

UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTE DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2020

THÈSE POUR LE DIPLOME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Lymphangiomes kystiques de l'abdomen : Imagerie normale,
complications et diagnostics différentiels**

Présentée et soutenue publiquement le 9 juin à 16h
au Pôle Formation
par **Mathieu RAUFASTE TISTET**

JURY

Président :

Monsieur le Professeur Olivier ERNST

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Philippe PUECH

Madame le Docteur Clarisse EVENO

Directeur de thèse :

Monsieur le Docteur Paul LEBERT

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

Table des matières

Table des matières	4
Introduction	5
I. Topographies, modalités d'imageries et caractéristiques radiologiques des ACLs (Tableau 1)	6
A. Topographies.....	6
B. Imagerie multimodale	7
C. Caractéristiques radiologiques des ACLs.....	8
II. Caractéristiques radiologiques des ACLs compliqués (Tableau1)	14
A. Infection :	15
B. Hémorragie :.....	16
C. Invagination intestinale iléo-colique :	17
D. Complications par mécanisme de torsion :	19
E. Rupture spontanée :	21
F. Autres.....	22
III. Diagnostic différentiel (Tableau 2)	22
IV. Stratégie thérapeutique	35
Conclusion	37
Références bibliographiques	39
Annexe 1 et 2	42
Annexe 3 : Article manuscrit - Abdominal Radiology, Springer	44

INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne à croissance lente [1], liée à un développement anormal des vaisseaux lymphatiques. Il est le plus fréquent au niveau des régions cervicale et axillaires (90%), même s'il peut être retrouvé de manière ubiquitaire (sauf au niveau cérébral) [2, 3]. Seulement 5% des lymphangiomes kystiques ont une localisation abdominale [2, 4].

En histologie, le lymphangiome kystique est fait d'une dilatation de vaisseaux lymphatiques à contenu séreux ou chyleux, bordés par une paroi cellulaire endothéliale et limités par une paroi conjonctive composée de cellules musculaires lisses et spumeuses pouvant contenir un matériel lipidique [1, 5]. En immunohistochimie, les marqueurs endothéliaux (facteur VIII, CD31, CD34) sont positifs.

Le *primum movens* reste incertain, mais il semblerait être dû à un blocage dans le développement embryologique du système lymphatique, menant à une séquestration de vaisseaux lymphatiques et un défaut de communication avec le reste du système lymphatique normal [1, 5, 6].

La plupart des lymphangiomes kystiques abdominaux (ACLs) sont diagnostiqués chez l'enfant, ce qui supporte l'hypothèse d'une origine congénitale, avec une clinique frustrée faite de symptômes abdominaux vagues et aspécifiques [1, 5–7]. La généralisation de la réalisation d'examens d'imageries en coupe est à l'origine d'une augmentation de la découverte d'ACL chez des adultes asymptomatiques [8, 9], ce qui suscite un nouveau challenge diagnostique dans la caractérisation des lésions kystiques abdominales et leur prise en charge.

Bien que le diagnostic final d'ACL repose sur l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire, l'évolution bénigne et le plus souvent sans symptôme des

ACLs impose un diagnostic non invasif pour permettre une stratégie thérapeutique conservatrice.

Depuis quelques années, grâce à un perfectionnement technologique constant, l'IRM est apparue comme une alternative efficace dans l'étude du système lymphatique et *in fine* la caractérisation lésionnelle [10, 11].

L'objectif de ce travail est donc de décrire les caractéristiques radiologiques normales des ACLs, leurs complications et diagnostics différentiels.

I. TOPOGRAPHIES, MODALITES D'IMAGERIES ET CARACTERISTIQUES RADIOLOGIQUES DES ACLS (TABLEAU 1)

A. TOPOGRAPHIES

A l'étage abdominal, les lymphangiomes kystiques peuvent naître de toute localisation contenant des vaisseaux lymphatiques, c'est-à-dire principalement de l'espace sous-péritonéal (incluant les mésos et ligaments) et le rétropéritoine [12].

Les localisations les plus fréquentes sont le mésentère, suivi du grand épiploon, du mésocôlon, et du rétropéritoine [2, 7, 8].

Le lymphangiome kystique splénique est principalement localisé en sous-capsulaire, probablement plutôt développé aux dépens du péritoine que de la rate elle-même. La présentation varie dans la littérature, allant du kyste simple à paroi fine de localisation sous capsulaire, à l'infiltration diffuse parenchymateuse, responsable d'une splénomégalie [2].

Bien que rare, les ACLs peuvent être découverts le long du tractus digestif [2, 6, 7], le plus souvent fortuitement au cours d'une endoscopie.

De façon plus anecdotique, des localisations intraparenchymateuses rénales, pancréatiques, hépatiques, biliaires ou surrénaliennes [2, 3] ont été décrites ; développées probablement à partir des couches péritonéales entourant l'organe en question [2].

B. IMAGERIE MULTIMODALE

Historiquement, l'imagerie des vaisseaux lymphatiques était limitée à la lymphographie, procédure invasive et inconfortable pour les patients [11].

L'échographie est la modalité d'imagerie adaptée pour définir les caractéristiques d'une lésion kystique bien que la profondeur reste un facteur limitant [13]. Elle reste souvent le premier examen permettant la détection des ACLs et est suffisant dans suivi post-opératoire chez les enfants. Elle est néanmoins insuffisante pour l'évaluation anatomique précise de la lésion et ses rapports avec les organes adjacents [13–15].

Le scanner, souvent réalisé en première intention en cas de suspicion de complication, améliore la caractérisation lésionnelle [16] et permet une analyse topographique précise par ses reconstruction multiplanaires. Il est également utile lorsqu'une chirurgie est envisagée.

L'IRM, quant à elle, réalisée en seconde intention lors de la découverte d'une lésion kystique péritonéale de nature indéterminée, permet par son excellente résolution en contraste une caractérisation du contenu intra-lésionnel afin de poser un diagnostic définitif parmi une large gamme de diagnostics différentiels développés plus loin [9, 17]. La lymphographie par IRM sans injection de gadolinium, séquence fortement pondérée en T2, permet de révéler le signal élevé des fluides statiques dans les

canaux lymphatiques, et par la même de diminuer le signal des tissus et des vaisseaux environnants [5, 10].

C. CARACTERISTIQUES RADIOLOGIQUES DES ACLS

A l'égard de la localisation, l'aspect en imagerie des ACLs sont similaires et peuvent être classés en 3 types morphologiques d'après leurs caractéristiques histologiques macroscopiques: microkystique, macrokystique et mixte (Fig. 1) [1, 7, 18].

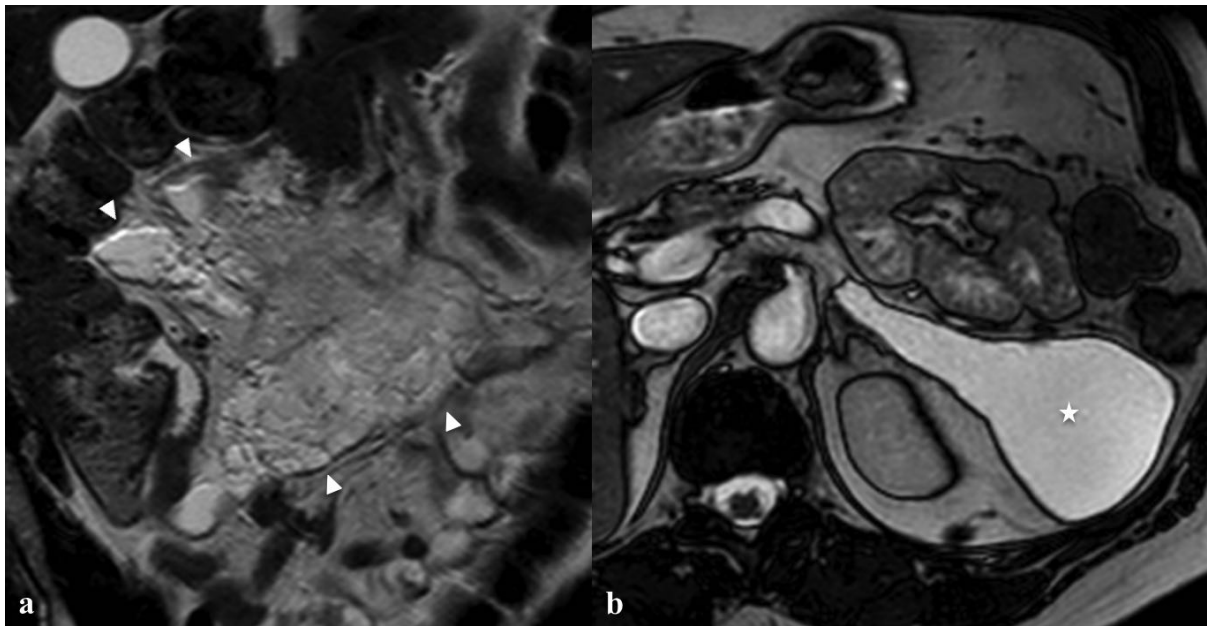


Figure 1 : Différentes présentations d'ACL chez deux patients asymptomatiques.

La coupe coronale tomographique (a) montre un lymphangiome mésentérique microkystique (tête de flèche) chez un patient de 46 ans. La séquence axiale IRM pondérée en T2 (b) montre un lymphangiome macrokystique du fascia pararénal antérieur gauche chez une femme de 53 ans.

Le lymphangiome kystique abdominal (Fig. 2) se présente dans sa forme classique comme une lésion multiloculaire, à contenu séreux homogène, bien limitée,

avec une paroi et des septa fins. Sa taille est variable, pouvant atteindre plus de 20 cm, sans effet de masse sur les structures adjacentes [2, 5].

Le contenu séreux apparaît anéchogène, avec renforcement postérieur du faisceau ultrasonore en échographie, hypodense de densité liquidienne en scanner. De même, l'IRM retrouve une lésion de signal liquidienne, hyposignal T1 et hypersignal T2 notamment sur les séquences de lymphangio-IRM fortement pondérées en T2 [2, 3, 5].

Après injection de produit de contraste iodé ou de gadolinium, la paroi et les septa présentent un rehaussement progressif aux temps portal ou tardif [2, 3]. A noter, l'aspect microkystique peut apparaître hyperéchogène d'allure pseudo-solide, résultant d'un large nombre d'interfaces rencontrées pour le faisceau ultrasonore.

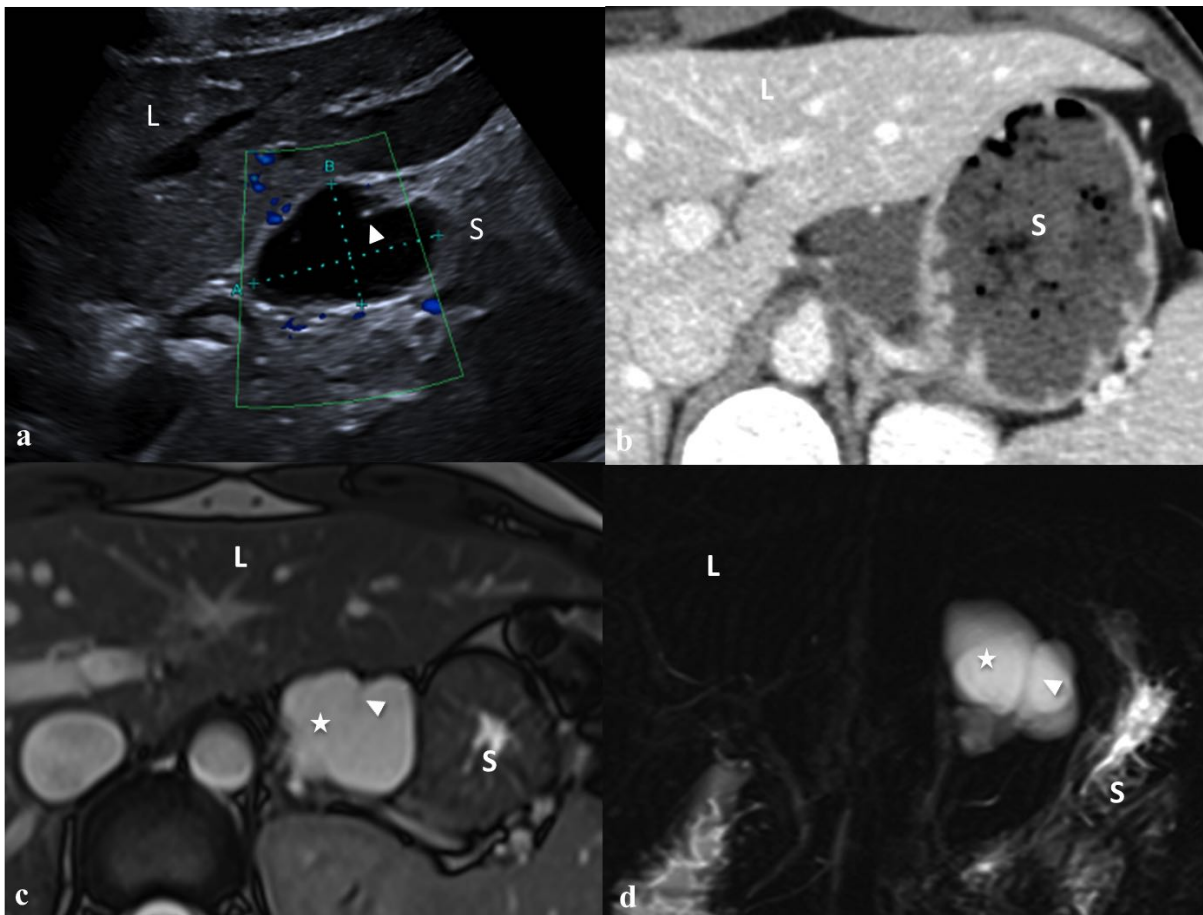


Figure 2 : Lymphangiome kystique du petit omentum, non compliqué, chez une patiente de 35 ans.

La coupe échographique (a) montre une lésion anéchogène localisée entre le foie (L) et l'estomac (S), avec de fins septa (tête de flèche). La coupe axiale tomodensitométrie injectée (b) confirme la localisation au sein du petit épiploon et l'absence d'épaississement nodulaire pariétal. Les séquences IRM montrent un contenu séreux liquidien au sein de la lésion (étoile) apparaissant fortement hyperintense sur les séquences axiales pondérées en T2 (c) et sur les séquences coronales de lymphographie-MR (d).

Les présentations atypiques des ACLs ne sont pas rares (Fig. 3), pouvant notamment apparaître hétérogènes en raison de remaniements hémorragiques ou inflammatoires [3, 5, 19]. Un fin piqueté échogène intra-lésionnel ou un sédiment avec niveau liquide-liquide peut alors être observé en échographie. Le scanner peut montrer un aspect pseudo-solide sans injection et l'IRM peut montrer un hypersignal

T1 sur les séquences avec suppression de graisse, ainsi qu'un signal faible à intermédiaire en T2 [2, 3, 5].

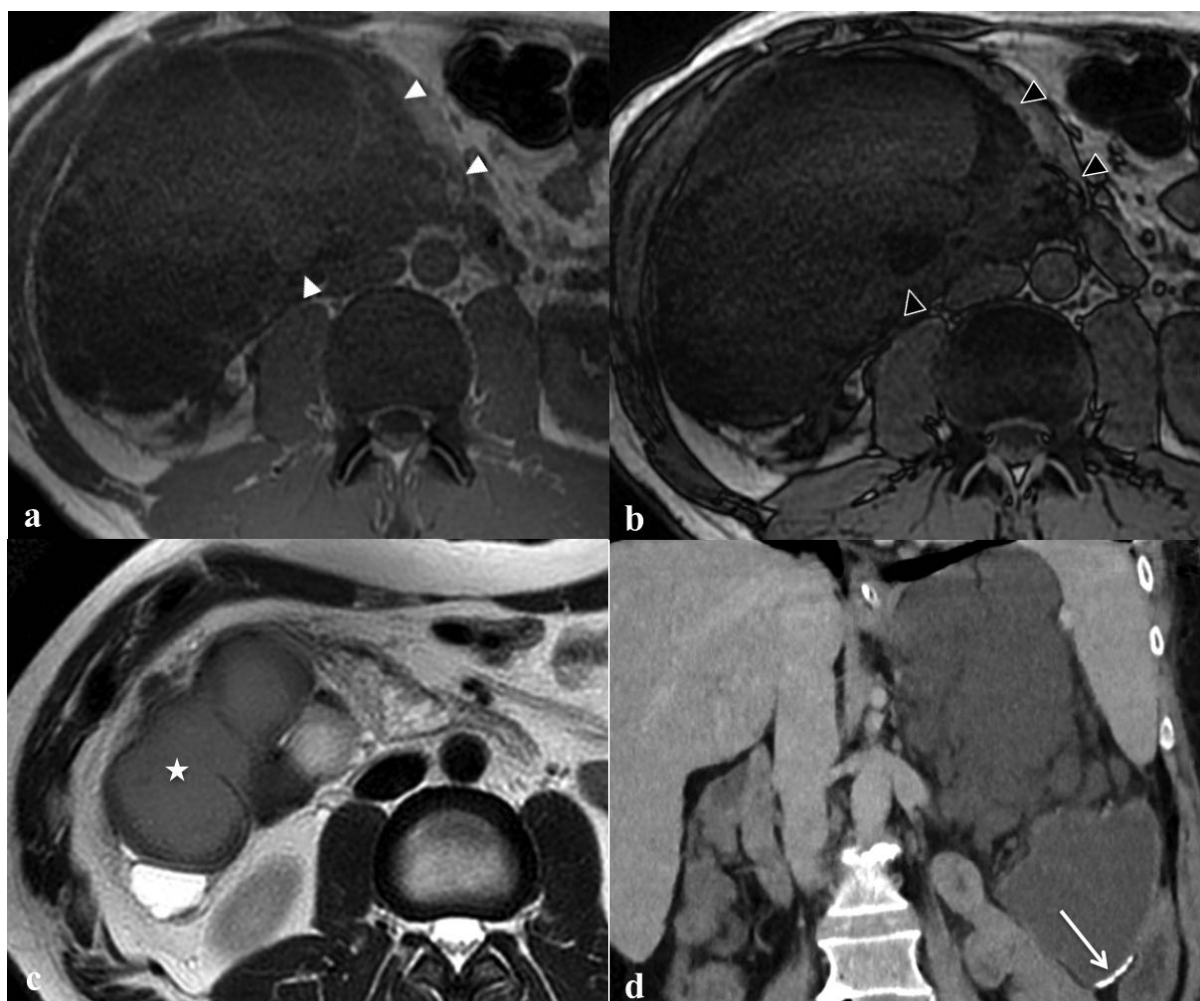


Figure 3 : Caractéristiques radiologiques d'ACLs atypiques chez des patients asymptomatiques : composante graisseuse (a,b), stigmate d'hémorragie (c) et calcifications pariétales (d).

Les séquences axiales pondérées en T1 Dixon (a,b) montrent des dépôts de graisse pariétale (tête de flèche noires et blanches) au sein d'un lymphangiome kystique rétropéritonéal avec chute de signal entre les séquences in-phase (a) et out-of-phase (b). La séquence axiale pondérée en T2 (c) montre un contenu kystique partiellement hypo-intense (étoile) en rapport avec des remaniements hémorragiques anciens. Des calcifications pariétales sont individualisées sur les coupes coronales tomodensitométriques (d).

Le contenu kystique peut aussi présenter des valeurs de densité négatives (densité spontanée inférieure à -15 UH) en rapport avec un contenu chyleux [2, 4, 5].

Cependant, la graisse est souvent mélangée avec une composante séreuse, ce qui la rend difficilement appréciable en scanner. La recherche d'éléments graisseux au sein de la lésion, de sa paroi ou de ses septa est possible en IRM grâce à deux types de séquences pondérées en T1, reposant sur le déplacement chimique entre les protons de la graisse et de l'eau :

- séparation de la graisse et de l'eau avec les séquences T1 in-phase (IP) / out-of-phase (OP) et leurs dérivés
- saturation sélective de la graisse

Le choix d'utilisation dépend de la concentration relative de graisse au sein du tissu étudié [20, 21]. La suppression sélective de graisse permet de supprimer le signal de la graisse macroscopique [22], peu fréquente dans les ACLs . Au contraire, les séquences IRM T1 IP/OP sont très utiles pour affirmer la présence d'un contingent graisseux microscopique en montrant une chute de signal sur les acquisitions out-of-phase, comparées aux séquences in-phase (Fig. 3) [3, 4, 19]. Ayyapan et al. [4] démontrent ainsi que 33% des lymphangiomes kystiques mésentériques et rétropéritonéaux présentent une diminution de signal lors de l'utilisation de cette séquence. La détection de graisse intra-lésionnelle a été décrite comme un des fondements permettant le diagnostic des ACLs [19].

Des calcifications pariétales ou septales sont rarement observées (Fig. 3) [2, 3].

Enfin, l'ACL peut apparaître comme une lésion kystique uniloculaire (Fig. 4) [2, 5]. La présence d'une paroi fine, d'un contenu liquidien homogène et l'absence d'effet de masse sur les structures adjacentes, permettent alors de faire le diagnostic d'ACL.

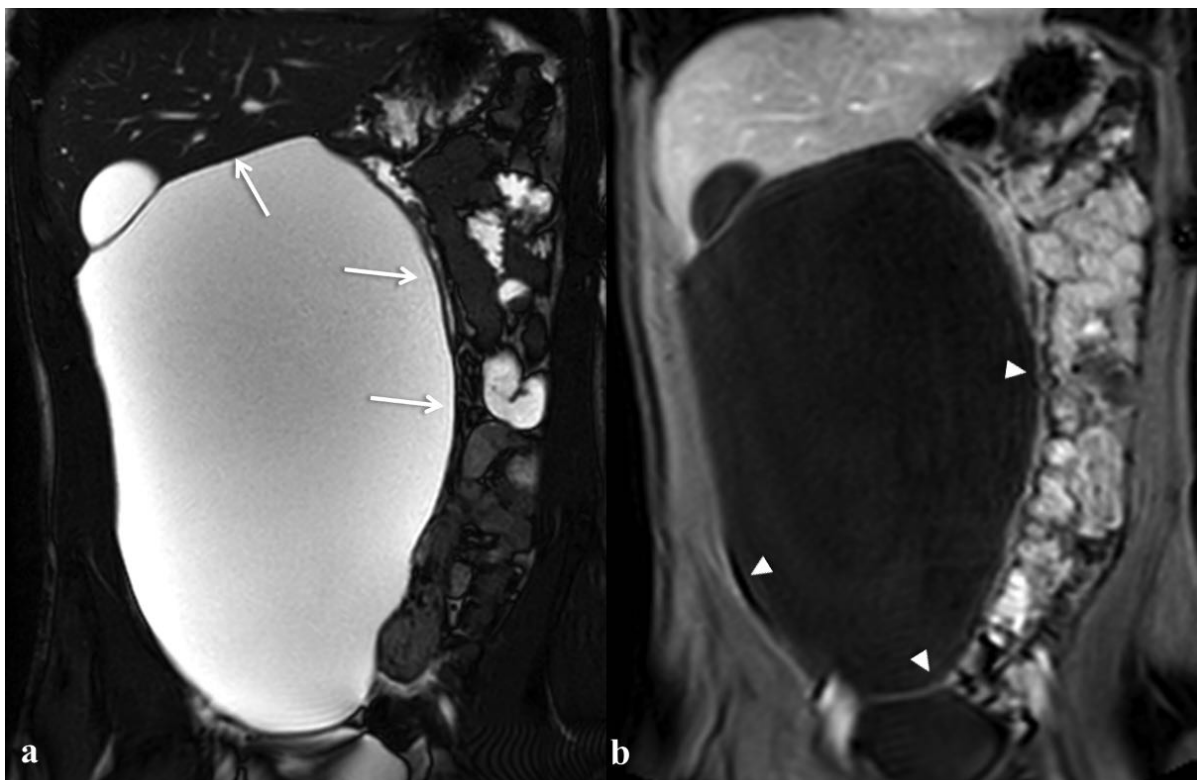


Figure 4 : Lymphangiome kystique uniloculaire du grand omentum, non compliqué, chez un patient de 18 ans.

La séquence coronale pondérée en T2 (a) montre une lésion kystique du grand omentum sans septa, à paroi fine. La coupe coronale pondérée en T1 avec suppression de graisse après injection de gadolinium (b), montre un rehaussement pariétal fin et régulier (tête de flèche). Notez l'absence d'effet de masse sur les organes adjacents malgré une lésion volumineuse (flèche).

Bien que l'ACL soit le plus souvent unique, plusieurs lésions peuvent être retrouvées dans l'abdomen, intéressant des compartiments le plus souvent contigus. Exceptionnellement, des formes diffuses et intra-parenchymateuses ont été décrites, la "lymphangiomatose", dont il est possible qu'il s'agisse d'une entité distincte. (Fig. 5) [1, 3, 5, 23].

