

PLAN

PLAN	1
LISTE DES ABREVIATIONS	5
TABLE DES TABLEAUX	7
TABLE DES FIGURES ET DES PHOTOS	8
INTRODUCTION	10
PARTIE THEORIQUE	13
1. HISTORIQUE	14
2. RAPPELS	20
2.1. Anatomie.....	20
2.2. Physiologie du système lymphatique.....	29
2.3. Physiopathologie du lymphœdème.....	39
2.4. Classification des lymphœdèmes	43
a. LO secondaires	43
b. LO primaire	43
2.5. Etiologies	46
2.5.1. LO secondaires (LOS)	46
2.5.2. LO primaires.....	50
3. DIAGNOSTIC POSITIF	57
3.1. Etude clinique.....	57
3.1.1. Signes fonctionnels.....	57
3.1.2. Examen clinique	59
3.1.3. Complications.....	63
a. Les infections bactériennes.....	63
b. L'érysipèle ou dermohypodermite	63
c. La lymphangite.....	63

d. Fasciite nécrosante	64
e. Les complications mycosiques	64
f. Les complications tumorales.....	64
g. Les complications fonctionnelles	65
3.2. Etude paraclinique	68
3.2.1. Biologie	68
3.2.2. Radiologie	71
3.2.3. Parasitologie.....	76
3.2.4. Histologie.....	84
4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	85
5. TRAITEMENT	86
5.1. Buts	86
5.2. Moyens	87
5.3. Indications	96
5.4. Post op	96
PARTIE PRATIQUE.....	98
I. OBSERVATIONS.....	99
Observation I	100
Observation III	107
Observation IV	112
Observation V	115
II. RECAPITULATIF.....	118
DISCUSSION	119
I. Sur le plan étiopathogénique	120
II. Sur le plan clinique	123

III. Sur le plan paraclinique	128
1. Biologie	128
2. Radiologie	128
2.1. Echographie	128
2.2. La lymphoscintigraphie	130
2.3. L'IRM scrotale	131
2.4. La TDM	133
3. L'histologie	133
IV. Sur le plan thérapeutique	135
V. Prévention	140
1. En zone endémique	140
2. En zone non endémique	146
3. Prévention post opératoire :.....	146
CONCLUSION	148
RESUMES	151
REFERENCES.....	157

LISTE DES ABREVIATIONS

Ac	: Anticorps
Ag	: Antigène
AINS	: Anti Inflammatoire Non Stéroïdien
ALB	: Albendazole
AMM	: Administration Massive de Médicaments
ASO	: Antistreptolysine O
ATCD	: Antécédents
DEC	: Diethylcarbazine
DLAA	: Dermo-lymphangio-adenite aigue
EPS	: Eléphantiasis pénoscrotal
ES	: Eléphantiasis scrotal
FL	: Filariose Lymphatique
GPELF	: Programme Mondial Pour Eliminer la Filariose Lymphatique
IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique
IV	: Insuffisance Veineuse
IVC	: Insuffisance Veineuse Chronique
LO	: Lymphœdème
LOP	: Lymphœdème Primitif
LOS	: Lymphœdème Secondaire
MI	: Membres Inferieurs
MS	: Membres Supérieurs
OGE	: Organes Génitiaux Externes
PEC	: Prise En Charge

TVP	: Thrombose Veineuse Profonde
VGEF	: Facteur de Croissance de l'Endothélium Vasculaire
HE	: Hyperéosinophilie
PNE	: Polynucléaires Eosinophiles
DLM	: Drainage Lymphatique Manuel
PCR	: Réaction de Polymérisation en Chaîne
IFI	: Immunofluorescence Indirecte
ELISA	: Technique d'immunoabsorption par enzyme liée
IVR	: Ivermectine
GPEF	: Greffe de Peau a Epaisseur Fendue
LGV	: Lymphogranulomatose Vénérienne
JPU	: Jonction Pyélo Urétérale

TABLE DES TABLEAUX

Tableau 1 : Classification d'Allen

Tableau 2 : Classification de Kinmonth

Tableau 3 : Classification de Kaindl

Tableau 4 : Classification de Browse

Tableau 5 : Maladies malformatives et/ou génétiques, anomalies chromosomiques pouvant s'accompagner de LO

Tableau 6. Diagnostics différentiels de l'éléphantiasis scrotal

Tableau 7. Indications thérapeutiques de la Filariose

Tableau 8. Mesures de prévention en zones non endémiques

TABLE DES FIGURES ET DES PHOTOS

Figure 1 : Illustration d'éléphantiasis scrotal par l'artiste Maître d'Egerton, issue de l'ouvrage Livre des merveilles du monde rédigé par Jean de Mandeville

Figure 2 : Illustration d'éléphantiasis scrotal par ALIBERT, Jean Louis, issue de l'ouvrage Monographie des dermatoses ou précis théorique et pratique des maladies de la peau

Figure 3. Dissection anatomique du scrotum

Figure 4. Les tuniques des bourses

Figure 5. Vascularisation artérielle du scrotum

Figure 6. Extrémité ouverte d'un lymphatique initial observée en microscopie électronique à balayage

Figure 7. Lymphangion : unité contractile de propulsion de la lymphe

Figure 8 : Vue de face et de profil d'un éléphantiasis scrotal en préopératoire

Figure 9 : Lymphœdème pénoscrotal volumineux vu en position debout avec enfouissement pénien

Figure 10. Diagramme montrant les stades de développement de la taille du scrotum

Figure 11. Diagramme montrant le degré d'enfouissement du pénis

Figure 12. Courbe de Lavier « classique »

Figure 13. Traitement de l'éléphantiasis du scrotum seul atteint avec téguments de la verge retournés en doigt de gants

Figure 14. Techniques chirurgicales pour le traitement de l'éléphantiasis pénoscrotal

Figure 15. Séquence de clichés d'échographie du scrotum montrant la danse filarienne caractéristique.

Figure 16. Images lymphoscintigraphiques des MI

Figure 17. IRM périnéoscrotale montrant une importante infiltration des tuniques scrotales d'allure inflammatoire évoquant un éléphantiasis scrotal.

Figure 18. Réduction chirurgicale des enveloppes scrotale

Figure 19. Observations empiriques définissant la relation entre le nombre de traitements par personne et le pourcentage de réduction de la prévalence de la microfilarémie 1 an plus tard

Figure 20. Observations empiriques définissant la relation entre le nombre de traitements et la réduction en % de la prévalence de l'hydrocèle 1 an plus tard

Photo 1. Aspect avant et après la chirurgie (1^{er} patient)

Photo 2. Aspect final huit mois après cure chirurgicale (1^{er} patient)

Photo 3. Eléphantiasis pénoscrotal au service d'urologie du CHU Hassan II de Fès (3^{eme} patient)

Photo 4. Exérèse chirurgicale de la masse lymphœdémateuse (3^{eme} patient)

Photo 5. Chirurgie de reconstruction (3^{eme} patient)

Photo 6. Résultat final après plastie pénoscrotal (3^{eme} patient)

Photo 7. Reconstruction de la bourse scrotale à l'aide de lambeaux cutanés locaux (Vue peropératoire) (3^{eme} patient)

INTRODUCTION

L'éléphantiasis pénoscrotal (EPS) se définit comme une augmentation, parfois considérable, du volume des bourses [1], ce qui va être responsable d'un aspect inesthétique, d'un impact sexologique [2] et d'un préjudice psychologique certain.

Il s'agit d'un épaissement fibreux de la peau et du tissu sous-cutané [2], faisant suite à une obstruction chronique mécanique ou inflammatoire du système lymphatique et caractérisée par une hypertrophie spectaculaire des organes génitaux externes (OGE) [3].

C'est une affection rare dont la gravité est liée à la gêne fonctionnelle qu'elle occasionne, mais surtout à sa transformation en cancer lymphatique de mauvais pronostic [4].

Deux grands groupes sont reconnus : la forme congénitale due à une lymphangiectasie qui peut se manifester à l'âge adulte et la forme acquise ou secondaire qui fait suite à une affection parasitaire, microbienne, tumorale... [5]

L'étiologie la plus fréquente est la filariose [1,3]. Dans les zones d'endémie filarienne, le lymphœdème pénoscrotal est une maladie connue, causée le plus souvent par le *Wuchereria bancrofti* [6]. En dehors des zones d'endémie filarienne, l'EPS demeure très souvent idiopathique [3], comme il peut être secondaire à une chirurgie vasculaire ou à une radiothérapie [6].

