



CASE REPORT

A giant retroperitoneal cystic lymphangioma: a rare entity to know. A Case report

Louiza IAICHE ACHOUR¹, Lydia BOUKARMA², Sihem MAMMERI³, Zakaria SEOUDI¹, Razika IBAGHRACHE¹, Abdelkrim ANOU¹

ABSTRACT

Retroperitoneal lymphangiomas are rare benign cystic tumors of the lymphatic system, accounting for 1% of all lymphangiomas. To date, fewer than 200 cases have been reported in the literature. Approximately 95% of lymphangiomas occur in the head, neck, and axilla, where they are most frequently encountered. Cystic lymphangiomas present with polymorphic clinical manifestations. While imaging plays a key role in diagnosis, it cannot reliably differentiate retroperitoneal lymphangiomas from other retroperitoneal cystic masses, and histological confirmation is therefore required. Complete surgical excision remains the treatment of choice. We present the case of a 45-year-old male with a symptomatic retroperitoneal cystic mass who presented with abdominal pain and a palpable abdominal mass. The patient was successfully treated with complete surgical excision. The final diagnosis was confirmed on pathological examination, and no recurrence or complications were noted during follow-up.

Keywords: cystic mass, lymphatic malformation, retroperitoneal lymphangioma, surgical resection.

1- Department of General, Oncologic & Emergency Surgery .Douera University Hospital, Faculty of medicine Blida 1University, Algeria. 2- Department of General Surgery.Ksar El Boukhari, Medea. Algeria. 3- Department of cytology & embryology , M'hamed Yazid hospital .Faculty of medicine Blida 1University, Algeria.

Received: 09 Dec 2025

Accepted: 09 Jan 2026

Correspondance to: Louiza IAICHE ACHOUR
E-mail : louisma366@gmail.com

1. INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique rétropéritonéal (LKR) est une tumeur kystique bénigne relativement rare, qui se voit généralement chez l'enfant [1,2]. Sa survenue chez l'adulte est exceptionnelle [1,3]. Les sites les plus fréquemment atteints sont la tête et le cou (75%), suivis du thorax et des aisselles (20 %) et de la cavité intra-abdominale (5%) [1,3-7]. Les organes intra-abdominaux les plus touchés sont : le mésentère, l'épiploon, la rate, le pancréas, le foie et le rétro péritoine, ce dernier étant le moins fréquent, représentant 1 % des cas [1,3,6,8]. Le LKR est habituellement asymptomatique, mais dans certains cas il est révélé par des douleurs abdominales, une distension abdominale, des nausées, des vomissements ou une obstruction intestinale lorsqu'il est volumineux [6]. La distinction entre les lymphangiomes kystiques et d'autres tumeurs kystiques par l'imagerie seule est souvent peu concluante [1], et la chirurgie avec un examen histologique de la pièce opératoire de résection est le plus souvent nécessaire pour le diagnostic de certitude [1,8]. Nous rapportons un cas d'un LKR qui a été traité dans notre service dont le but est d'échanger nos résultats, les comparer aux données actuelles en donnant un aperçu sur la littérature.

2. OBSERVATION

Il s'agit d'un homme âgé de 45 ans sans antécédents médico-chirurgicaux qui a consulté pour des douleurs abdominales apparues il y a un mois avec sensation de pesanteur. Ces douleurs étaient sans irradiation particulière, associées parfois à des vomissements

postprandiaux tardifs, sans troubles du transit intestinal et évoluant dans un contexte apyrétique. L'examen clinique avait retrouvé un patient avec un état général conservé, apyrétique, avec une bonne coloration cutanéomuqueuse, un indice de masse corporelle de 22 kg/m², un abdomen distendu surtout au niveau de l'hypochondre et du flanc gauche. La palpation avait retrouvé une masse rénitente, mal limitée, douloureuse, non fixée au plan profond, s'étendant de l'hypochondre gauche à la fosse iliaque gauche, ne donnant pas de contact lombaire gauche. Une échographie abdomino-pelvienne a objectivé une volumineuse formation kystique ovulaire occupant le flanc et le pelvis gauches, bien limitée, mesurant 180 x 155 x 136 mm de grands axes à contenu liquidien échogène décliné surmontée d'une large composante hypoéchogène, partiellement cloisonnée. Une tomodensitométrie abdomino-pelvienne réalisée avait objectivé une volumineuse formation du flanc gauche présentant les caractéristiques suivantes : mesurant 150 x 125 x 190 mm de grands axes avec une triple composante (liquidienne prédominante, grasseuse et calcique) bien circonscrite avec un contact intime avec le rein gauche. Le radiologue avait évoqué le diagnostic d'un tératome rétropéritonéal gauche d'allure mature (figure 1a, 1b, 1c).

