

- Homme 81 ans , Hospitalisé pour douleurs abdominales et syndrome sub occlusif
 - **Syndrome de masse** à expression clinique abdominale
 - Evoluant depuis plusieurs années
 - prise en charge initiale par surveillance simple en l'absence de complication



- un examen scanographique est réalisé en 2009, qui montre sur le balayage avant injection les aspects suivants .
- Quels sont, à ce stade, les éléments sémiologiques significatifs à retenir pour l'orientation diagnostique

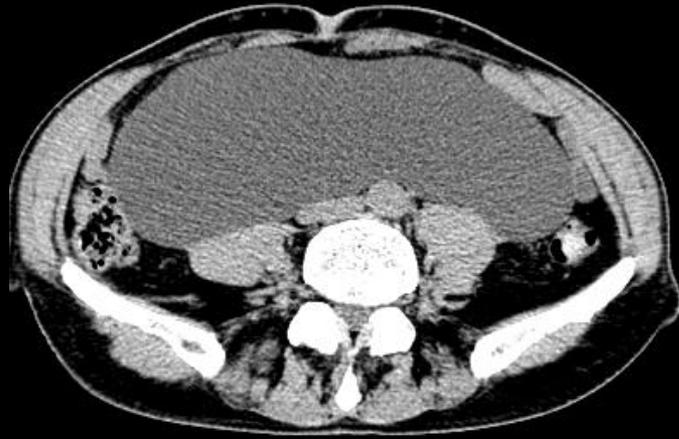




Oncle Paul insiste la-dessus 50 fois par jour ; "pincez les fenêtres de visualisation "pour tirer toute la quintessence de la lecture à l "œil densitométrique" .Trop d'erreurs de lecture sont dues au non-respect de ce principe de base d'exploitation des images en échelle de gris.

l'image de droite , correctement fenêtrée par rapport à celle de gauche montre:

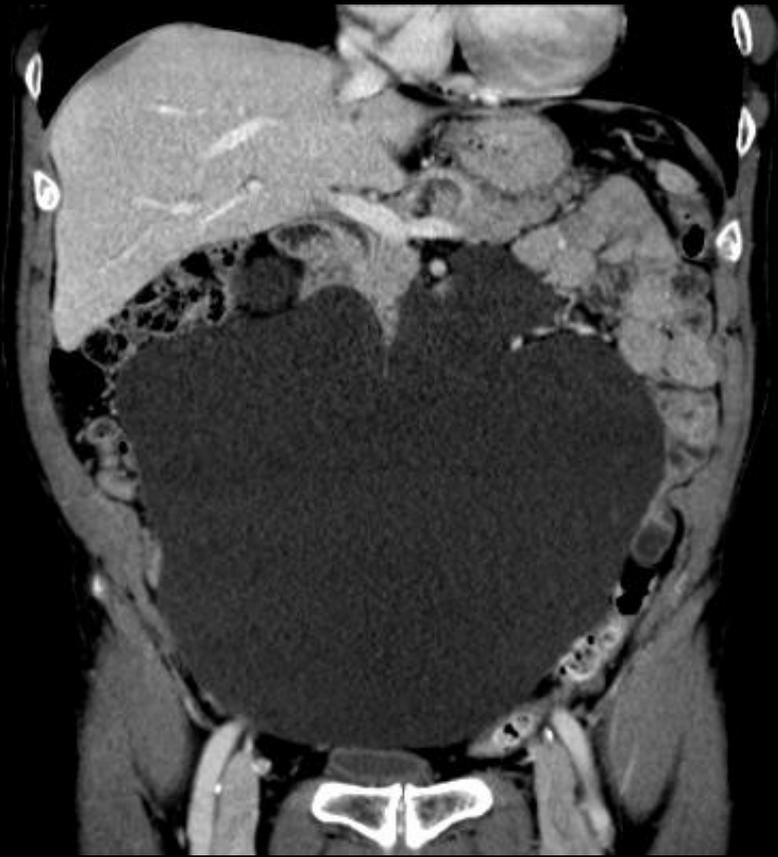
- .un contenu homogène de densité bien inférieure à celle du muscle mais identique à celle du contenu du fourreau dural; on en déduit donc que le contenu est liquide ,et que le taux de protides dans ce liquide est très faible
- .un effet de masse sur le contour antérieur du psoas droit et un aplatissement antéro-postérieur de la VCI qui constituent des arguments de haute valeur en faveur d'un origine rétropéritonéale



le reste de l'examen

confirme le contenu liquide, homogène, avec des valeurs d'atténuation faibles < 10 UH (taux de protéines faible ; transsudat, lymphe, urine ...

précise l'existence d'une fine capsule et de fines cloisons se rehaussant

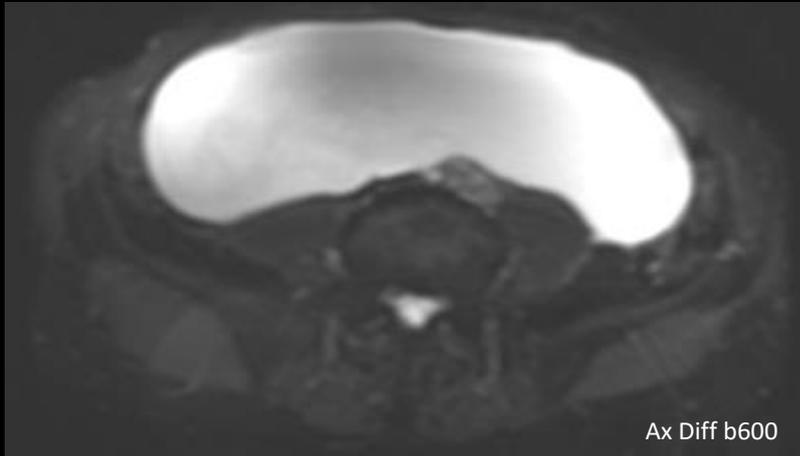


le **siège retropéritonéal** (effet de masse sur le psoas droit, refoulement des anses grêles et de leur mésentère) du point de départ de la masse qui mesure 218 x 204 x 90 mm et refoule vers l'avant les structures digestives et leurs axes vasculaires . Remarquez en particulier l'étirement axial postéro-antérieur du tronc de l'AMS



Ax T2 SSFSE

l'IRM contemporaine du scanner (2009)
confirme les données précédentes sans
apporter d'élément diagnostique
supplémentaire



