Cas clinique et revue de la littérature

Les malformations lymphatiques de la cavité orale, cas cliniques et revue de littérature

Juliette Rochefort^{1,*}, Géraldine Lescaille¹, Geneviève Hervé², Scarlett Agbo-Godeau³,
Cédric Mauprivez¹

¹ Service d'odontologie, groupe hospitalier Pitié Salpêtrière-Charles Foix, université Paris-Diderot, Paris, France

² Service d'anatomie et de cytologie pathologique, groupe hospitalier Pitié Salpêtrière- Charles Foix, université Pierre et Marie Curie - Sorbonne Université, Paris, France

³ Service de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale, groupe hospitalier Pitié Salpêtrière-Charles Foix, université Pierre et Marie Curie - Sorbonne Université, Paris, France

(Reçu le 15 septembre 2016, accepté le 18 novembre 2016)

Mots clés :
lymphangiome /
malformations
vasculaires /cavité
orale

Résumé – Introduction : Les malformations lymphatiques (ML) sont congénitales et non régressives. Elles résultent d'une anomalie de la morphogenèse embryologique vasculaire et sont détectées dans 80 % des cas avant l'âge de 2 ans, exceptionnellement à l'âge adulte. Asymptomatiques, elles sont le plus souvent diagnostiquées suite à une gêne fonctionnelle. Bien que d'aspects cliniques très hétérogènes, elles se regroupent en deux formes cliniques à distinguer, macrokystiques et microkystiques, dont les traitements et les pronostics diffèrent. L'aspect clinique de la lésion et la symptomatologie sont essentiels pour l'établissement du diagnostic mais aussi pour la décision thérapeutique. Bien qu'une surveillance clinique régulière soit souvent suffisante, une intervention thérapeutique est parfois nécessaire. **Observations cliniques :** Quatre cas de ML orales avec des aspects cliniques très hétérogènes sont présentés. L'un est situé au niveau de l'espace masticateur et de la fosse infratemporelle avec une expression muqueuse à la commissure intermaxillaire, deux au niveau des muqueuses jugales et labiales, le quatrième au niveau de la langue. **Discussion :** Pour trois d'entre eux, le diagnostic a été réalisé à l'âge adulte et ceux-ci ne présentaient aucun antécédent de ML. Deux ont été traités par laser, un par chirurgie, le dernier a bénéficié d'une surveillance clinique régulière. **Conclusion :** Ces quatre cas cliniques sont particulièrement représentatifs de l'hétérogénéité clinique buccale et thérapeutique de ces malformations.

Key words:
lymphangioma /
vascular abnormalities
/ oral cavity
Key words:

Abstract – Oral lymphatic malformations, case reports and review of the literature. Introduction: Lymphatic malformations (LMs) are congenital and non-regressive lesions. These lesions are due to embryological vascular morphogenesis abnormality. Most of them (80 %) are detected before 2 years old, and thus they are rarely found in adults. They are asymptomatic, so their diagnosis is often linked to functional discomfort. There are two clinical aspects with different prognoses: macrocystic and microcystic. Clinical aspects and symptomatology are essential for positive diagnosis and therapeutic decisions. For most cases, simple clinical observation is advised. However, in other cases associated with aesthetic or functional discomfort, therapeutic intervention is recommended, most of the time with sclerotherapy or surgery. **Clinical observation:** We present four patients with different types of lymphatic malformation: one is on the intermaxillary commissure, the second is on the cheek mucosa, the third is on the lip and the fourth is on the tongue. **Discussion:** For three of them, the diagnosis was established in adulthood with no past history of LMs. Two patients were treated by laser, one with surgery and for the last one, clinical follow-up was established. **Conclusion:** These four case reports are representative oral illustrations of the clinical aspects and therapeutic heterogeneity of this pathology.

