

Lymphangectasie kystique multiple du côlon : corrélation entre endoscopie et échoendoscopie

M.J. VARAS LORENZO, R. ABAD, M^o.D. MALUENDA, G. PASTOR*, M. GUIX
*Centro Médico Teknon, * Hospital Clínic, Barcelona (Espagne)*

Multiple cystic lymphangiectasia of the colon : correlation between endoscopy and endosonography

RÉSUMÉ

Nous présentons un cas très rare de lymphangectasie kystique multiple du côlon, diagnostiqué et suivi annuellement par coloscopie et échoendoscopie, jusqu'à disparition complète. Le diagnostic définitif a été fait grâce à la polypectomie avec étude anatomopathologique.

SUMMARY

We present here an extremely rare case of multiple cystic lymphangiectasia of the colon, which was first studied and subsequently yearly revised by colonoscopy and endosonography until its complete disappearance. Definite diagnosis was achieved by polypectomy and biopsy.

INTRODUCTION

La lymphangectasie multiple du côlon est une tumeur sous-muqueuse rare et bénigne. Une centaine de cas ont été décrits dans la littérature japonaise [1-3]. La diagnostic peut être suspecté par lavement baryté et/ou coloscopie. La probabilité de trouver un lymphangiome isolé du côlon au cours d'une coloscopie est de 0,13 % selon les auteurs japonais [4], et même moins, s'il s'agit de formes multiples.

Dès qu'une tumeur sous-muqueuse est suspectée, une échoendoscopie (EUS) ou une endosonographie est réalisée, qui montre la couche à laquelle appartient la tumeur ainsi que ses caractéristiques échographiques et sa taille. Au maximum, une ponction guidée sous échoendoscopie peut être réalisée, mais le diagnostic anatomo-pathologique définitif ne sera porté que sur la pièce d'exérèse [5, 6].

La lymphangectasie colorectale isolée est habituellement asymptomatique, ne nécessite pas de traitement et peut même disparaître spontanément. Nous présentons ici une lymphangectasie multiple bénigne du côlon, étudiée par échoendoscopie de façon annuelle et qui a spontanément disparu.

CAS CLINIQUE

Le cas concerne une patiente âgée de 76 ans aux antécédents d'hypertension artérielle, de cardiopa-

thie et d'ulcère duodénal diagnostiqué et traité dix ans auparavant. En 1994, des douleurs abdominales chroniques localisées dans la partie droite de l'abdomen et associées à une constipation amenèrent à la réalisation d'un lavement baryté interprété comme normal. La coloscopie révéla un rectum normal alors que le côlon sigmoïde et descendant présentaient de multiples polypes sessiles d'allure sous muqueux (Fig. 1). En 1995, une échoendoscopie au moyen d'un échoendoscope radial (7,5 MHz) a été réalisée, révélant de multiples masses hypoéchogènes voire anéchogènes, arrondies ou de forme ovale, remplies d'un liquide dense, et qui semblaient développées aux dépens de la sous-muqueuse (Fig. 2).

Une polypectomie était réalisée et l'analyse anatomo-pathologique de la pièce de résection révélait des dilatations vasculaires de la sous-muqueuse contenant un matériel séreux : l'ensemble de ces observations suggérait le diagnostic de lymphangiome kystique du côlon (Fig. 3).

L'échographie abdominale et le scanner étaient normaux. Compte tenu de la nature bénigne de la lésion, une attitude de surveillance a été adoptée, de façon annuelle par échoendoscopie.

En 1996, une nouvelle échoendoscopie sectorielle (7,5 MHz) révéla la même lésion qu'en 1995 mais les kystes étaient plus anéchogènes avec un contenu liquidien moins dense (Fig. 4).

Tirés-à-part : M.J. VARAS LORENZO, Servicio de Aparato Digestivo, Centro Médico Teknon, C/ Marquesa de Vilallonga, 12-16, 08017 Barcelona (Espagne).

Mots-clés : côlon, échographie endoscopique, endosonographie, lésions sous-muqueuses, lymphangectasie kystique multiple.