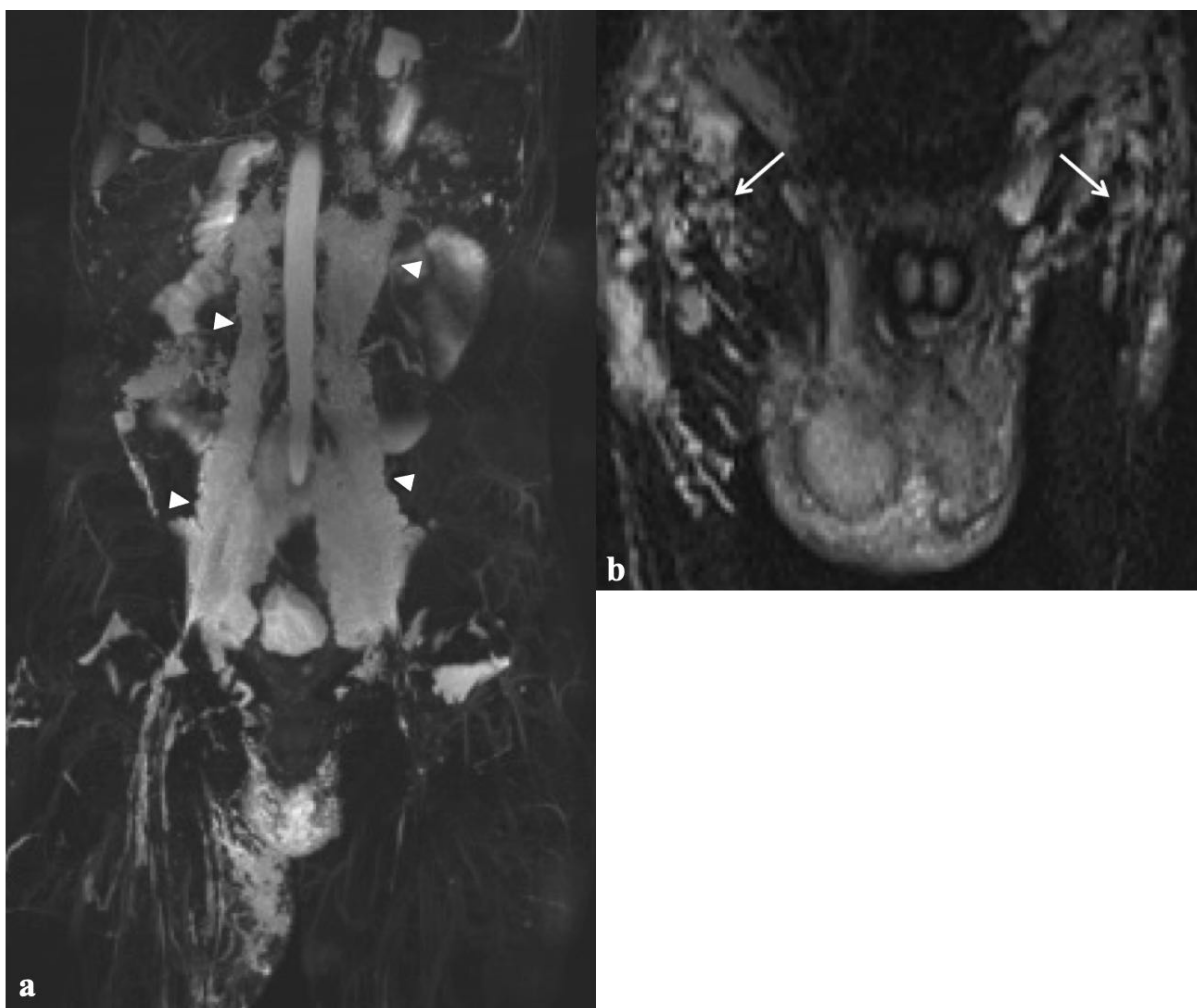


Figure 5 : Lymphangiomatose chez un patient symptomatique de 17 ans.

Les séquences coronales de lymphangio-MR reformatées en MIP (a,b) montre un chapelet de lésions kystiques étendues le long du rétropéritoine (têtes de flèches) et des chaînes iliaques (flèches) du pelvis entourant les vaisseaux, sans effet de masse.

II. CARACTERISTIQUES RADIOLOGIQUES DES ACLS COMPLIQUES (TABLEAU1)

La plupart des ACLs sont découverts de façon fortuite, car asymptomatiques ou se présentent avec une symptomatologie abdominale frustrée et aspécifique. Parfois une complication aiguë peut révéler un ACL se présentant par un syndrome abdominal aigu. Dans le cadre de l'urgence, le scanner et l'échographie s'avèrent les deux principales techniques radiologiques disponibles.

A. INFECTION :

L'infection est la complication la plus fréquente, suspectée en échographie par un fin piqueté ou un niveau liquide-liquide au sein d'une formation kystique hypoéchogène (Fig. 6) [9]. Le scanner révèle une lésion distendue au contenu hétérogène à la paroi externe épaisse et rehaussée au temps veineux après injection (Fig. 6). Un signal hétérogène intermédiaire en pondération T2, associé à un niveau liquidien et à un rehaussement pariétal ainsi que des septa est visualisé en IRM. Il est important de noter que seul un loculi d'un ACL microkystique peut être infecté (Fig. 7).

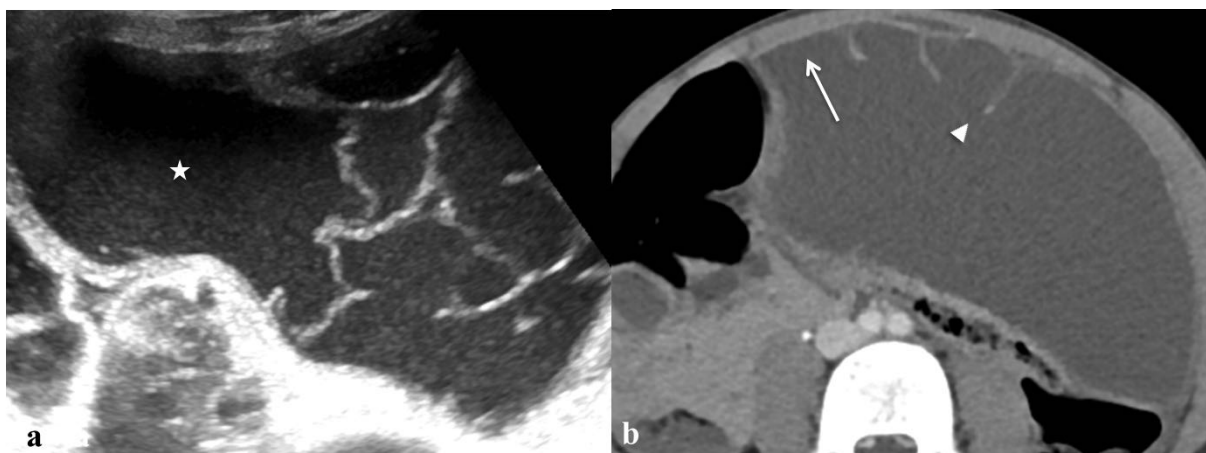


Figure 6 : Infection d'un lymphangiome kystique du grand omentum chez une patiente de sept ans présentant des douleurs abdominales aiguës et de la fièvre.

L'échographie (a) montre un fin piqueté échogène à l'intérieur d'une lésion kystique distendue. La coupe de scanner injecté au temps portal (b) confirme la localisation au sein du grand omentum, ainsi que la présence de multiples septa (tête de flèche) et d'une paroi (flèche) épaisse et rehaussée.

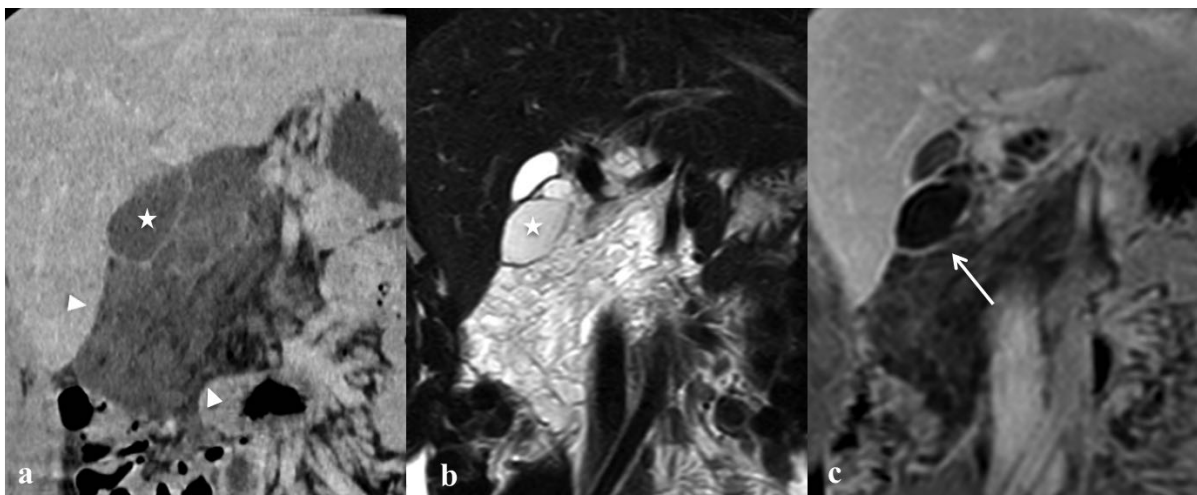


Figure 7 : Infection partielle d'un lymphangiome mésentérique chez une patiente de 17 ans se présentant pour douleur abdominale aiguë.

La coupe tomodensitométrique coronale injectée (a) montre un lymphangiome mésentérique microkystique (tête de flèche) avec un unique loculi distendu et associé à un épaissement pariétal (étoile). L'IRM confirme la subtile différence de signal liquidien entre le loculi pathologique et le reste du lymphangiome sur les séquences pondérées en T2 (b, étoile) ; ainsi que l'épaississement et le rehaussement pariétal du loculi concerné (c, flèche).

La comparaison avec des examens antérieurs est alors parfois nécessaire, notant ainsi une augmentation en taille et une distension de la lésion ainsi qu'un épaissement des septa.

B. HEMORRAGIE :

Moins couramment, l'ACL peut être révélé par des complications hémorragiques dont les symptômes dépendent de la sévérité du saignement. Dans la littérature, des cas de saignement digestif grêlique combiné à un ACL sont décrits [7, 19]. Le scanner doit alors comprendre au moins trois acquisitions centrées sur l'abdomen, sans, puis après injection de produit de contraste aux temps artériel et portal. La sémiologie tomodensitométrique montre alors une lésion abdominale distendue et spontanément hyperdense, associée ou non à une extravasation de

produit de contraste, témoin d'un saignement actif, se majorant sur les acquisitions tardives (Fig. 8). L'hypersignal T1 spontané combiné à un hyposignal T2 en IRM peut évoquer des remaniements hémorragiques chroniques (Fig. 3).



Figure 8 : Hémorragie aiguë d'un lymphangiome péripancréatique chez un patient de 51 ans se présentant pour douleurs abdominales aiguës et syndrome anémique.

La coupe axiale du scanner non injecté (a) montre une lésion spontanément hyperdense en arrière de la tête du pancréas (étoile) associée à un hémopéritoine (têtes de flèches). Les acquisitions injectées après injection de produit de contraste au temps artériel (b) et veineux (non montré ici) ne décèlent pas d'extravasation de produit de contraste au sein de l'hématome péripancréatique. La séquence axiale IRM pondérée en T2 (c) sur un examen réalisé un an auparavant, montre un lymphangiome microkystique péripancréatique (flèche) localisé en regard de l'hématome des figures a et b.

C. INVAGINATION INTESTINALE ILEO-COLIQUE :

Seules 5 à 10% de l'ensemble des invaginations intestinales sont observées chez l'adulte [24]. Elles sont alors le plus souvent d'origine secondaire, bénigne. Le lymphangiome kystique constitue une étiologie rare d'invagination intestinale aiguë, rapportée par quelques auteurs [6, 24]. La tomodensitométrie retrouve les signes pathognomoniques du diagnostic : l'aspect en « sandwich » dans les coupes long axe avec un boudin d'invagination grêlique et son mésentère de densité graisseuse, incarcerated à l'intérieur de la lumière colique (Fig. 9). Dans notre cas, l'échographie

réalisée après le scanner a permis de confirmer la lésion kystique multiloculée au sein de l'invagination iléo-colique. D'autres diagnostics peuvent être évoqué devant une invagination secondaire à une lésion liquidienne, par exemple le mucocèle appendiculaire et le diverticule de Meckel.

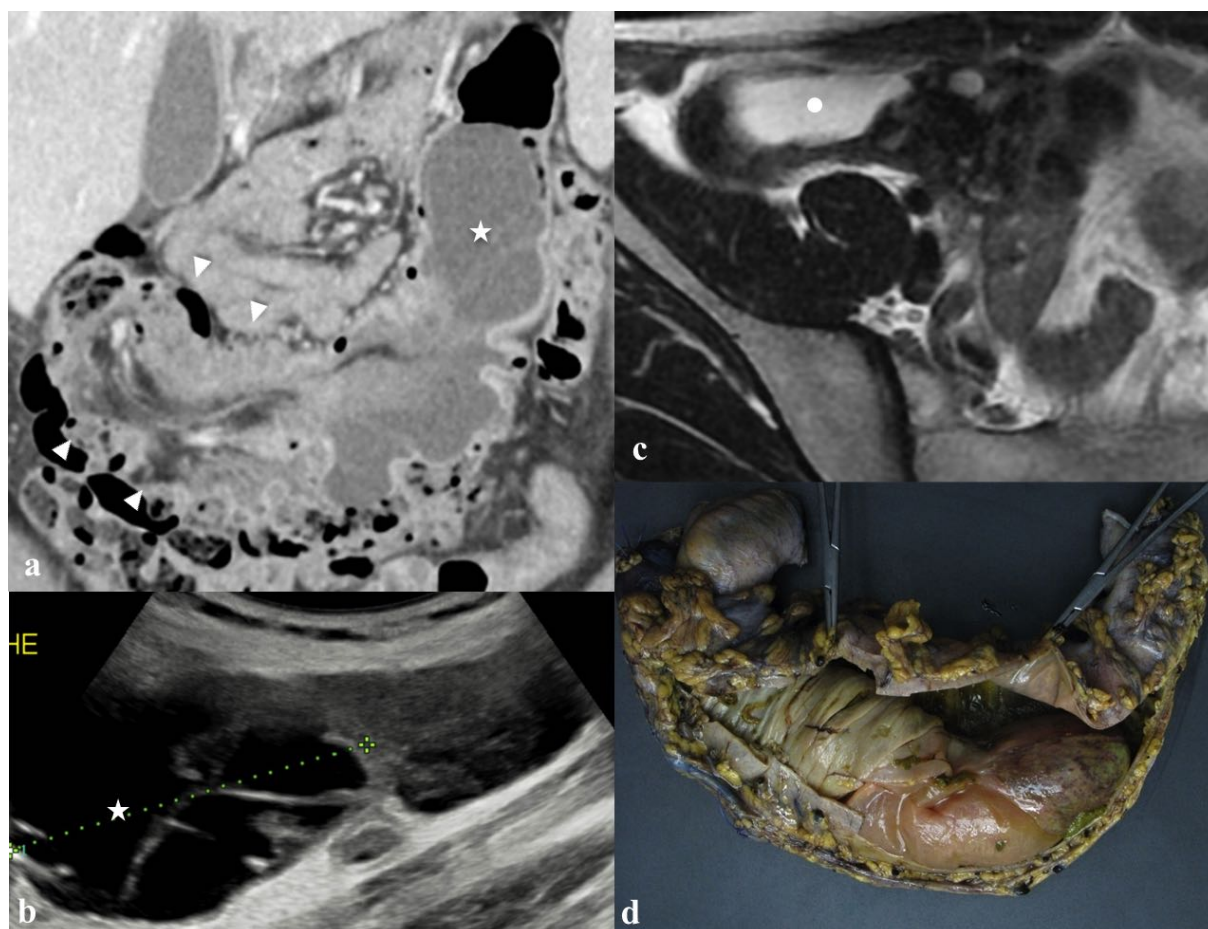


Figure 9 : Lymphangiome mésentérique compliqué d'une invagination iléocolique chez une patiente de 36 ans se présentant pour douleurs abdominales aiguës.

La coupe coronale du scanner injecté (a) montre une invagination iléo-colique (tête de flèche) associée à l'existence d'une lésion kystique au sein de l'invagination.

L'échographie (b) confirme la présence d'une lésion kystique multiloculée au sein de l'invagination (étoile) ; et la séquence IRM axiale pondérée en T2 réalisée deux ans auparavant (c) montre la présence d'un lymphangiome kystique de la jonction iléo-caecale (point).

La présence du lymphangiome est confirmée définitivement par l'examen histologique de la pièce opératoire (d).

D. COMPLICATIONS PAR MECANISME DE TORSION :

En raison de leurs caractères potentiellement pédiculés, les ACLs peuvent présenter des complications par des mécanismes de torsion [9], comme le volvulus grêlique [16, 25, 26] ou du grand omentum [27].

Losannof et al. décrivent quatre types de lymphangiome kystique mésentérique selon leur localisation : pédiculé, sessile, avec extension rétropéritonéale et multiples [9]. Cette classification anatomique a pour vocation d'anticiper les complications : le volvulus grêlique pour les MCL pédiculées et l'infiltration des structures neurovasculaires pour les autres ; dans le but de proposer des traitements alternatifs.

La physiopathologie selon laquelle les MCLs sont la cause ou la conséquence du volvulus grêlique chronique, reste un point débattu au sein de la littérature [26]. En effet, les épisodes sporadiques de volvulus récidivant, du fait d'une malrotation intestinale, sont responsables d'obstructions chroniques du drainage lymphatique donnant naissance aux ACLs [26, 28]. Une des théories étant que les vaisseaux lymphatiques sont probablement occlus en premier, suivie par les veines et artères ; les épisodes itératifs n'étant pas assez sévères pour entraîner une occlusion vasculaire et en définitive une ischémie. Selon une autre école de pensée, le MCL constitue la lésion primitive responsable du volvulus grêlique, au vu de l'effet de masse du lymphangiome [16, 26].

L'étude tomодensitométrique présente alors une occlusion grêlique à anse fermée avec un tour de spire sur au moins 360° de la veine mésentérique autour du pédicule artériel mésentérique supérieur [29]. Une masse kystique hypodense multiloculée est alors circonscrite, en regard du volvulus.

En ce qui concerne de la torsion du grand omentum [27], une infiltration du grand omentum associée à un tour de spire vasculaire est visualisée sur les acquisitions tomodensitométriques. Un diagnostic précoce est alors indispensable en raison des multiples complications potentielles : nécrose omentale, péritonite, occlusion et infection. La présence de multiples MCL serait la cause d'un volvulus omental.

Le dernier mécanisme par torsion exposé est le volvulus de l'ACL autour de son propre pédicule, complication exceptionnelle jamais rapportée dans la littérature à notre connaissance, pouvant se compliquer d'une nécrose de la portion distendue (Fig.10).

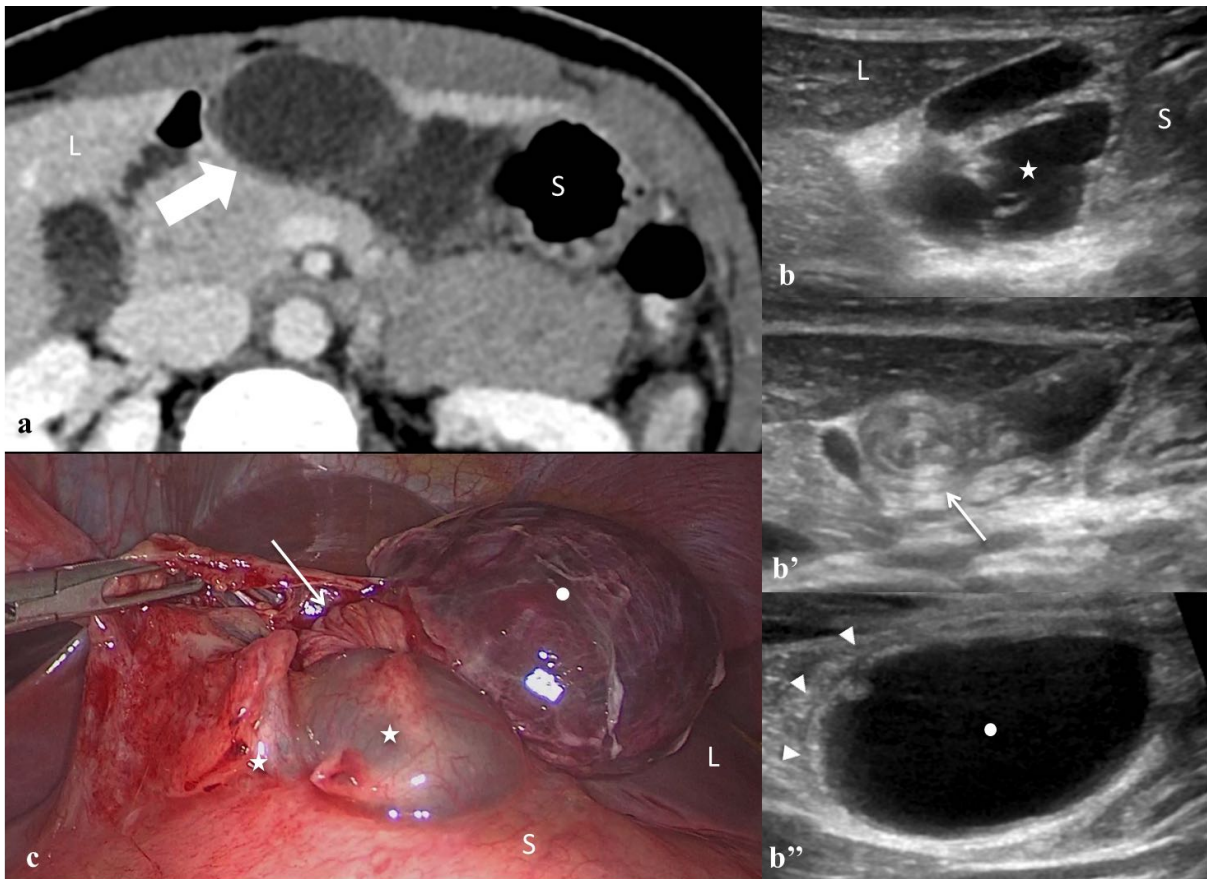


Figure 10 : Torsion d'un lymphangiome kystique du petit épiploon chez une patiente de 29 ans se présentant pour des douleurs abdominales aiguës et un syndrome inflammatoire biologique.

La coupe axiale tomodensitométrique injectée (a) montre une lésion kystique du petit omentum (flèche épaisse) entre le foie (L) et l'estomac (S). L'échographie (b à b'' ; images sagittales de gauche à droite) montre un lymphangiome séparé en deux parties par un tour de spire (flèche fine, b') : une partie distendue (point) d'une partie normale (étoile). La partie distendue du lymphangiome montre une paroi épaissie (tête de flèche, b'') et une infiltration de la graisse périlésionnelle. La vue peropératoire (c) montre un aspect nécrotique de la partie distendue (point) et confirme la torsion du lymphangiome kystique autour de son propre pédicule (flèche). L'examen histologique a confirmé le diagnostic de lymphangiome kystique.

E. RUPTURE SPONTANÉE :

Finalement, Crombé et al. reportent le cas d'une rupture spontanée d'ACL mais sans confirmation chirurgicale [30]. Ce diagnostic peut être suspecté en présence d'une effusion liquidienne autour d'un ACL symptomatique (Fig. 11).

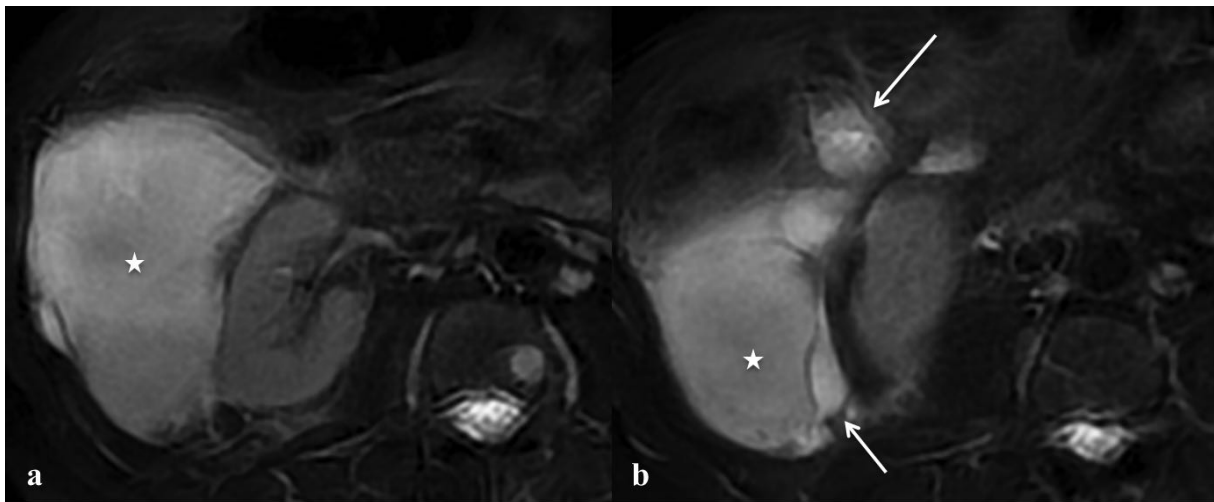


Figure 11 : Rupture spontanée d'un ACL du fascia pararénel antérieur droit chez une patiente de 66 ans se présentant pour douleurs abdominales diffuses.

Les séquences axiales IRM pondérées en T2 (a,b) montrent un lymphangiome distendu au contenu hétérogène (étoile), bordé d'une infiltration liquidienne (flèche). La laparoscopie confirme une rupture focale du lymphangiome kystique.

F. AUTRES

Aucune transformation maligne d'ACL n'a formellement été diagnostiquée à ce jour [7].

III. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL (TABLEAU 2)

Les diagnostics différentiels sont nombreux, incluant une large gamme d'étiologies, allant de la structure anatomique normale à la forme kystique de tumeur péritonéale où les pièges diagnostiques pouvant simuler un ACL [4, 7]. L'IRM reste la modalité d'imagerie la plus performante, bien qu'il existe de nombreuses similarités sémiologiques entre les différents différentiels [4, 10].

