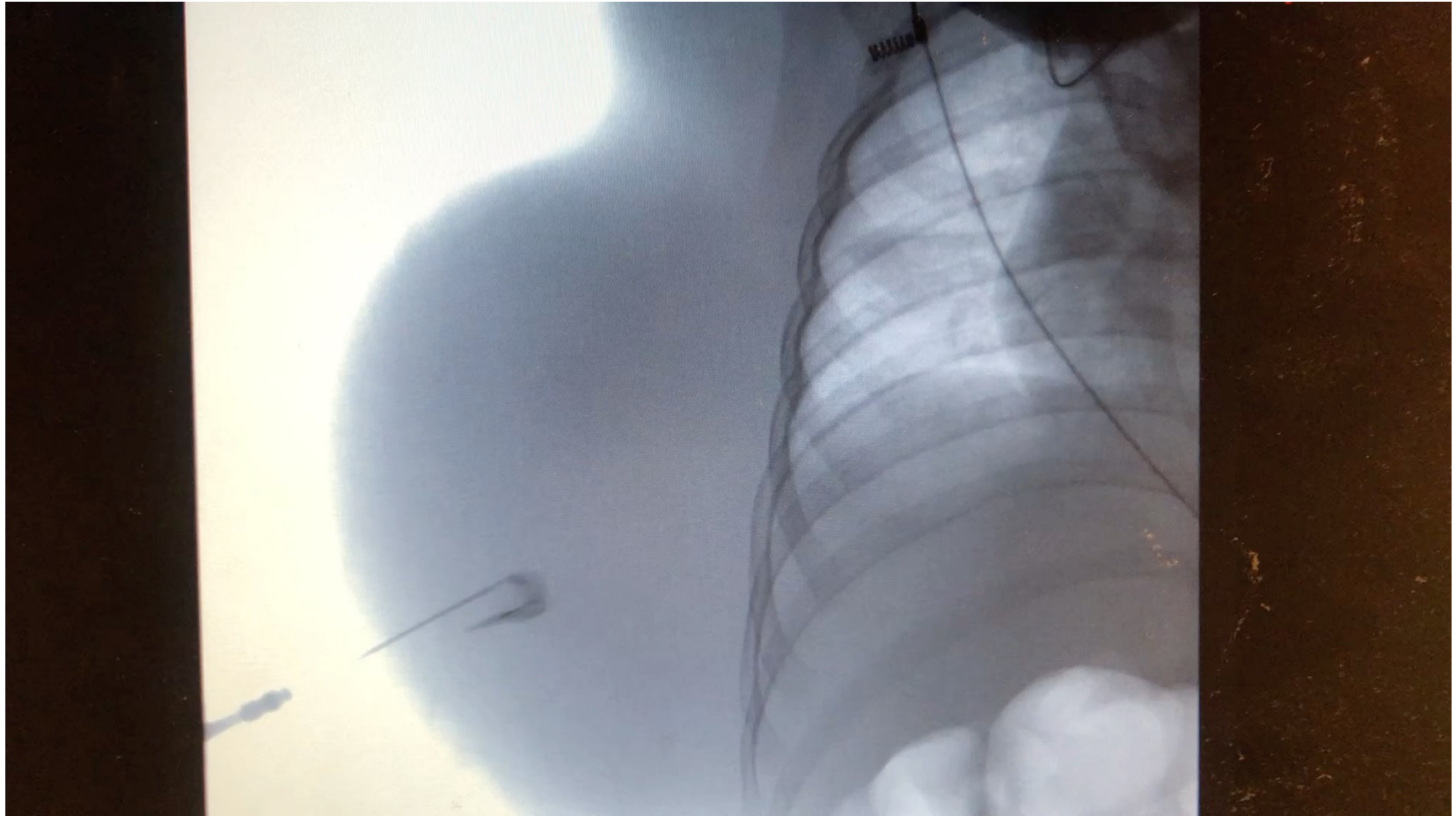


2022









Slérothérapie

Complications locales

- Œdème / douleurs
- Paralysies nerveuses
- Nécroses cutanées

Complications générales

- HTPA
- Fibrose pulmonaire
- Arythmie

Chirurgie

Complications locales

- **Récidive**
- **Nécrose cutanée / désunion**
- **Fuites prolongées**
- **Sanction cicatricielle**

Complications générales

- **Hémorragie + /-**