Key-words : colon, endoscopic ultrasonography, endosonography, multiple cystic lymphangiectasia, submucosal tumors.

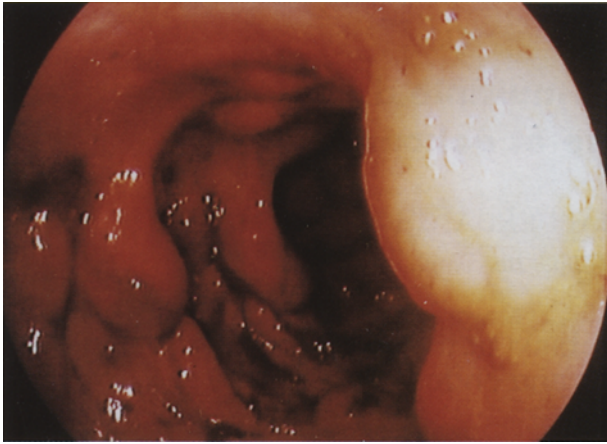


Figure 1

Coloscopie montrant de multiples polypes sessiles du sigmoïde et du colon gauche.

Colonoscopy showing a spared rectum with multiple polypoid sessile submucosal lesions in sigmoid and in left colon.

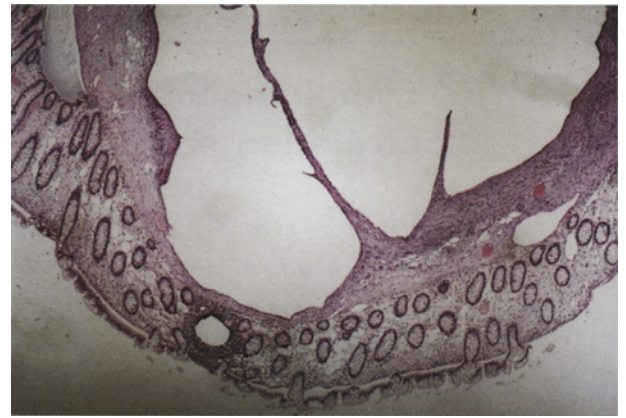


Figure 3

Histologie de la lésion révélant des dilatations vasculaires de la sous-muqueuse remplies d'un matériel séreux et suggérant un lymphangiome kystique du colon.

Pathological specimen revealed vascular dilations of the submucosa with a serous material inside, suggesting cystic lymphangioma of the colon.

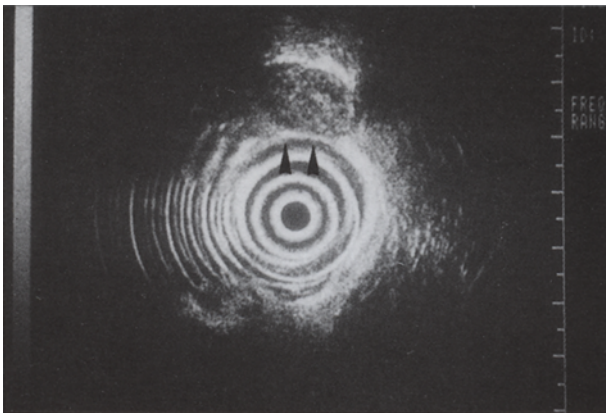


Figure 2

Echoendoscopie avec échoendoscope radial (fréquence 7,5 Mhz) : masse unique avec aspect hypo et anéchogène, de forme ovale, remplie d'un liquide dense et semblant développée aux dépens de la sous-muqueuse.

EUS using a radial echoendoscope with a 7.5 MHz frequency. Single mass with a hypochoic-anechoic pattern, oval in shape, with a dense fluid inside, and which seem to originate from the submucosa.