Son diagnostic repose sur la clinique [1] : il réalise une monstruosité associant un volumineux scrotum à une verge épaissie ou enfouie dans la masse scrotale, empêchant la marche et surtout les rapports sexuels [2].

Son traitement relève de la chirurgie [1,2,7,8], par une exérèse complète de la masse fibreuse associée à une plastie pénoscrotale, redonnant ainsi du moral au patient.

L'EPS représente un handicap fonctionnel et sexuel grave, avec parfois des problèmes d'incontinence urinaire, d'hygiène, de perte de la libido et de l'érection, sans compter l'aspect inesthétique [8], imposant une prise en charge (PEC) chirurgicale lourde [6].

Sur une période de 10 ans, nous avons colligé dans le service d'urologie du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès, 05 patients présentant un éléphantiasis pénoscrotal.

Le but de notre travail est de mettre à jour, à travers la littérature et ces observations, les différents aspects cliniques, paracliniques et les résultats thérapeutiques de cette pathologie très rare.

PARTIE THEORIQUE

1. HISTORIQUE :

L'éléphantiasis est une maladie connue depuis au moins l'Antiquité, où des dessins égyptiens représentent des personnes atteintes de cette maladie.

Cette affection est également décrite dans des textes médicaux chinois, hindous, japonais et perses [9]. Des statues nok font référence aux symptômes de cette maladie [10].

Dans l'Antiquité occidentale, le terme « éléphantiasis » apparaît, au moins, au III^e siècle av. J.-C. pour désigner une maladie nouvelle, à savoir la lèpre (dans sa forme lépromateuse à basse résistance immunitaire, du point de vue moderne). Il est utilisé dans ce sens par des auteurs comme Lucrèce, Pline l'Ancien ou Plutarque [11]. Plutarque en fait mention dans son Livre VIII des *Œuvres morales* au chapitre 9 : « S'il est possible que des maladies nouvelles se produisent, et sous l'influence de quelles causes. » [12].

La description de l'éléphantiasis en tant que lymphœdème (LO) remonte au moyen âge, suite à la découverte du système lymphatique (SL). [13]



Figure 1 : Illustration d'éléphantiasis scrotal par l'artiste *Maître d'Egerton*, issue de l'ouvrage *Livre des merveilles du monde* rédigé par Jean de Mandeville [14]

Aujourd'hui, le terme éléphantiasis correspond au stade ultime de l'évolution des LO. Mais il est intéressant d'observer que cette pathologie ne fut pas immédiatement rattachée à la pathologie lymphatique, mais plutôt à celle des accès infectieux qui précédaient l'apparition d'un gonflement suite aux attaques bactériennes [13].

Pendant plusieurs siècles, l'expression « éléphantiasis » fut associée à deux pathologies différentes : l'éléphantiasis des grecs et l'éléphantiasis des arabes.

L'éléphantiasis des grecs correspondait à une évolution de la lèpre. À son sujet, Hippocrate (460 av. J.-C), décrit « ...des gonflements prodigieux des pieds ». Galien évoque quant à lui « un cancer universel, attaquant la peau, les veines et les chairs ».

L'éléphantiasis des arabes correspond aux LO actuels : une affection à marche chronique, fréquente surtout dans les pays chauds, caractérisée par une altération hypertrophique du derme et des tissus sous-jacents, localisée principalement aux membres inférieurs (MI) ou aux OGE, produite par des inflammations du SL, se montrant par paroxysmes sans périodicité régulière, et dont le dernier terme est une déformation quelquefois monstrueuse des parties atteintes. Telle est la définition que Brassac donnait à l'éléphantiasis en 1886, avec l'ajout plus tard de la caractéristique étiologique, à savoir que l'éléphantiasis est fréquemment une des manifestations morbides de la filariose [13,15].

L'origine de la qualification « des arabes » est liée à la description de cette pathologie dans les ouvrages médicaux de la médecine arabo-musulmane [16]. Le mot éléphantiasis, d'origine arabe, signifie le pied de l'éléphant. Ce choix du mot est bien en relation avec l'infiltration du tissu sous-cutané associé, par la chronicité de l'affection, à une pachydermie [13].

Parmi les auteurs anciens qui le décrivent, il faut citer : le perse Razès (865-925), dont la description clinique reste très pertinente : « la maladie est incurable après une longue durée, mais si elle est prise dès son commencement et traitée comme elle doit l'être, on peut la guérir ou l'empêcher de faire des progrès ultérieurs ».

Pour Avicenne (980-1037), l'éléphantiasis résulte de « ...l'évolution d'une insuffisance circulatoire chronique non veineuse... » [17]. Cet auteur exclut déjà à cette époque la responsabilité de la veine alors qu'il ne peut imaginer la responsabilité du SL car celui-ci ne sera découvert qu'en 1622 par Aselli [18].

James Hendy décrit en 1784 l'évolution secondaire du membre suite à une lymphangite infectieuse tronculaire « ...après un engorgement des glandes associé à un trajet rouge et douloureux le long du trajet des vaisseaux lymphatiques et à une

forte fièvre, une déformation incurable des membres concernés se met en place... » [19].

Les pièces de céroplastie que les artistes florentins nous ont léguées en témoignent. Paolo Mascagni, anatomiste florentin à qui l'on doit la description des vaisseaux lymphatiques dans son ouvrage de 1787, précise que « le gonflement est mis en relation avec une obstruction et une dilatation du SL » [13].

En France, Alard publie en 1806 le très intéressant ouvrage intitulé « Histoire d'une maladie particulière intéressant le SL » [20]. Il y décrit avec réalisme de nombreux cas d'installation des LO et la description de leurs signes annonciateurs. Ces LO secondaires font partie des maladies souvent rapportées par les observations des médecins installés dans les pays chauds, dont l'ES, une affection particulièrement invalidante dans sa forme extrême [21]. Elle fut dès cette époque l'objet de proposition d'une cure chirurgicale.

De Brun en a donné également une très belle description [22], relatant l'évolution de la consistance du membre atteint : « Dans cette période qui n'est constituée qu'au bout de plusieurs mois et parfois plusieurs années, la tuméfaction est dure, résistante et ne se laisse pas déprimer. ... L'éléphantiasis donne alors au membre la forme d'un cylindre ou plus exactement d'un cône dont le sommet tronqué se confond avec l'articulation du genou, et dont la base est représentée par le pied démesurément tuméfié, informe, figurant assez exactement un pied d'éléphant. La tuméfaction du reste n'est pas uniforme, et quand elle est très considérable, on observe vers la partie inférieure de la jambe et en particulier au niveau du cou de pied des bourrelets épais, séparés par des sillons profonds, souvent ulcérés, laissant suinter une odeur nauséabonde. ».

À cette époque, l'éléphantiasis est essentiellement connu comme un LO secondaire. Même si certains LO primaires devaient très vraisemblablement déjà exister de par leur forme génétique [23]. Ce sont bien les poussées infectieuses évoluant par crises successives qui font l'objet des descriptions médicales, même si le vocabulaire de l'époque utilise le mot « inflammation » en lieu et place « d'infection » [13].

Au XIXe siècle, l'ébauche du traitement de décongestion par massages et bandages est décrite par Kaposi. Aujourd'hui les connaissances de la physiologie et de la pathologie lymphatiques éclairent sur l'évolution de la maladie. La physiothérapie est toujours basée sur un traitement par massage et compression. Leurs modes d'applications se sont perfectionnés et sont validés [13].

L'éléphantiasis des bourses ressort de la chirurgie active. Il faut pratiquer l'ablation complète des enveloppes scrotales, de toutes les tuniques, y compris la vaginale [15].



Figure 2 : Illustration d'éléphantiasis scrotal

Ouvrage : *Monographie des dermatoses ou précis théorique et pratique des maladies de la peau* Par ALIBERT, Jean Louis [24]

2. RAPPELS :

2.1. Anatomie

a. Scrotum :

Le scrotum est une poche cutanée fine, plissée, située sous la verge, de la taille d'une pomme, qui contient les testicules et une partie des cordons spermatique. Il est divisé sur sa surface en deux parties latérales par le raphé scrotal, qui se continue en avant sur la surface inférieure du pénis, et vers l'arrière, suivant la ligne moyenne du périnée vers l'anus [25].