* Correspondance : julietterochefort@yahoo.fr

Introduction

D'après la classification de Mulliken *et al.*, 1982 [1], validée en 1996 par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), deux grands groupes d'angiomes sont à distinguer : les hémangiomes, formations tumorales dont la grande majorité sont les hémangiomes infantiles [2], et les malformations vasculaires (anciennement dénommées angiodysplasies), qui correspondent à des angiomes matures, stables, existant dès la naissance, sans tendance à la régression spontanée. Parmi les malformations vasculaires, les malformations lymphatiques (ML), qui sont congénitales et non régressives, résultent d'une anomalie de la morphogenèse embryologique vasculaire [3]. Ainsi leurs différentes localisations sont issues des étroites relations qui existent entre le système lymphatique et le système sanguin, en particulier veineux ; la proximité entre les deux systèmes explique la mixité tissulaire d'une majorité de ces malformations. Ils sont détectés dans 80 % des cas avant l'âge de 2 ans, plus rarement à l'adolescence, et exceptionnellement à l'âge adulte [7, 8]. Les ML se localisent le plus souvent dans la région cervico-faciale (75 % des cas) et la région axillaire (20 % des cas) [2]. Au niveau de la cavité orale, la face dorsale de langue est la plus souvent concernée, suivie de la face interne de la joue et de la fibromuqueuse palatine [9, 11]. Trois théories existent actuellement pour expliquer l'origine du lymphangiome congénital [4]. Il se formerait soit par un défaut de connexion entre les sacs lymphatiques avec les vaisseaux lymphatiques et/ou le système veineux, soit par une malformation issue de cellules lymphatiques normales qui se développent indépendamment du reste du système lymphatique, soit par un processus néoplasique, expliquant alors son comportement parfois localement agressif et récidivant. Une avancée dans la compréhension de la physiopathologie des ML a été faite grâce à la découverte en 1994 d'un récepteur, le Vascular Endothelial Growth Factor Receptor 3 (VEGF-R3) et plus tardivement du VEGF-R2, dont leur ligand, le Vascular Endothelial Growth Factor-C (VEGF-C) a été identifié en 1996. Des études chez la souris ont montré que ce ligand induit la croissance des vaisseaux lymphatiques dans la peau sans influencer sur le développement des vaisseaux sanguins [5]. Cette hyperplasie sélective porte à croire que le VEGF-C joue un rôle dans les affections du système lymphatique, et peut par conséquent être la cible de nouvelles alternatives thérapeutiques [5]. Pour certains auteurs [6], le terme d'hémolymphangiome est préférable, même si la teinte bleutée évocatrice de cette double composante n'est pas observable cliniquement. Actuellement, les termes lymphangiome et hémolymphangiome tendent à disparaître en faveur d'un regroupement sous le terme de ML [3, 6].

Deux formes cliniques de ML sont à distinguer : les ML macrokystiques et les ML tissulaires ou microkystiques avec pour chacune des traitements et des pronostics très différents [12]. En effet, les ML macrokystiques se présentent sous la

forme d'une tuméfaction élastique, bien délimitée, recouverte d'une peau de couleur normale, et siègent habituellement au niveau du cou. Les ML tissulaires se caractérisent au contraire par une masse sous-cutanée ou muqueuse mal délimitée, recouverte de vésicules translucides ou hématiques, et siègent de préférence au niveau de la langue et de la joue [13, 14]. Asymptomatiques, ils sont le plus souvent diagnostiqués à la suite d'une gêne fonctionnelle [14] ou d'une complication hémorragique [16, 17]. Le diagnostic de ces ML n'est pas toujours aisé. Pour l'établir, il est nécessaire de procéder à un interrogatoire précis, regroupant notamment les antécédents familiaux, l'âge d'apparition, l'évolution et les facteurs d'aggravation comme les modifications hormonales (puberté, grossesse et ménopause) ou les éventuels traumatismes. L'aspect clinique de la lésion, dont la couleur, la taille, la consistance et la symptomatologie, est essentiel pour l'établissement du diagnostic mais aussi pour la décision thérapeutique [2].

Observations cliniques

Nous présentons ici quatre cas de ML orales diagnostiquées chez des adultes (un cas de récurrence). Les caractéristiques cliniques sont résumées dans le [tableau I](#).

Cas clinique 1

Un patient, âgé de 34 ans, a consulté pour une dysphagie évoluant depuis un mois. Ses antécédents médico-chirurgicaux rapportaient une malformation lymphatique mixte macrokystique temporo-pariéto-frontale et microkystique au niveau de la joue et de la lèvre, du côté droit, ayant fait l'objet de concertations pluridisciplinaires et opérée à deux reprises à l'âge de 2 et 3 ans.

L'examen exobuccal révélait une limitation de l'ouverture buccale mesurée à 23 mm ainsi qu'une cicatrice pariéto-frontale de 4 cm ([Fig. 1A et B](#)). L'examen endobuccal objectivait une plaque rouge violacée au niveau du palais mou droit, mesurant 1 cm dans son plus grand axe, mal limitée, recouverte de vésicules de couleur violacée ([Fig. 1C et D](#)). Les diagnostics différentiels étaient une récurrence locale de ML, une érythroplasie, un hématome et un traumatisme (brûlure). Ici, il s'agissait de la récurrence locale d'une ML mixte envahissant l'espace masticateur droit.