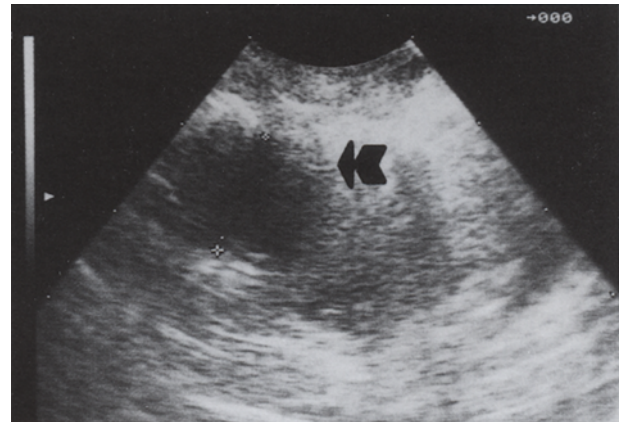


Figure 4

Echoendoscopie avec sonde sectorielle de 7,5 Mhz montrant une masse anéchogène ovale située dans la sous-muqueuse. Les kystes sont plus anéchogènes qu'au cours de l'examen précédent (Fig. 3).

Sectorial EUS using a 7.5 MHz frequency. Mass with an anechoic pattern, oval in shape, originating from the submucosa. The cysts were more anechoic and they had no dense liquid inside as previously seen one year ago using radial EUS.

En 1997, une nouvelle coloscopie et échoendoscopie (linéaire et minisonde radiale 12 MHz) étaient réalisées révélant une disparition complète des lésions polypoides. La patiente demeura asymptomatique durant toute la période de surveillance sans aucune complication comme invagination, rectorragie ou entéropathie exsudative.

DISCUSSION

La lymphangectasie kystique multiple du côlon est une tumeur bénigne sous-muqueuse rare, asymptomatique, qui ne nécessite pas de traitement et qui peut disparaître spontanément. Seulement les lymphangiomes volumineux et les lymphangectasies

diffuses peuvent se compliquer d'invagination, d'hémorragie ou d'entéropathie exsudative : ils nécessitent une intervention chirurgicale.

Les lymphangiomes diffus et les lymphangectasies kystiques multiples du côlon sont encore plus rares et des cas isolés ont seulement été décrits [2, 7, 8]. Le pronostic peut être initialement établi par la coloscopie mais les autres techniques d'imagerie comme le lavement baryté, l'échographie ou le scanner peuvent être utiles. Dans le cas présent, ces examens étaient tous normaux excepté la coloscopie.

Le diagnostic différentiel peut se poser avec un lipome ou un hémangiome. D'autres diagnostics possibles de ce genre de lésions sont les varices coliques, les lymphomes, la pneumatose kystique ou les carcinomes coliques.

L'échoendoscopie peut être utile [2, 5] révélant la présence d'une masse liquidienne anéchogène développée dans la troisième couche (sous-muqueuse) de la paroi colique. Un diagnostic différentiel peut être établi avec l'hémangiome (hypoéchogène aux dépens de la troisième couche), un lipome (troisième couche mais hyperéchogène), un leiomyome (hypoéchogène mais seconde ou quatrième couche).

Dans le cas présent, des masses liquidiennes ont été détectées au niveau du côlon gauche et ont été étudiées avec une sonde radiale puis sectorielle d'échoendoscopie. La principale différence entre les examens réalisés avec les deux types de sondes était l'aspect liquidien : aspect dense avec le système radial et clair anéchogène avec la sonde sectorielle, compte tenu du fait que ces deux examens ont été réalisés avec un délai d'un an. Nous pensons que ce changement de densité liquidienne est dû plus au changement de la structure liquidienne elle-même qu'au changement de système échographique. L'année suivante, la coloscopie était normale et une minisonde de 12 Mmz a pu être introduite par le canal opérateur (pour exploration de la paroi du côlon avec sonde linéaire et radiale) et aucune lésion n'a été détectée.

La patiente étant asymptomatique, aucun traitement chirurgical n'a été proposé et nous avons opté pour une polypectomie par voie endoscopique pour obtenir une histologie. Au moyen d'un ponction guidée sous échoendoscopie, il est possible d'obtenir du liquide mais seulement l'exérèse endoscopique ou chirurgicale permet un diagnostic définitif [6]. Une surveillance annuelle a été réalisée.