Il se compose de plusieurs couches, en continuité avec celles de la paroi abdominale, de la superficie en profondeur (figure 3).

- La peau : fine, souple, pigmentée, riche en glandes sébacées dont la sécrétion donne au scrotum son odeur particulière. [25] Elle est striée transversalement par de nombreux sillons, elle présente sur la ligne médiane un raphé longitudinal [26].
- Fascia superficiel du muscle dartos : une couche mince de fibres musculaires lisses. Au pôle inférieur du bloc épидидymo-testiculaire, il s'accolé à son homologue opposé pour former une lame médiane récurrente qui remonte jusqu'à la racine de la verge (cloison scrotale), et sépare les deux loges testiculaires.

Le dartos se continue sur la verge par le dartos pénien, en bas avec le dartos périnéal, et vers le haut s'étend jusqu'à l'anneau externe du canal inguinal. Sur les côtés, il s'insère sur les branches ischio-pubiennes et contribue à séparer complètement les bourses des plans superficiels de la cuisse [25].

Cette tunique est étroitement unie à la peau extérieure et aussi aux couches sous-jacentes du fascia spermatique externe [26]. Elle joue un rôle thermorégulateur afin de garder la chaleur à l'intérieur des bourses autour de 35°, la chaleur idéale pour le meilleur fonctionnement possible de testicule. Ce muscle est involontaire réagit selon la température ambiante en plaquant les testicules contre le corps en temps froid, et en les écartant pour les refroidir en temps chaud [25].

- Tunique celluleuse : formée de tissu conjonctif lâche, continu avec le tissu cellulaire sous-cutané de l'abdomen et du périnée. Elle est parcourue par des vaisseaux et des nerfs superficiels [26].
- Fascia spermatique externe : une membrane mince, entourant la surface des cordons spermatiques et des testicules, séparée du dartos par un tissu lâche [25].
- Muscle crémaster : il se compose de 2 faisceaux :
 - Un faisceau externe assez volumineux, issu du corps musculaire du muscle oblique interne de l'abdomen et du muscle transverse de l'abdomen. Les fibres musculaires descendent le long du cordon pour se terminer de façon étagée dans le fascia spermatique interne, les plus inférieures atteignent le testicule. Ce muscle adopte une disposition en éventail sur le fascia spermatique.
 - Un faisceau interne beaucoup plus grêle qui se détache de l'épine du pubis et du tendon conjoint. Ses fibres sont également étalées en éventail si bien qu'elles s'unissent au faisceau externe mais n'atteignent pas le testicule [26,27].

- Fascia spermatique interne : Mince au niveau du cordon, plus épais sur le testicule [25], il s'engage en haut dans le canal inguinal pour se continuer avec le fascia transversalis. En bas, il adhère à la partie postérieure du testicule et de l'épididyme et entoure le ligament scrotal (ligament inguinal) du testicule. Il contient des artères issues de l'artère crémastérique [27].
- Tunique Vaginale : Séreuse à deux feuillets pariétal et viscéral, c'est la tunique la plus profonde des bourses qui entoure de chaque côté le testicule et l'épididyme [26].

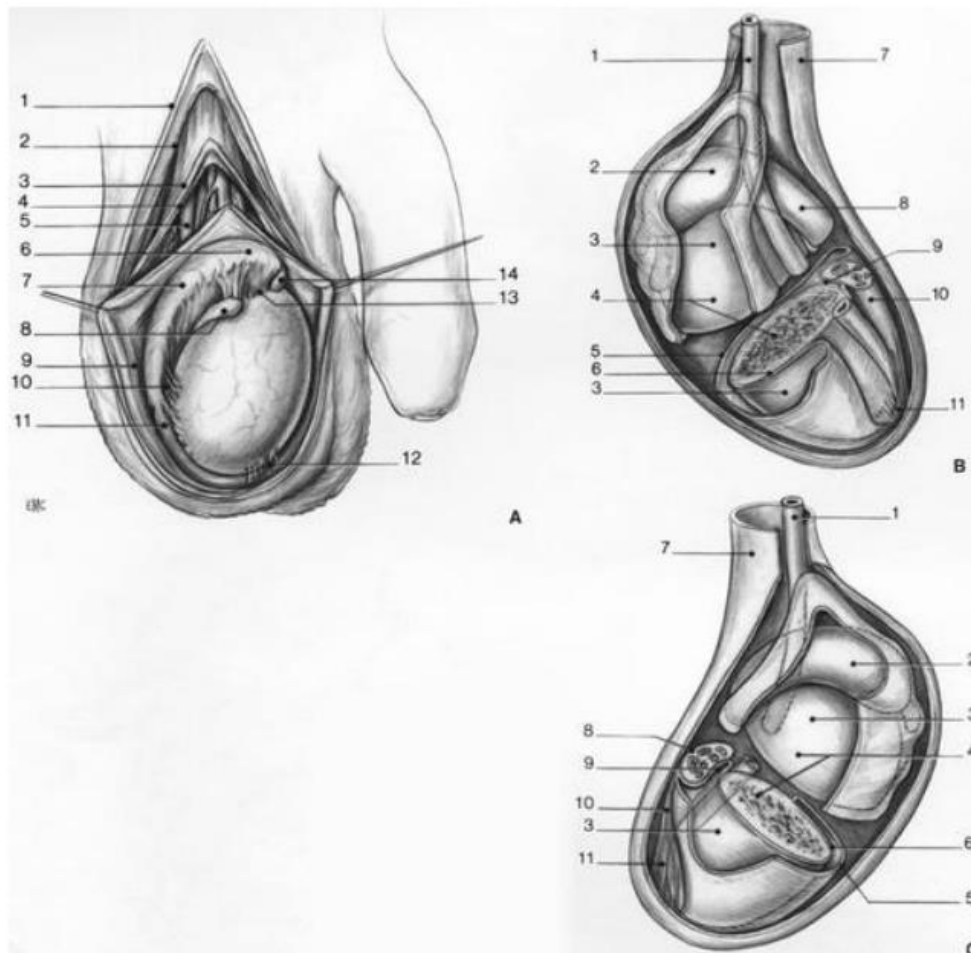


Figure 3. Dissection anatomique du scrotum [26]

A. Enveloppes du testicule et du cordon. 1. Peau ; 2. Fascia spermatique externe ; 3. Muscle crémaster ; 4. Fascia spermatique interne ; 5. Conduit déférent ; 6. Tête de l'épididyme ; 7. Corps de l'épididyme ; 8. Hydatide ; 9. Vaginale testiculaire ; 10. Ligament épididymaire inférieur ; 11. Queue de l'épididyme ; 12. Ligament scrotal ; 13. Ligament épididymaire supérieur ; 14. Hydatide.

B. (vue latérale), C. (vue médiale). Vaginale testiculaire. 1. Canal déférent ; 2. Tête de l'épididyme ; 3. Cavité de la vaginale ; 4. Testicule ; 5. Lamé pariétale ; 6. Lamé viscérale ; 7. Fascia spermatique interne ; 8. Corps de l'épididyme ; 9. Sinus épididymaire ; 10. Queue de l'épididyme ; 11. Ligament scrotal.