Une échographie-Doppler de la région jugale a confirmé l'existence d'une malformation vasculaire à flux lent, diffuse, mal limitée. Un examen IRM était indiqué afin de déterminer précisément les limites de la lésion, ses extensions dans les régions profondes de la face, et ses rapports avec les organes de voisinage. Il objectivait une lésion hétérogène en T2 ([Fig. 2C](#)) plus intense que le corps adipeux de la joue, le signal en T1 était intermédiaire, inférieur à celui de la graisse ([Fig. 2A](#)

Tableau I. Caractéristiques des 4 patients présentant une ML. Genre : M : Masculin, F : Féminin ; Age de survenue : Age du patient au moment de la première consultation ; Motifs de Cs : Motifs de consultation ; ATCD : Antécédents médicaux et chirurgicaux ; RCP : Réunion de Concertation Pluridisciplinaire.

Table I. Characteristics of the 4 patients with LM. Gender M: Male, F: Female; Age of disease onset: age of patient at the first clinical presentation; Motifs de Cs: Purpose of consulting; ATCD: medical data; RCP: multidisciplinary meeting.

Identifiants	Patients			
	1	2	3	4
Genre	M	F	F	F
Age de survenue	34	20	27	32
Motif de Cs	Dysphagie	Nodule	Vésicule persistante	Mycose orale réfractaire
ATCD	ML mixte néonatale	Aucun	Aucun	Aucun
Localisation	Joue et lèvre droites	Joue droite	Lèvre inférieure	Langue dorsale
Symptomatologie et atteintes fonctionnelles	Limitation de l'ouverture buccale Dysphagie	Aucune	Gêne esthétique	Aucune
Examens complémentaires	IRM biopsie	IRM Biopsie Echo-Doppler	Aucun	Aucun
Type	Macrokystique et microkystique	Microkystique	Microkystique	Microkystique
RCP	Oui	Non	Non	Non
Traitements antérieurs	2 Chirurgies Corticothérapie Cryothérapie	Aucun	Aucun	Antifongiques locaux
Traitements mis en place	Laser CO2	Laser CO2	Exérèse	Arrêt des traitements Surveillance
Suivi	10 ans - RAS	12 ans - RAS	2 ans - RAS	3 ans - RAS

et B). L'aspect était évocateur d'une ML. La lésion était localisée dans la région jugale en dedans du plan musculaire (muscles buccinateur et masséter) et communiquait en arrière avec la fosse infratemporelle dans sa partie rétro-zygomaxillaire (Fig. 2D). On n'observait pas d'envahissement de la loge parotidienne, ni d'extension rétropharyngée. Une biopsie de la muqueuse palatine a confirmé le diagnostic positif de ML microkystique (Fig. 2E).

Après une concertation pluridisciplinaire entre les services d'ORL, de radiologie interventionnelle et d'odontologie, il a été décidé, compte tenu de la gêne fonctionnelle occasionnée par la limitation de l'ouverture buccale, qu'une thérapeutique devait être proposée. Les traitements par corticothérapie et cryothérapie étaient restés inefficaces. Un traitement par laser CO₂ (longueur d'onde de 10 600 nm, puissance de 4 W, spot de 1 mm) a permis la cautérisation des vésicules à raison de deux séances espacées de quinze jours. Les suites opératoires ont été simples et sans séquelles supplémentaires. Aucune récurrence n'a été détectée à ce jour après 9 ans de surveillance postopératoire.

Cas clinique 2

Une patiente âgée de 20 ans, sans antécédent médico-chirurgical particulier, était adressée par son praticien traitant pour un nodule mou, indolore, localisé sur la face interne de la joue droite, évoluant depuis 6 mois.

L'examen clinique exobuccal objectivait une légère tuméfaction jugale du côté droit. L'examen clinique endobuccal révélait un nodule de 1 cm de diamètre, sessile, de consistance molle, recouvert d'une muqueuse de couleur normale (Fig. 3A et B). Il n'y avait pas de symptomatologie locorégionale ou générale associée. Les diagnostics à évoquer étaient un papillome, un adénome pléomorphe, une diaphnie et une ML.

Une biopsie de la lésion a été réalisée. L'examen histologique objectivait de nombreux vaisseaux lymphatiques dilatés tapissés d'un endothélium aplati, logés dans des papilles allongées du chorion juste sous l'épithélium, et concluait à une ML (Fig. 4E). Une échographie couplée au Doppler couleur confirmait qu'il s'agissait d'une lésion hémodynamiquement inactive. Le bilan d'extension en profondeur, réalisée à l'aide d'une

Fig. 1. Patient n° 1 : Vue de la face, profil gauche [A et B]. Vue endobuccale montrant de multiples papules blanchâtres jugales droites [C] et plaque violacée au niveau du palais mou droit [D].