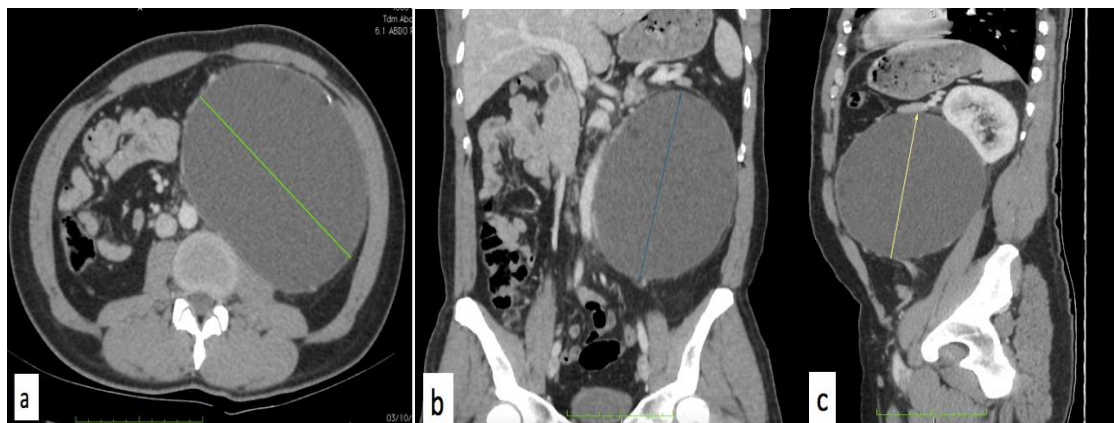


Figure 1. Images tomodensitométriques de la formation kystique rétropéritonéale (a : coupe axiale. B : coupe frontale. C : coupe sagittale).

Les marqueurs tumoraux étaient aux valeurs normales, AFP : (alpha foeto protéine) : 1,19UI/ml, le taux B HCG <0,100 mIU, ACE : 1,93 ng/ml et CA19-9 : 1,00 U/l. Le bilan préopératoire était sans anomalie. Le patient a été opéré par laparotomie médiane, l'exploration peropératoire avait retrouvé une volumineuse masse kystique rétropéritonéale de 20 cm de diamètre, allant de l'angle colique gauche au pelvis et refoulant le colon gauche en avant. Il n'y avait pas d'ascite ni de métastase hépatique. Après décollement postérieur respectant le fascia de pré-rénal de Gerota et une dissection minutieuse libérant cette masse pas à pas de l'uretère et du pédicule spermatique gauches en arrière. L'exérèse de la masse a été réalisée en totalité sans effraction, cette masse mesurait 200 x 150 mm (figure 2A, 2B, 2C).

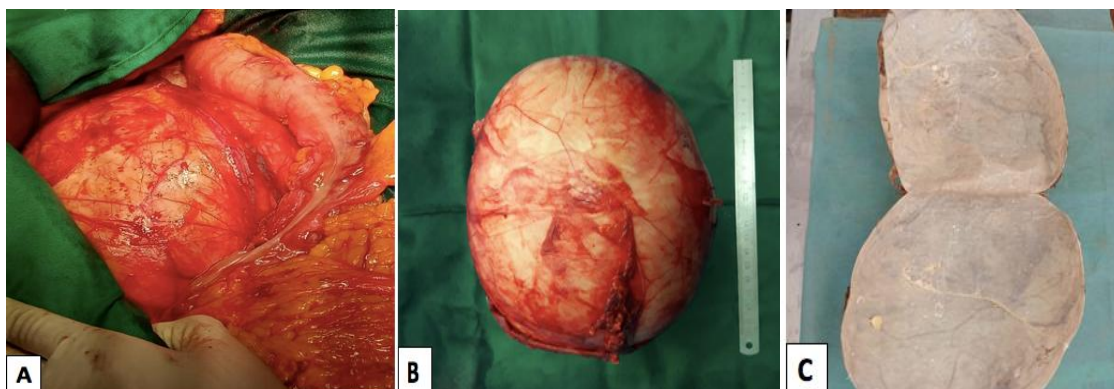


Figure 2. (A) image peropératoire et (B, C) macroscopique du spécimen.

Les suites opératoires étaient simples et le patient est sorti au 5^e jour postopératoire. L'ouverture de la pièce a trouvé un aspect uniloculaire à contenu liquide épais, blanc, jaunâtre et laiteux. L'examen microscopique a trouvé une paroi kystique fibro-inflammatoire richement vascularisée, tapissée d'un épithélium aplati, avec remaniements calciques. En immunohistochimie, les cellules endothéliales exprimant D2-40. L'aspect histopathologique corrélé à l'immunohistochimie était en faveur du diagnostic d'un lymphangiome kystique.