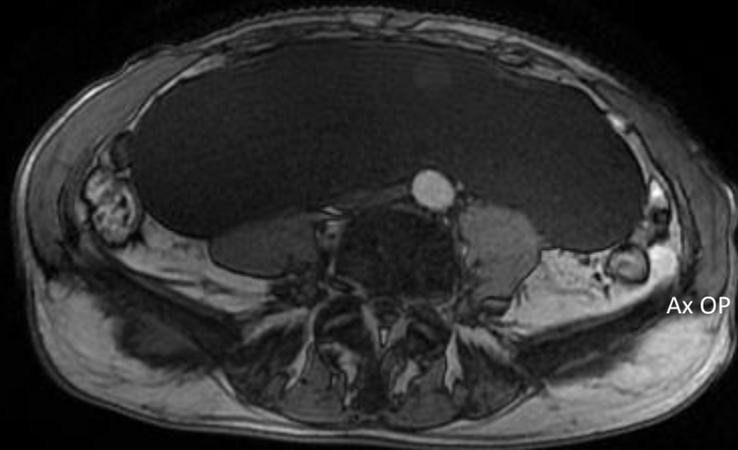
Ax Diff b600



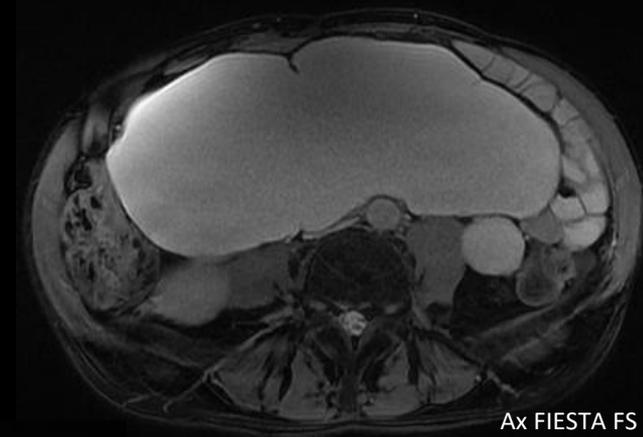
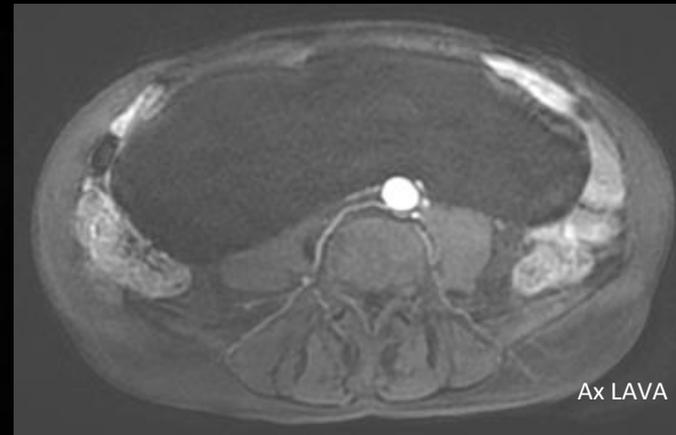
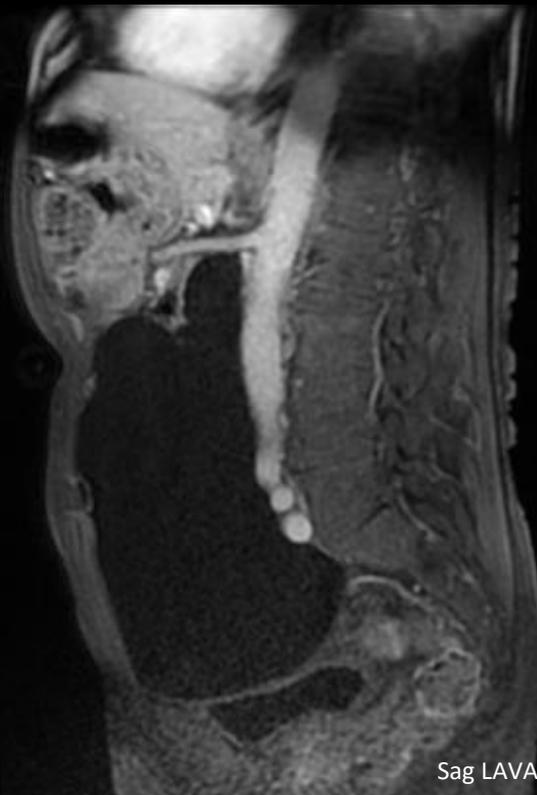
Ax IP



Ax T1 FS

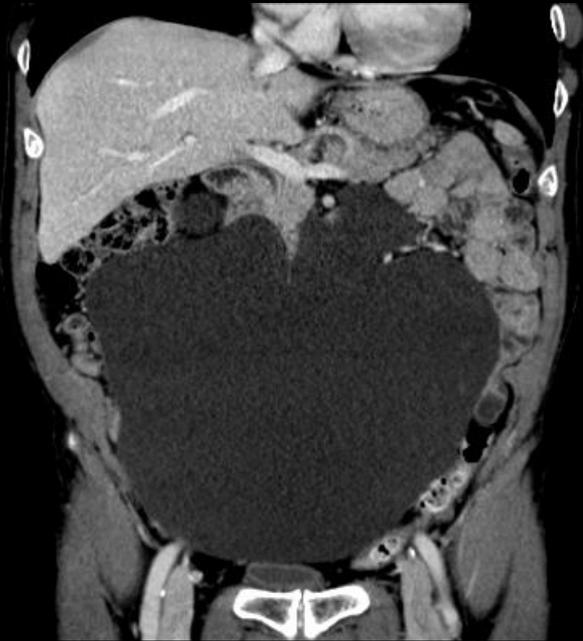


Ax OP

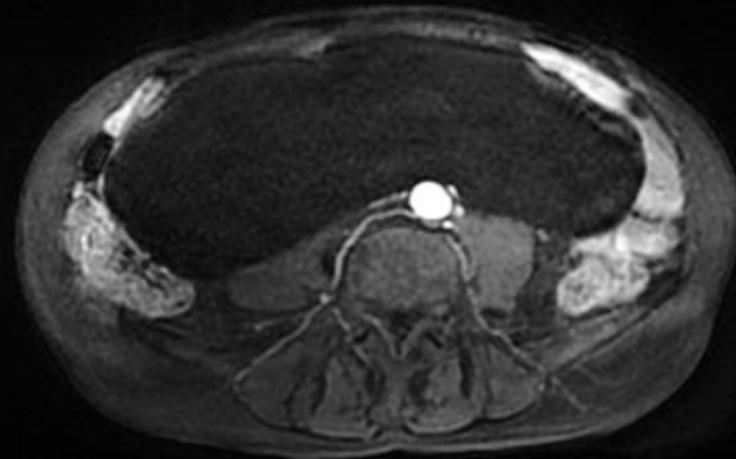
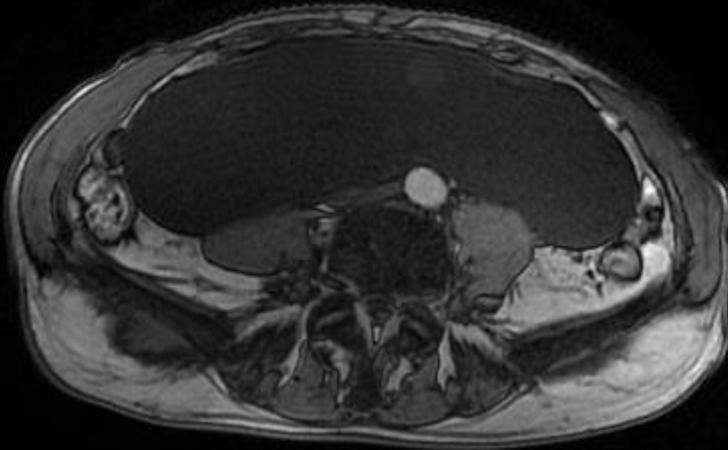
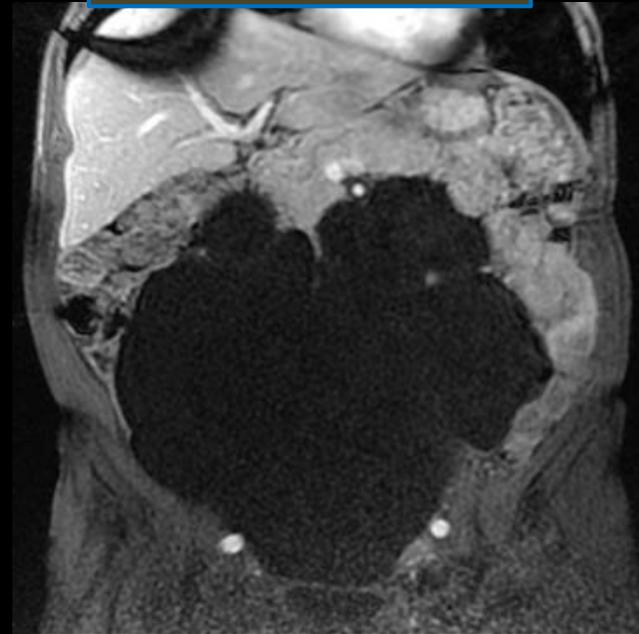