Les différentes séquences IRM permettent une analyse du contenu kystique, à savoir la présence de composante séreuse, mucineux, lipidique ou d'une portion

tissulaire difficilement identifiables sur les autres modalités d'imagerie [31]. Peu de lésions kystiques rétropéritonéales ou mésentériques ont un contingent graisseux microscopique ; cela permet donc, lorsqu'il est identifié, de considérer une gamme étiologique spécifique, développée plus loin, composée du kyste dermoïde, de l'ACL, du lymphocèle, des duplications digestives, et de certains types de liposarcome [4, 21, 32].

La *cisterna chyli* est une structure anatomique normale située en regard des corps vertébraux de L1-L2 et drainant les troncs lymphatiques retro-péritonéaux [11, 33]. Elle se présente sous la forme d'une dilatation kystique fusiforme ou sacculaire, communiquant avec le reste du réseau lymphatique [11, 34]. Elle est visualisée sur 1,7% des examens tomodensitométriques et 15 à 96 % des IRM [33, 34] en raison de sa taille variable [5, 33] . Elle peut parfois être distendue (supérieure à 5 cm de grand axe) et être méprise pour un ACL (Fig. 12). On est alors dans le cadre d'une « *cisterna chyli* géante » ou d'une « dilatation lymphatique anévrismale » [5].

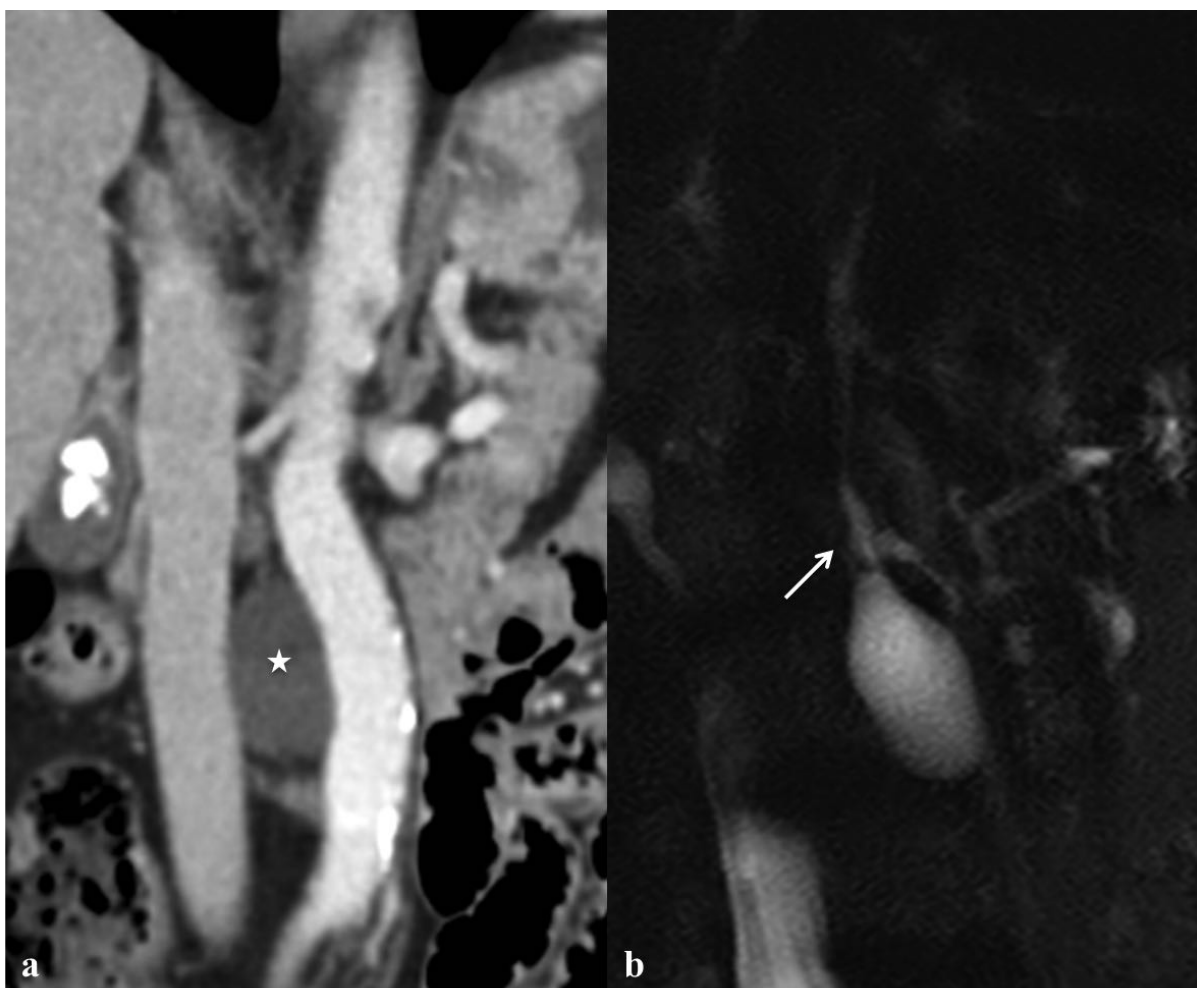


Figure 12 : Cisterna chyli chez un patient symptomatique de 68 ans.

La coupe coronale de scanner injecté (a) montre une dilatation sacculaire kystique (étoile) à hauteur du rétropéritoine, entre l'aorte et la veine cave inférieure. La lymphographie IRM (b) confirme le signal liquidien et la communication avec le système lymphatique normal (flèche).

De nombreuses lésions non tumorales peuvent s'apparenter aux ACLs en imagerie [31]. L'ascite est un piège classique, spécialement lors d'antécédents d'irritation péritonéale (infection, endométriose..) responsable de la formation de cloisons [2, 3]. L'échographie montre alors une lésion kystique péritonéale, multiloculée, semblant en tout point à un ACL (Fig. 13). Cependant, la présence d'un épanchement intra-péritonéal (au sein des récessus sus-hépatiques, gouttières paracoliques ou fosse pararectale) et l'absence d'effet de masse sur les structures adjacentes [2, 3] visualisées en IRM permet de conclure à une ascite cloisonnée.

Contrairement, les ACLs sont de localisation sous ou rétro-péritonéale. Des antécédents de signes de dysmorphie hépatique cirrhotique sont généralement présents.

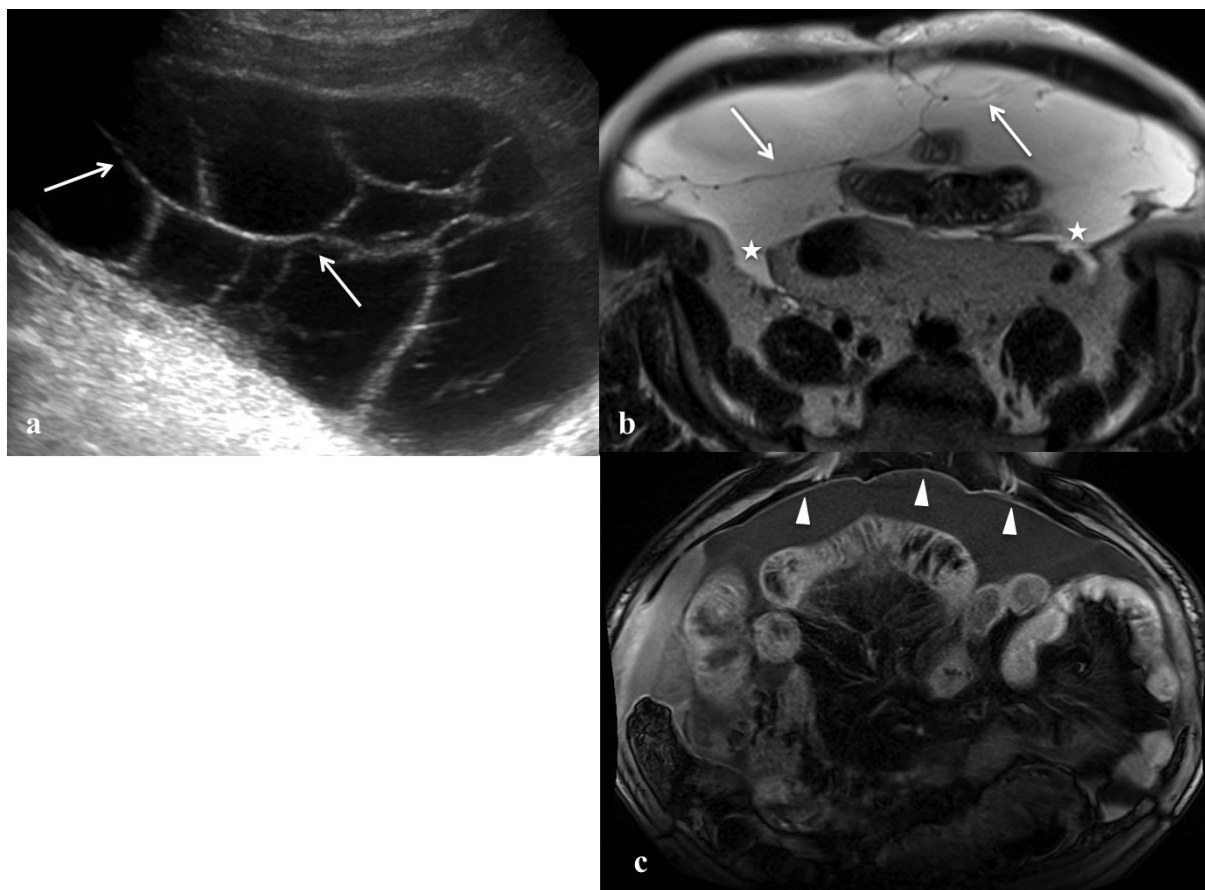


Figure 13 : Ascite chez un patient de 72 ans aux antécédents de cirrhose.

L'échographie (a) montre une lésion multiloculée anéchogène avec de fins septa (flèche).

Un épanchement liquidien au sein des récessus péritonéaux (étoiles) est visualisé sur la séquence axiale IRM pondérée en T2 (b), en rapport avec une localisation intrapéritonéale plutôt que sous ou rétro-péritonéale. Noter les septa qui apparaissent fins et réguliers (flèche).

La séquence axiale IRM pondérée en T1 avec suppression de la graisse et après injection de gadolinium (c) révèle un épaissement et un rehaussement des feuillets péritonéaux (têtes de flèches).

La nécrose organisée extra-pancréatique, au décours d'une poussée de pancréatite aiguë nécrosante, peut aussi être confondu avec un ACL en tomodensitométrie (Fig.14). Dans ce cas particulier, les antécédents cliniques récents combinés à une

collection hétérogène à contenu solide ou grasseux sur les séquences pondérées en T2 associés à un hypersignal T1 spontané en IRM, permettent le diagnostic de nécrose pancréatique.

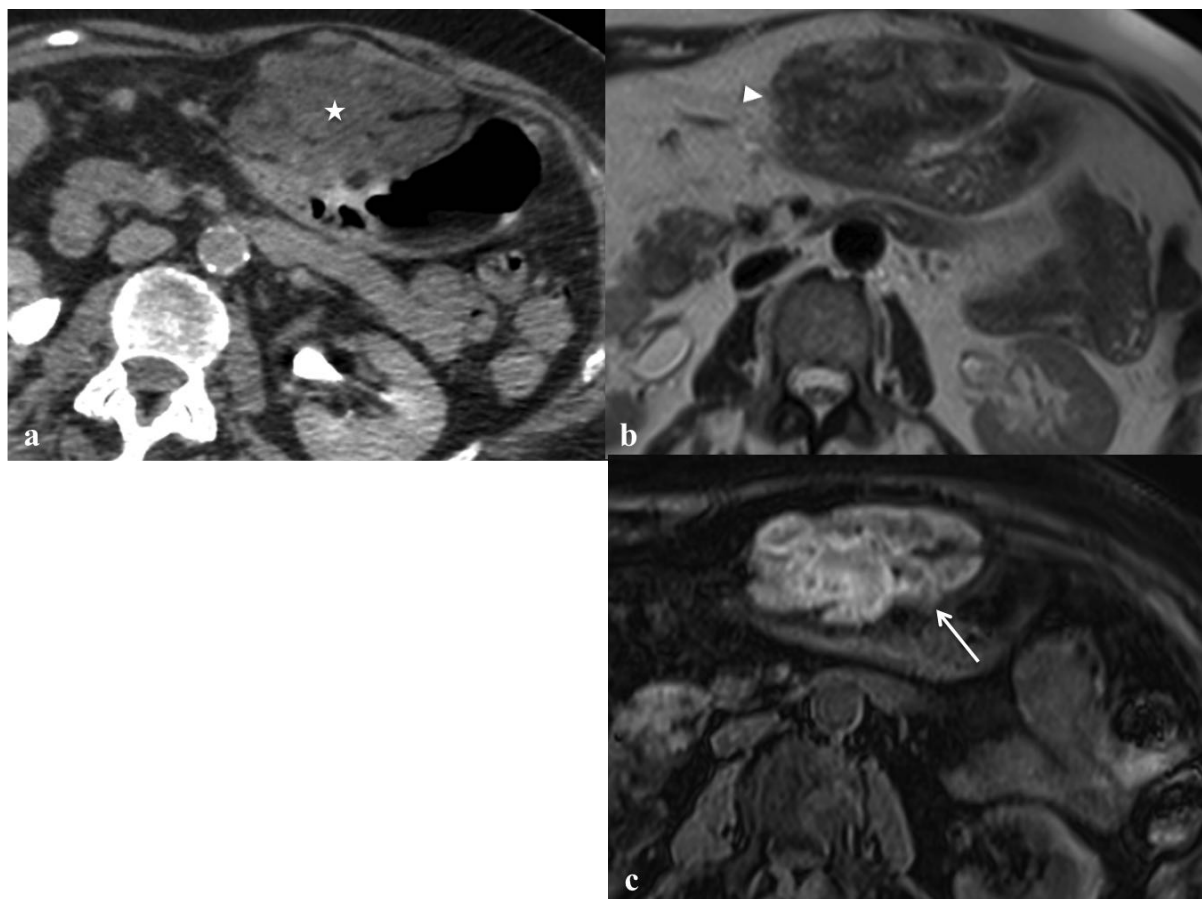


Figure 14 : Nécrose organisée extra-pancréatique chez une patiente de 76 ans se présentant pour douleurs abdominales aiguës et fièvre.

La coupe axiale tomodensitométrique injectée (a) montre une lésion hypodense naissant du ligament falciforme (étoile). Cependant, cette lésion apparaît en signal non liquidien, hyposignal T2 (b, tête de flèche) et hypersignal T1 (c, flèche) sur les séquences IRM axiales pondérées en T2 et T1 avec suppression de la graisse respectivement.

Le lymphocèle, plus fréquemment de siège rétropéritonéal ou pelvien, se présente en tomodensitométrie comme une lésion hypodense avec parfois des valeurs densitométriques grasseuses négatives [2, 3]. En histologie, il ne présente pas de couche épithéliale cellulaire contrairement aux lymphangiomes kystiques, et donc pas de rehaussement pariétal après injection d'iode ou de gadolinium. La

plupart du temps, le patient présente des antécédents chirurgicaux de curage ganglionnaire lombo-aortiques.

Parmi les autres lésions kystiques péritonéales ; les duplications digestives ou les kystes mésothéliaux et entériques, ne sont que rarement confondus avec les ACLs, en raison de leur apparence uniloculaire [3]. Le mésothéliome kystique bénin (ou kyste d'inclusion péritonéale), nettement plus fréquent chez la femme, naît d'une réaction péritonéale anormale dans les suites d'une chirurgie pelvienne, d'un traumatisme, d'une endométriose ou à une maladie inflammatoire chronique [3, 31, 35]. Il peut être difficile à différencier d'un ACL, en raison d'une structure kystique partiellement complexe, identique à celle des ACLs (Fig.15) [3, 31, 35, 36]. Le plus souvent localisé autour des ovaires, mais pouvant atteindre l'ensemble des compartiments péritonéaux (Fig. 16), on retrouve une composante liquidienne homogène ainsi que de fins septa rehaussés.

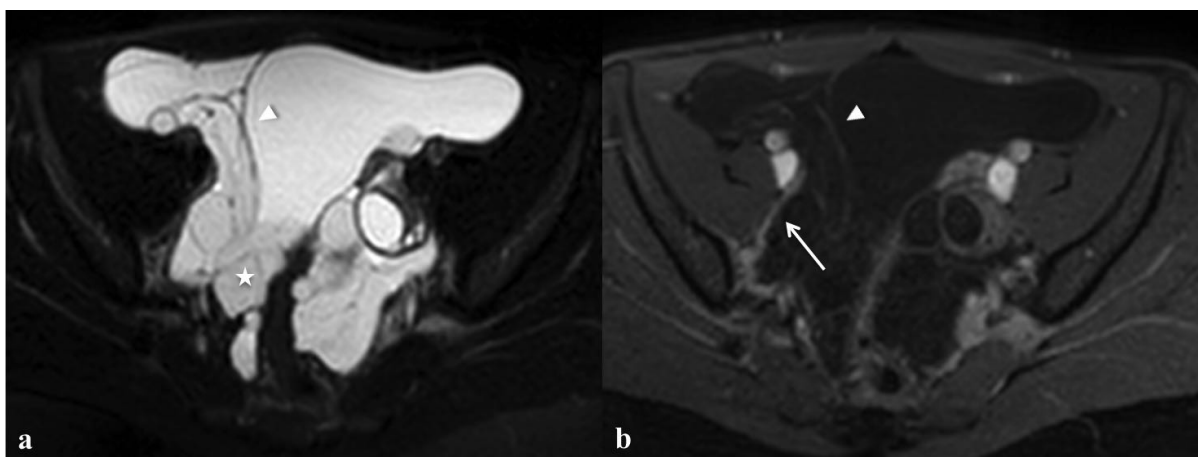


Figure 15 : Mésothéliome kystique bénin chez une patiente de 29 ans aux antécédents d'endométriose traitée chirurgicalement.

La séquence IRM axiale pondérée en T2 (a) retrouve une lésion kystique péritonéale moyennement complexe (étoile) avec de multiples septa (tête de flèche) et moule sans effet de masse l'ensemble des structures pelviennes, notamment les ovaires, pour s'étendre jusque dans les récessus péritonéaux à distance. La séquence IRM axiale pondérée en T1 avec suppression de graisse après injection de gadolinium (b) montre un rehaussement des feuillets péritonéaux (flèche) et des septa (tête de flèche).

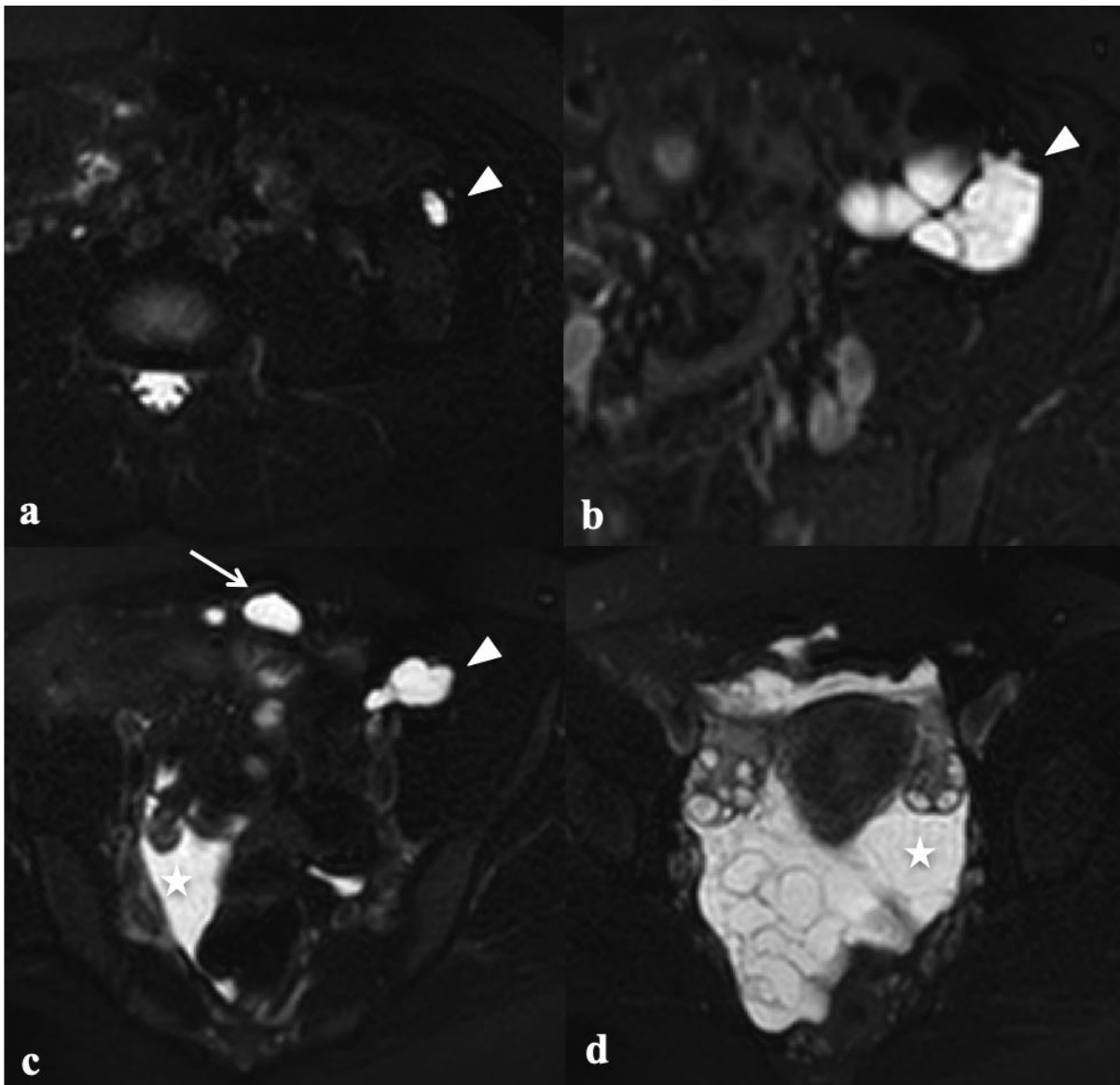


Figure 16 : Mésothéliome kystique bénin chez une patiente de 41 ans.

Les séquences axiales IRM pondérées en T2 STIR (a, b, c, et d) identifient de multiples lésions kystiques multiloculées au sein de la cavité péritonéale et notamment du grand omentum (flèche), le long des feuilletts de réflexion du péritoine viscéral des gouttières pariéto-colique (tête de flèche) et du cul de sac de Douglas (d). A noter, un épanchement liquidien intra-péritonéal (d, étoile), à ne pas confondre avec les lésions kystiques péritonéales adjacentes.

D'autres lésions kystiques péritonéales néoplasiques peuvent mimer un ACL, comme le kyste dermoïde, le kyste mullériens et le kyste épidermoïde [31]. Le kyste dermoïde ou tératome kystique mature, de nature bénigne, peut se localiser au sein du mésentère ou du grand omentum. Il se définit par une formation kystique

uniloculaire avec de fines parois rehaussées après injection de produit de contraste [37]. Le contenu lipidique, la présence d'une portion tissulaire (nodule de Rokitansky), de calcifications intralésionnelles, ainsi que la topographie classique pelvienne, sont en faveur du diagnostic. Une formation kystique pure, multiloculée, avec des septa intralésionnels reste plus suggestive de lymphangiome kystique que de kyste dermoïde [3, 38]. Dans ce cas, l'absence de contingent graisseux mature, la présence de calcification et d'une portion tissulaire majoritaire oriente plutôt vers un tératome immature (Fig.17).

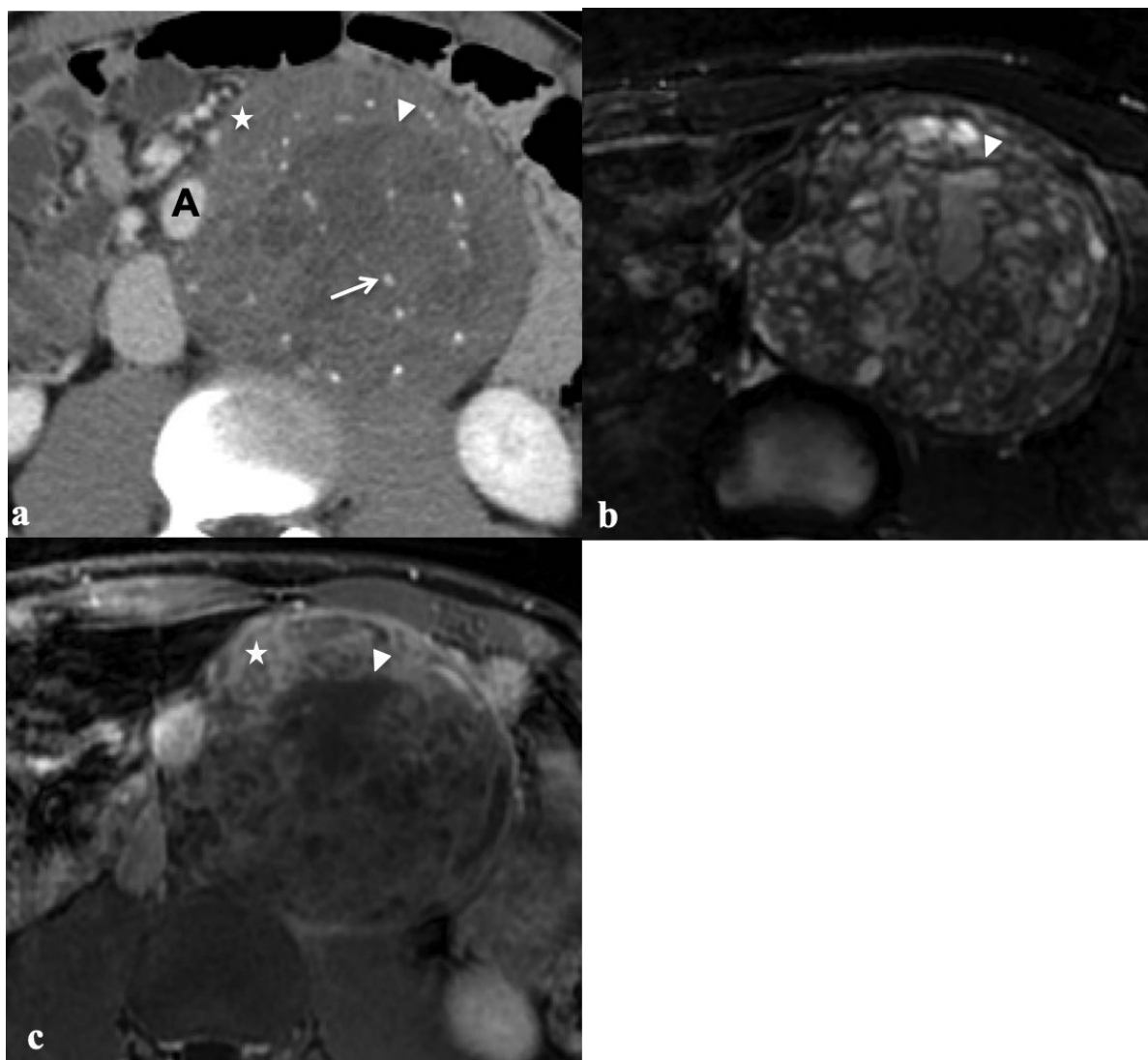


Figure 17 : Tératome immature à contingent vitellin chez un patient de 20 ans se présentant pour douleur lombaire gauche.