Le malade a été revu régulièrement en consultation, son dernier contrôle remontait à un mois, il était asymptomatique, avec un bon état général et son examen était sans particularité, une imagerie à type d'échographie n'a décelé aucun signe de récurrence.

3. DISCUSSION

Décrit pour la première fois en 1913 par Koch [3,4,6]. Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne rare du système lymphatique qui représente 1 % de l'ensemble des lymphangiomes [1,2,10]. Il est le plus souvent pédiatrique [3], environ 90 % des cas sont diagnostiqués avant l'âge de 2 ans [2,4,5,13,14]. Le LKR est très rare chez l'adulte, moins de 200 cas ont été rapportés dans la littérature jusqu'à ce jour [7,8,15]. Bien que son étiologie précise demeure incertaine, mais les malformations lymphatiques congénitales entraînant une séquestration du tissu lymphatique semblent en être la cause principale [7]. Plusieurs facteurs étiologiques ou déclenchants ont été rapportés comme responsables du développement du lymphangiome, en particulier chez l'adulte, tels que les traumatismes, les lésions peropératoires iatrogènes, les néoplasmes, la fibrose, l'inflammation, la dégénérescence des ganglions lymphatiques et les troubles des sécrétions vasculaires lymphatiques endothéliales [4].

Les lymphangiomes peuvent être classés comme capillaires, kystiques ou caverneux en fonction de leurs caractéristiques histologiques [3,15]. Les manifestations cliniques du LKR sont polymorphes et non spécifiques, cela dépend de la taille et de la localisation tumorale. Initialement, la tumeur est petite et asymptomatique. Avec sa croissance, des douleurs abdominales, des nausées, des vomissements et une distension abdominale peuvent survenir [9]. Comme le cas de notre patient avec lequel la taille augmentée de cette masse kystique provoquant des douleurs abdominales récurrentes, posant ainsi l'indication opératoire. Généralement, le LKR n'atteignant pas une taille de 20 cm, la description de la littérature a révélé un volumineux LKR d'environ 24 cm en Corée du Sud publié en 2010 par Park et al. [3]. Dans les cas les plus graves, l'évolution du LKR peut être émaillée par des complications à type de rupture, d'infection, de compression ou d'occlusion intestinale [4,9,10]. Dans 20 % des cas, les malades sont asymptomatiques et le diagnostic de LKR a été révélé fortuitement chez eux [5]. L'imagerie telle que la tomodensitométrie (TDM) et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont utiles pour une meilleure caractérisation tumorale [9]. À noter qu'il existe des caractéristiques d'imagerie atypiques telles que des calcifications septales, un aspect uniloculaire ou un contenu hétérogène qui peuvent compliquer le diagnostic [11].

Outre sa rareté, le LKR constitue également un dilemme diagnostique créant une confusion avec différents diagnostics différentiels tels que le mésothéliome kystique, le tératome, les sarcomes indifférenciés comme le liposarcome et le léiomyosarcome, les métastases kystiques (en particulier de primitifs ovariens ou gastriques), l'adénome, les abcès, les kystes de duplication, les kystes ovariens et les pseudo-kystes pancréatiques [1], c'est le cas de notre patient où le diagnostic de tératome mature a été évoqué en pré-opératoire et redressé par l'étude immuno-histochimique exprimant le D2-40 (podoplanin) et concluant à un LKR. L'excision chirurgicale complète et radicale du kyste par laparotomie comme chez notre patient ou par approche laparoscopique constitue le pilier thérapeutique [4,6,12,16,17], la chirurgie ouverte a été privilégiée pour LKR volumineux en raison de la complexité et de l'incertitude du diagnostic [17], un risque de récurrence peut être significatif après un traitement conservateur incluant l'aspiration, le drainage et la sclérose [1,18,19], ce risque est estimé à 10 - 15 % en cas de résection incomplète [3].

4. CONCLUSION

Le LKR est une entité rare chez l'adulte, constituant un défi diagnostique car l'imagerie préopératoire seule ne permet pas de poser le diagnostic. L'exérèse chirurgicale complète est la meilleure option pour limiter le risque de récurrence. Le diagnostic définitif est posé par l'examen histopathologique notamment complété par l'immunohistochimie.

Competing interests: The authors declare that they have no competing interest.

Funding: This research received no external funding.