IRM 2012

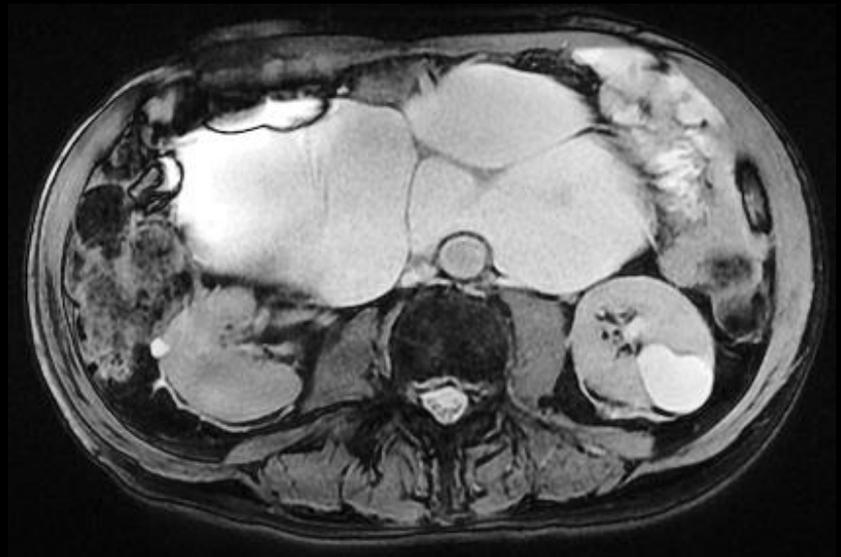
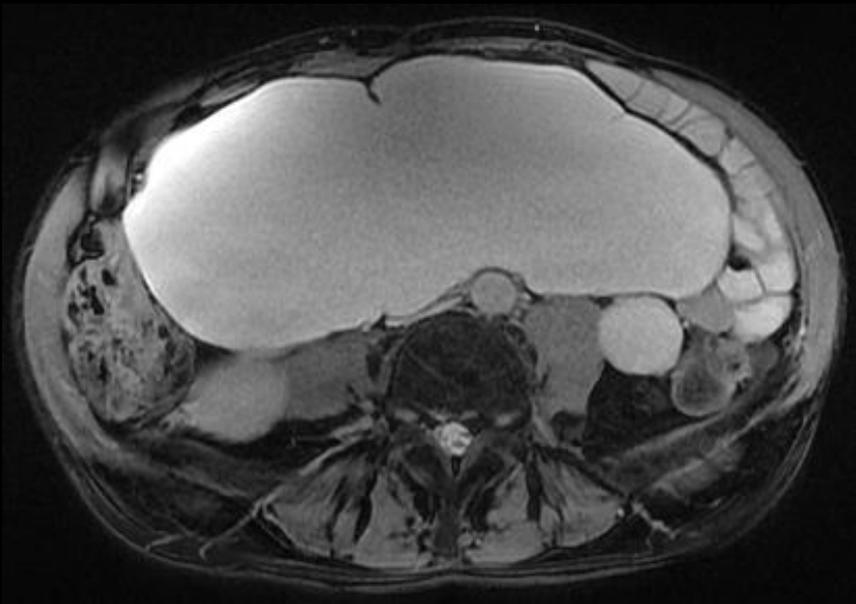
2009



2012

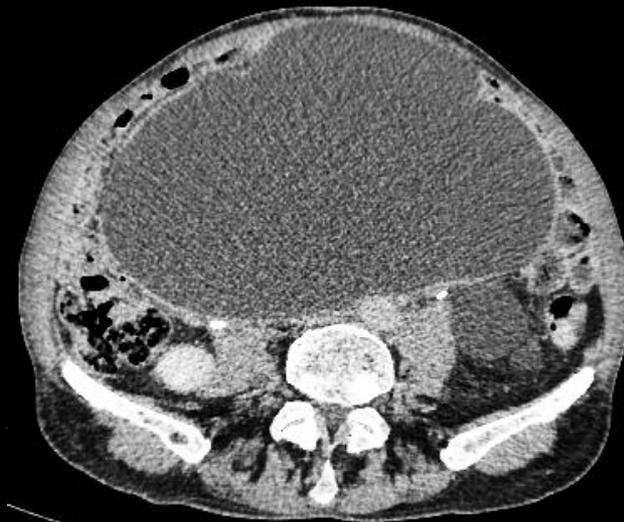
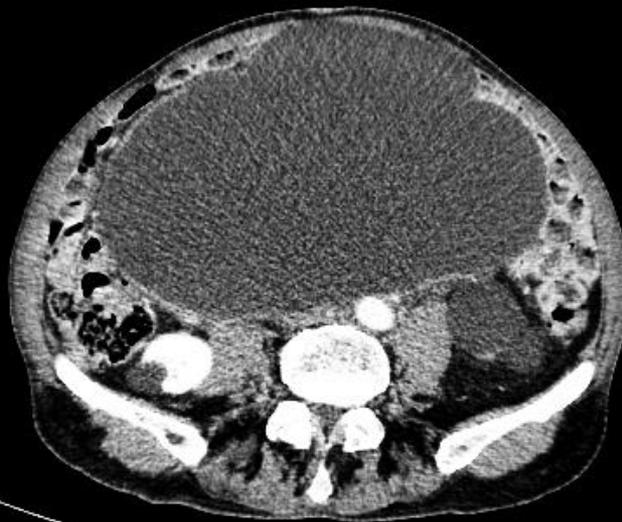


le contrôle IRM à 3 ans montre des modifications modérées de la collection traduisant un accroissement du volume



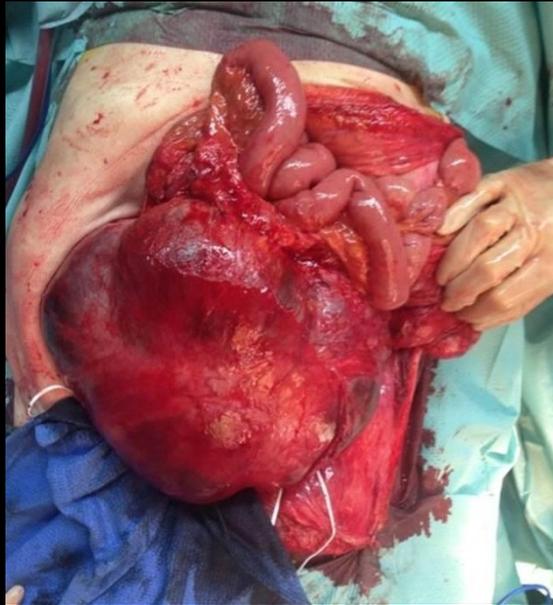
les **cloisons internes** sont à présent nettement visibles;
des images de **collections liquides lamellaires du péri-
rein** sont également apparues

TDM 2014



→ Progression
→ Syndrome de masse

Janvier 2015 : Exérèse



Ana-path

→ Lymphangiome Kystique
de la racine du mésentère



*Iconographie : Service de
CGU, CHU Nancy*

LYMPHANGIOME KYSTIQUE (LK)

Epidémiologie :

- Cou (75%)
- Aisselles (15%)
- Médiastin (10%)
- Abdomen (10%)
 - **Mésentère et rétropéritone (moins de 1%)**, rate, surrénales, omentum...
- **Enfants +++** (origine malformative)
 - La moitié des LK seraient présents à la naissance
 - 90% des LK se développeraient jusqu'à l'âge de 2 ans
 - La majorité (60%) des LK abdominaux sont retrouvés avant l'âge de 5 ans.

- Les 40% restants ne sont retrouvés qu'à l'âge adulte (car asymptomatiques, de croissance très lente)

- Adultes

→ Rare

→ Soit congénitaux, non diagnostiqués pendant l'enfance

→ Le plus souvent acquis, conséquence d'une obstruction lymphatique

→ 7 % des lésions kystiques abdominales de l'adulte

- Sex Ratio = 1

Physiopathologie

- Tumeur bénigne malformative des vaisseaux lymphatiques, à développement lent

Forme Congénitale +++

- Enfants +++
- Hypothèse : développement du système lymphatique périphérique à partir de sacs primitifs issus du système veineux . Si défaut de connexion → isolement d'un bourgeon lymphatique → kyste

Forme Secondaire

- Adultes
- En amont d'une obstruction lymphatique
 - Pathologique (tumeur, infection chronique, rotation incomplète à 180 ° de l'anse intestinale primitive ...)
 - Iatrogène (Chirurgie, radiothérapie...)