La coupe axiale tomodensitométrique injectée (a) montre une lésion hétérogène rétro-péritonéale à contingent tissulaire (étoile), kystique (tête de flèche), ainsi que la présence de calcifications intra-lésionnelles (flèche). A noter l'effet de masse sur l'aorte abdominale (A). La séquence axiale IRM pondérée en T2 et en T1 après injection de gadolinium (b, c) confirme la présence d'un aspect microkystique (tête de flèche) pouvant faire évoquer un ACL. Cependant, le rehaussement de la portion tissulaire (c, étoile) n'est pas en faveur d'un ACL.

Certaines tumeurs péritonéales peuvent développer une composante kystique et solide, ou un contenu qui mime une portion liquidienne en imagerie.

Par exemple le mésothéliome malin peut présenter un aspect kystique (Fig.18), mais la présence d'une portion tissulaire pariétale se rehaussant après injection est strictement exclue dans le cadre d'un ACL [3, 35].

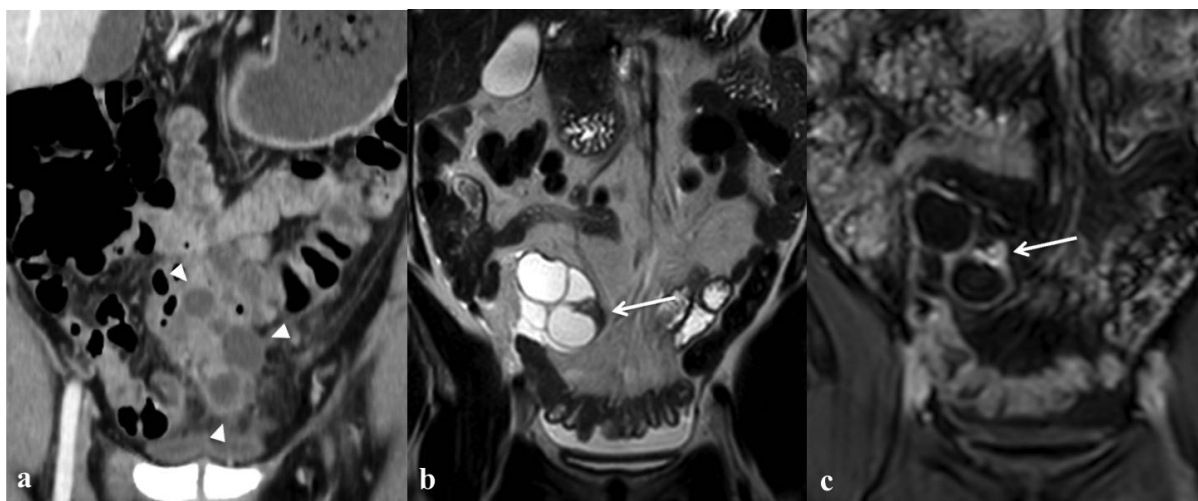


Figure 18 : Mésothéliome malin avec composante kystique chez une patiente de 48ans.

La coupe coronale tomodensitométrique après injection de contraste (a) montre une lésion kystique péritonéale complexe (têtes de flèches). En IRM, on retrouve une portion nodulaire pariétale (flèche) apparaissant en signal intermédiaire sur les séquences pondérées en T2 (b) et rehaussées sur les séquences T1 Fat-Sat après injection de gadolinium (c).

Les neurofibromes peuvent aussi simuler un ACL en tomodensitométrie, mais les séquences IRM pondérées en T2 montrent l'absence de signal liquidien de la lésion (Fig. 19).

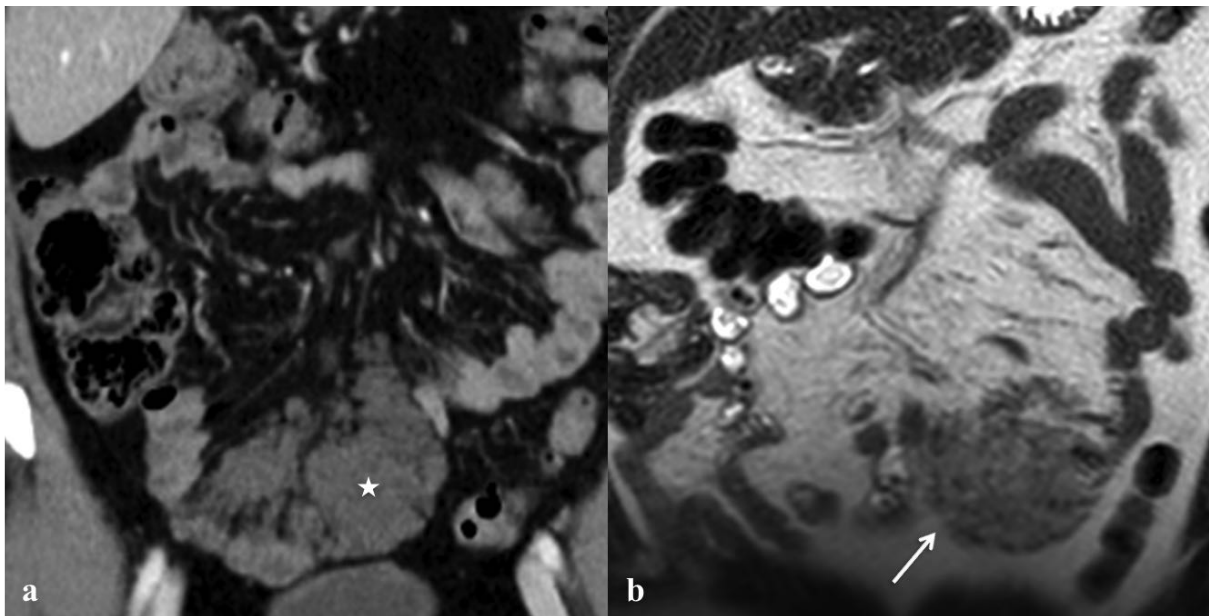


Figure 19 : Neurofibrome plexiforme mésentérique chez une patiente de 43 ans aux antécédents de neurofibromatose de type I.

La coupe coronale tomodensitométrique post-injection (a) retrouve une lésion mésentérique lobulée hypodense (étoile), correspondant à une lésion en hyposignal T2 (flèche) sur les séquences coronales IRM (b) ; non en faveur d'une lésion kystique.

Il est important de remarquer qu'un contenu mucineux ou myxoïde, visualisé en hypersignal sur les pondérations T2 en IRM, peut être interprété à tort comme un signal liquidien. Ainsi, le pseudomyxome péritonéal apparaît comme une lésion multiloculée, d'origine péritonéale, en hypersignal T2 qui ne persiste pas sur les séquences fortement pondérées en T2 ; et associé à un épaississement des feuillets péritonéaux qui sont rehaussés après injection de gadolinium ; n'évoquant donc pas le diagnostic d'ACL [3] (Fig. 20). Une composante myxoïde potentielle au sein d'un liposarcome peut aussi présenter un signal pseudo-liquidien hyperintense en T2 (Fig. 21), mais l'absence d'allure micro ou macro-kystique et un rehaussement irrégulier en phase tardive doit faire considérer un diagnostic différentiel [38]. Les tumeurs solides, notamment les GIST (gastrointestinal stromal tumors), peuvent présenter une dégénérescence kystique [39].

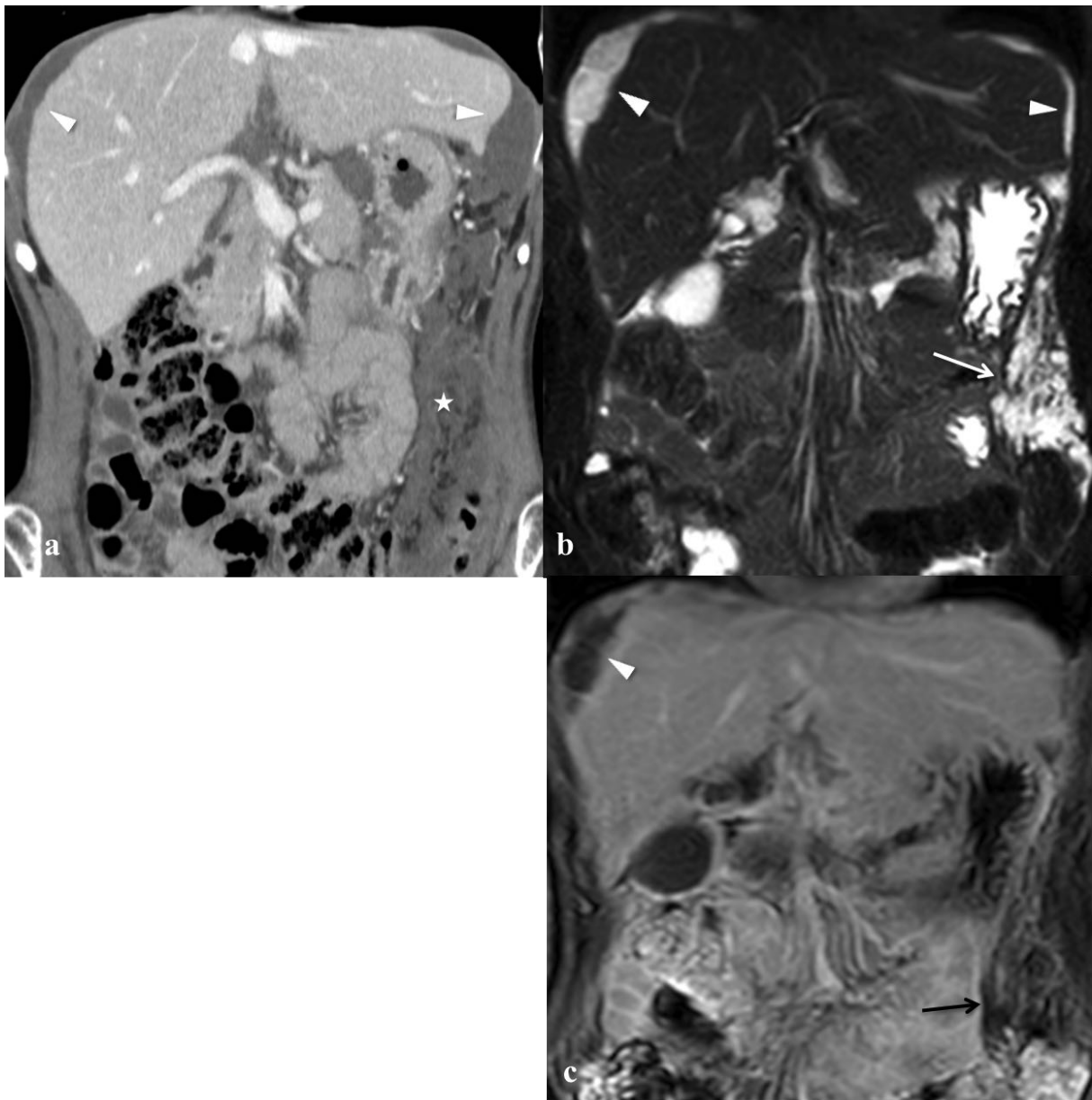


Figure 20 : Pseudomyxome péritonéal chez un patient de 68 ans.

Le scanner post-injection en coupe coronale (a), retrouve une lésion multiloculée du grand omentum (étoile). Elle apparaît hypodense correspondant à une lésion en hypersignal sur la séquence IRM pondérée en T2 (b, flèche blanche) mais est associée à un rehaussement épais des septa (flèche noire) sur la séquence pondérée en T1 post-gadolinium avec suppression de la graisse (c). L'épanchement liquidien périhépatique et périsplénique associé un scalloping (a, b, c ; tête de flèche) est en faveur d'une diffusion péritonéale d'une tumeur mucineuse.

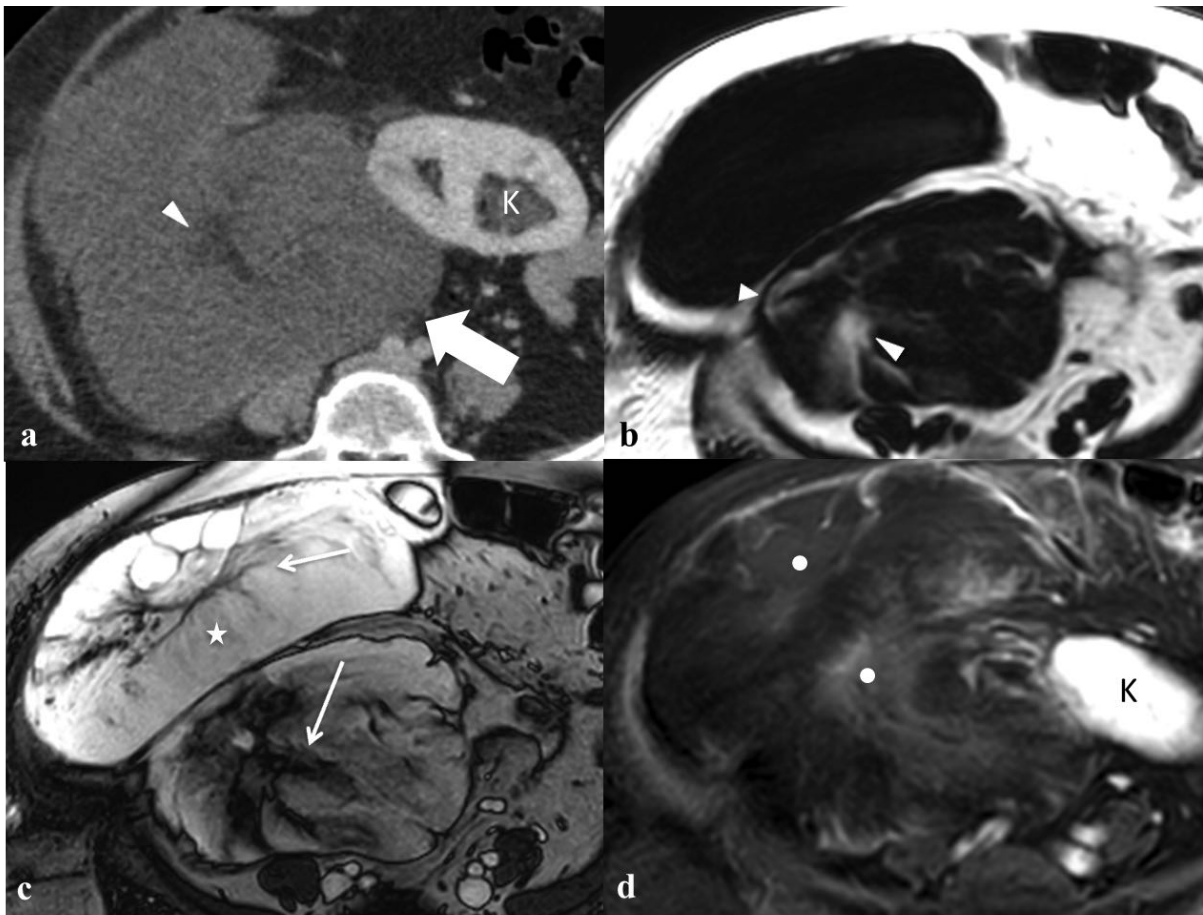


Figure 21 : Liposarcome myxoïde chez une patiente de 71 ans.

La coupe axiale tomodensitométrique post-injection (a) montre une lésion rétropéritonéale hypodense (flèche épaisse) associée à un effet de masse marqué sur le rein droit (K). Une composante centrale intra-lésionnelle de densité grasseuse (tête de flèche) est visualisée en scanner, puis confirmée sur la séquence IRM T1 Dixon FAT (b).

On visualise un contingent en fort hypersignal T2 (étoile) sur la séquence axiale IRM pondérée en T2 (c), mais associée à une cicatrice centrale épaisse (flèches) qui présente un rehaussement irrégulier (points) sur la séquence pondérée en T1 post-gadolinium avec suppression de la graisse (d). L'ensemble n'est donc pas en faveur d'un ACL.

Finalement, les ACLs doivent être différenciés des autres malformations lymphatiques comme l'hémolympangiome (Fig. 22) [40].

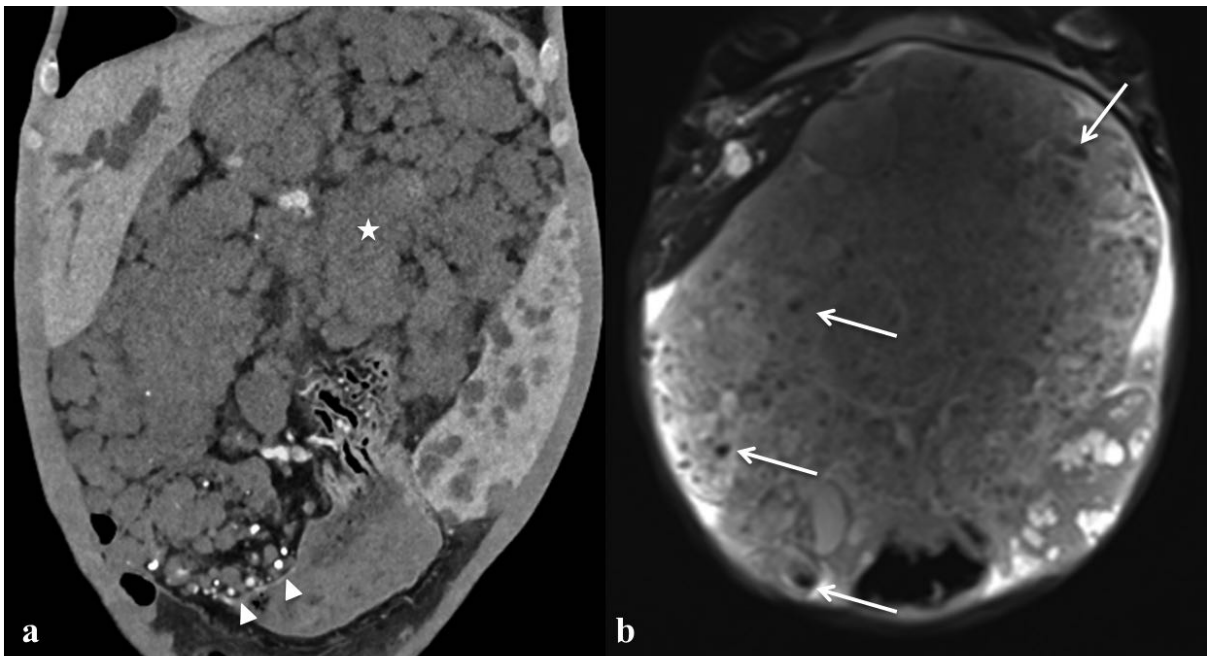


Figure 22 : Hémolymphangiome chez un patient de 39 ans.

La coupe coronale tomodensitométrique post-injection (a) montre une lésion kystique complexe du grand omentum (étoile). Notez les phlébolithes intra-lésionnels, de densité calcique sur le scanner (têtes de flèches) et hypo-intense (flèches) sur la séquence coronale pondérée T2 en IRM (b), suggérant la présence d'une composante veineuse. On retrouve une dilatation des voies biliaires intra-hépatiques et des lésions kystiques intra-spléniques.

IV. STRATEGIE THERAPEUTIQUE

Les progrès réguliers des techniques d'imagerie comme des séquences IRM, ont permis une meilleure connaissance des lésions péritonéales kystiques, permettant une approche conservatrice dans le management thérapeutique des ACLs.

Les ACLs sont des tumeurs bénignes et majoritairement asymptomatiques, nécessitant un simple suivi radiologique par échographie et IRM, chez l'enfant et l'adulte respectivement [7, 9] ; afin d'exclure une évolution rapide et de potentiels diagnostics différentiels [2].

Cependant, lorsque les ACLs deviennent symptomatiques car trop volumineux ou se compliquent, une résection chirurgicale devient nécessaire. La tomodensitométrie et l'IRM sont alors essentiels dans le cadre du bilan préthérapeutique afin d'évaluer formellement la localisation, les rapports anatomiques avec les organes adjacents et l'infiltration locorégionale notamment des structures neurovasculaires [15]. La récurrence (Fig.23) reste le principal aléa thérapeutique, avec des taux allant de 10 à 27% après une résection macroscopique complète de l'ACL [4, 8, 15]. Cette dernière peut être difficile en raison de leur position et de la relation intime avec le mésentère par exemple. Elle devra être la plus complète possible et conservatrice.

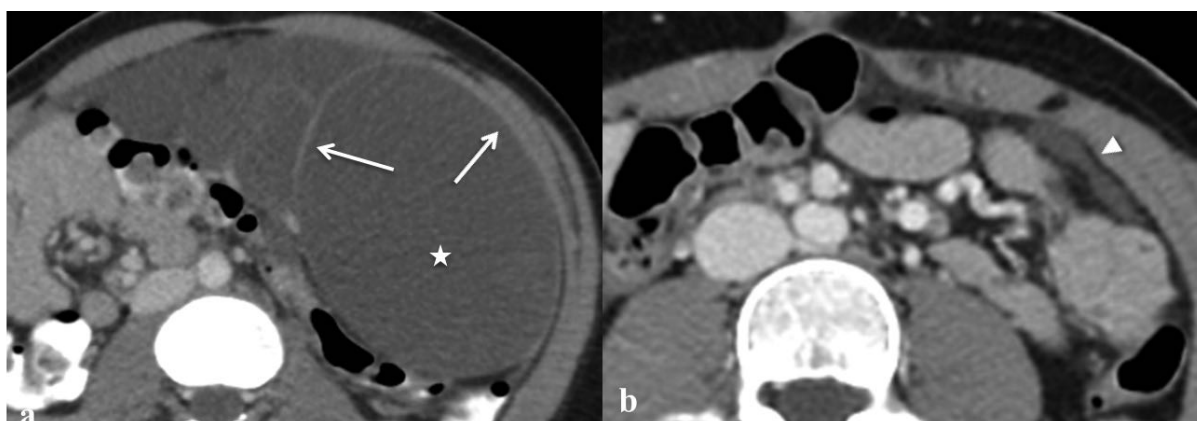


Figure 23 : Récurrence post-opératoire d'un lymphangiome du grand omentum chez un patient de 18 ans.

Le scanner initial (a) montre une lésion kystique multiloculée distendue du grand omentum (étoile) associée à un épaississement et un rehaussement pariétal et des septa (flèches), en rapport avec une infection d'ACL. Le suivi tomodensitométrique post-opératoire à deux ans, montre une récurrence de l'ACL du grand omentum (tête de flèche).

L'apparition de nouvelles thérapies mini-invasives comme la sclérothérapie par voie percutanée sous guidage échographique ou fluoroscopique, ont été décrites comme efficace, principalement dans les formes macro-kystiques des ACLs [18, 41]. L'objectif est de créer une irritation de la couche endothéliale du lymphangiome

kystique, qui conduit à une inflammation, remaniements fibreux puis à une involution, tout en préservant les structures vitales l'entourant.

Plusieurs agents sclérosants ont été utilisés (éthanol, doxycycline, bléomycine, ethibloc ...) [18, 42, 43] avec des taux de résolution complète et un amendement de la symptomatologie allant de 63 à 90% pour les ACLs macrokystiques, pouvant toutefois nécessiter plusieurs séances [18, 41]. Cependant une efficacité moindre a été reportée dans le traitement des ACLs microkystiques [18]. Néanmoins les différentes séries de la littérature comportent des données hétérogènes, de nature rétrospective, sur peu de patients, sur des lymphangiomes kystiques cranio-faciaux. Seules quelques publications récentes démontrent l'intérêt sur les lymphangiomes kystiques abdominaux [42–45]. Cela ne fait aucun doute que la sclérothérapie présente un risque de morbi-mortalité inférieur à la chirurgie. Elle offre un traitement alternatif aux patients présentant des contres indications chirurgicales, chez les enfants, tout comme pour les lymphangiomes kystiques non résécables ou dans le cadre des récives post-chirurgicales [18, 41]. La sclérothérapie percutanée permet une réduction en taille de la lésion, parfois utilisée en pré-opératoire, voire même une régression complète.