Fig. 1. Patient n° 1: frontal view and left profile [A and B]. Endobuccal view which show several white papule on the right cheek [C] and violacea on the right soft palate [D].

TDM et d'une IRM, révélait une lésion très superficielle, disséminée, sans limite nette (Fig. 4A, B, C et D). Aucun syndrome de masse n'était objectivé. Par ailleurs, une légère hypertrophie massétérine droite était signalée. Le diagnostic positif était donc une ML microkystique.

Après lecture du bilan d'extension, un traitement par laser CO₂ a été réalisé. Les suites opératoires ont été simples. La patiente a été revue régulièrement afin de détecter précocement une éventuelle récurrence. Depuis 12 ans, aucune récurrence n'a été notée.

Cas clinique 3

Une patiente de 27 ans, ne présentant aucun antécédent médical notable, a été adressée par son dentiste omnipraticien pour une lésion vésiculeuse persistante de la muqueuse labiale inférieure gauche.

L'examen exobuccal ne révélait rien de particulier. La patiente présentait une papule de 3 mm d'aspect blanchâtre bien délimitée, asymptomatique à la palpation, localisée sur le versant muqueux de la lèvre inférieure gauche (Fig. 5A). La patiente était gênée par cette lésion.

Devant ce tableau clinique, il était possible d'évoquer les diagnostics de papillome, de nodule post-traumatique, de fibrose cicatricielle, de kyste mucoïde ou de ML.

L'exérèse a été réalisée au fauteuil sous anesthésie locale avec une lame froide. L'hémostase a été obtenue très facilement à l'aide de deux points de sutures (Vicryl 4.0).

L'examen anatomopathologique (Fig. 5B) montrait sous un épithélium malpighien régulier (1), de nombreux vaisseaux lymphatiques ectasiques (2), bordés de cellules endothéliales aplaties et régulières (3) et contenant des sérosités et des lymphocytes sans présence d'hématie (lymphe) (4). L'analyse concluait à une malformation lymphatique superficielle tissulaire microkystique labiale inférieure gauche.

Lors du contrôle à une semaine postopératoire, la plaie paraissait propre et aucune cicatrice n'était visible. La patiente devait consulter en cas de récurrence. À ce jour, après 1 an, aucune récurrence n'est à noter.

Cas clinique 4

Une patiente, âgée de 32 ans, a été adressée par son chirurgien-dentiste pour la prise en charge d'une glossite réfractaire

Fig. 2. Patient n° 1. IRM coupes axiales en T1 sans gadolinium [A], en T1 avec gadolinium [B] et en T2 [C] révélant une extension de la lésion, hétérogène en T2, au niveau de la fosse infratemporelle en avant des muscles masticateurs. Coupe coronale en T2 passant au niveau de la première molaire mandibulaire montrant l'extension jugale en profondeur en dedans du masséter [D]. Coupe histologique avec coloration hématoxyline-éosine : canaux lymphatiques remplis de lymphes, bordés par une seule couche de cellules endothéliales aplaties [E].

Fig. 2. Patient n° 1. Axial slices in T1 without gadolinium [A], in T2 with gadolinium [B] and in T2 [C] revealing the damage extension, heterogeneity on T2, on the fosse infratemporal forward the masticatory muscle. Coronal slices on T2 at the level of the first mandibular molar which show the cheek extension in depth [D]. Histological section HES stained: Lymphatic vessels with lymphes, border by only one endothelial cells layer [E].

à deux traitements antifongiques successifs (amphotéricine B puis fluconazole).

L'anamnèse ne révélait pas d'antécédents particuliers. Aucune symptomatologie n'était rapportée et l'examen exobuccal ne montrait rien de notable. L'examen endobuccal objectivait une glossite érythémateuse. La face dorsale de la langue était recouverte de multiples vésicules translucides et hématiques (Fig. 6).

Le diagnostic était clinique, et évocateur d'une ML tissulaire microkystique superficielle de la face dorsale de la langue. Aucune exploration complémentaire n'a été effectuée.

L'arrêt des antifongiques et une surveillance clinique annuelle ont été proposés. La patiente est revue en contrôle annuel sans évolution notable à ce jour.

Discussion

Bien que les ML soient le plus souvent détectées dans l'enfance ou l'adolescence, leur découverte peut se faire à l'âge adulte, notamment en cas de récurrence. Il est donc nécessaire d'évoquer ce diagnostic devant certains tableaux cliniques.