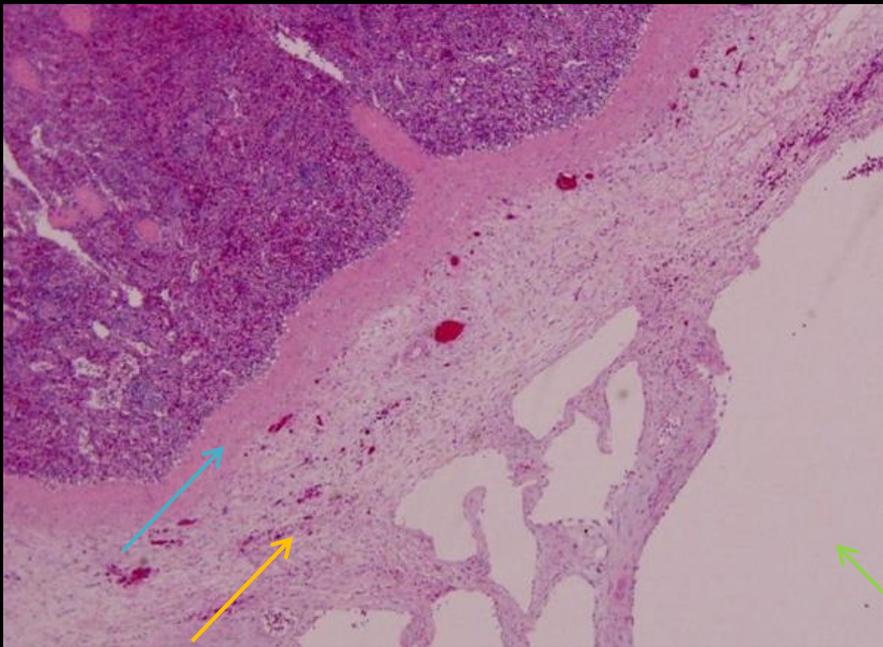
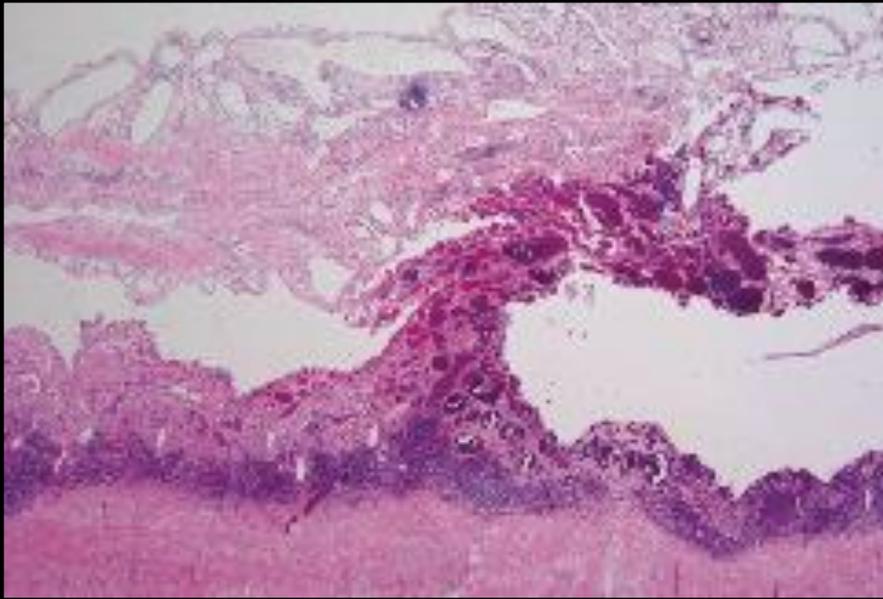
- Cette origine lymphatique était suspectée dès les années 70
 - Par l'analyse du liquide kystique (composition proche de celle de la lymphe),
 - Par la réalisation de **Lymphographies bi-pédieuses** (lipiodol ultra-fluide)
 - mettant en évidence de **nombreux vaisseaux lymphatiques interconnectés et dilatés au pourtour de la masse**, le **passage de produit de contraste dans la masse**, et la **persistance de produit de contraste dans la masse après 24h**



Ronald A Castellino, Solon Finkelstein, Lymphographic Demonstration of a Retroperitoneal Lymphangioma,
Radiology 1975; 115 : 355-356

Anapath

- **Lymphangiomes** = malformations localisées de **vaisseaux lymphatiques** bien différenciés
- **3 Types** :
 - **Simple ou capillaire** : constitué de canaux lymphatiques dilatés à paroi fine
 - **Caverneux** : canaux lymphatiques dilatés + tissu de soutien s'insinuant dans les structures adjacentes
 - **Kystique** : accumulation de lymphe jusqu'à former une **masse kystique multiloculaire**, faite de vésicules de 2 à 3mm à plusieurs centimètres, et où le lymphangiome est limité par un **endothélium**, limité extérieurement par une composante conjonctive formant une **capsule fibreuse** (contenant des **fibres musculaires lisses** et des **agrégats lymphoïdes**), qui peut (rarement) être calcifiée



- **Lymphangiome Kystique**

- malformations localisées de **vaisseaux lymphatiques bien différenciés**

- Kystique : accumulation de **lympe** jusqu'à former une masse kystique multiloculaire, faite de vésicules de 2 à 3mm à plusieurs centimètres, et où le lymphangiome est limité par un **endothélium**, limité extérieurement par une composante conjonctive formant une **capsule fibreuse** (contenant des fibres musculaires lisses et des agrégats lymphoïdes), qui peut (rarement) être calcifiée

- **Contenu** : Liquide, dérivé de la **lymphe** (lymphocytes, lipides, protéines, chylomicrons...)

- **Liquide séreux**

- Le plus souvent
- Densité hydrique



- **Liquide chyleux** (lactescent)

- Caractéristique, mais inconstamment retrouvé
- Chylomicrons +++ (digestion), cholestérol, TG...
- Contenu lipidique > 1g/dL
- Densité graisseuse (caractéristique)
- Propriétés pouvant être recherchées en imagerie