CONCLUSION

L'imagerie, notamment l'IRM, améliore le diagnostic positif non-invasif des ACLs et l'exclusion de diagnostics différentiels potentiellement malins. L'échographie et le scanner restent les techniques d'imageries les plus précieuses dans le cadre de l'urgence, principalement lors de l'infection, complication la plus fréquente.

La prise en charge thérapeutique des ACLs requièrent dans la plupart du temps une surveillance, en raison de leur évolution bénigne et leur excellent pronostic.

La sclérothérapie percutanée apparaît comme une alternative efficace à la chirurgie en cas d'ACL symptomatique.

REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES

1. Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, et al (2008) Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch* 453:1–8. <https://doi.org/10.1007/s00428-008-0611-z>
2. Levy AD, Cantisani V, Miettinen M (2004) Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 182:1485–1491. <https://doi.org/10.2214/ajr.182.6.1821485>
3. Arraiza M, Metser U, Vajpeyi R, et al (2015) Primary cystic peritoneal masses and mimickers: spectrum of diseases with pathologic correlation. *Abdominal Imaging* 40:875–906. <https://doi.org/10.1007/s00261-014-0250-6>
4. Ayyappan AP, Jhaveri KS, Haider MA (2011) Radiological assessment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults: is there a role for chemical shift MRI? *Clin Imaging* 35:127–132. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2010.03.003>
5. Derhy S, El Mouhadi S, Ruiz A, et al (2013) Non-contrast 3D MR lymphography of retroperitoneal lymphatic aneurysmal dilatation: a continuous spectrum of change from normal variants to cystic lymphangioma. *Insights Imaging* 4:753–758. <https://doi.org/10.1007/s13244-013-0290-4>
6. Zhu H, Wu ZY, Lin XZ, et al (2008) Gastrointestinal tract lymphangiomas: findings at CT and endoscopic imaging with histopathologic correlation. *Abdom Imaging* 33:662–668. <https://doi.org/10.1007/s00261-007-9354-6>
7. Lepre L, Costa G, Baldini D, et al (2016) Emergency presentation of cystic lymphangioma of the colon: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* 24:162–165. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.05.045>
8. Goh BKP, Tan Y-M, Ong H-S, et al (2005) Intra-abdominal and Retroperitoneal Lymphangiomas in Pediatric and Adult Patients. *World Journal of Surgery* 29:837–840. <https://doi.org/10.1007/s00268-005-7794-0>
9. Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, et al (2003) Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg* 196:598–603. [https://doi.org/10.1016/S1072-7515\(02\)01755-6](https://doi.org/10.1016/S1072-7515(02)01755-6)
10. Arrivé L, Azizi L, Lewin M, et al (2007) MR lymphography of abdominal and retroperitoneal lymphatic vessels. *AJR Am J Roentgenol* 189:1051–1058. <https://doi.org/10.2214/AJR.07.2047>
11. Arrivé L, Derhy S, Mouhadi SE, et al (2016) Noncontrast Magnetic Resonance Lymphography. *J reconstr Microsurg* 32:80–86. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1549133>
12. Pannu HK, Oliphant M (2015) The subperitoneal space and peritoneal cavity: basic concepts. *Abdom Imaging* 40:2710–2722. <https://doi.org/10.1007/s00261-015-0429-5>
13. Davidson AJ, Hartman DS (1990) Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristic. *Radiology* 175:507–510. <https://doi.org/10.1148/radiology.175.2.2183287>
14. Vargas-Serrano B, Alegre-Bernal N, Cortina-Moreno B, et al (1995) Abdominal cystic lymphangiomas: US and CT findings. *Eur J Radiol* 19:183–187
15. Allen JG, Riall TS, Cameron JL, et al (2006) Abdominal lymphangiomas in adults. *J Gastrointest Surg* 10:746–751. <https://doi.org/10.1016/j.gassur.2005.10.015>
16. Jang JH, Lee SL, Ku YM, et al (2009) Small Bowel Volvulus Induced by Mesenteric Lymphangioma in an Adult: a Case Report. *Korean J Radiol* 10:319–322. <https://doi.org/10.3348/kjr.2009.10.3.319>
17. O'Mara DM, DiCamillo PA, Gilson WD, et al (2017) MR-guided Percutaneous Sclerotherapy of Low-Flow Vascular Malformations: Clinical Experience Using a 1.5-Tesla MR System. *J Magn Reson Imaging* 45:1154–1162. <https://doi.org/10.1002/jmri.25502>

18. Burrows PE, Mason KP (2004) Percutaneous Treatment of Low Flow Vascular Malformations. *Journal of Vascular and Interventional Radiology* 15:431–445. <https://doi.org/10.1097/01.RVI.0000124949.24134.CF>
19. Okamoto D, Ishigami K, Yoshimitsu K, et al (2009) Hemorrhagic mesenteric cystic lymphangioma presenting with acute lower abdominal pain: the diagnostic clues on MR Imaging. *Emerg Radiol* 16:327–330. <https://doi.org/10.1007/s10140-008-0747-9>
20. Sinclair D (2004) *MRI Principles: 2nd ed.*; M. S. Cohen and D. G. Mitchell; Saunders, 2004, 400 pages, £46.00, ISBN 0-7216-0024-7. *Radiography* 10:241. <https://doi.org/10.1016/j.radi.2004.04.001>
21. Yoo E, Kim M-J, Kim KW, et al (2006) A case of mesenteric cystic lymphangioma: fat saturation and chemical shift MR imaging. *J Magn Reson Imaging* 23:77–80. <https://doi.org/10.1002/jmri.20474>
22. Pokharel SS, Macura KJ, Kamel IR, Zaheer A (2013) Current MR Imaging Lipid Detection Techniques for Diagnosis of Lesions in the Abdomen and Pelvis. *RadioGraphics* 33:681–702. <https://doi.org/10.1148/rg.333125068>
23. Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B, et al (2000) CT and MR imaging of Generalized Cystic Lymphangiomatosis in Pediatric Patients. *American Journal of Roentgenology* 174:827–832. <https://doi.org/10.2214/ajr.174.3.1740827>
24. Kim DI, Seo HI, Kim JH, et al (2011) Adult Intussusception due to Cecal Lymphangioma: A Case Report. *J Korean Soc Coloproctol* 27:99–101. <https://doi.org/10.3393/jksc.2011.27.2.99>
25. Mar CR, Pushpanathan C, Price D, Cramer B (2003) Best cases from the AFIP: omental lymphangioma with small-bowel volvulus. *Radiographics* 23:847–851. <https://doi.org/10.1148/rg.234025123>
26. Prabhu SM, Anand R, Narula MK, et al (2012) Mesenteric cysts associated with recurrent small-bowel volvulus: cause or effect? *Japanese Journal of Radiology* 30:858–862. <https://doi.org/10.1007/s11604-012-0131-2>
27. Mistry KA, Iyer D (2015) Torsion of the greater omentum secondary to omental lymphangioma in a child: a case report. *Pol J Radiol* 80:111–114. <https://doi.org/10.12659/PJR.892873>
28. Yoon HK, Han BK (1998) Chronic midgut volvulus with mesenteric lymphangioma: a case report. *Pediatr Radiol* 28:611. <https://doi.org/10.1007/s002470050429>
29. Traubici J, Daneman A, Wales P, et al (2002) Mesenteric lymphatic malformation associated with small-bowel volvulus - two cases and a review of the literature. *Pediatr Radiol* 32:362–365. <https://doi.org/10.1007/s00247-002-0658-y>
30. Crombé A, Alberti N, Catena V, et al (2018) Spontaneous rupture of a retroperitoneal lymphangioma: Understanding chylous signal with chemical-shift and TrueFISP MR sequence. *Diagn Interv Imaging* 99:761–763. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2018.05.010>
31. Yang DM, Jung DH, Kim H, et al (2004) Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics* 24:1353–1365. <https://doi.org/10.1148/rg.245045017>
32. Romeo V, Maurea S, Mainenti PP, et al (2015) Correlative imaging of cystic lymphangiomas: ultrasound, CT and MRI comparison. *Acta Radiol Open* 4:. <https://doi.org/10.1177/2047981614564911>
33. Erden A, Fitoz S, Yagmurlu B, Erden I (2005) Abdominal Confluence of Lymph Trunks: Detectability and Morphology on Heavily T2-Weighted Images. *American Journal of Roentgenology* 184:35–40. <https://doi.org/10.2214/ajr.184.1.01840035>
34. Pinto PS, Sirlin CB, Andrade-Barreto OA, et al (2004) Cisterna chyli at routine abdominal MR imaging: a normal anatomic structure in the retrocrural space. *Radiographics* 24:809–817. <https://doi.org/10.1148/rg.243035086>
35. Park JY, Kim KW, Kwon H-J, et al (2008) Peritoneal Mesotheliomas:

- Clinicopathologic Features, CT Findings, and Differential Diagnosis. *American Journal of Roentgenology* 191:814–825. <https://doi.org/10.2214/AJR.07.3628>
36. Levy AD, Arnáiz J, Shaw JC, Sobin LH (2008) From the archives of the AFIP: primary peritoneal tumors: imaging features with pathologic correlation. *Radiographics* 28:583–607; quiz 621–622. <https://doi.org/10.1148/rg.282075175>
 37. Verswijvel G, Janssens F, Vanboven H, Palmers Y (2004) Spontaneous rupture of mesenteric dermoid cyst: a rare cause of abdominal pain. *Eur Radiol* 14:. <https://doi.org/10.1007/s00330-003-2114-2>
 38. Shin N, Kim M-J, Chung J-J, et al (2010) The Differential Imaging Features of Fat-Containing Tumors in the Peritoneal Cavity and Retroperitoneum: the Radiologic-Pathologic Correlation. *Korean J Radiol* 11:333–345. <https://doi.org/10.3348/kjr.2010.11.3.333>
 39. Kim H-C, Lee JM, Kim SH, et al (2004) Primary gastrointestinal stromal tumors in the omentum and mesentery: CT findings and pathologic correlations. *AJR Am J Roentgenol* 182:1463–1467. <https://doi.org/10.2214/ajr.182.6.1821463>
 40. Pan L, Jian-bo G, Javier PTG (2015) CT Findings and Clinical Features of Pancreatic Hemolymphangioma. *Medicine (Baltimore)* 94:. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000000437>
 41. Rozman Z, Thambidorai R, Zaleha A, et al (2011) Lymphangioma: Is intralesional bleomycin sclerotherapy effective? *Biomed Imaging Interv J* 7:. <https://doi.org/10.2349/biij.7.3.e18>
 42. Park SW, Cha IH, Kim KA, et al (2004) Percutaneous Sclerotherapy Using Acetic Acid After Failure of Alcohol Ablation in an Intra-abdominal Lymphangioma. *CVIR* 27:285–287. <https://doi.org/10.1007/s00270-003-0072-3>
 43. Madsen HJ, Annam A, Harned R, et al (2019) Symptom Resolution and Volumetric Reduction of Abdominal Lymphatic Malformations With Sclerotherapy. *Journal of Surgical Research* 233:256–261. <https://doi.org/10.1016/j.jss.2018.07.031>
 44. Bezzola T, Bühler L, Chardot C, Morel P (2008) Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant. <http://www.em-premium.com/doc-distant.univ-lille2.fr/data/revues/00217697/01450003/238/>
 45. Konen O, Rathaus V, Dlugy E, et al (2002) Childhood abdominal cystic lymphangioma. *Pediatr Radiol* 32:88–94. <https://doi.org/10.1007/s00247-001-0612-4>

ANNEXE

Tableau 1. Caractéristiques radiologiques et complications des ACLs

<i>Caractéristiques typiques des ACLs</i>
<ul style="list-style-type: none">- Localisé au sein de l'espace sous-péritonéal ou du rétropéritoine- Lésion kystique multiloculaire avec de fins septa et une fine paroi- Contenu séreux homogène- Absence d'effet de masse sur les structures adjacentes
<i>Caractéristiques atypiques des ACLs :</i>
<ul style="list-style-type: none">- Uniloculaire- Contenu hétérogène- Contenu chyleux et dépôts graisseux pariétaux- Calcifications pariétales et des septa
<i>Complications :</i>
<ul style="list-style-type: none">- Infection- Hémorragie- Invagination intestinale- Complication sur mécanisme de torsion : volvulus de l'intestin grêle, torsion du grand omentum, torsion de l'ACL- Rupture spontanée

ACL = Abdominal Cystic Lymphangioma

Tableau 2. Principaux diagnostics différentiels

Diagnostics différentiels		Caractéristiques radiologiques discordant pour un ACL
Structure normale	<i>Cisterna chyli</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Localisée en regard de L1-L2 - Communique avec les vaisseaux lymphatiques
Lésion non tumorale	<i>Ascite</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Localisation intra-péritonéal (récessus sous hépatique, gouttières para coliques et fosse para rectale) - Rehaussement pariétal épais et régulier
	<i>Nécrose organisée extra-pancréatique</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Contenu hétérogène sur les séquences IRM pondérées en T2 (contingent solide et lipidique) - Hypersignal T1 spontanée sur les séquences IRM
Lésion kystique péritonéale primitive	<i>Mésothéliome kystique bénin</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Localisé autour des ovaires - Localisation intra-péritonéale, au sein des récessus
Lésion péritonéale tumorale	<i>Mésothéliome malin</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Rehaussement nodulaire pariétal - Epaissement péritonéal
	<i>Pseudomyxome péritonéal</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Localisation péritonéale - Contenu mucineux - Rehaussement pariétal nodulaire ou épais
	<i>Liposarcome</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Effet de masse sur les organes adjacents - Contenu myxoïde - Rehaussement irrégulier

ACL = Abdominal Cystic Lymphangioma ;

Imaging features, complications and differential diagnoses of abdominal cystic lymphangiomas

<https://doi.org/10.1007/s00261-020-02525-3>

Abstract

Purpose: To describe the imaging features, complications and differential diagnoses of abdominal cystic lymphangiomas (ACLs).

Results: ACLs are benign lymphatic malformations that mainly arise in the subperitoneal space and the retroperitoneum. The typical presentation of an ACL is a multilocular lesion with homogenous serous content, presenting a thin wall and septa, usually free from adjacent organ compression. Atypical findings, including fat or hemorrhagic content, septal calcifications and unilocular presentation, are not uncommon. Rarely, ACLs can be revealed by acute complications, such as infection, hemorrhage, intussusception, complications with a twisting mechanism (including torsion around its own pedicle) or spontaneous rupture, which can be diagnosed by imaging. Ultrasonography and CT are the most useful modalities in emergency situations. MRI performs best in the noninvasive characterization of cystic lesions. ACLs should be differentiated from normal anatomic structures (*e.g.*, cisterna chyli) or pitfalls (*e.g.*, ascites, extrapancreatic necrosis, lymphocele) that can simulate ACLs. Among other primary peritoneal cystic lesions, benign cystic mesothelioma can be difficult to differentiate from ACL. Some neoplastic peritoneal lesions may have cystic components or content that looks like fluid on imaging (such as mucinous or myxoid content) and be misdiagnosed as ACL. Nodular or thick enhancement of the wall or septa should then be considered worrisome features and should not

suggest ACL. ACLs mostly require a simple follow-up. If treatment is necessary, percutaneous sclerotherapy is a safe and effective alternative to surgery.

Conclusion: Imaging, especially MRI, allows the noninvasive diagnosis of ACL and helps to exclude potential malignant differential diagnoses.

Keywords: Computed tomography; Cystic peritoneal lesions; Lymphangioma, cystic; Magnetic Resonance Imaging; Ultrasonography

Abbreviations:

ACL	Abdominal Cystic Lymphangioma
CT	Computed Tomography
MRI	Magnetic Resonance Imaging
US	Ultrasonography
WI	Weighted Images

Introduction

Cystic lymphangiomas are slow-growing benign lymphatic malformations [1] that rarely arise in the abdomen [2,3]. Indeed, abdominal cystic lymphangiomas (ACLs) account for less than 5% of all cystic lymphangiomas, while their most common locations are the neck and axillary regions [2,4].

Histologically, ACLs are made of thin-walled cystic dilatations of vascular channels lined by endothelial cells and filled with proteinaceous fluid [1,5]. The pathogenesis of ACL remains unclear, but they are thought to be congenital and related to embryological failure in the development of the lymphatic system [1,5,6].

Most ACLs are diagnosed in children who have mild, vague symptoms [1,5–7], but with the widespread use of imaging, more asymptomatic adults [8,9] are diagnosed with ACL, thus creating a new challenge in the characterization of abdominal cystic lesions. Even though the final diagnosis can only be performed by histological examination, given the asymptomatic presentation and the benign evolution of ACLs, the diagnostic strategy needs to stay as minimally invasive as possible. In recent decades, the improvements made in the magnetic resonance imaging (MRI) technique have allowed the identification of lymphatic vessels, hence enabling MRI to appear as the best imaging tool for characterizing such lesions [10,11].

The purpose of this pictorial essay is to describe the typical and atypical imaging features of ACLs as well as their complications and differential diagnoses, summarizing our experience with 78 pathologically confirmed ACLs diagnosed from January 2011 to December 2017 in a tertiary medical center.

Topography and imaging features of normal ACLs (table 1)

ACLs arise in every location that contains lymphatic vessels, mainly in the subperitoneal space (including meso and ligament) and the retroperitoneum [12]. The most common location is the mesentery, followed by the greater omentum, the mesocolon and the retroperitoneum [2,7,8]. Although rare, ACLs can be found anywhere along the gastrointestinal tract [2,6,7]. Even more rarely, they have been reported to be located in solid organs such as the kidney, liver, gallbladder, spleen, pancreas or adrenal glands [2,4]. In these latest topographies, ACLs presumably develop from the peritoneal layers surrounding those organs [2].

Regardless of location, ACLs show similar imaging features and can be classified according to their morphological aspects into microcystic, macrocystic and combined lymphangiomas (Fig. 1) [1,7,13].

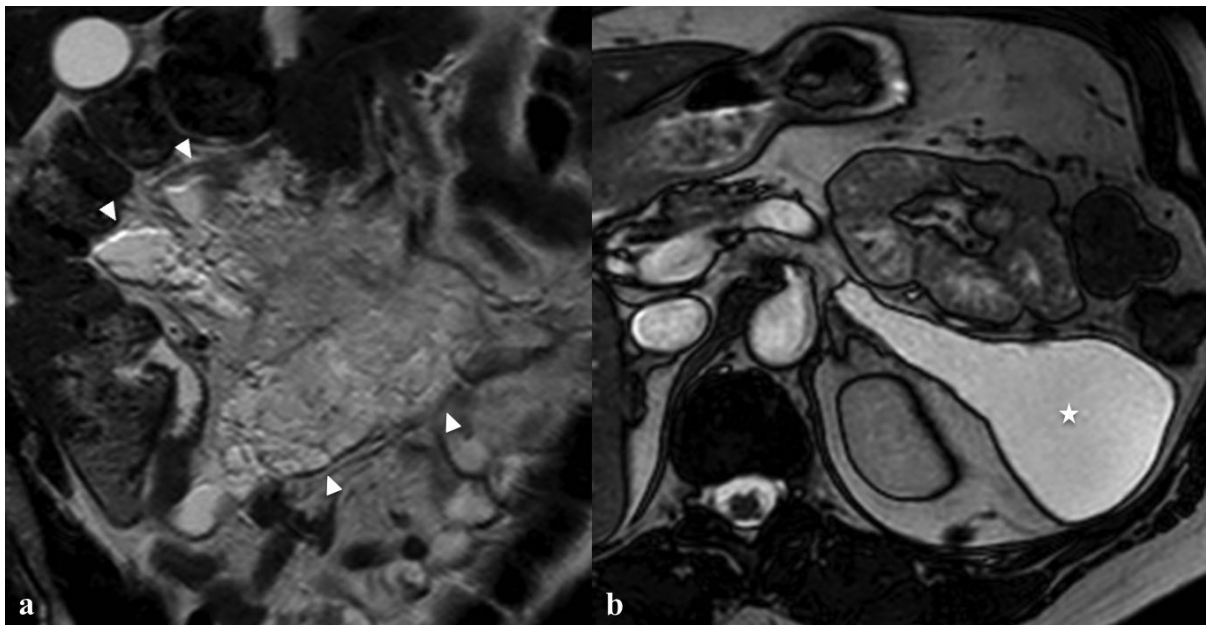


Fig. 1 Different presentations of abdominal cystic lymphangiomas in asymptomatic patients.

Coronal T2-weighted MRI (a) shows a microcystic mesenteric lymphangioma (arrowheads) in a 46-year-old male, and axial T2-weighted MRI (b) shows a macrocystic lymphangioma of the left anterior pararenal space (star) in a 53-year-old female.

The typical presentation of an ACL (Fig. 2) is a multilocular lesion with homogenous serous content, presenting a thin wall and septa, usually free from adjacent organ compression [2–5]. Serous content appears anechoic on ultrasonography (US), demonstrating fluid attenuation on computed tomography (CT). MRI shows a water signal, that is, low signal intensity on T1-weighted images (WI) and very high signal intensity on heavily T2-WI [2,4,5]. After intravenous contrast injection, the wall and septa can show a slight progressive enhancement [2,4].

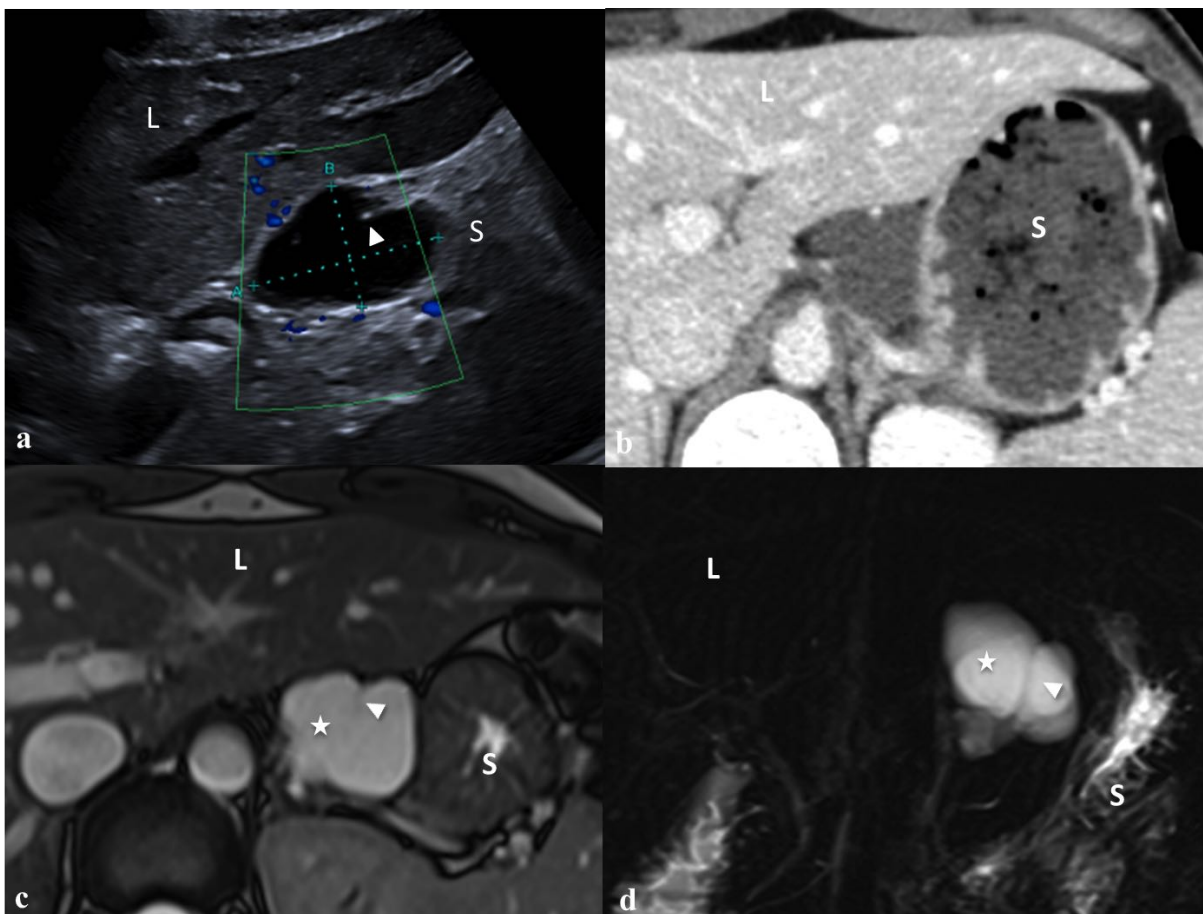


Fig. 2 Non-complicated lymphangioma of the lesser omentum in a 35-year-old female.

Ultrasonography (a) shows an anechoic lesion located in the space between the liver (L) and the stomach (S), with thin septa (arrowheads). Axial contrast-enhanced CT (b) confirms localization in the lesser omentum and the absence of nodular wall thickening. MRI shows a serous content of the lesion (stars), appearing hyperintense on axial T2-weighted MRI (c) and coronal MR lymphography (d).

Atypical ACL presentations are not uncommon (Fig. 3), and the contents of some cysts can become heterogeneous due to hemorrhagic or inflammatory changes [4,5,14]. Internal echoes or sedimentation can then be observed on US, a complex or pseudo-solid appearance with high attenuation on CT, and a spontaneous hyperintensity on T1-WI without fat suppression and intermediate intensity or hypointensity on MRI [2,4,5]. The content of the cyst can also present negative attenuation values on CT examination related to a chylous content [2,3,5]. Chemical shift MRI sequences are very useful to confirm the presence of fat components showing a signal dropout on out-of-phase images [4,14]. Indeed, the detection of septal fat deposition has been described as a key finding in the diagnosis of ACL [14]. Septal or wall calcifications are rarely observed [2,4]. Finally, ACL may occasionally appear as a unilocular cystic lesion (Fig. 4) [2,5].