Le diagnostic positif est clinique. Il repose sur un examen minutieux et averti. Lorsque leur étendue est importante ou qu'il existe un aspect angiomateux, la prise en charge de ces malformations doit être discutée lors de consultations pluridisciplinaires (dermatologue, chirurgien, radiologue interventionnel, pédiatre...) et le patient doit bénéficier d'un bilan d'extension même pour une lésion semblant superficielle [17]. En effet, les ML peuvent évoluer sur un mode dissimulé, avec une infiltration en profondeur des tissus [10]. L'imagerie par résonance magnétique est le meilleur examen pour visualiser l'extension dans les parties molles [18]. La prescription d'une tomодensitométrie ne doit pas être systématique et l'artériographie est inutile [19]. Dans la plupart des cas, une surveillance clinique régulière est mise en place. Aucune transformation maligne n'a été rapportée à ce jour [9]. Parfois une intervention thérapeutique est nécessaire, lorsqu'il existe une gêne esthétique et/ou fonctionnelle. Dans certains cas, lorsque la lésion nodulaire est blanchâtre, de petit diamètre et d'aspect bénin, le diagnostic est apporté par l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse (illustré par les cas cliniques 2 et 3) [19]. Pour les lésions plus volumineuses, le bilan d'extension peut inclure des examens d'imagerie complémentaires (IRM, TDM) afin de préciser une potentielle extension tissulaire

Fig. 3. Patient n° 2. Vue endobuccale, face interne de joue droite montrant un nodule de 1 cm sessile [A] et dans la zone rétro-commissurale homolatérale, de multiples vésicules blanchâtres [B], les lésions étant recouvertes d'une muqueuse orale normale.

Fig. 3. Patient n° 2. Endobuccal view, right cheek with a nodule 1 cm sessile [A] and in homolateral retro commissural zona, several white vesicles [B], the recovery mucosa is normal.

Fig. 4. Patient n° 2. IRM. [A] : coupes axiales en T1 sans gadolinium ; [B] : après injection de gadolinium ; [C] : en T2 coupe axiale ; [D] : coronale. L'IRM a permis d'objectiver l'absence d'extension en profondeur. [E] : coupe histologique à l'hématoxyline-éosine montrant des malformations lymphatiques microkystiques à parois minces, de formes irrégulières et de tailles hétérogènes.

Fig. 4. Patient n° 2. MRI. [A] Axial slides in T1 without gadolinium ; [B] after gadolinium injection; [C] in T2 axial slides; [D] coronal slides. MRI: non depth extension. [E] Histological section HES stained: LM microcyst with thin walls, with irregular aspect and size.

profonde [7], même en cas d'expression muqueuse limitée, comme l'illustre le cas clinique numéro 1. Ce bilan est également nécessaire avant tout geste sur un nodule bleuté ou violacé.

L'évolution des ML est très variable [8]. Certaines évoluent peu, pour d'autres une augmentation brutale de volume peut survenir lors de poussées inflammatoires et/ou infectieuses ORL ou dentaires [7, 18]. Au niveau de la langue, la tuméfaction réalise une macroglossie, ferme, avec une surface caractéristique, parsemée de nombreuses vésicules contenant de la lymphe et du sang. Les muscles linguaux peuvent être infiltrés. Chez l'enfant, ces macroglossies sont responsables de déformations dento-alvéolaires mandibulaires et de béances [3]. Au niveau de la joue, la tuméfaction chronique peut entraîner une

asymétrie faciale. Le retentissement esthétique et/ou fonctionnel est alors très souvent le motif de consultation. L'attitude préventive vis-à-vis de ces patients consiste en une recherche systématique des foyers infectieux bucco-dentaires et une surveillance régulière.

L'indication thérapeutique doit être réservée aux lésions s'accompagnant de signes d'extension importante et invalidante, ou de défauts fonctionnels ou esthétiques majeurs. Dans les autres cas, la surveillance est de rigueur. Cependant, les malformations lymphatiques étant hémodynamiquement inactives (à confirmer si nécessaire par un examen écho-Doppler) et, dans la plupart des cas, n'impliquant pas le système veineux ou artériel, une intervention thérapeutique est plus facilement

Fig. 5. Patient n° 3 : ML unique de la lèvre inférieure. [A] : présentation clinique : papule blanchâtre de 2 mm. [B] : coupe histologique de l'exérèse d'une papule muqueuse HES x 5 : [1] épithélium malpighien ; [2] vaisseaux lymphatiques dilatés sous-épithéliaux ; [3] cellules endothéliales ; [4] lymphocytes.

Fig. 5. Patient n° 3: unique LM on the inferior lip. [A] Clinical presentation: white papule of 2 mm. [B] histological section HES stained: [1] malpighien epithelium; [2] dilated lymphatic vessels; [3] endothelial cells; [4] lymphocytes.