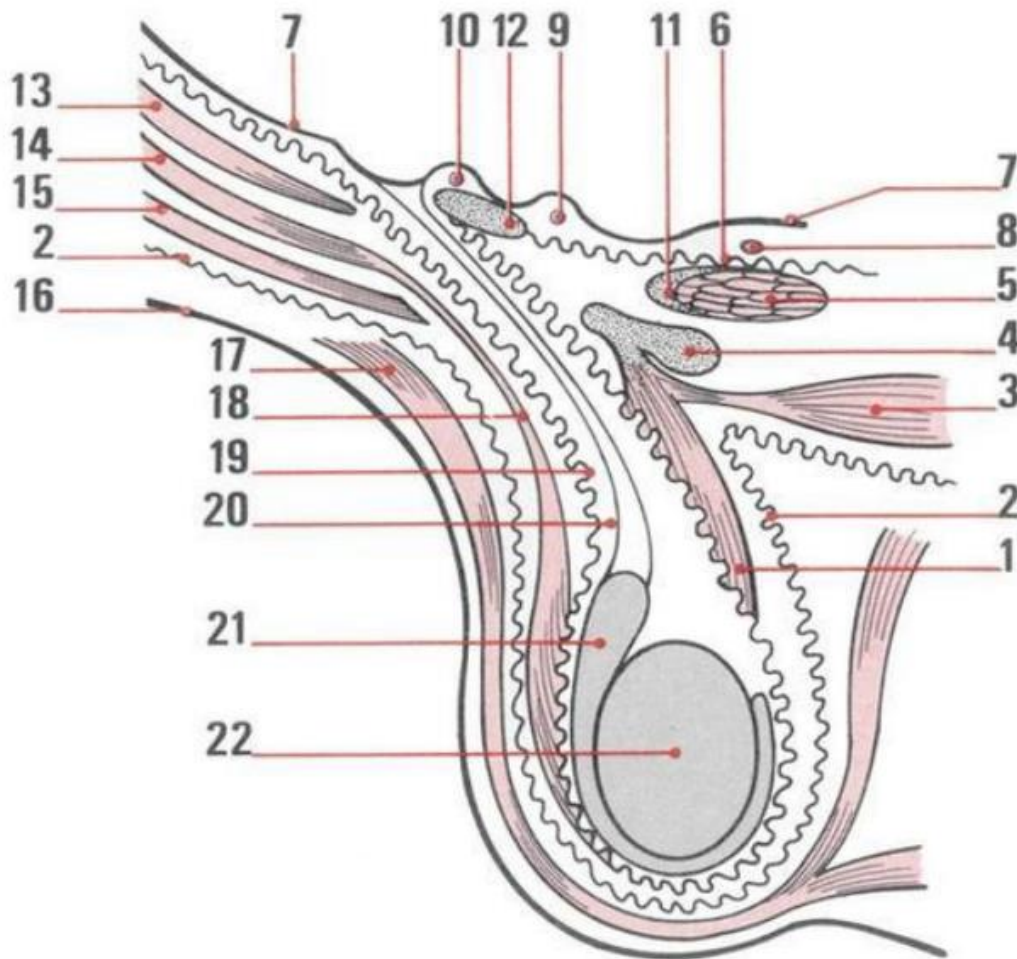


Figure 4. Les tuniques des bourses [26]

Tuniques des bourses, coupe de la paroi abdominale et du scrotum (d'après Monod et Duhamel).

1. Muscle crémaster (médial) ; 2. Fascia spermatique externe (tunique fibreuse superficielle) ; 3. Muscle oblique externe (muscle grand oblique), pilier médial ; 4. Tendon des muscles oblique interne (petit oblique) et transverse (tendon conjoint) ; 5. Muscle droit de l'abdomen (muscle grand droit) ; 6. Fascia transversalis ; 7. Péritoine ; 8. Ouraque ; 9. Artère ombilicale ; 10. Artère épigastrique inférieure (artère épigastrique) ; 11. Expansion latérale du tendon de terminaison du muscle droit (ligament de Henle) ; 12. Ligament interfovolaire (ligament de Hesselbach) ; 13. Muscle transverse de l'abdomen ; 14. Muscle oblique interne ; 15. Muscle oblique externe (aponévrotique) ; 16. Peau ; 17. Muscle dartos ; 18. Muscle crémaster (latéral) ; 19. Fascia spermatique interne (tunique fibreuse profonde) ; 20. Vestige du canal péritonéo-vaginal (ligament de Cloquet) ; 21. Vaginale du testicule ; 22. Testicule.

b. Testicule :

Glande sexuelle masculine, paire, de forme ovoïde, ils mesurent 4 à 5 cm de long, 2,5 cm d'épaisseur et 3 cm de hauteur, assurant la production des spermatozoïdes (sécrétion externe) et d'une partie des hormones sexuelles (sécrétion interne).

Le testicule est situé dans un système d'enveloppes constituant les bourses, à la partie antérieure du périnée, sous la verge.

Appendus au cordon spermatique, le testicule gauche en général situé un peu plus bas que le droit, ils sont mobiles sous l'effet des fibres du crémaster et de la pesanteur [26,28].

c. Voies spermatiques :

Elles conduisent le sperme du testicule à l'urètre prostatique, et comprennent successivement :

- Une portion initiale intimement en rapport avec le testicule : les voies intra-testiculaires, puis l'épididyme, au contact de la glande.
- Une portion intermédiaire : le canal déférent, dont le trajet est d'abord extra-abdominal puis intra-pariétal, traversant la paroi au niveau du canal inguinal, enfin intra-abdomino-pelvien se terminant par les canaux éjaculateurs qui s'abouchent dans l'urètre prostatique, et les vésicules séminales, placées en dérivation, jouant le rôle de réservoir actif pour le liquide séminal.
- Une portion terminale : l'urètre, dont l'originalité réside dans son caractère mixte (urinaire et génitale) [26].

d. Vascularisation et innervation : [26,29,30]**1. Artères :**

Les tuniques superficielles (scrotum, dartos et celluleuse) sont vascularisées par les artères scrotales antérieures : branches de l'artère honteuse externe (branche de l'artère fémorale) et les artères scrotales postérieures : branches de l'artère périnéale antérieure (branche de l'artère honteuse interne). Le réseau superficiel est très riche et très anastomosé. (Figure 5)

Les tuniques profondes sont vascularisées par l'artère crémastérique (artère funiculaire), branche de l'artère épigastrique inférieure.

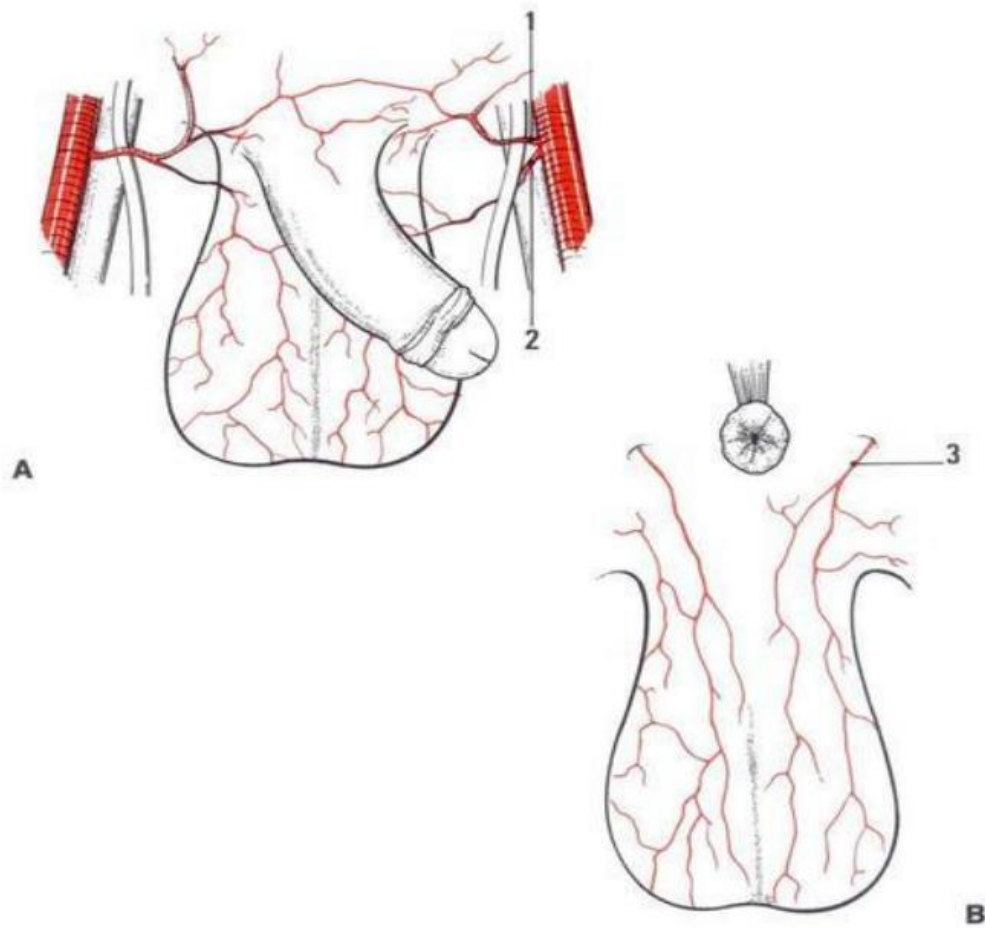


Figure 5. Vascularisation arterielle du scrotum [26]

Les artères du scrotum (d'après Pillet). A. Vue antérieure ; B. Vue postérieure ;
1. Artère honteuse externe supérieure ; 2. Artère honteuse externe inférieure ;
3. Artère périnéale superficielle.