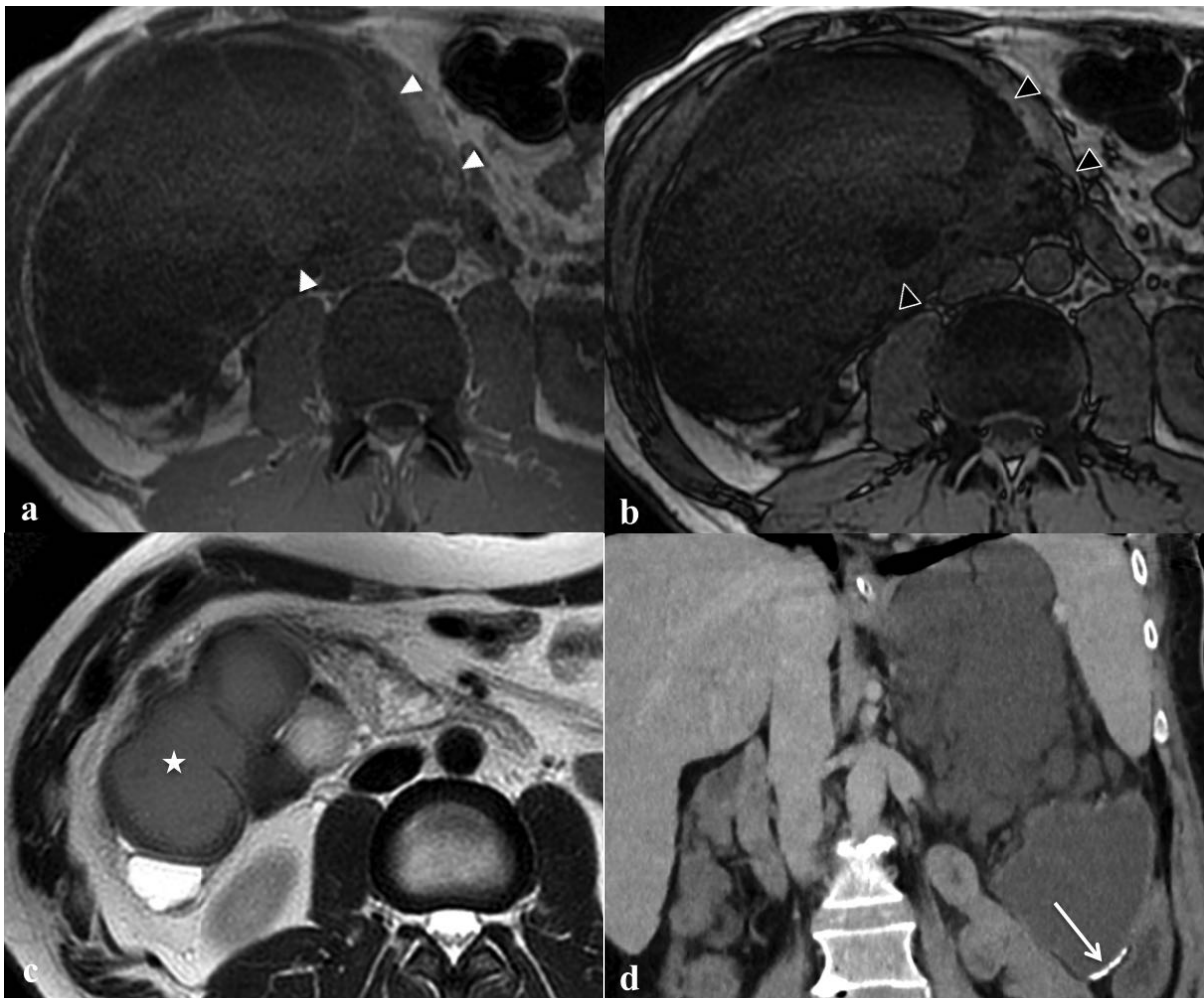


Fig. 3 Atypical imaging features of lymphangiomas, including fat content (a, b), hemorrhage stigmata (c) and wall calcifications (d), in asymptomatic patients.

Chemical shift T1-weighted MRI (a, b) shows septal fat deposition in a retroperitoneal lymphangioma (white and black arrowheads) that appears as a signal drop out between in-phase (a) and out-of-phase (b) images. T2-weighted images (c) show a partially hypointense cystic content (star), suggesting past hemorrhagic changes. Wall calcifications (arrow) are seen on the coronal CT reformation (d).

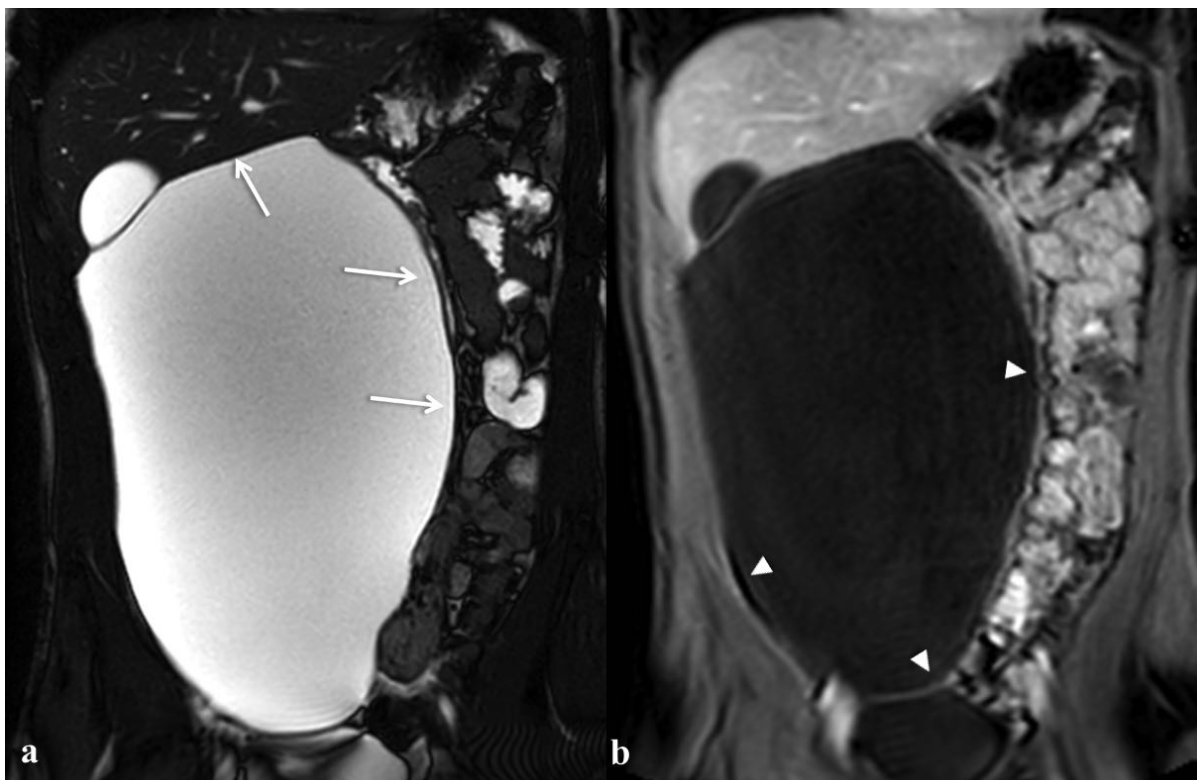


Fig. 4 Non-complicated unilocular lymphangioma of the greater omentum in an 18-year-old male.

Coronal T2-WI (a) shows a cystic lesion of the greater omentum without septa. T1-weighted images with fat suppression in the portal phase (b) show a thin and regular wall (arrowheads). Note the absence of a compressive effect on the adjacent organs despite the large size of the lesion (arrows).

Overall, the thin wall, the homogenous fluid content and the absence of a mass effect on adjacent organs are useful imaging characteristics to diagnose ACL. Most of the time ACLs are single, but sometimes several cystic lesions can be found within the abdominal cavity, especially involving contiguous compartments. In the even fewer cases where they are diffuse, they are actually considered a specific entity called lymphangiomatosis [1,4,5,15].

Imaging features of complicated ACLs (table 1)

ACLs are mostly asymptomatic or present with vague and nonspecific symptoms due to their large potential size. Rarely, ACLs may be revealed by acute

complications, causing acute abdominal pain, tenderness or fever. In these emergency situations, CT and US are the two main imaging techniques available.

Infection is the most common complication, and its diagnosis can be suspected on US, showing scattered internal echoes or a fluid-fluid level in the ACL (Fig. 5) [9]. CT scan shows a distended lesion that exhibits heterogeneous content in the cysts and a thick external wall with delayed enhancement (Fig. 5). Infected ACLs appear as heterogeneous signal intensities on T2-WI MRI with fluid-fluid levels, and contrast-enhancement MRI also shows a thick delayed enhancement of its external wall and septa. It should be noted that infection can affect only one cyst of the ACL (Fig. 6).

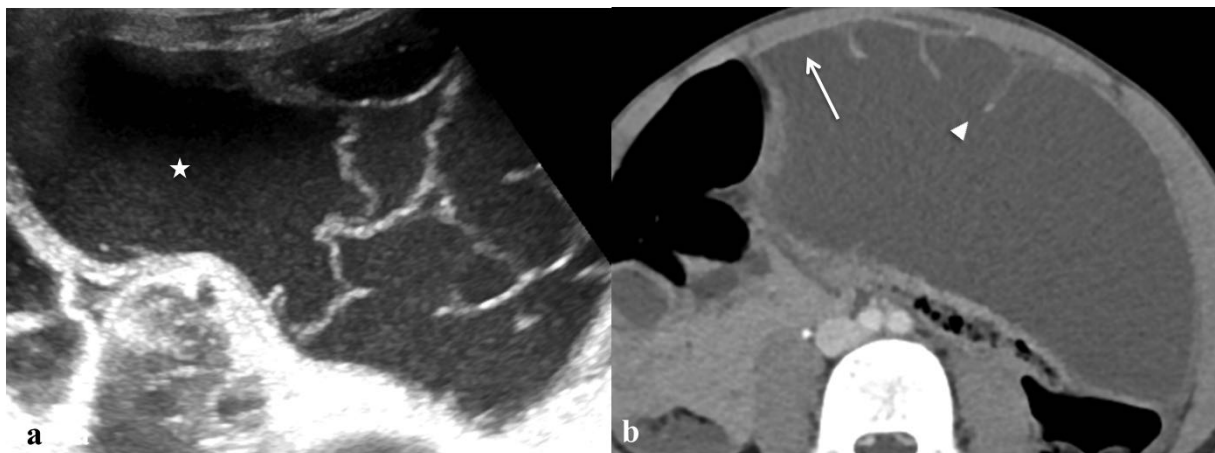


Fig. 5 Infected lymphangioma of the greater omentum in a 7-year-old female with acute abdominal pain and fever.

Ultrasonography (a) shows scattered internal echoes (star) within a distended and painful abdominal cystic lesion. Contrast-enhanced CT in the portal phase (b) confirms localization in the greater omentum and shows a thickening of the wall (arrow) and septa (arrowhead) of the lymphangioma.

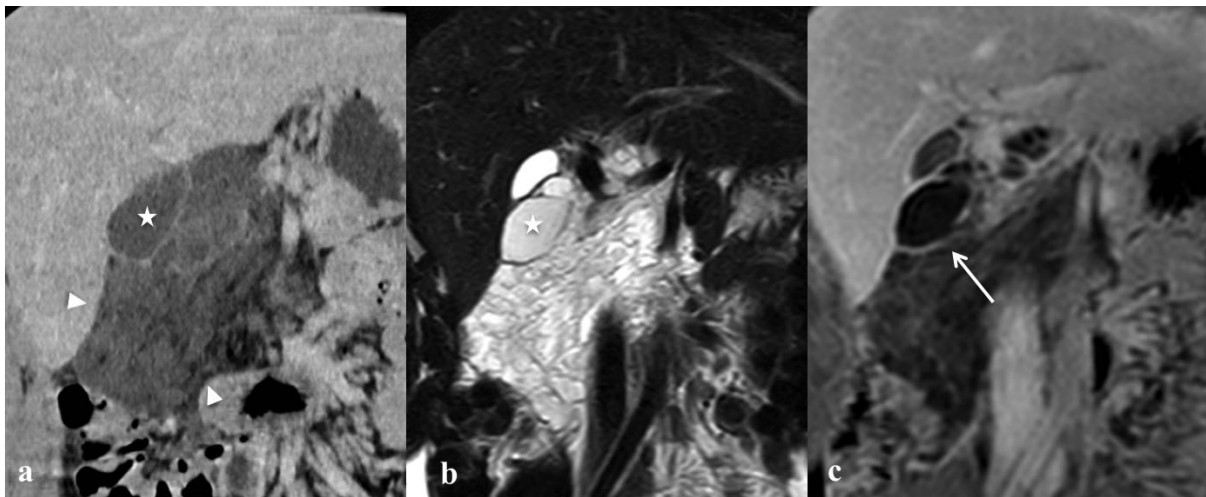


Fig. 6 Partial infection of a mesenteric lymphangioma in a 17-year-old male with acute abdominal pain.

Contrast-enhanced CT (a) shows a mesenteric microcystic lymphangioma (arrowheads) containing a unique distended cyst with wall thickening (star). MRI confirmed the slightly different signal on T2-weighted images (b, star) and wall thickening with a delayed enhancement of one cyst (c, arrow).

Less commonly, ACLs can be revealed by hemorrhagic complications: symptoms are in this case nonspecific and depend on the severity of the bleeding. Lower gastrointestinal tract bleeding has actually been reported in cases of intestinal ACL [7,14]. CT examination can then show an increased unenhanced content attenuation of the complicated ACL or an extravasation of contrast material inside it (Fig. 7). Spontaneous high signal intensity on T1-WI associated with hypointensity on T2-WI can be analyzed as hemorrhagic stigmata on MRI (Fig. 3).

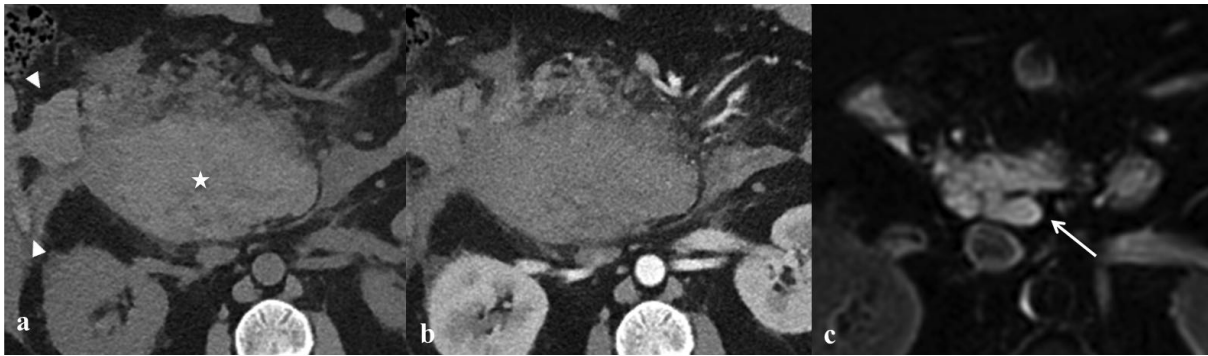


Fig. 7 Acute hemorrhage in a peripancreatic lymphangioma in a 51-year-old male with acute abdominal pain and anemia.

Unenhanced CT (a) shows a spontaneous high attenuation localized behind the pancreatic head (star) and a hemoperitoneum (arrowheads). Contrast-enhanced CT in the arterial phase (b) does not show extravasation of contrast material within the peripancreatic hematoma. T2-weighted images (c) showed a microcystic peripancreatic lymphangioma at the exact location of this hematoma on a past MRI performed one year earlier.

Some authors have reported cases of ACLs as a lead point of intestinal intussusception [6,16]. CT and US can detect a cystic lesion in the center of the intussusception (Fig. 8). Differential diagnoses then include Meckel's diverticulum and mucocele.

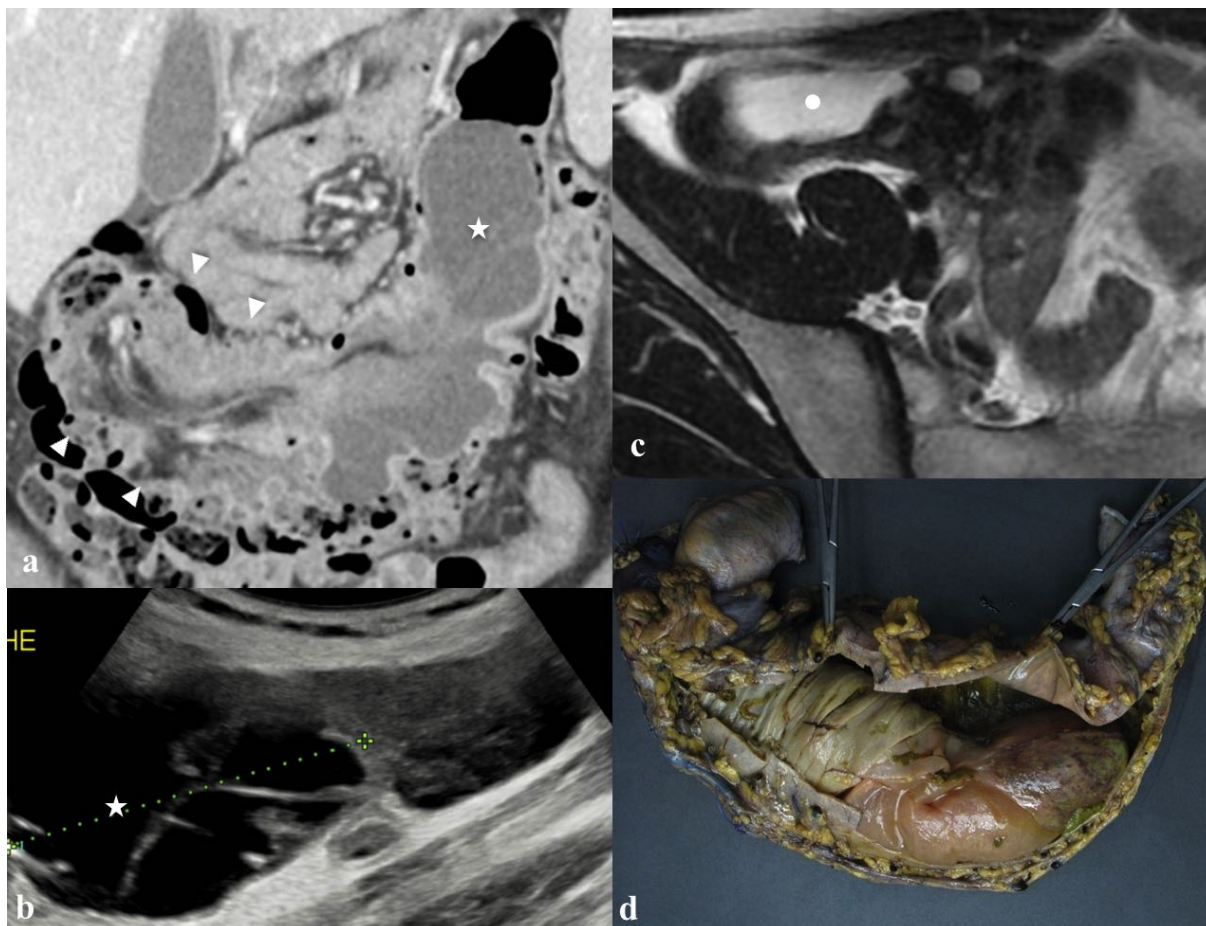


Fig. 8 Mesenteric lymphangioma complicated by ileocolic intussusception in a 36-year-old female with acute abdominal pain.

Coronal contrast-enhanced CT (a) shows an ileocolic intussusception (arrowheads) with a cystic lesion as a lead point (star). Ultrasonography (b) confirmed the presence of a multiloculated cystic lesion within the intussusception (star), and T2-weighted images (c) showed a lymphangioma around the ileocecal junction (dot) on a past MRI performed two years earlier. The presence of a lymphangioma was definitely confirmed by histological examination of the resected specimen (d).

As some ACLs are pedicled lesions, which can then lead to complications with a twisting mechanism (9) [9], such as small bowel volvulus [17–19] or torsion of the greater omentum [20], depending on their location. The debate is still ongoing about whether ACL is a cause or a consequence of recurrent small bowel volvulus [18]. CT scans may show a closed loop obstruction with a swirled appearance of the mesentery, located at the level of a cystic lesion. A twist of the ACL around its own

pedicle is also a possible and exceedingly rare complication leading to a risk of necrosis (Fig. 9), which has never been reported to date. Taking advantage of the great time and spatial resolutions, US is quite useful in detecting the whirlpool sign, which separates a normal part from a distended part of the ACL.

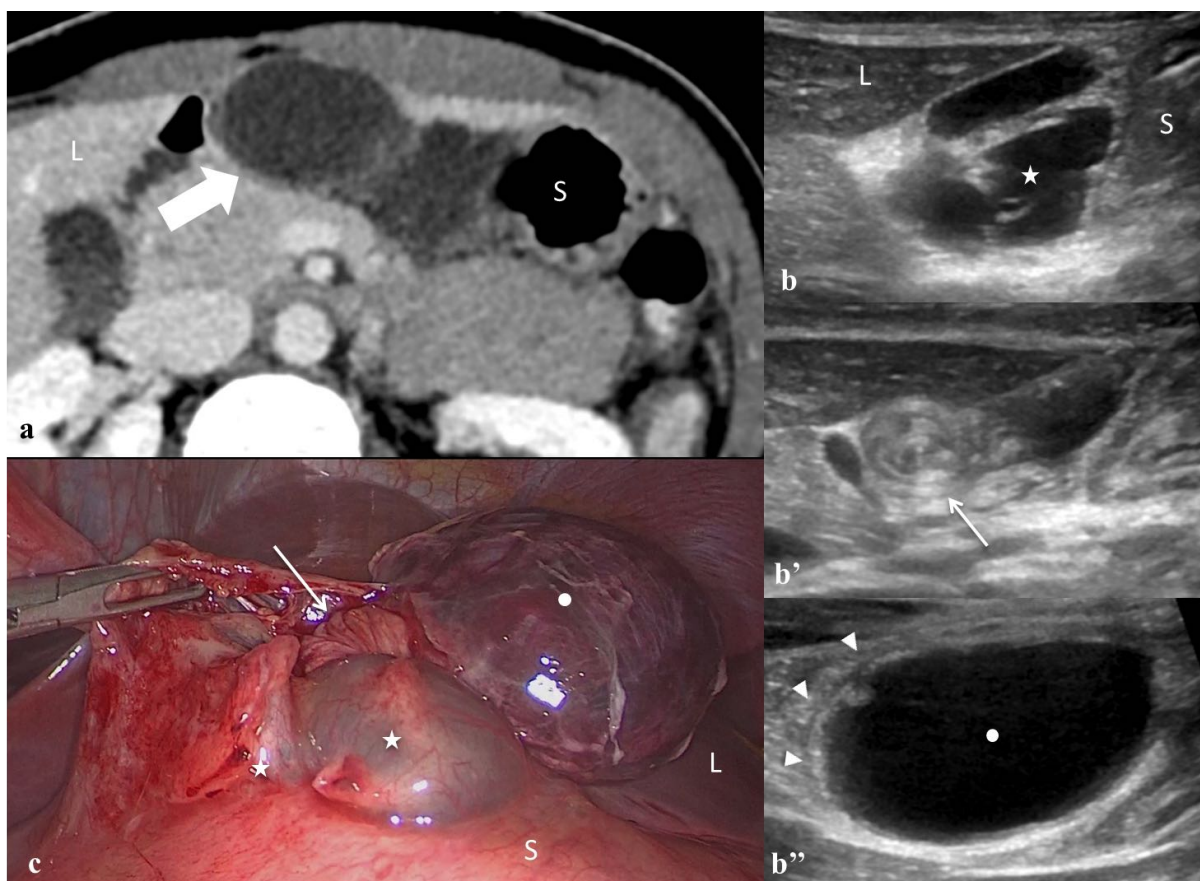


Fig. 9 Torsion of a lymphangioma of the lesser omentum in a 29-year-old female with acute abdominal pain and elevated CRP levels.

Contrast-enhanced CT (a) shows a cystic lesion of the lesser omentum (thick arrow) between the liver and the stomach. Ultrasonography (b to b'', sagittal images from left to right) shows a lymphangioma separated in two by a whirlpool sign (thin arrow): a distended part (dot) from a normal part (star). The distended part of the lymphangioma shows wall thickening (arrowheads) and surrounding fat stranding. Intraoperative view (c) showed a necrotic aspect of the distended part (dot) and confirmed the torsion of the lesion around its own pedicle (arrow). Histological examinations confirmed the diagnosis of cystic lymphangioma.

Finally, Crombé et al. reported a case of spontaneous rupture of an ACL but without surgical confirmation [21]. This diagnosis can be suspected in the presence

of liquid effusion around a symptomatic ACL (Fig. 10).