Fig. 6. Patient n° 4 : ML microkystique situé sur la face dorsale de la langue. Multiples vésicules rougeâtres.
Fig. 6. Patient n° 4: LM microcystic on the tongue. Multiple red vesicles.

envisageable que pour des angiomes [2, 10]. Contrairement aux malformations artérioveineuses, elles ne présentent pas de risque hémorragique en cas de geste chirurgical. Les indications thérapeutiques doivent être discutées car, contrairement aux hémangiomes, une régression spontanée est improbable, et le risque de poussées évolutives est un argument en faveur d'un traitement curatif. Il s'agit en tout cas de malformations dont la nature histologique est bénigne [9].

La prise en charge des malformations lymphatiques implique donc une vigilance clinique. L'âge du patient, le siège, le volume, la symptomatologie et le retentissement loco-régional de la lésion sont les principaux facteurs influençant la décision thérapeutique. L'abstention est fréquente, la malformation est alors simplement surveillée cliniquement et si besoin avec des examens d'imagerie (cas clinique numéro 4).

Les traitements sont indiqués pour les formations volumineuses, notamment de la tête et du cou, pouvant compromettre les voies aérodigestives ou entraînant une gêne fonctionnelle (douleurs, surinfections, hémorragies intrakystiques, compressions locorégionales) ou pour des formes plus petites pour lesquelles les thérapeutiques interventionnelles sont à visée esthétique, fonctionnelle, ou motivées par une symptomatologie douloureuse chronique. Au niveau de la cavité orale, les indications d'une thérapeutique interventionnelle sont souvent liées à des troubles de la phonation, des difficultés d'alimentation, une béance buccale, une incontinence salivaire [20].

Plusieurs moyens thérapeutiques sont envisageables. Pour les ML macrokystiques, la seule ponction-aspiration de la lésion n'a pas prouvé son efficacité, et de nombreuses récurrences ont été constatées. La sclérothérapie semble être le traitement de

choix pour les ML macrokystiques [2, 19, 22]. Considérée comme légèrement moins efficace que la chirurgie, elle provoque moins d'effets secondaires. Le principe de cette technique est d'injecter, après ponction-aspiration des kystes, un produit entraînant une réaction inflammatoire suivie d'une fibrose responsable de leur rétraction [23]. Les agents sclérosants comme le sulfate de bléomycine ou la doxycycline ne sont plus utilisés en France actuellement [22, 25]. De bons résultats ont été rapportés par l'utilisation d'acide acétique [25] et d'un agent sclérosant alcoolique à base d'extrait de maïs et de traceur radio-opaque commercialisé sous le nom d'Éthibloc® (Laboratoire Ethicon, France). En effet, il a été noté 60 % à 80 % de succès sur des ML macrokystiques [4, 27] mais des ulcérations cutanées avec extériorisation de fragments de produit ont été rapportées lors de son usage par injection percutanée en raison de sa composition alcoolique et de la quasi-absence de résorption [18]. La colle biologique peut également être utilisée. Peu de cas ont été décrits mais elle semble être de bonne efficacité et présenter peu de complications [18]. L'injection intrakystique d'OK-432 (Picibanil®), lyophilisat de streptocoques pyogènes dont la virulence a été réduite par traitement à la pénicilline, serait actuellement le produit d'injection de choix. Il ne provoque pas de fibrose cicatricielle et montre une efficacité de réduction tumorale estimée entre 60 % à 100 % [18]. En revanche, la sclérose peut provoquer une augmentation temporaire des ML avec des risques ventilatoires selon la localisation [18]. En effet, une réaction inflammatoire aiguë sévère chez un enfant de 5 ans atteint d'une malformation lymphatique linguale a nécessité une trachéotomie suite à une détresse respiratoire après injection d'OK-432 [14]. Pour ces ML macrokystiques, la chirurgie est une option thérapeutique à discuter selon les risques et séquelles opératoires [18].