2. Veines :

Un réseau veineux très riche, anastomosé avec les veines du pénis, du périnée et de la paroi abdominale se draine par deux voies :

- En dehors, les veines suivent les artères honteuses externes vers la crosse de la saphène interne.
- En arrière, elles suivent l'artère périnéale vers la veine honteuse interne.

3. Lymphatiques :

Les vaisseaux lymphatiques du scrotum acheminent la lymphe vers les nœuds lymphatiques inguinaux superficiels.

4. Nerfs :

L'innervation sensitive est assurée par des branches du nerf périnéal superficiel (branche du nerf honteux interne). L'innervation motrice est assurée par le nerf ilio-inguinal et les rameaux génitaux du nerf génito-fémoral qui innerve en particulier le muscle crémaster.

Ces branches nerveuses, de même que la majorité des branches artérielles et veineuses, cheminent dans la tunique celluleuse.

2.2. Physiologie du système lymphatique

2.2.1. Description histologique du système lymphatique :

a. Canaux lymphatiques :

Les canaux lymphatiques sont organisés en un réseau où l'on distingue les canaux lymphatiques initiaux qui absorbent la lymphe ou le chyle du tissu interstitiel et les canaux lymphatiques collecteurs qui les transportent [31].

Canaux lymphatiques initiaux : Les capillaires lymphatiques initiaux et les précollecteurs font partie du même ensemble anatomique et fonctionnel. Ils sont situés dans le tiers superficiel du derme, dans les muqueuses et les séreuses. Ils sont organisés en un réseau très fin parallèle à la peau ou à la muqueuse. Les extrémités sont ouvertes en cul-de-sac au sein du tissu intercellulaire au contact des capillaires sanguins. Ils sont un élément constitutif de l'unité d'échange microcirculatoire cutanée.

Les capillaires lymphatiques initiaux sont constitués de cellules endothéliales lymphatiques ponctuellement jointives, sans membrane basale, sans cellule musculaire lisse ni péricyte. Ils sont dépourvus de valvule. Les replis et recouvrements des bords des cellules endothéliales initiales forment des ébauches de valvules. Ces cellules endothéliales sont attachées aux structures conjonctives environnantes par des fibres élastiques d'ancrage (figure 6).

Les variations de calibre des capillaires lymphatiques dépendent de la pression au sein du tissu interstitiel et peuvent être considérables. Le diamètre d'un capillaire lymphatique initial peut atteindre quatre à cinq fois celui d'un capillaire vasculaire. Ces lymphatiques initiaux fusionnent pour former des canaux précollecteurs. Ils possèdent une membrane basale discontinue, des valvules, et quelques cellules musculaires lisses. Leur structure histologique est une structure de transition entre les lymphatiques initiaux et les canaux collecteurs [32].

Canaux lymphatiques collecteurs : Les lymphatiques initiaux confluent vers des canaux de convection dont la taille augmente progressivement et que l'on dénomme les canaux lymphatiques collecteurs. Schématiquement, les collecteurs peuvent être classés en deux groupes fonctionnels, l'un superficiel associé aux veines superficielles sus-fasciales qui draine le derme et l'autre profond qui draine les viscères, les séreuses et les masses musculaires et est associé aux pédicules vasculaires profonds.

La structure des lymphatiques collecteurs est identique à celle des vaisseaux sanguins avec une couche de cellules endothéliales interne continue et jointive, une couche moyenne de cellules musculaires lisses contractiles et de fibres élastiques au contact de terminaisons nerveuses adrénérgiques, puis une couche externe souple de fibroblastes et de péricytes en continuité avec le tissu conjonctif interstitiel. Ils possèdent des valvules qui sont des replis de tissu conjonctif plus ou moins fibreux recouverts de cellules endothéliales.

Les valves et les cellules musculaires lisses capables de se contracter assurent la propulsion de la lymphe ou du chyle. Le segment compris entre deux valvules correspond à une unité contractile appelée le lymphangion (figure 7) [32].

Troncs lymphatiques centraux : Tous les collecteurs lymphatiques se drainent dans des troncs collecteurs centraux et aboutissent à la formation du canal thoracique qui s'individualise en regard de la deuxième vertèbre lombaire. Les parois du canal thoracique sont identiques à celles de tous les vaisseaux sanguins [32].

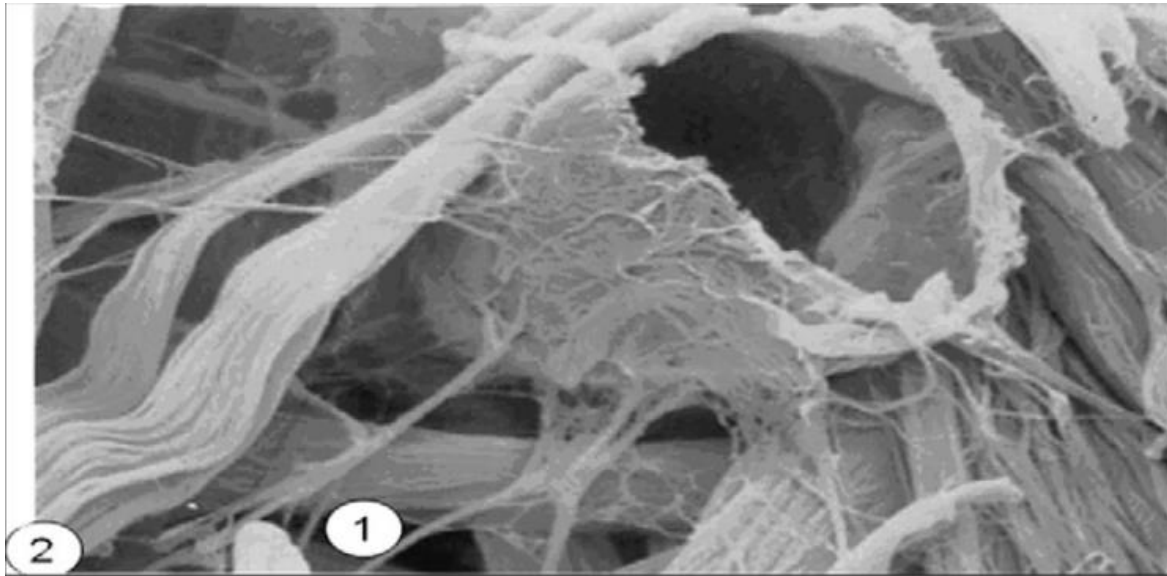


Figure 6. Extrémité ouverte d'un lymphatique initial observe en microscopie électronique à balayage [32]

1 : Face externe de la cellule endothéliale lymphatique terminale.

2 : Fibres élastiques, ancrage de la cellule endothéliale dans la matrice extracellulaire interstitielle

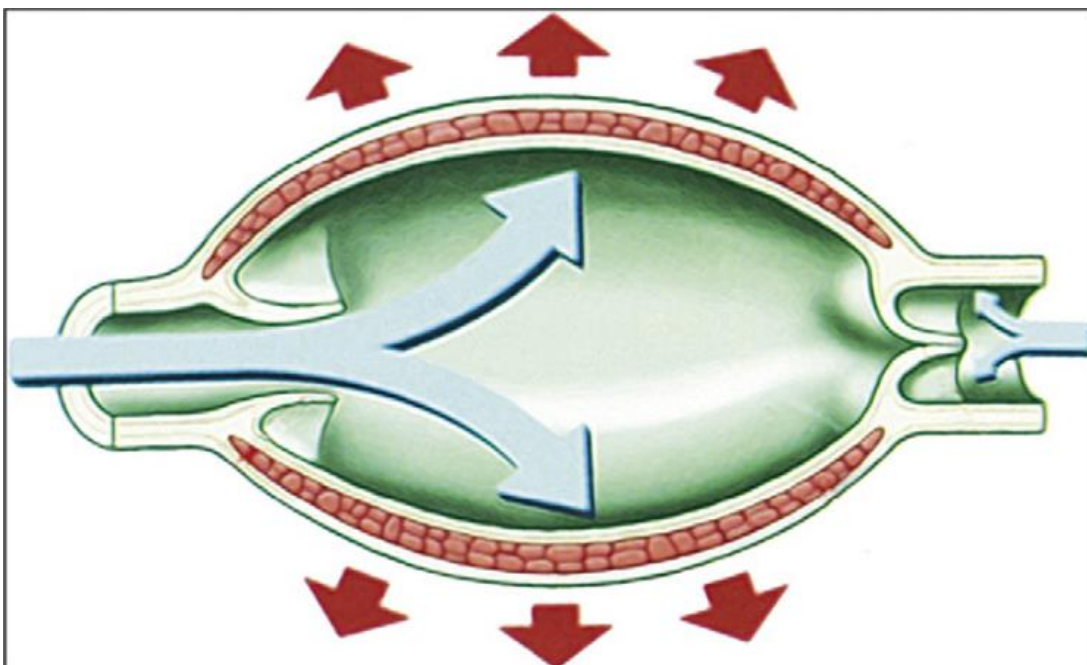


Figure 7. Lymphangion : unité contractile de propulsion de la lymphe [32]