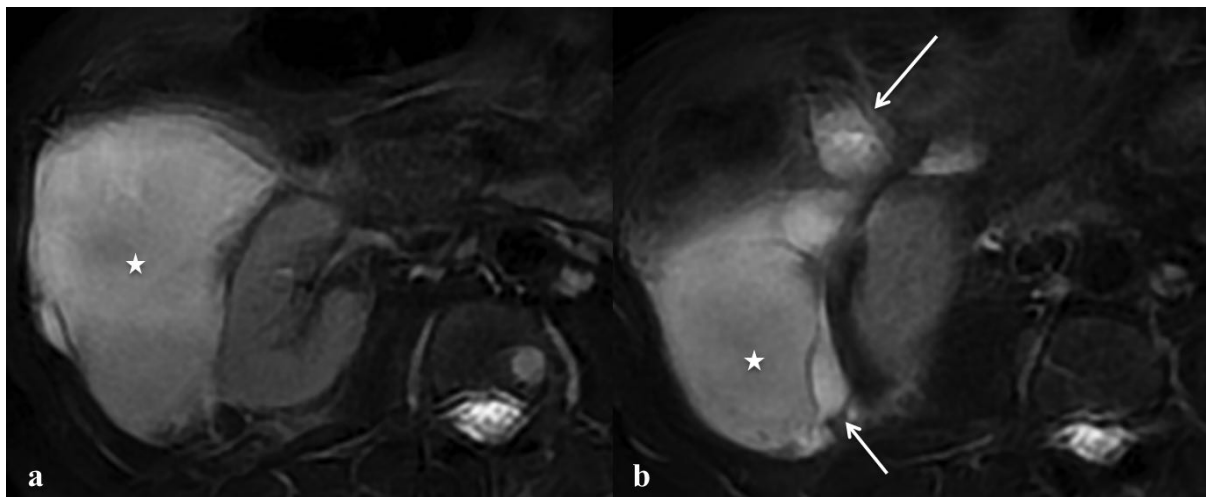


Fig. 10 Spontaneous rupture of an ACL of the right anterior pararenal space in a 66-year-old male with acute abdominal pain.

T2-weighted MRI (a, b) shows a distended lymphangioma with heterogeneous content (stars) surrounded by a liquid effusion (arrows). Surgery confirmed a focal rupture of a cystic lymphangioma.

No malignant transformation of ACL has been formally diagnosed to date [7].

Differential diagnoses (table 2)

Differential diagnoses include a wide range of normal anatomic structures, pitfalls or cystic forms of tumors, which can simulate an ACL [3,7]. MRI performs best in the noninvasive diagnosis, although there is still a substantial overlap in imaging features between ACL and its many other differential diagnoses [3,10].

Cisterna chyli is a normal anatomic structure relating to the abdominal confluence of the lymphatic trunks usually located at the L1-L2 level of the vertebral body [11,22]. It appears as a fusiform or saccular cystic dilatation communicating with the lymphatic vessels [11,23]. Cisterna chyli is identified in 1.7% and 15-96% of patients on CT and MRI, respectively [22,23], depending on its size, which is

extremely variable [5,22]. Sometimes it can reach a large size (up to 5 cm) and be misdiagnosed as an ACL (Fig. 11). It is then called “giant cisterna chyli” or “lymphatic aneurismal dilatation” [5].

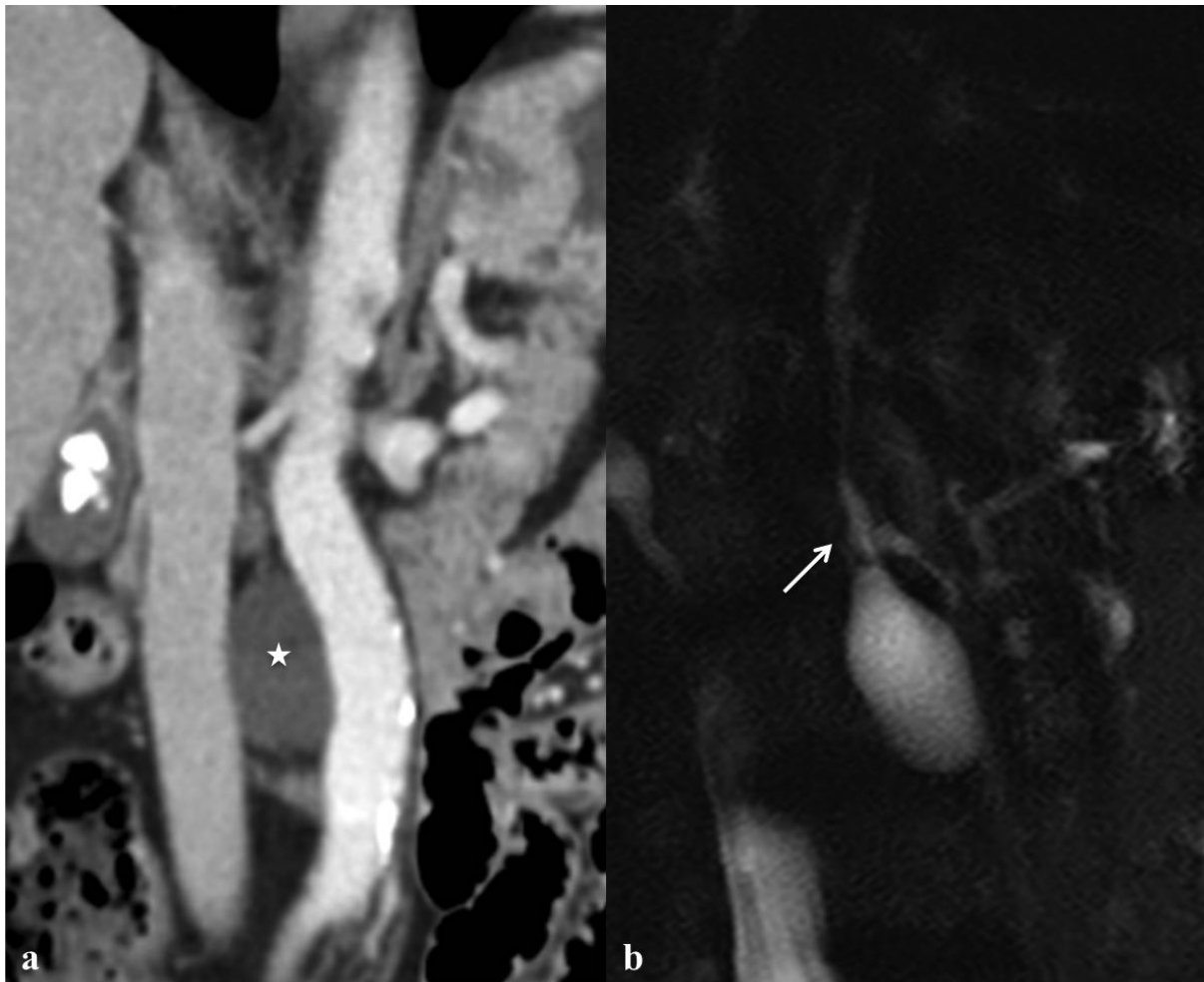


Fig. 11 Cisterna chyli in an asymptomatic 68-year-old female.

Contrast-enhanced CT (a) shows a sacular cystic dilatation (star) in the retroperitoneum. MR lymphography (b) confirms the water signal and communication with lymphatic channels (arrow).

Numerous non-neoplastic lesions can mimic ACLs in imaging [24]. Ascites is a common pitfall, especially when a history of infection is present [2,4]. It can indeed appear as a multiloculated peritoneal cystic lesion on US and MRI (Fig. 12), but the presence of a liquid effusion in the peritoneal cavity (such as the subhepatic spaces,

paracolic gutters or the pararectal fossa) and the lack of a compression effect on adjacent structures help to differentiate ascites from ACL [2,4]. A history or signs of cirrhosis are also generally present.

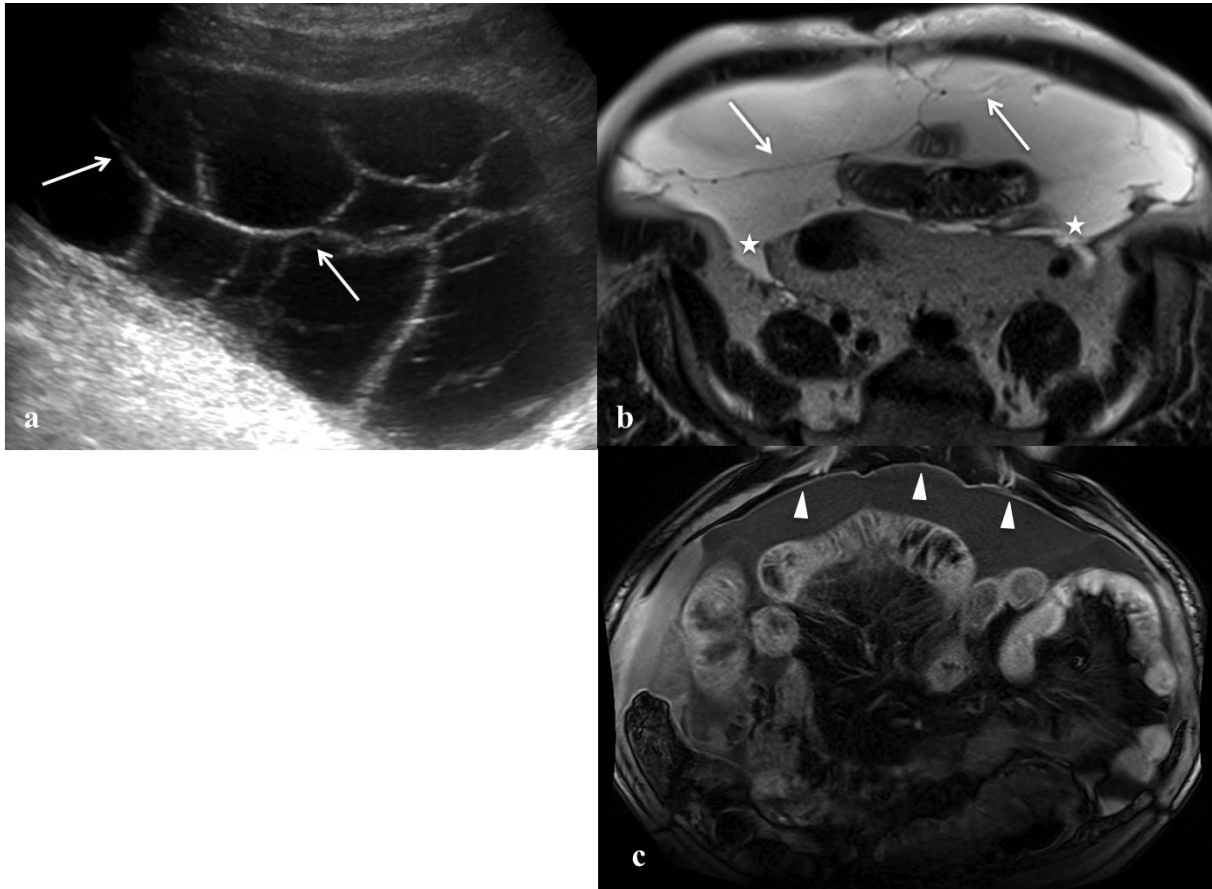


Fig. 12 Ascites in a 72-year-old male with a history of cirrhosis.

Ultrasonography (a) shows an anechoic lesion with multiple septa (arrows). Fluid effusion is seen in the peritoneal recesses (stars) on T2-weighted MRI (b), suggesting an intraperitoneal location rather than a subperitoneal or retroperitoneal location. Note the thin and regular septa (arrows). T1-weighted images with fat suppression at the portal phase (c) show delayed enhancement and thickening of the peritoneal layers (arrowheads).

Extrapancreatic walled-off necrosis can also be misdiagnosed as an ACL on CT scan (Fig. 13). In this case, a heterogeneous content with solid or fat debris on T2-WI and a spontaneous hypersignal on T1-WI MRI allows the diagnosis of pancreatic necrosis. Finally, lymphoceles appear as a fluid-filled retroperitoneal cyst, which can

contain fat components [4,24]. Usually, a history of surgical procedures, such as lombo-aortic lymph node curage, is already known.

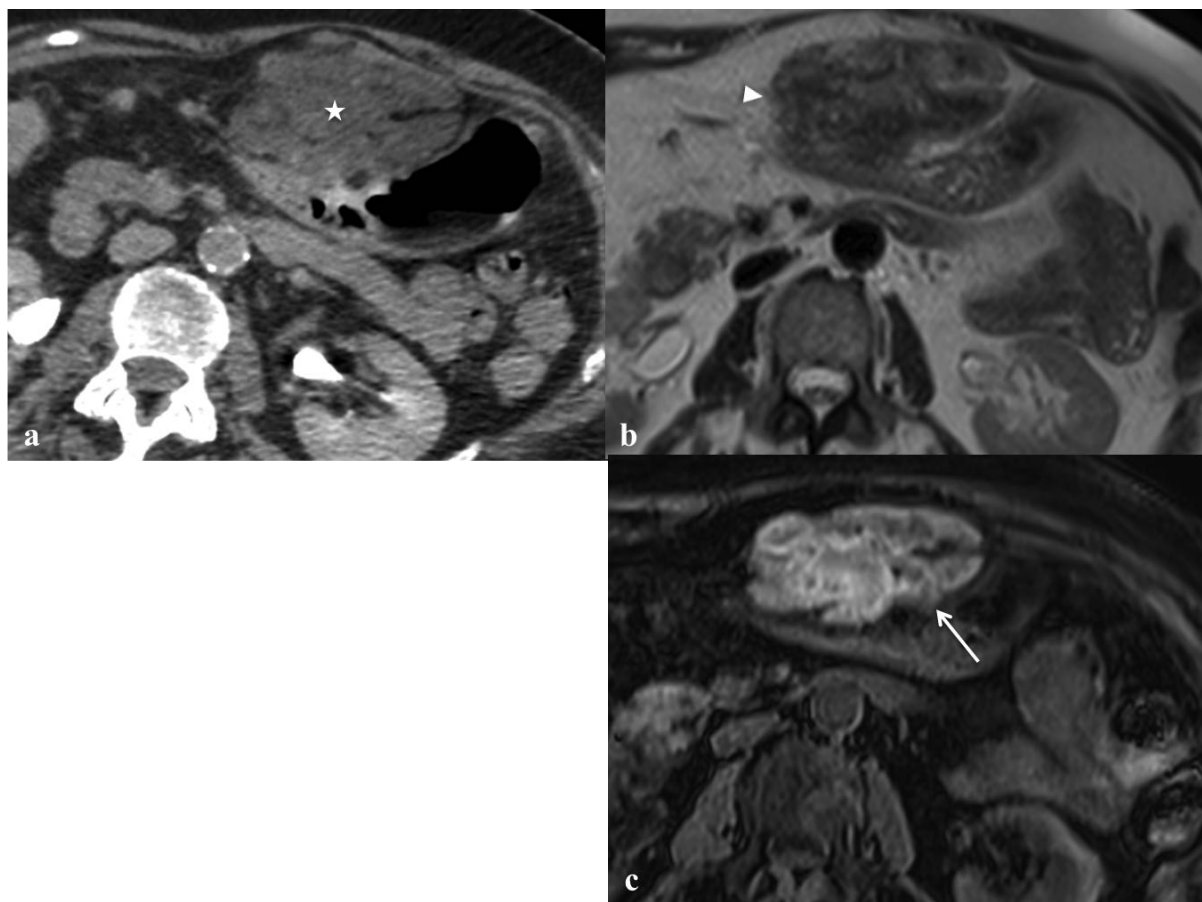


Fig. 13 Walled-off extrapancreatic necrosis in a 76-year-old female with abdominal pain and fever.

Contrast-enhanced CT (a) shows a low attenuation lesion arising from the falciform ligament (star). This lesion does not exhibit a water signal on MRI, appearing hypointense on T2-weighted images (b, arrowhead) and hyperintense on T1-weighted images with fat suppression (c, arrow).

Among other primary peritoneal cystic lesions, simple cysts such as enteric duplication cysts and enteric or mesothelial cysts are rarely misdiagnosed as ACL due to their unilocular appearance [4]. Benign cystic mesothelioma (or peritoneal inclusion cyst) is almost always encountered in women and is thought to be an abnormal peritoneal reaction to pelvic surgery, trauma, endometriosis or

inflammatory disease [4,24,25]. It may be difficult to differentiate it from ACL, as it also shows a mildly complex cystic appearance (Fig. 14) [4,24–26]. The cysts generally have a homogeneous fluid content and septa and may show a slight delayed enhancement (Fig. 14) [4,26]. Benign cystic mesothelioma is usually located around the ovaries but can spread into other peritoneal recesses. Finally, other neoplastic peritoneal cysts, such as cystic teratoma, Müllerian cyst and epidermoid cyst, can mimic ACLs [24].

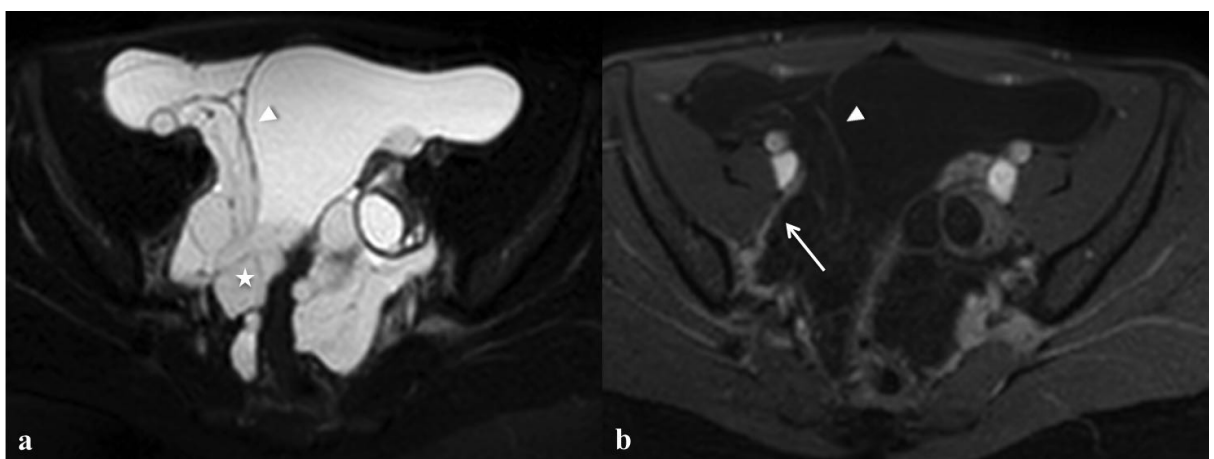


Fig. 14 Benign cystic mesothelioma in a 29-year-old female with a past history of endometriosis treated by surgery.

T2-weighted MRI (a) shows a mildly complex peritoneal cystic lesion (star) with multiple septa (arrowhead) surrounding both ovaries. Peritoneal and septal delayed enhancement (arrow and arrowhead, respectively) are seen on T1-weighted images with fat suppression after contrast injection (b).

Some neoplastic peritoneal lesions may have solid and cystic components or content that looks like fluid on imaging. For example, malignant mesothelioma can present a cystic appearance (Fig. 15), but the presence of a nodular enhancement in the wall is a worrisome feature, and ACL diagnosis must be abandoned [4,25].

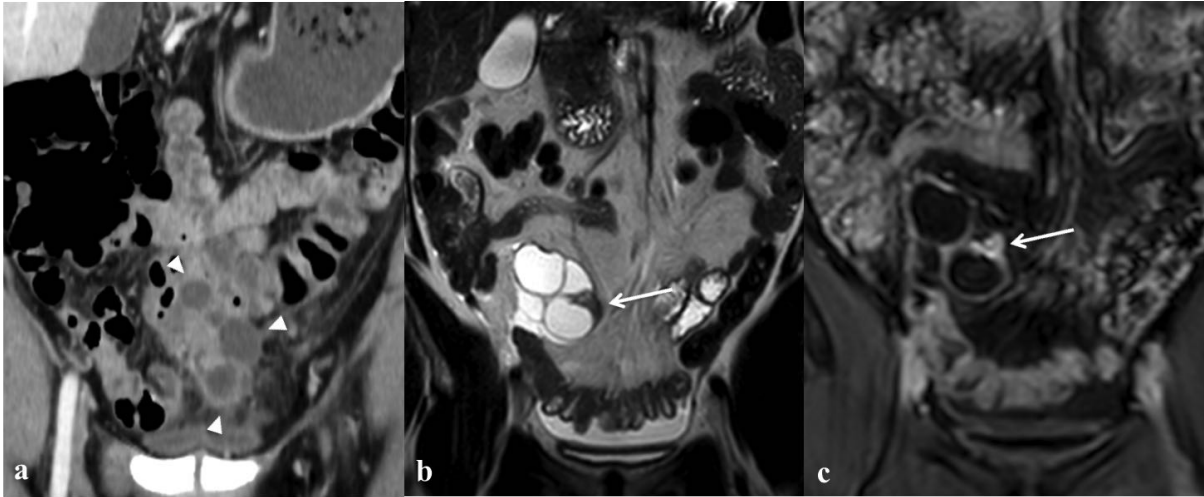


Fig. 15 Malignant mesothelioma with a cystic component in a 48-year-old female.

Contrast-enhanced CT (a) shows a complex peritoneal cystic lesion (arrowheads). MRI shows nodular wall thickening (arrows) that exhibits an intermediate signal on T2-weighted images (b) and delayed enhancement on T1-weighted images with fat suppression after contrast injection (c).

Neurofibromas may also look similar to ACLs on CT, but T2-WI MRI shows an absence of a water signal in the lesion (Fig. 16).

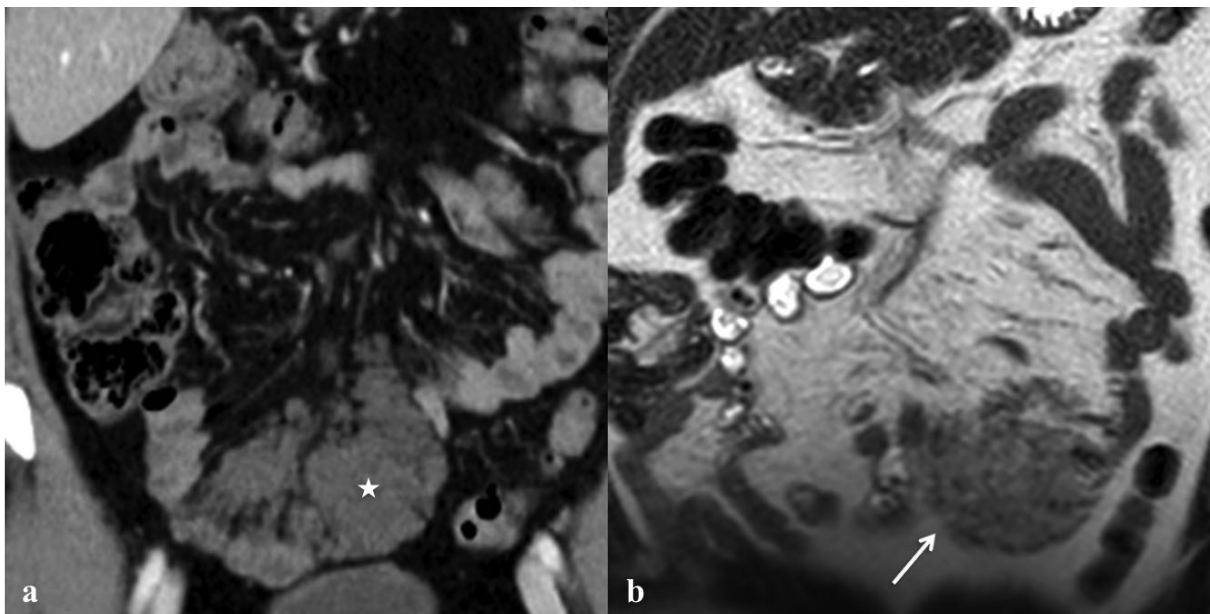


Fig. 16 Mesenteric neurofibroma in a 43-year-old female with a history of type 1 neurofibromatosis.

Contrast-enhanced CT (a) shows a low attenuation lobulated mesenteric lesion (star), which exhibits hypointensity (arrow) on T2-weighted MRI (b) excluding a cystic component.

It should be noted that a mucinous or a myxoid component can present an MRI signal that can be misinterpreted as a fluid signal. For example, a pseudomyxoma peritonei appears as a loculated peritoneal lesion with a high hyperintensity on T2-WI MRI (Fig. 17) but a low signal on heavily T2-WI, and peritoneal wall thickening after contrast injection does not suggest the diagnosis of ACL [4].