- **Liquide hémorragique**

- Augmente la densité du kyste

- **Mixte**

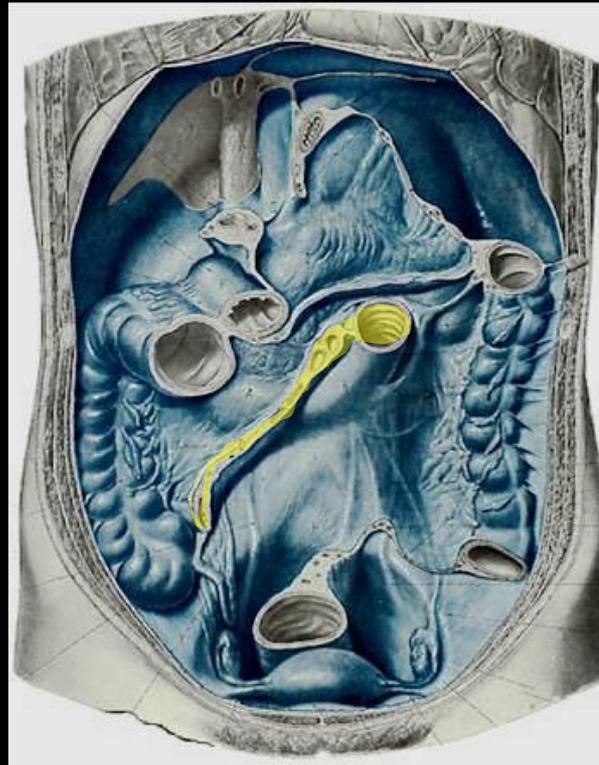


NB : La ponction diagnostique du kyste n'est pas recommandée

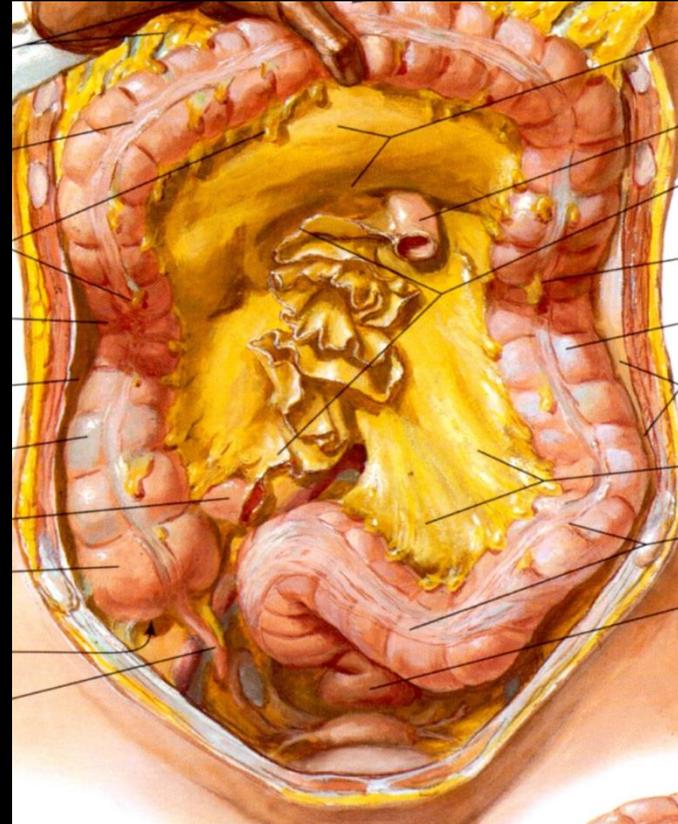
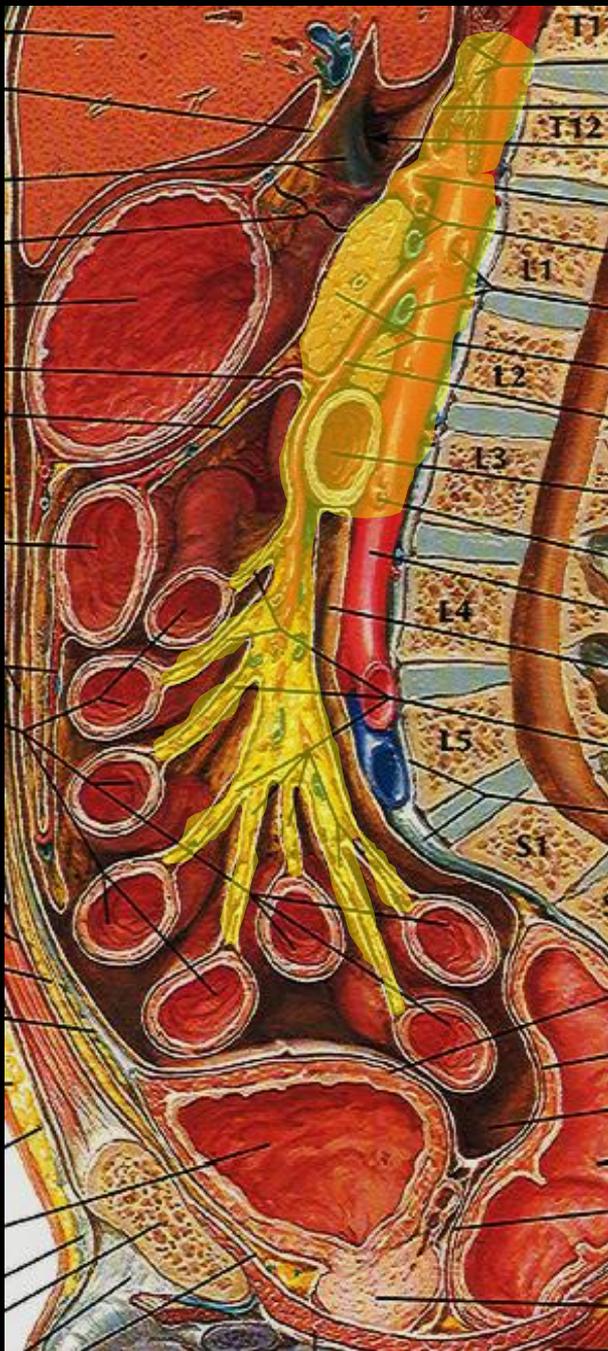
Rappels anatomiques

- Réflexion et accolement du péritoine pariétal → Mésos → Péritoine viscéral
- Il existe un espace virtuel (espace sous-péritonéal) entre les deux feuillets de péritoine du mésentère, contenant les axes vasculaires sanguins et lymphatiques, en continuité avec le retro péritoine

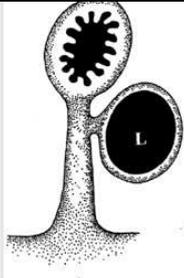
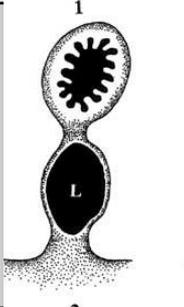
→ Le mésentère et sa racine sont en continuité avec l'espace retro péritonéal



→ Du fait de cette **continuité anatomique**, on ne peut pas vraiment faire de distinction (physiopathologiques, anatomiques...) entre les lymphangiomes kystiques du mésentère et de sa racine, et les lymphangiomes kystiques du rétropéritoine



4 types de LK selon la description anatomique, les complications éventuelles, les possibilités thérapeutiques

	<p>Type 1</p>	<p>Pédiculé</p>	<p>→ Plus mobile → <u>Torsion, nécrose, Volvulus...</u> → Résection plus facile</p>
	<p>Type 2</p>	<p>Sessile, dans le mésentère</p>	<p>→ Moins mobile → Risque plus important de <u>lésions vasculaires</u> lors de la résection</p>
	<p>Type 3</p>	<p>Extension rétro péritonéale</p>	<p>→ <u>Résection complète parfois impossible</u> du fait de rapports étroits avec l'aorte et la VCI</p>
	<p>Type 4</p>	<p>Multiples</p>	<p>→ Le pronostic dépend du nombre et de l'extension</p>

Circonstances de découverte

- Clinique :

- Longtemps asymptomatique

- Syndrome de masse

- Complications

- Saignements internes

- Infections

- **Mécaniques** (compression vasculaire, d'organes, **volvulus total du grêle de l'adulte ...**)



- Découverte fortuite :

- Examens d'imagerie

- Chirurgie abdominale



Echographie



→ En 1ere intention chez l'enfant

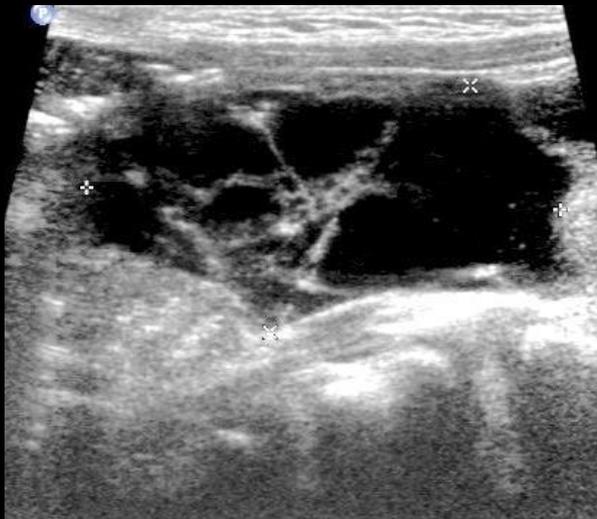
→ Masse uni ou multiloculée, avec **cavités kystiques** de taille variable **juxtaposées**, à parois **fines**

Liquidienne

→ **Hypoéchogène** (sauf hémorragie intra kystique)

→ **Renforcement postérieur**

Septa +/- vascularisés



TDM

→ En 1^{ère} intention chez l'adulte

→ Masse uni ou multiloculée

→ Contenu homogène

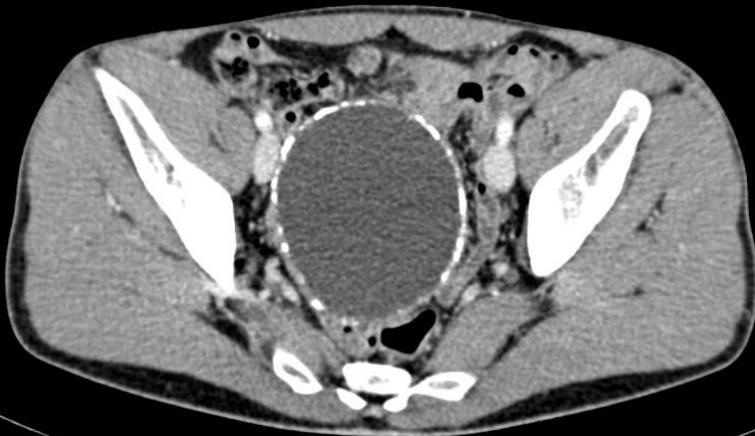
→ Ne prenant pas le contraste

→ Parois et cloisons fines, pouvant se rehausser

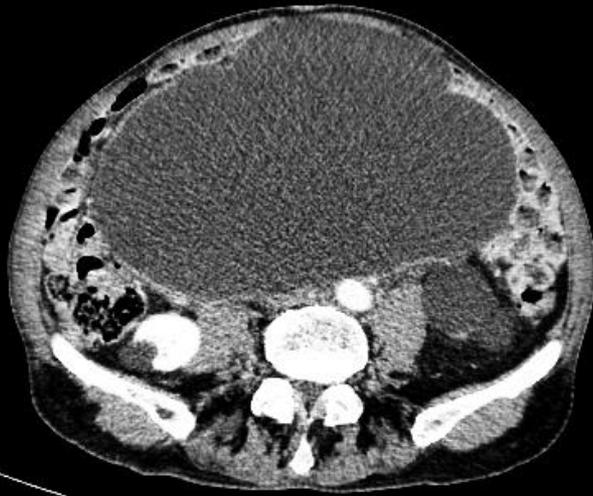
→ Calcifications pariétales possibles mais rares