Pour les formes microkystiques, le succès d'une sclérothérapie dépend de la possibilité d'injection de chaque microkyste [18]. La chirurgie est donc souvent privilégiée, nécessitant souvent d'établir un compromis entre des résultats esthétiques et fonctionnels acceptables et des délabrements importants. La radiofréquence consistant à créer des lésions thermiques en profondeur dans le but de diminuer la taille des ML est également une option thérapeutique envisageable [18, 28, 29]. Enfin, l'interféron alpha et 2b [29, 30] et le cyclophosphamide [16] ont été employés dans certaines malformations lymphatiques étendues, symptomatiques et inopérables, traitements qui semblent stabiliser les lésions mais dont la tolérance est mauvaise avec un recul actuellement insuffisant pour en connaître les effets secondaires. Lorsque les lésions se présentent sous un aspect vésiculeux, le laser pulsé ou le laser CO₂ [31, 32] peuvent constituer une bonne alternative à la chirurgie [20]. Aujourd'hui, lorsque la chirurgie seule ne permet pas une réduction satisfaisante du volume des ML, des thérapeutiques associant chirurgie, sclérothérapie, laser et/ou la radiofréquence sont souvent utilisées [18]. Enfin, certains

auteurs décrivent une diminution de volume des ML allant jusqu'à 30 % de régression avec la prise de bêtabloquants [33, 34], tandis que d'autres ne voient d'effets que sur les angiomes et non au niveau des ML [35]. Leur efficacité reste donc à démontrer pour ce type de malformation vasculaire.

Conclusion

Les ML intra-orales peuvent se présenter sous de multiples aspects cliniques, c'est un diagnostic qu'il faut donc savoir évoquer même chez l'adulte. La confirmation et l'extension de la malformation peuvent être précisées par des examens complémentaires comme l'imagerie par résonance magnétique (IRM) et/ou la tomodensitométrie. Le diagnostic des ML de taille limitée (inférieure à 1 cm) de la cavité buccale se présentant sous la forme d'un nodule d'aspect bénin est souvent fait sur l'analyse anatomopathologique de la pièce d'exérèse. Pour les ML volumineuses, l'indication thérapeutique dépend de la forme micro- ou macrokystique et de leur retentissement fonctionnel et/ou esthétique. Les choix thérapeutiques dépendent également de l'accès chirurgical, de la taille de la lésion, de son caractère superficiel ou profond, localisé ou diffus. Les cas complexes peuvent être discutés en consultations pluridisciplinaires. Dans tous les cas, une surveillance clinique est nécessaire pour détecter les premiers signes d'une éventuelle récurrence.

Conflits d'intérêt : aucun

Références

1. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69(3):412-422.
2. Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Borenstein A. Vascular anomalies classification: recommendations from the international society for the study of vascular anomalies. *Pediatrics* 2015;136(1):e203-214.
3. Ernemann U, Kramer U, Miller S, Bisdas S, Rebmann H, Breuninger H, et al. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies. *Eur J Radiol* 2010;75(1):2-11.
4. Mulligan PR, Prajapati HJS, Martin LG, Patel TH. Vascular anomalies: classification, imaging characteristics and implications for interventional radiology treatment approaches. *Br J Radiol* 2014;87(1035):20130392.
5. Ethunandan M, Mellor TK. Haemangiomas and vascular malformations of the maxillofacial region--a review. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2006;44(4):263-272.
6. Bonet-Coloma C, Minguez-Martinez I, Aloy-Prosper A, Rubio-Serrana M, Penarrocha-Diago MA, Penarrocha-Diago M. Clinical characteristics, treatment and evolution in 14 cases of pediatric orofacial lymphangioma. *J Oral Maxillofac Surg* 2011;69:e96-99.