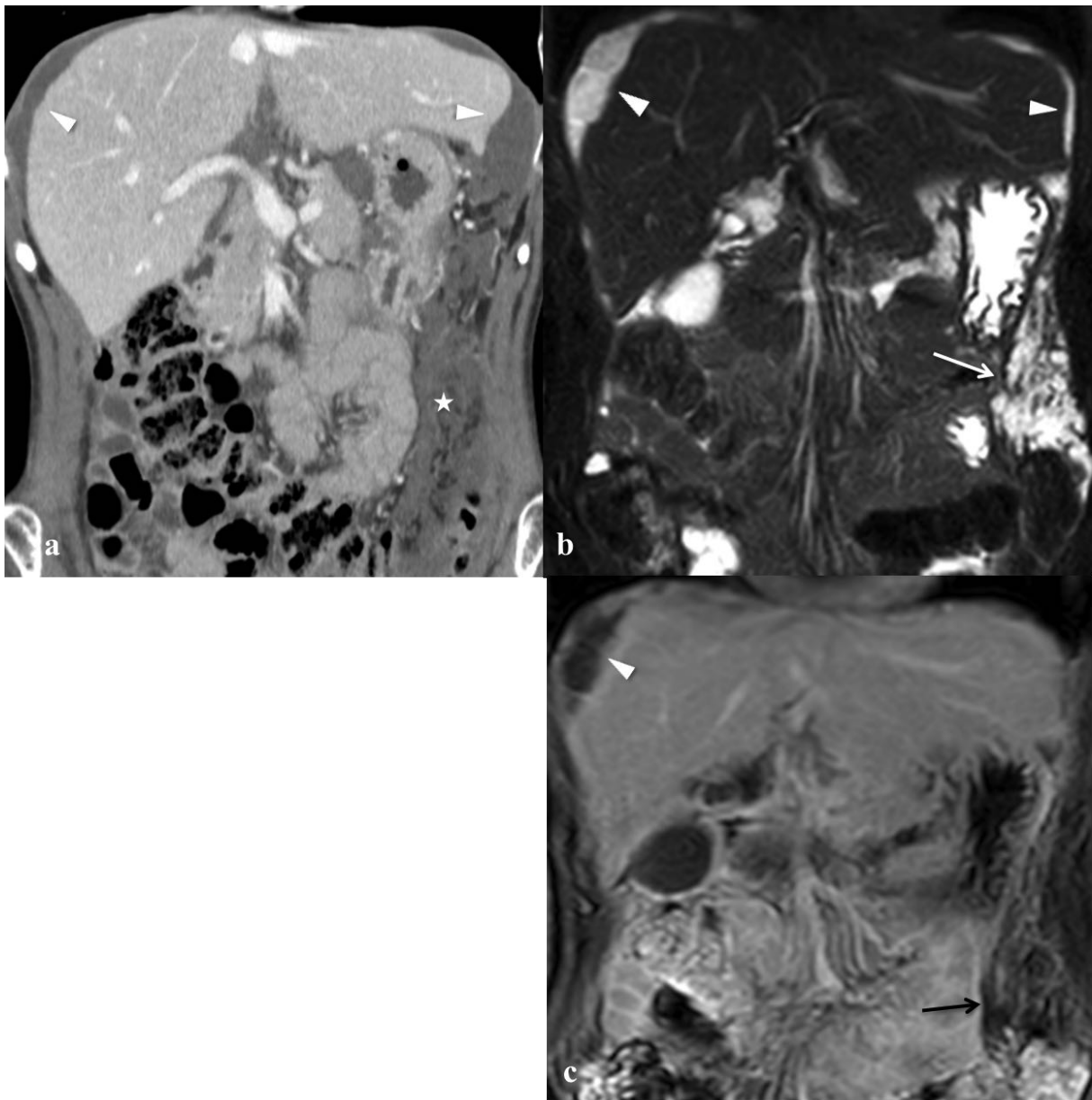


Fig. 17 Pseudomyxoma peritonei in a 68-year-old male.

Contrast-enhanced CT (a) shows a multiloculated low attenuation lesion of the greater omentum (star), which exhibits a high hyperintensity on T2-weighted images (b, white arrow) but with thick septal enhancement (black arrow) on T1-weighted images with fat suppression in the delayed phase (c). Peri-hepatic and peri-splenic effusion with scalloping (arrowheads) are more suggestive of a peritoneal spread of a mucinous neoplasm.

A potential myxoid component in liposarcoma can also have a pseudofluid signal on MRI, showing very high intensity on T2-WI (Fig. 18), but the absence of a micro- or macrocystic appearance and irregular enhancement in the delayed phase should

lead to a diagnosis other than ACL [27]. Last, solid tumors, especially gastrointestinal stromal tumors, may present cystic degeneration [28].

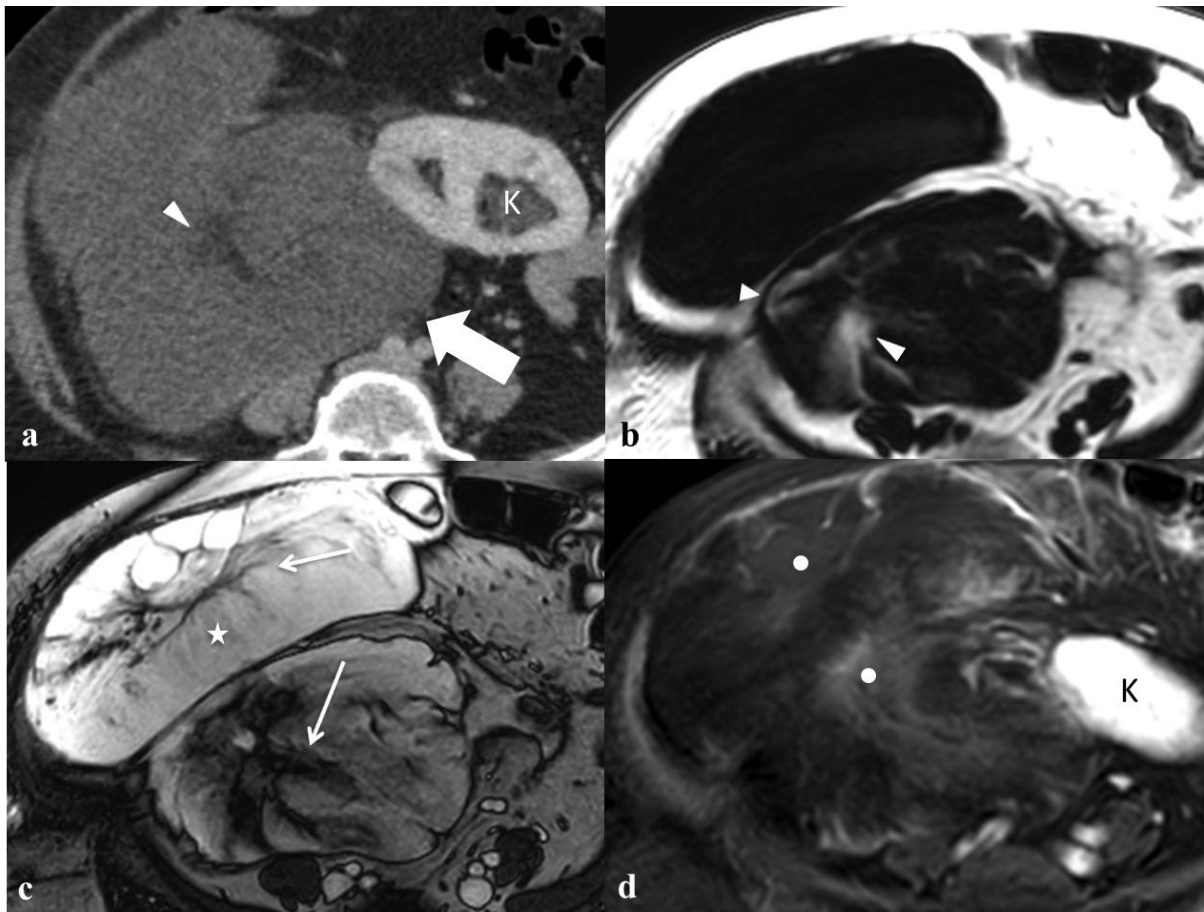


Fig. 18 Myxoid liposarcoma in a 71-year-old female.

Contrast-enhanced CT (a) shows a low attenuation retroperitoneal lesion (thick arrow) with a marked compressive effect on the right kidney (K). A central very low attenuation (arrowhead) is seen on CT, and T1-weighted Dixon fat images (b) confirm the presence of fat components (arrowheads) within the lesion.

T2-WI MRI (c) shows a high hyperintensity of the lesion (star), but thick central scars (arrows) with irregular enhancement (dots) on T1-weighted images with fat suppression in the portal phase (d) are not suggestive of a lymphangioma.

Finally, ACLs should be differentiated from other lymphatic malformations, such as hemolympangiomas (Fig. 19) [29].

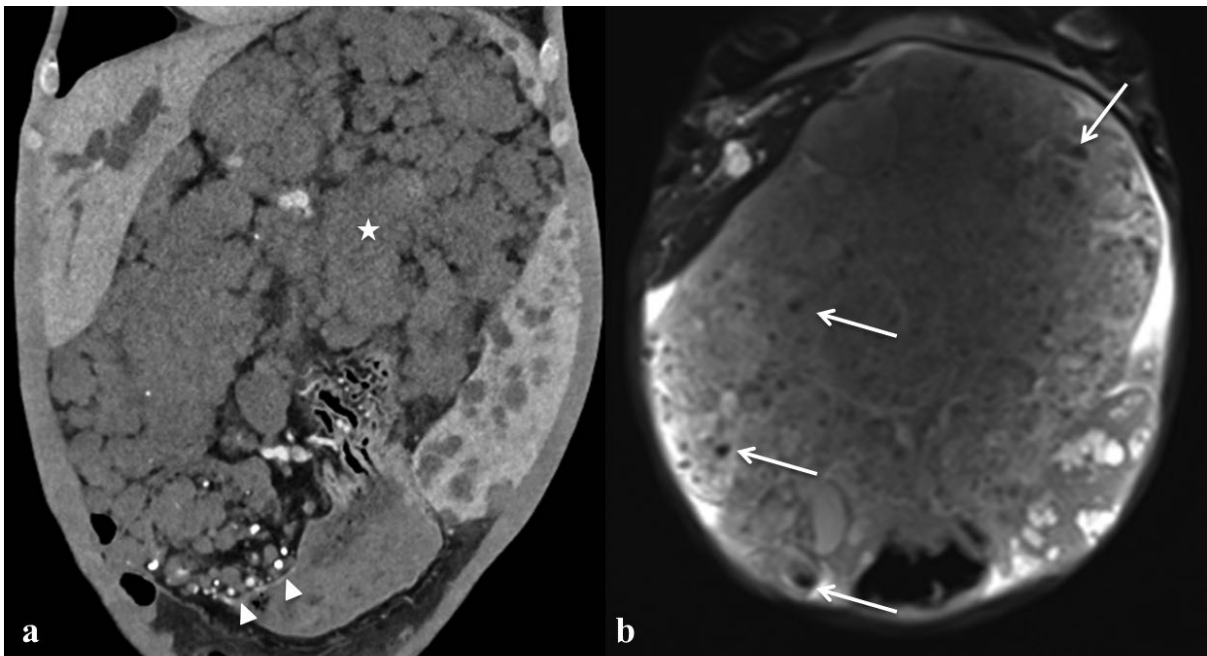


Fig. 19 Hemolympangioma in a 39-year-old male.

Contrast-enhanced CT (a) shows a complex cystic lesion of the greater omentum (star). Phleboliths are seen within the lesion, which exhibits a very high spontaneous attenuation on CT (arrowheads) and hypointensity on T2-weighted MRI (arrows), suggesting venous involvement.

Note the bile duct dilatation and splenic cystic lesions.

Management strategy

Technical advances in imaging, particularly in MRI, have enabled better knowledge in the characterization of peritoneal cystic lesions, allowing a conservative approach to the management of ACLs. ACLs are benign and mostly asymptomatic, requiring simple imaging follow-up to exclude rapid growth and potential differential diagnoses [2]. US and MRI are the first intention imaging modalities for follow-up in children and adults, respectively [7,9].

However, when the ACL becomes symptomatic or complicated, surgical resection may be indicated, and CT or MRI is then useful in the preoperative work-up to assess precise anatomical relationships with other abdominal organs [30].

Recurrence remains the main postoperative complication (Fig. 20), with reported rates of 10 to 27% after complete resection [3,8,30].

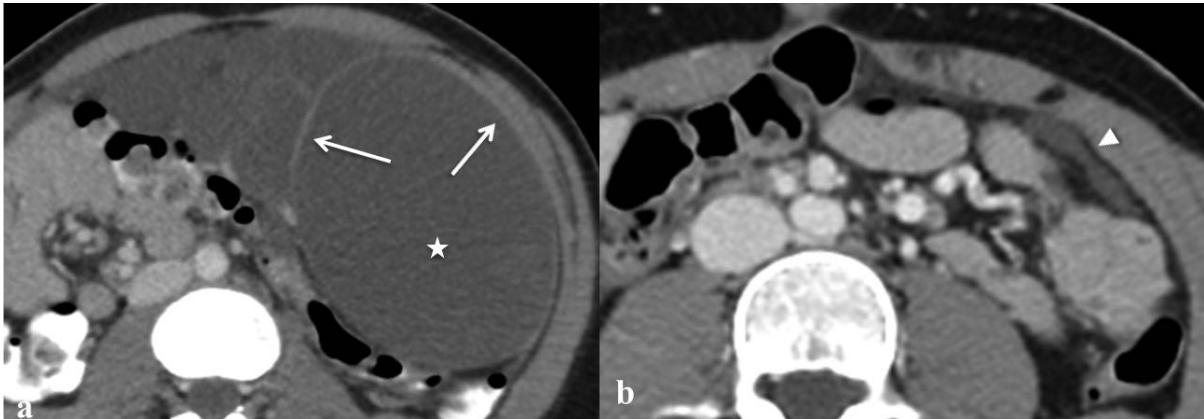


Fig. 20 Postoperative recurrence of a lymphangioma of the greater omentum in an 18-year-old male.

Initial CT scan (a) shows a distended multiloculated cystic lesion of the greater omentum (star) with thickening of the wall and septa (arrows), consistent with an infected lymphangioma. Follow-up CT scan performed two years later (b) shows a recurrence of a cystic lesion in the same location (arrowhead).

Complete resection of the ACL may be impossible because of its location and intimate relationship with the mesentery. Minimally invasive treatments such as percutaneous sclerotherapy have been shown to be safe and effective, particularly for the macrocystic forms of ACL [13,31]. Several sclerosing agents (including ethanol, doxycycline, bleomycin, etc.) have been used with complete resolution in 63-90% of macrocystic lesions, sometimes requiring more than one treatment session [13,31]. However, poor efficacy has been reported in microcystic ACLs [13].

Conclusion

Imaging, especially MRI, allows the noninvasive diagnosis of ACL and helps to exclude potential malignant differential diagnoses. US and CT are useful in emergency situations, mainly infection. The management of ACLs mostly requires a simple follow-up due to their benign evolution. Percutaneous sclerotherapy may be an alternative to surgery in cases of symptoms.

References

1. Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, et al (2008) Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch* 453:1–8. <https://doi.org/10.1007/s00428-008-0611-z>
2. Levy AD, Cantisani V, Miettinen M (2004) Abdominal lymphangiomas: imaging features with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 182:1485–1491. <https://doi.org/10.2214/ajr.182.6.1821485>
3. Ayyappan AP, Jhaveri KS, Haider MA (2011) Radiological assessment of mesenteric and retroperitoneal cysts in adults: is there a role for chemical shift MRI? *Clin Imaging* 35:127–132. <https://doi.org/10.1016/j.clinimag.2010.03.003>
4. Arraiza M, Metser U, Vajpeyi R, et al (2015) Primary cystic peritoneal masses and mimickers: spectrum of diseases with pathologic correlation. *Abdom Imaging* 40:875–906. <https://doi.org/10.1007/s00261-014-0250-6>
5. Derhy S, El Mouhadi S, Ruiz A, et al (2013) Non-contrast 3D MR lymphography of retroperitoneal lymphatic aneurysmal dilatation: a continuous spectrum of change from normal variants to cystic lymphangioma. *Insights Imaging* 4:753–758. <https://doi.org/10.1007/s13244-013-0290-4>
6. Zhu H, Wu ZY, Lin XZ, et al (2008) Gastrointestinal tract lymphangiomas: findings at CT and endoscopic imaging with histopathologic correlation. *Abdom Imaging* 33:662–668. <https://doi.org/10.1007/s00261-007-9354-6>
7. Lepre L, Costa G, Baldini D, et al (2016) Emergency presentation of cystic lymphangioma of the colon: A case report and literature review. *Int J Surg Case Rep* 24:162–165. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.05.045>
8. Goh BKP, Tan Y-M, Ong H-S, et al (2005) Intra-abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients. *World J Surg* 29:837–840. <https://doi.org/10.1007/s00268-005-7794-0>
9. Losanoff JE, Richman BW, El-Sherif A, et al (2003) Mesenteric cystic lymphangioma. *J Am Coll Surg* 196:598–603. [https://doi.org/10.1016/S1072-7515\(02\)01755-6](https://doi.org/10.1016/S1072-7515(02)01755-6)
10. Arrivé L, Azizi L, Lewin M, et al (2007) MR lymphography of abdominal and retroperitoneal lymphatic vessels. *AJR Am J Roentgenol* 189:1051–1058. <https://doi.org/10.2214/AJR.07.2047>
11. Arrivé L, Derhy S, El Mouhadi S, et al (2016) Noncontrast Magnetic Resonance Lymphography. *J Reconstr Microsurg* 32:80–86. <https://doi.org/10.1055/s-0035-1549133>
12. Pannu HK, Oliphant M (2015) The subperitoneal space and peritoneal cavity: basic concepts. *Abdom Imaging* 40:2710–2722. <https://doi.org/10.1007/s00261-015-0429-5>
13. Burrows PE, Mason KP (2004) Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol* 15:431–445. <https://doi.org/10.1097/01.rvi.0000124949.24134.cf>
14. Okamoto D, Ishigami K, Yoshimitsu K, et al (2009) Hemorrhagic mesenteric cystic lymphangioma presenting with acute lower abdominal pain: the diagnostic clues on MR imaging. *Emerg Radiol* 16:327–330. <https://doi.org/10.1007/s10140-008-0747-9>
15. Wunderbaldinger P, Paya K, Partik B, et al (2000) CT and MR imaging of generalized cystic lymphangiomatosis in pediatric patients. *AJR Am J Roentgenol* 174:827–832. <https://doi.org/10.2214/ajr.174.3.1740827>
16. Kim DI, Seo HI, Kim JH, et al (2011) Adult Intussusception due to Cecal Lymphangioma: A Case Report. *J Korean Soc Coloproctol* 27:99–101. <https://doi.org/10.3393/jksc.2011.27.2.99>
17. Mar CR, Pushpanathan C, Price D, Cramer B (2003) Best cases from the AFIP: omental lymphangioma with small-bowel volvulus. *Radiographics* 23:847–851. <https://doi.org/10.1148/rg.234025123>

18. Prabhu SM, Anand R, Narula MK, et al (2012) Mesenteric cysts associated with recurrent small-bowel volvulus: cause or effect? *Jpn J Radiol* 30:858–862. <https://doi.org/10.1007/s11604-012-0131-2>
19. Jang JH, Lee SL, Ku YM, et al (2009) Small bowel volvulus induced by mesenteric lymphangioma in an adult: a case report. *Korean J Radiol* 10:319–322. <https://doi.org/10.3348/kjr.2009.10.3.319>
20. Mistry KA, Iyer D (2015) Torsion of the greater omentum secondary to omental lymphangioma in a child: a case report. *Pol J Radiol* 80:111–114. <https://doi.org/10.12659/PJR.892873>
21. Crombé A, Alberti N, Catena V, et al (2018) Spontaneous rupture of a retroperitoneal lymphangioma: Understanding chylous signal with chemical-shift and TrueFISP MR sequence. *Diagn Interv Imaging* 99:761–763. <https://doi.org/10.1016/j.diii.2018.05.010>
22. Erden A, Fitoz S, Yagmurlu B, Erden I (2005) Abdominal confluence of lymph trunks: detectability and morphology on heavily T2-weighted images. *AJR Am J Roentgenol* 184:35–40. <https://doi.org/10.2214/ajr.184.1.01840035>
23. Pinto PS, Sirlin CB, Andrade-Barreto OA, et al (2004) Cisterna chyli at routine abdominal MR imaging: a normal anatomic structure in the retrocrural space. *Radiographics* 24:809–817. <https://doi.org/10.1148/rg.243035086>
24. Yang DM, Jung DH, Kim H, et al (2004) Retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature review. *Radiographics* 24:1353–1365. <https://doi.org/10.1148/rg.245045017>
25. Park JY, Kim KW, Kwon H-J, et al (2008) Peritoneal mesotheliomas: clinicopathologic features, CT findings, and differential diagnosis. *AJR Am J Roentgenol* 191:814–825. <https://doi.org/10.2214/AJR.07.3628>
26. Levy AD, Arnáiz J, Shaw JC, Sobin LH (2008) From the archives of the AFIP: primary peritoneal tumors: imaging features with pathologic correlation. *Radiographics* 28:583–607; quiz 621–622. <https://doi.org/10.1148/rg.282075175>
27. Shin N, Kim M-J, Chung J-J, et al (2010) The differential imaging features of fat-containing tumors in the peritoneal cavity and retroperitoneum: the radiologic-pathologic correlation. *Korean J Radiol* 11:333–345. <https://doi.org/10.3348/kjr.2010.11.3.333>
28. Kim H-C, Lee JM, Kim SH, et al (2004) Primary gastrointestinal stromal tumors in the omentum and mesentery: CT findings and pathologic correlations. *AJR Am J Roentgenol* 182:1463–1467. <https://doi.org/10.2214/ajr.182.6.1821463>
29. Pan L, Jian-bo G, Javier PTG (2015) CT findings and clinical features of pancreatic hemolymphangioma: a case report and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 94:e437. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000000437>
30. Allen JG, Riall TS, Cameron JL, et al (2006) Abdominal lymphangiomas in adults. *J Gastrointest Surg* 10:746–751. <https://doi.org/10.1016/j.gassur.2005.10.015>
31. Rozman Z, Thambidorai RR, Zaleha AM, et al (2011) Lymphangioma: Is intralesional bleomycin sclerotherapy effective? *Biomed Imaging Interv J* 7:e18. <https://doi.org/10.2349/bijj.7.3.e18>

Tables

Table 1. Imaging features and complications of ACL.

<i>Typical features of ACL</i>
<ul style="list-style-type: none">- Located in the subperitoneal space and the retroperitoneum- Multilocular cystic lesion with thin wall and septa- Homogeneous serous content- Lack of a compression effect on adjacent structures
<i>Atypical features of ACL:</i>
<ul style="list-style-type: none">- Unilocular form- Heterogeneous content- Chylous content and septal fat deposition- Septal and wall calcifications
<i>Complications:</i>
<ul style="list-style-type: none">- Infection- Hemorrhage- Intestinal intussusception- Complications with twisting mechanism: small bowel volvulus, torsion of the greater omentum, torsion of ACL- Spontaneous rupture

ACL = Abdominal Cystic Lymphangioma

Table 2. Main differential diagnoses.

Differential diagnoses		Imaging features to differentiate from ACL
<i>Normal structures</i>	<i>Cisterna chyli</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Located at the L1-L2 level - Communication with the lymphatic vessels
<i>Non-neoplastic lesions</i>	<i>Ascite</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Peritoneal involvement (subhepatic spaces, paracolic gutters or the pararectal fossa) - Regular thick wall enhancement
	<i>Extra-pancreatic necrosis</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Heterogeneous content on T2-WI MRI (solid and fat debris) - Spontaneous hypersignal on T1-WI MRI
<i>Primary cystic peritoneal lesions</i>	<i>Benign cystic mesothelioma</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Located around the ovaries - Involvement of the peritoneal recesses
<i>Neoplastic peritoneal lesions</i>	<i>Malignant mesothelioma</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Nodular wall enhancement - Peritoneal thickening
	<i>Pseudomyxoma peritonei</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Peritoneal involvement - Mucinous content - Thick or nodular wall enhancement
	<i>Liposarcoma</i>	<ul style="list-style-type: none"> - Compression effect on adjacent organs - Myxoid content - Irregular enhancement

ACL = Abdominal Cystic Lymphangioma ; WI = Weighted Images ; MRI = Magnetic Resonance Imaging

AUTEUR : Nom : RAUFASTE TISTET

Prénom : Mathieu

Date de soutenance : 9 juin 2020

Titre de la thèse : Lymphangiomes kystiques de l'abdomen : Imagerie normale, complications et diagnostics différentiels

Thèse - Médecine - Lille 2020

Cadre de classement : Imagerie digestive

DES + spécialité : Radiodiagnostic et imagerie médicale

Mots-clés : scanner ; IRM ; lésion kystique péritonéale ; lymphangiome, ACL ;

Objectifs :

Décrire les caractéristiques radiologiques, les complications et les diagnostics différentiels des lymphangiomes kystiques abdominaux (ACLs).

Résultats :

Le lymphangiome kystique abdominal (ACL) est une malformation bénigne des vaisseaux lymphatiques, naissant de l'espace sous-péritonéal et du rétropéritoine. Il se présente comme une lésion multiloculaire au contenu séreux homogène, associé à de fins septa et une fine paroi, sans effet de masse sur les organes adjacents. Les caractéristiques atypiques, à savoir un contenu hémorragique ou graisseux, des calcifications septales ou un aspect uniloculaire, ne sont pas rares. Les ACLs peuvent rarement se manifester par des complications, diagnostiquées en imagerie, comme l'infection, l'hémorragie, l'invagination intestinale, les complications par mécanisme de torsion (incluant la torsion sur son propre pédicule) ou la rupture spontanée.

L'échographie et la tomodensitométrie sont les techniques les plus utiles dans le cadre de l'urgence. L'IRM reste l'examen de choix dans la caractérisation non-invasive des lésions kystiques. Les ACLs doivent être différenciés des structures anatomiques normales (*e.g.*, cisterna chyli) et des pièges diagnostiques (*e.g.*, ascite, nécrose organisée extrapancréatique, lymphocèle) pouvant simuler un ACL. Parmi le spectre lésionnel des lésions kystiques péritonéales, le mésothéliome kystique bénin peut être difficile à différencier d'un ACL. Certaines lésions tumorales péritonéales peuvent présenter un contingent kystique, ou un contenu pouvant ressembler à du liquide en imagerie (comme le contenu mucineux ou myxoïde) et être confondu avec un ACL. Une prise de contraste nodulaire ou irrégulière pariétale et des septa n'évoquent en aucun cas un ACL.

La stratégie thérapeutique requiert un simple suivi. Si un traitement s'avère nécessaire, la sclérothérapie percutanée apparaît comme une technique sûre et effective en alternative à la chirurgie.

Conclusion :

L'imagerie, préférentiellement l'IRM, permet le diagnostic non-invasif des ACLs et l'exclusion de potentiels diagnostics différentiels tumoraux.

Composition du Jury :

Président : Monsieur le Professeur Olivier ERNST

Assesseurs : Monsieur le Professeur Philippe PUECH - Madame le Docteur Clarisse EVENO

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur Paul LEBERT