Comme nous l'avons dit plus haut, les lymphangectasies kystiques du côlon sont généralement isolées et asymptomatiques et aucun traitement chirurgical n'est nécessaire. Des traitements médicaux ont été proposés mais sans succès. Les traitements comme sclérothérapie ou aspiration ont été effectués pour de petits lymphangiomes, mais le traitement le plus courant est la polypectomie. Bien que ces lésions soient sous-muqueuses et sessiles, la polypectomie incomplète (enlevant la muqueuse et une partie de la sous-muqueuse) est proposée pour éviter des complications ultérieures de type hémorragie, lymphangectasie ou entéropathie exsudative.

En quoi l'échoendoscopie peut être utile dans ces conditions ? Visualise-t-elle simplement une lésion liquidienne dans la sous-muqueuse ? Ces éléments

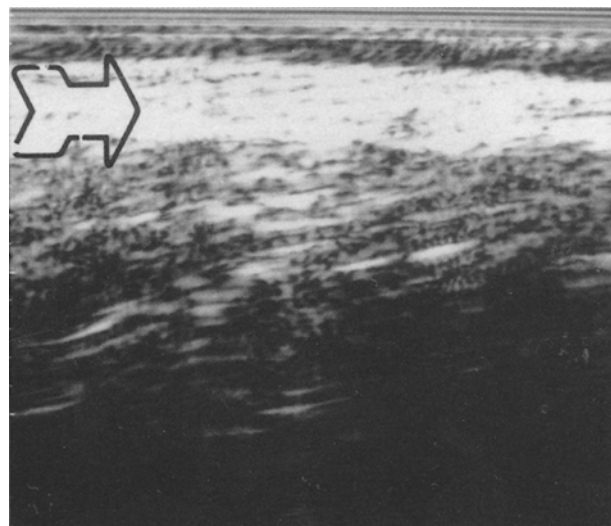


Figure 5

Examen avec minisonde linéaire et radiale de 20 MHz montrant une disparition complète et spontanée des lésions polypoides coliques. Linear and radial EUS miniprobe, 12MHz frequency. Showing a complete and spontaneous disappearance of the polypoid lesions.

contribuent-ils toujours au diagnostic de lymphangiome colique ? Est-ce que ce diagnostic appartient à la résection endoscopique ?

Dans notre cas, le diagnostic définitif a été obtenu après polypectomie et surveillance ultérieure par endoscopie et échoendoscopie. Cette surveillance a établi la disparition spontanée du processus. Cette évolution n'a été documentée de façon évidente que pour le lymphangiome de l'enfant.

La lymphangectasie se présente sous forme de vaisseaux lymphatiques dilatés secondaires à une obstruction ; cette obstruction peut être temporaire et d'étiologie inconnue. Quelquefois, elle peut être due à des malformations congénitales des lymphatiques rétropéritonéaux, mésentériques et de la paroi digestive [9-12].

Ce cas est non seulement intéressant par sa rareté mais aussi par la contribution de l'échoendoscopie pour le diagnostic et le suivi. L'échoendoscopie est un outil performant pour l'approche diagnostique et le traitement des tumeurs sous-muqueuses, permettant souvent d'éviter une chirurgie.

RÉFÉRENCES

- MURAKITA H., HIRANO S., MIZUNO S. *et al.* — Lymphangioma of the colon diagnosed by endoscopic ultrasonography (EUS) : report of two cases. *Gastroenterol. Endosc.*, 1991, 33, 2106-2113.
- KAWAMOTO K., UHEYAMA T., IWASHITA I. *et al.* — Colonic submucosal tumors : Comparison of endoscopic US and target air-enema CT with barium enema study and colonoscopy. *Radiology*, 1994, 192, 697-702.
- FUJIMURA Y., NISHISHITA C., IIDA M., KAJIHARA Y. — Lymphangioma of the colon diagnosed with an endoscopic ultrasound probe and dynamic CT. *Gastrointest. Endosc.*, 1995, 41, 252-254.
- MIMURA T., KURAMOTO S., HASHIMOTO M. *et al.* — Unroofing for lymphangioma of the large intestine: a new approach to endoscopic treatment. *Gastrointest. Endosc.*, 1997, 46, 259-263.
- VARAS LORENZO M.J., MALUENDA D., ABAD R., TURRÓ J., ESPINÓS J. — ¿Cuándo debe practicarse una ultrasonografía endoscópica? *Práctica Gastroenterológica*, 1996, 28, 1-3.
- VARAS LORENZO M.J., MALUENDA D., POU J.M., ABAD R., TURRÓ J., ESPINÓS J. — Valor de la Ultrasonografía Endoscópica en el estudio de los tumores submucosos del tracto digestivo. *Gastroenterol. Hepatol.*, 1998, 21, 121-124.