REFERENCES

1. Bhavsar T, Saeed-Vafa D, Harbison S, et al. Retroperitoneal cystic lymphangioma in an adult: a case report and review of the literature. *World J Gastrointest Pathophysiol*. 2010 Dec 15;1(5):171-176. doi:10.4291/wjgp.v1.i5.171
2. Saadi A, Ayed H, Karray O, et al. Le lymphangiome kystique rétro-péritonéal: à propos de 5 cas et revue de la littérature. *Pan Afr Med J*. 2016;25:73. doi:10.11604/pamj.2016.25.73.10002
3. Park JH, Lee D, Maeng YH, Chang WB. Surgical excision of a large retroperitoneal lymphangioma: a case report. *World J Clin Cases*. 2022 Nov 6;10(31):11561-11566. doi:10.12998/wjcc.v10.i31.11561
4. Mansour S, Kluger Y, Khuri S. Adult primary retroperitoneal lymphangioma: updated facts. *World J Oncol*. 2023;14(1):15-20. doi:10.14740/wjon1561
5. Kutchukian S, Potop D, Chalhoub K, et al. Retroperitoneal cystic lymphangioma: a case report of spontaneous regression and review of literature. *Dermatol Arch*. 2020;4(1):89-92. doi:10.36959/661/3
6. Olaoye IO, Adesina MD. Rare huge retroperitoneal cystic lymphangioma presenting as acute abdomen in an adult. *BJR Case Rep*. 2018;4:20170120. doi:10.1259/bjrcr.20170120
7. Tripathi M, Parshad S, Karwasra RK, Gupta A, Srivastava S, Sarwal A. Retroperitoneal lymphangioma in an adult: a case report of a rare clinical entity. *Case Rep Surg*. 2015;2015:732531. doi:10.1155/2015/732531
8. Janugade HB, Chhabra RS, Janugade DH, et al. A rare case of a retroperitoneal cystic lymphangioma. *Int J Adv Med*. 2018 Apr;5(2):455-456. doi:10.18203/2349-3933.ijam20181089
9. Su T, Li C, Song B, Song D, Feng Y. Giant retroperitoneal cystic lymphangioma: case report and literature review. *Front Surg*. 2023 Jan 17. doi:10.3389/fsurg.2023.1074067
10. Aghdaei HA, Rabbani AA, Sadeghi A, et al. Retroperitoneal lymphangioma as the final diagnosis of a middle-aged woman with abdominal pain: a case report. *J Med Case Rep*. 2023;17:93. doi:10.1186/s13256-023-03803-6
11. Gerstner Saucedo J, Tamayo Y, Saleh M, et al. CT and MRI characterization of a retroperitoneal lymphatic malformation in an adult. *Cureus*. 2025;17(9):e92002. doi:10.7759/cureus.92002
12. Liu J, Zhong ZH, Zheng S. Characteristics of adult retroperitoneal lymphangioma: a single-center Chinese cohort study of 15 cases. *Discover Oncol*. 2024;15:262. doi:10.1007/s12672-024-01143-5
13. Di Marco M, Grassi E, Vecchiarelli S, et al. Retroperitoneal lymphangioma: a report of 2 cases and a review of the literature regarding the differential diagnoses of retroperitoneal cystic masses. *Oncol Lett*. 2016;11:3161-3166. doi:10.3892/ol.2016.4367
14. Baig SM, Ali WM, Ali I, et al. Retroperitoneal lymphangioma in a tertiary care hospital of North India. *Int Surg J*. 2024 Oct;11(10):1700-1703. doi:10.18203/2349-2902.isj20242683
15. Zhu S, Pan J. Laparoscopic surgery for giant retroperitoneal lymphangioma: a case report. *J Surg Case Rep*. 2025;2025(1):rjaf008. doi:10.1093/jscr/rjaf008
16. Xiao J, Shao Y, Zhu S, et al. Characteristics of adult abdominal cystic lymphangioma: a single-center Chinese cohort of 12 cases. *BMC Gastroenterol*. 2020;20:244. doi:10.1186/s12876-020-01388-8
17. Mabrouk A, Ennaceur F, Karoui Y, et al. Giant retroperitoneal lymphangioma in a 70-year-old male: a case report. *Pan Afr Med J*. 2022 Jun 24;42:153. doi:10.11604/pamj.2022.42.153.34175
18. Kumar N, Yadav P, Ansari MS, et al. Surgical management of giant retroperitoneal lymphangioma in a child. *BMJ Case Rep*. 2020;13:e234447. doi:10.1136/bcr-2020-234447
19. Dunev VR, Genov PP, Kirilov IV, et al. Retroperitoneal cystic lymphangioma: a case report. *Urol Case Rep*. 2021;35:101555.