b. Organes lymphoïdes**Ganglions :**

C'est le seul organe lymphatique qui participe à la circulation de la lymphe du fait de sa fonction immunitaire. Les autres organes lymphoïdes (rate, thymus) sont des organes dont le tissu interstitiel possède des capillaires lymphatiques comme tous les viscères. La lymphe collectée est transportée vers les relais ganglionnaires correspondants.

La lymphe collectée dans la peau, les séreuses et les organes traversent les ganglions. Elle est apportée par les collecteurs afférents sur la convexité du ganglion et ressort par les collecteurs efférents qui prennent naissance dans le hile ganglionnaire. Le tissu lymphoïde ganglionnaire est organisé en follicules en périphérie, puis en cordons médullaires vers le hile (zone de différenciation des lymphocytes B) séparés en périphérie par le paracortex (zone de différenciation des lymphocytes T). La lymphe circule dans les sinus radiaires et périphériques. Ce réseau sinusal est entièrement endothélialisé [32].

Rate et thymus :

Les vaisseaux lymphatiques sont situés près des vaisseaux sanguins. Seuls des vaisseaux lymphatiques efférents existent dans la rate.

Les lymphatiques du thymus aboutissent aux ganglions du médiastin antérieur, transverse et thoracique interne. Il n'y a pas de collecteur efférent ou afférent dans le thymus [32].

2.2.2. Embryogenèse lymphatique :

Mécanismes cellulaires du développement embryonnaire lymphatique :

Différenciation des cellules endothéliales lymphatiques Les travaux réalisés sur des modèles de souris génétiquement modifiées [33], la visualisation de la mise en place du réseau lymphatique chez le poisson zèbre [34] et les études de la différenciation cellulaire [35] prouvent l'origine veineuse des cellules endothéliales lymphatiques.

La différenciation des cellules endothéliales veineuses en cellules lymphatiques est caractérisée par l'apparition de marqueurs cellulaires spécifiques.

Le récepteur 1 de l'acide hyaluronique LYVE-1 est le premier marqueur et il est exprimé dans les cellules endothéliales des veines cardinales antérieures qui se différencient en cellules lymphatiques chez la souris [36].

Prox-1 est un facteur de transcription du gène Prospero de la drosophile. Il est un marqueur permanent des cellules endothéliales lymphatiques. L'inactivation de Prox1 provoque l'absence de système lymphatique et la mort des embryons. La production de cellules à partir de la veine cardinale est bien induite, mais les cellules conservent une identité veineuse sanguine et le processus avorte. L'activation des marqueurs lymphatiques est associée à la répression de marqueurs veineux [37,38].

Lymphangiogenèse :

Les expériences de greffes cellulaires et les modèles de chimères d'oiseaux suggèrent que la partie externe des sacs lymphatiques primaires et les lymphatiques dermiques proviennent de lymphangioblastes mésodermiques in situ [39]. Les lymphangioblastes mésodermiques du têtard *Xenopus* qui partagent des caractéristiques cellulaires avec les progéniteurs vasculaires [40] et l'expression simultanée par certaines cellules mésodermiques embryonnaires murines de

marqueurs endothéliaux lymphatiques et macrophagiques [41] soutiennent l'hypothèse de la formation et de la maturation des lymphatiques à partir de lymphangioblastes. Le récepteur 3 du VEGF (VEGFR-3) et son ligand le VEGF-C sont indispensables à la formation, la persistance et au développement des lymphatiques pendant la vie embryonnaire et les deux premières semaines de vie après la naissance. Le développement lymphatique devient ensuite indépendant du VEGFR-3 [42].

Le VEGFR-3 est nécessaire à la mise en place initiale du système cardiovasculaire. En effet, la souris VEGFR-3 KO meurt 10,5 jours après sa conception. La vasculogénèse et l'angiogénèse sont anormales, les vaisseaux sont hypoplasiques, leur structure anarchique avec de toutes petites lumières.

Maturation des canaux lymphatiques :

Les canaux lymphatiques proximaux ont une structure proche de celle des vaisseaux sanguins tandis que les capillaires lymphatiques n'ont ni membrane basale ni média. Il a été montré que l'angiopoïétine-2, l'éphrine-B2, le gène FOXC2 et la podoplanine jouent un rôle important dans cette différenciation tissulaire. Chez l'homme, la perte de fonction de FOXC2 s'accompagne d'un lymphœdème non congénital. Les lymphatiques sont dilatés, il existe des reflux lymphatiques par dysfonction valvulaire et la fonction de pompe des capillaires lymphatiques est déficiente car ils sont anormalement recouverts de membrane basale et de cellules musculaires lisses [32].

2.2.3. Physiologie de la production et de la circulation lymphatique :

Les principales fonctions du système lymphatique sont :

- La prévention de l'œdème en assurant le retour de l'excès de filtration capillaire interstitielle dans la circulation sanguine ;
- La participation au fonctionnement du système immunitaire, en particulier à la circulation des lymphocytes et à la reconnaissance des antigènes ;
- Le transport des lipides à partir du tube digestif.

a. Circulation générale de la lymphe

Chez l'humain, 3 litres de plasma circulent dans les vaisseaux sanguins (70 g/L de protéines), quant aux 12 litres de liquide interstitiel ils sont pauvres en protéines comparativement au plasma (20-30 g/L). Le liquide interstitiel est le produit net de la filtration capillaire sanguine et de la réabsorption lymphatique. Le débit de filtration du plasma vers le liquide interstitiel est d'environ 8 L/jour soit un débit de 240 à 360 g de protéines par jour ou 10 à 15 g/h et est identique à l'absorption par le lymphatique initial. La composition de la lymphe afférente dans les lymphatiques collecteurs est très proche de celle du liquide interstitiel tant du point de vue ionique que protéique. Cette lymphe initiale est propulsée par les lymphangions dans les ganglions. La composition de la lymphe est modifiée. Environ 50 % de la lymphe afférente (soit 4 L/jour) est ultrafiltrée et passe dans la circulation sanguine au niveau du ganglion. Les lymphocytes ganglionnaires passent dans la lymphe tandis que les antigènes apportés par la lymphe afférente sont modifiés par les différentes réactions immunes qu'ils provoquent dans le ganglion. La composition de la lymphe efférente est en conséquence très différente de celle de la lymphe afférente : la concentration protéique a augmenté (60 g/L) après la réabsorption liquidienne intra ganglionnaire, il n'y a plus d'antigènes natifs mais des complexes antigènes-anticorps et des lymphocytes sont

présents. Cette lymphe efférente est propulsée vers le canal thoracique puis la circulation veineuse au niveau de la veine sous-clavière. La lymphe contenue dans le canal thoracique provient en grande partie du foie et des reins. La lymphe issue des membres et de la tête et du cou représente moins de 10 % du débit du canal thoracique [32].

b. Formation de la lymphe

Quand un tissu est à l'équilibre, la quantité de lymphe formée est égale à la quantité de liquide interstitiel filtré depuis les capillaires sanguins de l'unité microcirculatoire. La filtration microvasculaire détermine le flux lymphatique [32].

Filtration capillaire :

Elle résulte d'un équilibre entre les pressions hydrostatiques capillaires artérielles, veinulaires et interstitielles, les pressions oncotiques vasculaires et interstitielles, la capacité de filtration capillaires des tissus et le coefficient de réflexion de la membrane capillaire selon la loi de Starling [32].