7. IWAO T., YAMASHITA F., KUBOYAMA S. *et al.* — Lymphangiectasia of the colon: report of a case. *Gastroenterol. Endosc.*, 1987, 29, 328-332.
8. AMAIKE H., AKIOKA K., FUJINO H. *et al.* — A case report of multiple lymphangioma of the colon. *Nippon Syoukaki Gekagakkaiishi*, 1990, 23, 1947-1951.
9. HANAGIRI T., BABA M., SHIMABUKURO T. *et al.* — Lymphangioma in the small intestine: report of a case and review of the Japanese literature. *Surg. Today*, 1992, 22, 363-367.
10. KOK K.Y.Y., MATHEW V.V., YAPP S.K.S. — Lymphangiomas of the small-bowel mesentery: unusual cause of intestinal obstruction. *J. Clin. Gastroenterol.*, 1997, 24, 186-187.
11. KAMEYAMA H., NIWA Y., ARISAWA T., GOTO H., HAYAKAWA T. — Endoscopic ultrasonography in the diagnosis of submucosal lesions of the large intestine. *Gastrointest. Endoscop.*, 1997, 46, 406-411.
12. KOCHMAN M.L., WIERSEMA M.J., HAWES R.H. *et al.* — Preoperative diagnosis of cystic lymphangioma of the colon by endoscopic ultrasound. *Gastrointest. Endosc.*, 1997, 45, 204-206.

INTRODUCTION

Multiple cystic lymphangiectasia of the colon is a rare and benign submucosal tumour, about one hundred cases having been described in the Japanese literature [1-3]. A presumptive diagnosis of a submucosal tumour can be made by means of a barium enema and/or colonoscopy. The probability of finding an isolated colorectal lymphangioma during a colonoscopy is 0,13% according to Japanese authors [4], and it is even less for multiple lymphangiomas.

Once a submucosal tumour is suspected, an endoscopic ultrasonography or endosonography (EUS) is performed, which will show in which layer the tumour originates (third layer or submucosa), its ultrasonographic characteristics and its size. Ultimately, an EUS-guided fine needle aspiration (FNA) can be performed, although definite diagnosis can only be reached by pathologic examination of the resected specimen [5, 6].

Isolated colorectal lymphangiectasia is usually asymptomatic, does not require treatment, and can even disappear spontaneously. We present here a benign multiple lymphangiomatosis of the colon, studied with endosonographic evaluation yearly and which spontaneously disappeared.

CASE REPORT

The case concerns a 76 year old man with a history of hypertension and cardiopathy, and a duodenal ulcer diagnosed and treated ten years before. In 1994 he complained of discomfort in the right side of the abdomen together with constipation. A barium enema was performed which was normal. Colonoscopy showed a spared rectum with multiple polypoid sessile submucosal lesions in the sigmoid and left colon (Fig. 1). In 1995 an EUS using a radial echoendoscope with a 7.5 MHz frequency was performed, showing several masses with a hypoechoic-anechoic pattern, round or oval in shape, with a dense fluid inside, and which seemed to originate from the submucosa (Fig. 2).

A polypectomy was performed and the pathological specimen revealed vascular dilatations of the submucosa with a serous material inside, all of which suggested cystic lymphangioma of the colon (Fig. 3).

Abdominal ultrasound and CT were normal, and regarding the benign nature of the process (multiple cystic lymphangiectasia of the colon) a non-therapeutic policy was adopted, with endosonographic yearly revisions.