→ Forme allongée +++

→ Implication de plus d'un compartiment
rétropéritonéal +++



- Valeurs d'atténuation UH variable selon le contenu +++

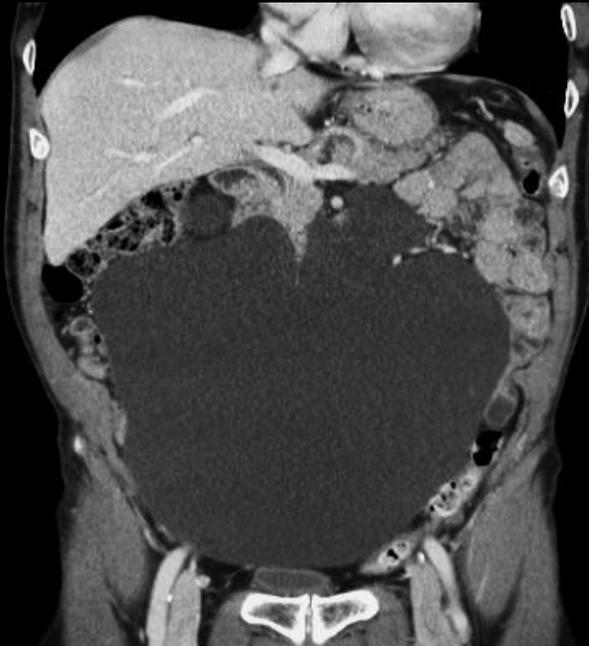


- **Contenu Séreux**

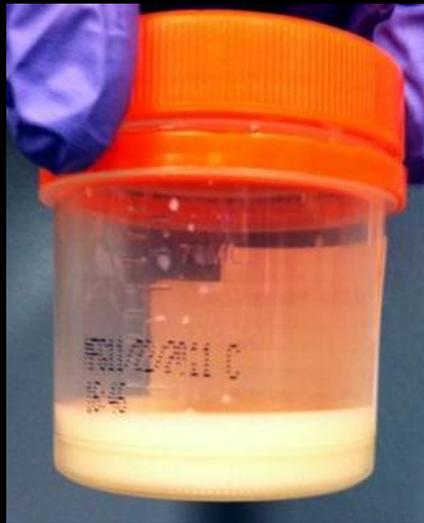
- Le plus fréquent
- Densité hydrique
- 0 UH

- **Contenu hémorragique**

- Hyperdensité spontanée



- Densité UH variable selon le contenu +++



- **Contenu Chyleux**

→ **Densité graisseuse**

→ **<-15 UH** (peut-être diminuée après un repas gras)

→ Caractéristique

→ constant dans les LK du thorax, mais non habituel dans l'abdomen

→ CT moins sensible que l'IRM, le contenu graisseux devant être suffisamment important pour être détecté

→ Limites : contenu mixte

IRM



→ En 2eme intention

→ Intérêt quand le TDM n'a pu mettre en évidence d'hypodensité graisseuse caractéristique → Sensibilité supérieure au TDM

→ Caractéristiques morphologiques (cf TDM)

→ Lymphographie 3D RM non contrastée

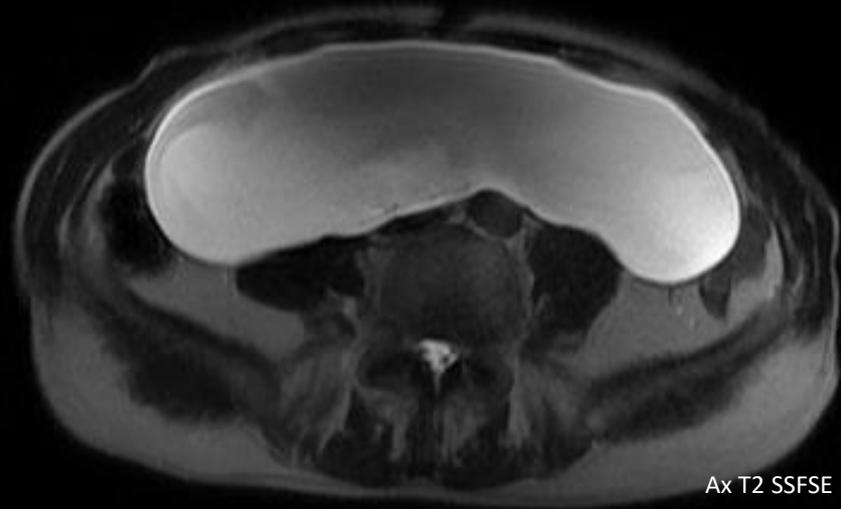
→ Préciser la **composition chimique +++**

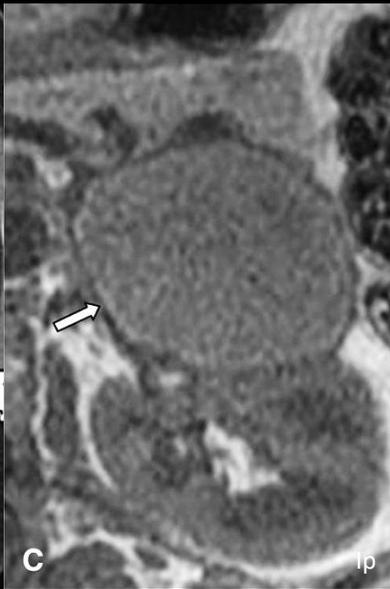
- Contenu liquidien

→ Hypo signal T1



→ Hyper signal T2





• Détection de la composante lipidique caractéristique

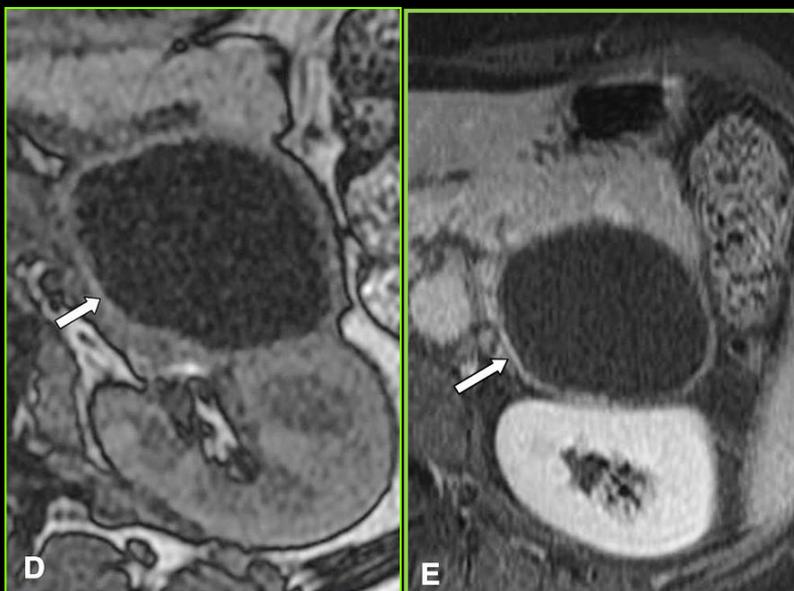
→ Chute de signal **T1 Fat-Sat**

- Saturation du signal de la graisse
- Plus efficace que IP/OP pour des

densités lipidiques importantes

A 51-year-old woman with left retroperitoneal cyst.
 (B) CT image of the cyst obtained during portal venous phase demonstrates a fluid attenuation lesion (8 HU) with an enhancing wall of 3-mm thickness.
 (C) In-phase MR image shows a left retroperitoneal lesion (arrow) that is isointense compared with the renal cortex.
 (D) Opposed-phase MR image shows a significant generalized decrease in signal intensity of the cyst contents (arrow) compared with the renal cortex.
 (E) Fat suppression T1-weighted post gadolinium image shows generalized decrease in signal intensity of the cyst contents.