Lien entre la filtration capillaire et la quantité de lymphe formée :

Au niveau de l'unité microcirculatoire, il était communément admis à ce jour que la filtration observée à l'extrémité artérielle du capillaire était associée à une réabsorption partielle à l'extrémité veineuse du fait de la diminution de pression hydrostatique qui devient inférieure à la pression oncotique plasmatique permettant une réabsorption [32].

Variations tissulaires :

Les capillaires du rein et de l'intestin ont contrairement aux capillaires cutanés une capacité d'absorption importante et prolongée, essentielle à leurs fonctions respectives. Ceci est rendu possible par l'apport continu d'eau par les cellules épithéliales du rein et des muqueuses qui hydratent l'interstitium et diminuent la

pression oncotique interstitielle et par l'existence de membranes endothéliales largement fenestrées qui ne répondent plus aux caractéristiques de la loi de Starling [32].

Facteurs de variation :

L'inflammation (augmentation de la perméabilité), l'hypoprotidémie (diminution de la pression oncotique) et l'augmentation de la pression hydrostatique veineuse (exercice, station debout) augmentent la filtration et donc la production de lymphes. Le réflexe sympathique vasoconstricteur veinulaire et la pompe musculaire du mollet limitent la filtration en contrôlant l'augmentation de pression veineuse [32].

c. Circulation de la lymphe

Remplissage des lymphatiques initiaux :

La compréhension du remplissage du lymphatique initial est encore rudimentaire. Les lymphatiques initiaux sont constitués de cellules endothéliales avec des jonctions intercellulaires extrêmement lâches et sans membrane basale. Les lymphatiques initiaux de la peau humaine sont perméables à l'eau et aux solutés, protéines plasmatiques filtrés dans l'interstitium et aux molécules de dextran de 40 kDa mais pas à ceux de plus de 150 kDa.

Les cellules endothéliales dont les jonctions sont lâches ont des bords qui se recouvrent et fonctionnent comme des valves. Elles sont ancrées dans l'interstitium par des filaments de collagène et d'élastine. Quand la pression interstitielle et/ou le volume augmentent, la traction exercée sur la face interstitielle des valves endothéliales crée un flux d'aspiration augmenté par l'étirement des filaments d'ancrage. Quand la pression intra lymphatique augmente, les valves endothéliales se replient et jouent un rôle anti reflux [32].

Progression de la lymphe :

Dans les précollecteurs lymphatiques : dans la peau humaine, la lymphe progresse dans les lymphatiques initiaux dépourvus de cellules contractiles à la vitesse de 5 à 500 mm/s. Cette variabilité majeure suggère que les lymphatiques ne fonctionnent pas à 100 % de leur capacité à l'état d'équilibre et peuvent augmenter leur capacité de drainage en réponse à une augmentation de la filtration microvasculaire. Ceci a été largement démontré chez l'homme et l'animal. Le mécanisme de cette réponse adaptative pourrait être une réponse à l'augmentation de pression interstitielle ou à l'augmentation de volume dont la relation n'est pas linéaire du tout en cas d'œdème. La progression de la lymphe dans les précollecteurs dépourvus de lymphangions est essentiellement passive comme pour le système veineux et dépend des mouvements, des contractions musculaires et des pulsations artérielles.

Dans les collecteurs lymphatiques : les lymphangions propulsent la lymphe à la vitesse de 30 à 50 mm/s (2 à 3 cm/min). La progression est directement liée aux capacités contractiles intrinsèques des cellules musculaires lisses de la paroi organisée en unités fonctionnelles, les lymphangions.

Le cycle de contraction d'un lymphangion ressemble à celui du cycle cardiaque. Le cycle commence par une phase de remplissage diastolique pendant laquelle les valves distales sont largement ouvertes et les proximales fermées. Avec le début de la contraction musculaire, l'augmentation de pression initiale ferme les valves distales. Puis une contraction isovolumétrique augmente rapidement la pression intraluminale et ouvre la valve proximale. Il y a alors une phase d'éjection systolique du volume contenu dans le lymphangion dans l'unité suivante.

Cette nouvelle phase diastolique débute par une phase de relaxation isovolumétrique qui fait alors rapidement chuter la pression. La régulation du cycle du lymphangion est intrinsèque (autorégulation variation de la pression transmurale) et extrinsèque neurovégétative et systémique par l'intermédiaire de facteurs circulants [32].

2.3. Physiopathologie du lymphœdème

Le travail que le système lymphatique doit assurer par unité de temps ou charge lymphatique est à l'état d'équilibre assuré par la capacité fonctionnelle lymphatique. Lorsque la charge augmente (augmentation des échanges avec sortie accrue de liquides et substances à destinée lymphatique), le lymphatique répond par une augmentation de son travail jusqu'à un maximum : la capacité maximale. Au-delà, il laissera dans le conjonctif une certaine quantité de liquide (pauvre en protéines) créant ainsi de l'œdème. Cet état définit l'insuffisance lymphatique dynamique. A l'opposé, la charge lymphatique peut être normale mais la capacité à travailler du lymphatique est réduite. Cet état où le lymphatique est incapable d'assurer un travail normal est appelé insuffisance lymphatique mécanique (ou lymphœdème) ; qui peut intéresser tous les segments de la circulation des liquides et substances à destinée lymphatique. Ainsi, la perte de fonction lymphatique peut être de nature organique ou fonctionnelle.

1. Dans les atteintes organiques : Il peut s'agir :

- D'anomalies des canaux tissulaires (ou espace pré-lymphatiques). Ceci se produit en cas d'œdème traumatique ou existe localement une réduction significative de canaux qui sont obstrués par des débris de fibrine. La lipodermatosclérose modifie les structures conjonctives et en particulier les canaux tissulaires.

-
- D'anomalies des collecteurs initiaux, trop peu nombreux ou malformés comme dans les LO familiaux : maladie de Milroy Nonne ou maladie de Meige. Cette absence de structure a été démontrée par les techniques de 25 microlymphangiographie de fluorescence. Les atteintes infectieuses itératives peuvent détruire le réseau des collecteurs initiaux ou laisser des anomalies diminuant leur capacité à canaliser les liquides et protéines à partir des canaux tissulaires.
 - D'étirement des filaments d'ancrages comme dans les œdèmes de très gros volume avec collapsus du collecteur qui n'assure plus sa fonction.
 - De cassures de lymphatiques après traumatismes ou en conséquence de réactions inflammatoires intenses.
 - De diminution du nombre de troncs lymphatiques (classique hypoplasie) et de lymphocentres. La surcharge fonctionnelle des troncs restant peut amener une dilatation progressive avec incompétence valvulaire venant aggraver l'insuffisance lymphatique. L'hypoplasie est le mécanisme invoqué pour expliquer les LOP.
 - De dilatation et augmentation des nombres de lymphatiques apparaissant comme variqueux. Il s'agit probablement d'incompétence valvulaire.
 - D'obstruction ou destruction des voies lymphatiques constituant probablement la part la plus fréquente dans les causes de LO observés. Dans les traitements des cancers, les curages ganglionnaires et la RT bloquent la circulation lymphatique. Il est remarquable de constater que l'œdème n'apparaît pas immédiatement après l'agression. Généralement un temps de latence de quelques mois à plusieurs années est nécessaire.

L'hyperfonctionnement des lymphatiques au début, le développement d'une sclérose liée à l'acte chirurgical et à la RT entraînent avec le temps une perte progressive de la fonction des lymphatique résultats, très probablement favorisée par les poussées infectieuses.

Dans les poussées d'érysipèle, il y a destruction de lymphatiques cutanée laissant une dysfonction assez souvent localisée. La plupart des lymphologistes s'accordent à penser que ces poussées infectieuses surviennent en fait sur des territoires anatomiquement non normaux au préalable. Il faut rapprocher de ces poussées d'érysipèle le tableau de lymphangites et surtout les tableaux de réactions inflammatoires plus ou moins atypiques. Les LO liés à des parasitoses sont assez rares presque inexistantes au Maroc.

Dans les traumatismes de certaines zones, cheville, face interne des genoux, il est possible d'observer des lésions de tronc lymphatiques responsables d'œdème chronique dont l'analyse révèle qu'il s'agit de LO localisés [43,44].

2. Les atteintes fonctionnelles :

Elles réalisent des œdèmes parfois transitoires, sont assez rares et souvent discutable. La surcharge de la fonction lymphatique peut aboutir à un débordement des capacités maximales de ce système ; c'est l'insuffisance lymphatique dynamique qui n'est pas un LO. L'exemple le plus connu est l'œdème de l'insuffisance veineuse (IV).