7. Brennan TD, Miller AS, Chen SY. Lymphangiomas of the oral cavity: a clinicopathologic, immunohistochemical, and electron-microscopic study. *J Oral Maxillofac Surg* 1997;55(9):932-935.
8. Noshier JL. Vascular anomalies: A pictorial review of nomenclature, diagnosis and treatment. *World J Radiol* 2014;6(9):677.
9. Zachariades N, Koundouris I. Lymphangioma of the oral cavity: report of a case. *J Oral Med* 1984;39(1):33-34.
10. Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, von Rautenfeld DB, Folz BJ, Mandic R, et al. Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch* 2008;453(1):1-8.
11. Kukk E, Lymboussaki A, Taira S, Kaipainen A, Jeltsch M, Joukov V, et al. VEGF-C receptor binding and pattern of expression with VEGFR-3 suggests a role in lymphatic vascular. *Development* 1996;122(12):3829-3837.
12. Adams MT, Saltzman B, Perkins JA. Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2012;147(4):627-639.
13. Riché MC. [Lymphangioma]. *Rev Prat* 1992;42(16):2041-2043.
14. Enjolras O, Herbreteau D, Lemarchand F, Riche MC, Laurian C, Brette MD, et al. [Hemangiomas and superficial vascular malformations: classification]. *J Mal Vasc* 1992;17(1):2-19.
15. Segado Arenas A, Flores González J-C, Rubio Quiñones F, Quintero Otero S, Hernández González A, Pantoja Rosso S. Obstruction iatrogène sévère de la voie aérienne par un lymphangiome lingual. *Arch Pédiatrie* 2011;18(9):983-986.
16. Zhou Q, Zheng JW, Mai HM, Luo QF, Fan XD, Su LX, et al. Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck. *Oral Oncol* 2011;47(12):1105-1109.
17. Turner C, Gross S. Treatment of recurrent suprahyoid cervicofacial lymphangioma with intravenous cyclophosphamide. *Am J Pediatr Hematol Oncol* 1994;16(4):325-328.
18. Thottam PJ, Al-Barazi R, Madgy DN, Rozzelle A. Submucosal resection of a microcystic oropharyngeal lymphatic malformation using radiofrequency ablation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013; 77(9):1589-1592.
19. Pierrot S, Manach Y, Couloigner V. Lymphangiomes cervicofaciaux?: imagerie, diagnostic et traitement. *EMC - Oto-Rhino-Laryngol* 2011;6(2):1-7.
20. Moser T, Chapot R, Jahn C, Salvador D, Baldi S, Beaujeux R. Imagerie des anomalies vasculaires des tissus mous : diagnostic et traitement. *Feuill Radiol* 2008;45(1):13-36.
21. Katsoulas N, Tosios KI, Argyris P, Koutlas IG, Sklavounou A. Lymphangioma circumscriptum, angiokeratoma, or superficial vascular ectasia with epithelial hyperplasia? *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol* 2014;118(2):e53-57.
22. Lavie A, Desouches C, Casanova D, Bardot J, Magalon G. Traitement chirurgical des malformations lymphatiques. *Ann Chir Plast Esthét* 2006;51(4-5):433-439.
23. Chakravarti A, Bhargava R. Lymphangioma circumscriptum of the tongue in children: successful treatment using intralesional bleomycin. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2013;77(8):1367-1369.
24. Acevedo JL, Shah RK, Brietzke SE. Nonsurgical therapies for lymphangiomas: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2008;138(4):418-424.
25. Colbert SD, Seager L, Haider F, Evans BT, Anand R, Brennan PA. Lymphatic malformations of the head and neck-current concepts in management. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2013;51(2):98-102.
26. Mathur NN, Rana I, Bothra R, Dhawan R, Kathuria G, Pradhan T. Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2005;69(1):75-80.
27. Won JH, Kim BM, Kim C-H, Park SW, Kim MD. Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas with acetic acid. *J Vasc Interv Radiol* 2004;15(6):595-600.
28. Churchill P, Otal D, Pemberton J, Ali A, Flageole H, Walton JM. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review. *J Pediatr Surg* 2011;46(5):912-922.
29. Cable BB, Mair EA. Radiofrequency ablation of lymphangiomatous macroglossia. *Laryngoscope* 2001;111(10):1859-1861.
30. Le Boulanger N, Roger G, Caze A, Enjolras O, Denoyelle F, Garabedian EN. Utility of radiofrequency ablation for hemorrhagic lingual lymphangioma. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008; 72(7):953-958.
31. Reinhardt MA, Nelson SC, Sencer SF, Bostrom BC, Kurachek SC, Nesbit ME. Treatment of childhood lymphangiomas with interferon-alpha. *J Pediatr Hematol Oncol* 1997;19(3):232-236.
32. Timke C, Krause MF, Oppermann H-C, Leuschner I, Claviez A. Interferon alpha 2b treatment in an eleven-year-old boy with disseminated lymphangiomatosis. *Pediatr Blood Cancer* 2007;48(1): 108-111.
33. Savas JA, Ledon J, Franca K, Chacon A, Zaiac M, Nouri K. Carbon dioxide laser for the treatment of microcystic lymphatic malformations (lymphangioma circumscriptum): a systematic review. *Dermatol Surg* 2013;39(8):1147-1157.
34. Sasaki R, Negishi K, Akita H, Suzuki K, Matsunaga K. Successful treatment of congenital lymphangioma circumscriptum of the vulva with CO2 and long-pulsed Nd:YAG Lasers. *Case Rep Dermatol* 2014;6(1):1-4.
35. Ozeki M, Fukao T, Kondo N. Propranolol for intractable diffuse lymphangiomatosis. *N Engl J Med* 2011;364(14):1380-1382.
36. Le Boulanger N. Propranolol therapy for hemorrhagic lymphangioma of the tongue. *Arch Otolaryngol Neck Surg* 2011;137(8): 813.
37. Maruani A, Brown S, Lorette G, Pondaven-Letourmy S, Herbreteau D, Eisenbaum A. Lack of effect of propranolol in the treatment of lymphangioma in two children. *Pediatr Dermatol* 2013;30(3): 383-385.