AP Ayyappan, KS Jhaveri, MA Haider, Radiological assessment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults : is there a role for chemical shift MRI ? Clinical Imaging (2011) 35 : 127-132



- Détection de la composante lipidique caractéristique

- Chute de signal en **Opposition de phase (Op)** par rapport aux séquence **en phase (Ip)**
- décalage chimique
 - méthode la plus sensible pour l'identification de petites quantités de lipides (sensibilité x2/Fat-Sat) → détection intra-voxel
 - Sensibilité > TDM et Fat-Sat

AP Ayyappan, KS Jhaveri, MA Haider, Radiological assesment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults : is there a role for chemical shift MRI ? Clinical Imaging (2011) 35 : 127-132

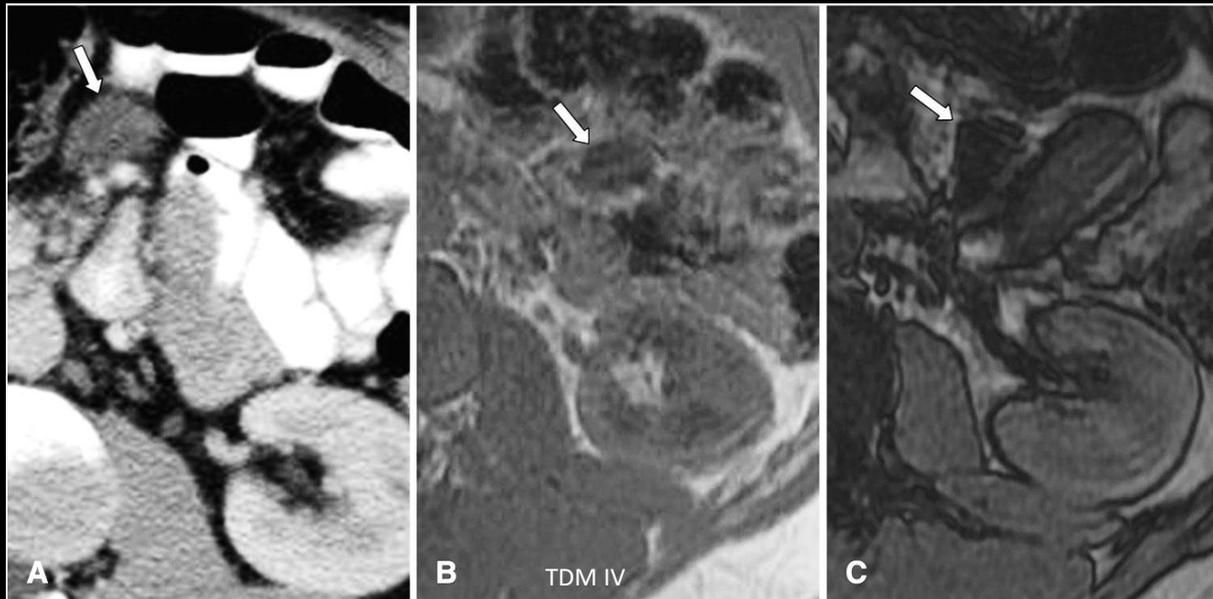
- Détection de la composante lipidique caractéristique

→ Chute de signal en **Opposition de phase (Op)** par rapport aux séquence **en phase (Ip)**

- décalage chimique

- méthode la plus sensible pour l'identification de petites quantités de lipides
(sensibilité x2/Fat-Sat) → détection intra-voxel

- Sensibilité > TDM et Fat-Sat



Ip

Op

- Détection de la composante lipidique caractéristique

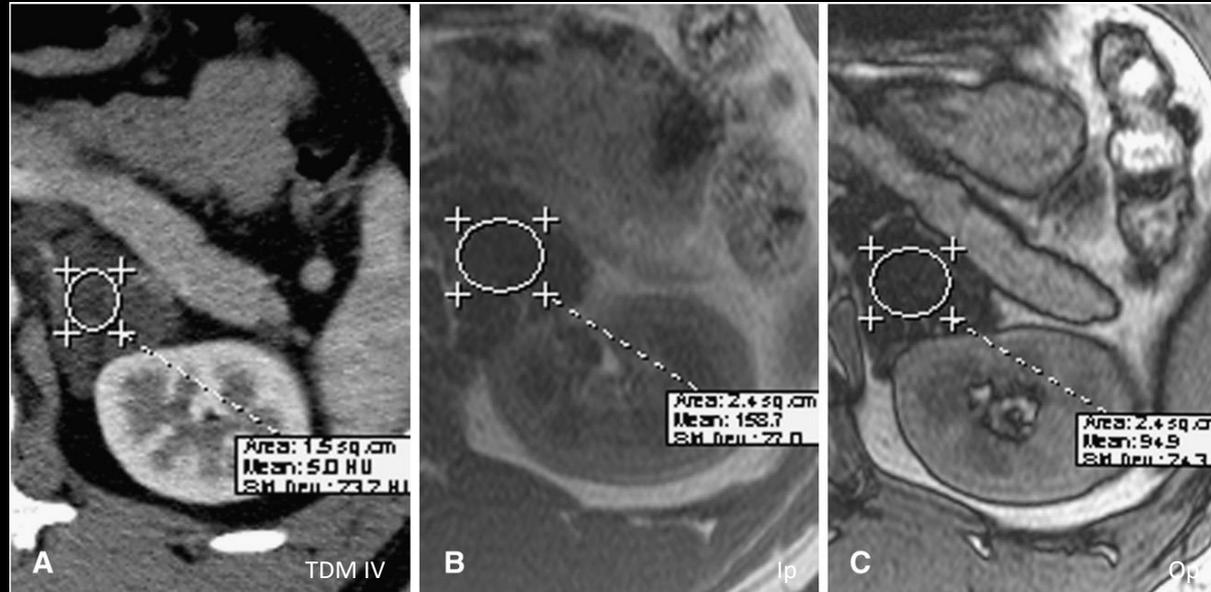
- Chute de signal en **Opposition de phase (Op)** par rapport aux séquence **en phase (Ip)**
 - décalage chimique
 - méthode la plus sensible pour l'identification de petites quantités de lipides (sensibilité x2/Fat-Sat) → détection intra-voxel
 - Sensibilité > TDM et Fat-Sat

A 47-year-old male with a left retroperitoneal cyst.

(A) CT image of the cyst demonstrates a fluid attenuation lesion (5 HU).

(B) In-phase MR image shows a left retroperitoneal lesion (arrow) that is hypointense compared with the renal cortex.

(C) Opposed-phase MR image demonstrates a marked signal drop of cyst content.



Diagnostic différentiel

Devant une masse kystique mésentérique/rétropéritonéale contenant des lipides

- Lymphangiome kystique chyleux

- Kyste dermoïde

- Tumeur bénigne de l'enfant
- Contenu souvent graisseux
- Le plus souvent uniloculé
- Les calcifications sont plus fréquentes

AP Ayyappan, KS Jhaveri, MA Haider, Radiological assessment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults : is there a role for chemical shift MRI ? Clinical Imaging (2011) 35 : 127-132

E Yoo, MJ Kim, KW Kim, JJ Chung, SH Kim, JY Choi, A case of Mesenteric Cystic Lymphangioma : Fat Saturation and Chemical Shift MRI, Journal of Magnetic Resonance Imaging (2006) 23 : 77-80

- Lymphocèle

- Complication **post opératoire**
- Le diagnostic peut être exclu en l'absence d'ATCD chirurgicaux
- Souvent hypodenses, parfois de densité graisseuse
- Pas de réhaussement périphérique et des cloisons après injection