In 1996, a new sectorial EUS using a 7.5 MHz frequency showed the same lesions as in 1995, but the cysts were more anechoic and they had no dense liquid inside (Fig. 4).

In 1997, both colonoscopy and a new EUS (using a linear and radial 12MHz miniprobe) (Fig. 5) showed a complete and spontaneous disappearance of the polypoid lesions. The patient was asymptomatic during the whole period and never presented complications such as invagination, rectal bleeding or protein-losing enteropathy.

DISCUSSION

Multiple cystic lymphangiectasia of the colon is a rare benign submucosal tumour, asymptomatic, that does not require treatment and may disappear spontaneously. Only bulky lymphangiomas or diffuse lymphangiectasia can cause complications such as invagination, massive rectal bleeding or protein-losing enteropathy, thus requiring surgical treatment.

Diffuse lymphangiectasia or multiple cystic lymphangiectasia of the colon is a much rarer entity and only isolated cases have been described [2, 7, 8]. Initial diagnosis can be established by colonoscopy, although other imaging techniques such as barium enema, ultrasonography and CT may be helpful. In this particular case they were all negative except colonoscopy.

An endoscopic differential diagnosis must be made with lipoma and hemangioma. Other possible diagnoses for this kind of lesion include colonic varices, lymphoma, pneumatosis cystoides intestinalis and carcinoid tumor to name a few.

EUS can be very helpful [2, 5], revealing the presence of fluid masses, anechoic, originating from the third layer (submucosa). A differential diagnosis must be made with hemangioma (hypoechoic and also arising from the third layer), or with lipoma, which is also found in the third layer but is hyperechoic. Leiomyoma is hypoechoic but originates from the second or fourth layers.

In the present case, fluid masses were detected in the left colon, and they were studied using both radial and sectorial EUS systems. The main difference between these systems was the pattern of the detected fluid: a dense fluid using the radial system, and an anechoic fluid using the sectorial system, although there was a time lapse of one year between both explorations. We feel that the changes in fluid density seen in the lesions over time may represent a change in the composition of the fluid instead of a change in endoscopic ultrasonographic equipment. The following year colonoscopy revealed no lesions, so a 12 MHz miniprobe was introduced through the working channel (which could explore the colon wall both radially and linearly) and still no lesion was found.

As the patient was asymptomatic, surgical treatment was not proposed and we opted for a first diagnostic polypectomy to obtain biopsy material. By means of EUS-guided fine needle aspiration we could obtain cytological material but only endoscopic or surgical polypectomy can establish an accurate diagnosis [6]. Annual follow-up was carried out onwards.

As mentioned above, multiple cystic lymphangiectasia of the colon is usually isolated and asymptomatic, therefore no surgical treatment is required. Some medical treatments have been tried out unsuccessfully. Other non-surgical treatments such as sclerotherapy and aspiration have been carried out in small lymphangiomas, but the mainstay of treatment is classic endoscopic polypectomy up to the muscle layer. As

these submucosal tumours are usually sessile, an incomplete polypectomy (just removing the overlying mucosa and submucosa) has been proposed [4], in order to avoid perforation or future complications such as invagination, haemorrhage or enteropathy.

How does EUS help to diagnose this condition? Does it not simply suggest a fluid filled cavity in the submucosa? Do features seen on endoscopic ultrasonography always mean diagnostic of colorectal lymphangioma? Is the diagnosis simply made by resecting a polyp for pathologic examination?

In our case a definite diagnosis was obtained by polypectomy and subsequent endoscopic and EUS controls that demonstrated the spontaneous disappearance of the process. This observation has been previously documented only in a few lymphangiomas in children.

Lymphangiectasia displays dilated lymph vessels due to a lymphatic obstruction, which in the present case was transient and of unknown aetiology. Sometimes they may be due to congenital malformations of retroperitoneal, mesenteric or gut wall lymph vessels [9-12].

This case is not only interesting because of its extreme rarity, but also because of the usefulness of EUS in its diagnosis and endosonographic follow-up yearly. Whenever a submucosal lesion is detected, EUS is the perfect tool for a diagnostic approach and for therapy, thus ruling out surgical intervention.