CT and Clinical Features of Retroperitoneal Cystic Masses

Type of Lesion	CT Features	Clinical Features
Neoplastic		
Cystic lymphangioma	Multilocular, crosses one or more retroperitoneal compartments*	Asymptomatic, more common in men
Mucinous cystadenoma	Unilocular	Asymptomatic, occurs in women
Cystic teratoma	Presence of fat and calcifications*	Asymptomatic, occurs in women
Cystic mesothelioma	Multilocular	More common in women, abdominal pain
Müllerian cyst	Unilocular or multilocular	Occurs in obese women who undergo hormonal therapy for menstrual irregularity*
Epidermoid cyst	Unilocular, occurs in presacral space	Occurs in women, constipation
Tailgut cyst	Multilocular,* occurs in presacral space*	More common in women, malignant change

DM Yang, DH Jung, H Kim, JH Kang, SH Kim, JH Kim, HY Hwang,
Retroperitoneal Cystic Masses : CT, Clinical, and Pathologic
Findings and Literature Review,
Radiographics (2004) 24 : 1353-1365

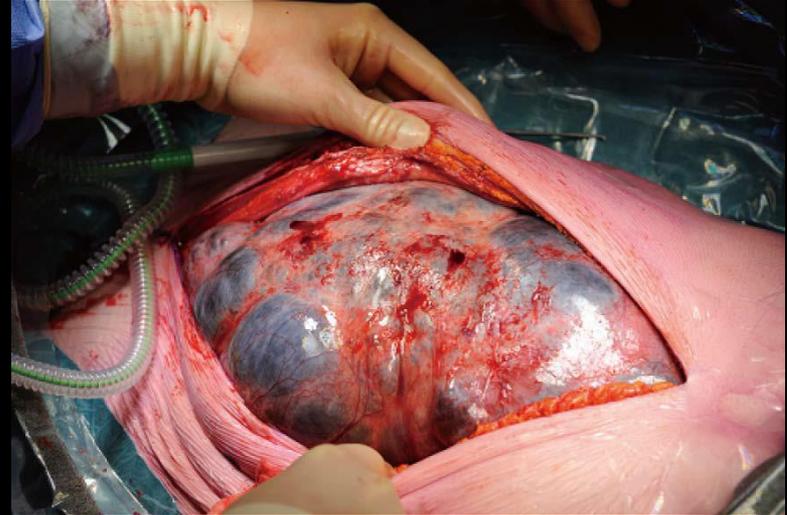
Bronchogenic cyst	Occurs in subdiaphragmatic space*	Asymptomatic
Cystic change in solid neoplasm		
Paraganglioma	Usually thick wall	Hypertension*
Neurogenic tumor	Usually thick wall, usually occurs in presacral pelvic retroperitoneum	More common in women
Pseudomyxoma retroperitonei	Multicystic masses with thick walls or septa, curvilinear calcifications, occurs in right lower quadrant*	Palpable mass, abdominal pain
Perianal mucinous carcinoma	Multicystic masses surround the anus or rectum	History of anal fistula*
Nonneoplastic		
Pancreatic pseudocyst	Usually occurs in peripancreatic space	History of pancreatitis, high levels of amylase or lipase*
Nonpancreatic pseudocyst	Thick fibrous wall	Asymptomatic
Lymphocele	May have negative attenuation value due to fat within fluid*	Occurs after radical lymphadenectomy
Urinoma	Hydronephrosis	History of trauma
Hematoma	May manifest as hyperattenuating lesion within fluid*	History of trauma

*Indicates feature that is particularly characteristic of retroperitoneal cystic masses.

Traitements

- Surveillance simple

- 1ere intention
- En l'absence de complication
- Régression spontanée possible



- Exérèse chirurgicale

- Si lésion symptomatique / complications
- La plus complète possible
- La plus conservatrice possible pour les autres organes (tumeur bénigne)
- Lymphostase +++ (fuite lymphatique post op: lymphorrhée intarissable , lymphocèle, ascite chyleuse...)

Traitements

- Ponction / aspiration

→ Si échec ou contre indication à la chirurgie

→ La ponction seule expose au risque de **récidive (50 à 100%)** et au risque d'écoulement lymphatique prolongé (lymphorrhée intarissable)

→ **Aspiration** couplée à l'injection de produits sclérosants intra-kystiques

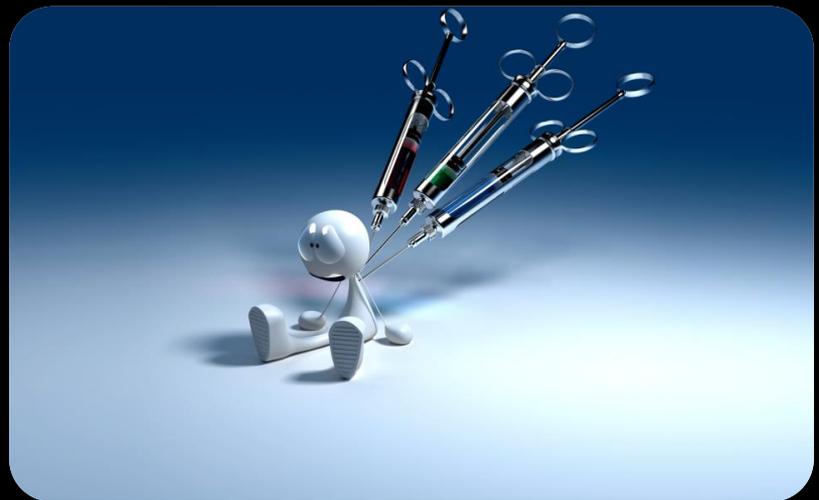
- Diminue le risque et le volume des récurrences

- Tissucol®

- OK-432

- Ethibloc

- Bléomycine



Take Home Messages

- Tumeur Bénigne
- **Continuité anatomique** entre le mésentère et sa racine et le rétropéritoine
- Le **décalage chimique en IRM (Ip/Op)** est très sensible (davantage que le TDM et Fat-Sat) pour détecter de petites quantités de lipides dans un kyste de contenu chyleux
- Le **contenu chyleux** est caractéristique du lymphangiome kystique, mais inconstamment retrouvé dans sa localisation rétropéritonéale
 - La présence de ce signe est très évocatrice
 - Son absence n'exclut pas de LK

- Intérêt en IRM de faire des séquences T1, T1 Fat-Sat, en phase (Ip), et en opposition de phase (Op)
- possibilité d'identifier l'origine lymphatique par les modifications de signal du contenu après repas gras
- Surveillance simple le plus souvent
- Traitement chirurgical en cas de complication par exérèse complète, lymphostase
+++

Bibliographie

- DM Yang, DH Jung, H Kim, JH Kang, SH Kim, JH Kim, HY Hwang
Retroperitoneal Cystic Masses : CT, Clinical, and Pathologic Findings and Littérature Review
Radiographics (2004) 24 : 1353-1365
- AJ Davidson, DS Hartman
Lymphangioma of the Retroperitoneum : CT and Sonographic Characteristics
Radiology (1990) 175 : 507-510
- AP Ayyappan, KS Jhaveri, MA Haider
Radiological assessment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults : is there a role for chemical shift MRI ?
Clinical Imaging (2011) 35 : 127-132
- R A Castellino, Sn Finkelstein
Lymphographic Demonstration of a Retroperitoneal Lymphangioma
Radiology (1975) 115 : 355-356
- E Yoo, MJ Kim, KW Kim, JJ Chung, SH Kim, JY Choi
A case of Mesenteric Cystic Lymphangioma : Fat Saturation and Chemical Shift MRI
Journal of Magnetic Resonance Imaging (2006) 23 : 77-80

- T Bezzola, L Bühler, C Chardot, P Morel
Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant
J Chir(2008) 145, N°3 : 238-243
- JE Losanoff, BW Richmann, A El-Sherif, KD Rider, JW Jones
Mesenteric Cystic Lymphangioma
Journal of American College Surgeons(2003) 196 : 598-603
- JY Mabrut, JP Granjean, L Henry, JP Chappuis, C Partensky, X Barth, E Tissot
Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-côlon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique
Annales de Chirurgie (2002) 127 : 343-349
- A Legras, P Mordant, F Le Pimpec Barthes, M Riquet
Lymphangiomes et lymphangiectasies
Revue de Pneumologie clinique (2013)
- S Derhy, S El Mouhadi, A Ruiz, L Azizi, Y Menu, L Arrivé
Non-contrast 3D MR lymphography of retroperitoneal lymphatic aneurysmal dilatation : a continuous spectrum of change from normal variants to cystic lymphangioma
Insights Imaging (2013) 4 : 753-758