Lorsque la charge lymphatique est augmentée et que le système lymphatique ne peut assurer sa fonction normale, on peut rencontrer le syndrome de l'insuffisance de la valve de la sécurité, ou à l'œdème riche en protéines s'associent des phénomènes de nécrose tissulaire.

La fonction lymphatique paraît diminuer avec l'âge, comme il ressort de l'étude des facteurs cinétiques en lymphoscintigraphie. Ce facteur doit être pris en compte dans l'interprétation des œdèmes chez les sujets âgés [43,44].

3. Conséquences :

La diminution ou l'arrêt de la fonction lymphatique laisse sur place tout ou une partie des liquides, substances et cellules qui ne peuvent repartir du conjonctif que par le système lymphatique. Les principaux faits à souligner liés à la perturbation de la fonction lymphatique sont les suivants :

- La stagnation des protéines de haut poids moléculaire entraîne une rétention d'eau du fait de leur pouvoir oncotique. Elles créent le tableau d'un œdème riche en protéines.
- Elle favorise également le développement de poussées infectieuses d'autant plus qu'il existe un déséquilibre immunitaire locorégional. Ces poussées favorisent la fibrose créant ainsi un cercle vicieux évoluant vers l'aggravation.
- Les macrophages s'accumulent dans le tissu lymphœdémateux de 11 à 20 millions cellules par cm de peau dans les LO aigus.
- La circulation des cellules dans les lymphatiques drainant un territoire lymphœdémateux est perturbée (taux de lymphocytes élevé allant à 12 millions lymphocytes par mm et un pourcentage diminué des CD).
- Accumulation de lymphocytes dans la lymphe stagnante dans les collecteurs drainant un LO avec augmentation des cellules types B.
- Perturbation de l'homéostasie locale et de l'immunité locorégionale explique sans doute la plus grande fréquence des poussées infectieuses et inflammatoires.
- La stagnation de la lymphe entraîne des phénomènes de thrombose par

endolymphangite ou par thrombose fibrineuse aggravant le blocage lymphatique [43,44].

2.4. Classification des lymphœdèmes :

La classification des LO n'est pas consensuelle, elle fait toujours un objet de débats, portant sur la nature des anomalies lymphatiques responsables. On distingue les LO primitifs et les LO secondaires [45].

a. LO secondaires :

Les LOS sont liés à une atteinte survenant sur un système lymphatique (ganglion et voies lymphatiques) préalablement sain, avec une cause identifiée [46] :

- Traitement du cancer du sein (chirurgie et/ou radiothérapie) au membre supérieur ;
- Cancers du col utérin, de la vulve, de la prostate, de la vessie, de l'ovaire, du rectum ou à la maladie de Kaposi au membre inférieur
- Suite à une infection : filariose, érysipèle ;
- Suite à un traumatisme ou toute autre affection pouvant endommager l'intégrité du système lymphatique.

b. LO primaire :

Le terme de LO primitif a été proposé pour la première fois par Allen en 1934 pour définir les LO sans cause précise identifiée [47]. Depuis, de multiples descriptions et classifications ont été proposées pour le LOP, faisant intervenir l'âge d'apparition de l'œdème, le caractère familial, les anomalies cliniques associées, les résultats d'explorations complémentaires [45]. Aucune classification n'est véritablement satisfaisante. Il faut considérer surtout que deux mécanismes interviennent dans la constitution du LO primaire [45] :

- C'est d'une part l'anomalie de l'organogenèse du réseau lymphatique (dysplasie, hypoplasie, aplasie) ;
- D'autre part une atteinte des voies lymphatiques, inapparentes, non détectable. Cette deuxième possibilité explique éventuellement des LO apparemment primaires de révélation tardive.

Le premier essai de classification date de 1934. Allen [47] décrit des LO congénitaux, précoces, et ceux d'apparition plus tardive (tableau 1).

Tableau 1 : Classification d'Allen [47]

congénital	-Simple -Héréditaire ou familiale
précoce	-Révélation pubertaire
tardif	-Révélation après 35 ans

La classification de Kinmonth [48] proposée en 1960 (tableau 2), utilise les résultats de la lymphographie directe et classe donc les LO en états aplasiques, hypoplasiques ou hyperplasiques du réseau lymphatique.

Tableau 2 : Classification de Kinmonth (lymphographie) [48]

Aplasie	Pas de vaisseaux visualisés
hypoplasie	Réduction du nombre des vaisseaux visualisés
hyperplasie	Vaisseaux dilatés et augmentés de nombre

Cette classification est reprise en 1967 par Kaindl [49] (tableau 3). En 1987, Browse [50] (tableau 4) individualise trois formes : LO avec oblitération distale qui est le plus fréquent, LO avec oblitération proximale, LO avec hyperplasie congénitale, présent dès la naissance ou le jeune âge, associé ou non à d'autres anomalies vasculaires et comportant fréquemment des formes familiales. Cette dernière proposition à l'avantage de la simplicité et elle est couramment admise.

Tableau 3 : Classification de Kaindl. [49]

Hypoplasie ou aplasie :

- Lymphangiopathie oblitérante
- Ectasie
- Maladie de Milroy
- Lymphangites

Tableau 4 : Classification de Browse. [50]

	Oblitération distale (80%)	Oblitération proximale (10%)	Hyperplasie congénitale (10%)
sexe	femmes	Hommes - femmes	Hommes - femmes
Début (âge)	Puberté	Tous âges	Naissance
localisation	Chevilles (bilatérale)	Membres inférieurs (unilatérale)	Membres inférieurs (uni- ou bilatérale)
Évolution	Lente	Rapide	Progressive
Histoire familiale	+	-	+

2.5. Etiologies :

2.5.1. LO secondaires (LOS)

Ils sont liés à une destruction ou une occlusion des voies lymphatiques par un processus pathologique.

2.5.1.1. LO d'origine parasitaire

La FL reste l'étiologie la plus fréquente des LO à l'échelle mondiale. En effet, on estime qu'elle touche 120 millions de personnes dans plus de 80 pays des régions tropicales et subtropicales. Un tiers des personnes infectées vivent en Inde, un tiers en Afrique et le reste en Asie du Sud, dans le Pacifique et dans les Amériques.

L'infection filarienne la plus répandue est due à la *Wuchereria bancrofti* (98%) et le reste à *Brugia malayi* et *Brugia timori* (2%).

Le moustique vecteur de la transmission de la maladie chez l'homme est *Culex quinquefasciatus* pour la filariose bancroftienne, tandis que le genre *Mansonioides* pour la filariose brugienne.

La filaire se développe dans les lymphatiques en produisant des poussées d'adénite et de lymphangite au scrotum pour *W. bancrofti*. Le processus de base reste le même, c'est-à-dire une obstruction permanente des canaux lymphatiques → une stase lymphatique → une stimulation de la croissance des fibroblastes → une destruction des ganglions lymphatiques → un LO et un éléphantiasis. A ce stade, la présence de microfilaries et d'antigènes microfilariens est rare, mais les anticorps sont habituellement présents, témoignant de la réaction immune du patient infecté [55].

Au Maroc les LO d'origine filarienne sont presque inexistantes.

2.5.1.2. LO iatrogène

La radiothérapie par fibrose lymphatique et la chirurgie (curages ganglionnaires, ou atteintes accidentelles) sont les deux pourvoyeurs de LO iatrogéniques. Le LO survenant après traitement d'un cancer (du sein...) est lié soit à la RT, soit au curage, soit l'association des deux. C'est actuellement la cause la plus fréquente de LO du MS [51].

Après curage ganglionnaire inguinal dans le traitement des cancers de la vulve, un LO homolatéral est noté chez 30 % des patientes, sans qu'il y ait de lien avec les complications précoces locales (lymphangite précoce, désunion de la cicatrice) [52].

Après hystérectomie, curage des chaînes pelviennes et radiothérapie pour cancer du col de l'utérus, 41% des patientes ont une augmentation unilatérale de volume d'un membre de plus de 5 %, dont la moitié est symptomatique [53].

Les œdèmes postopératoires après pontage fémoro-poplité ne sont pas rares, dont la majorité est liée à des LO, les thromboses veineuses profondes n'étant en cause que dans moins de 10 % des cas. En effet, la région inguinale est le point de convergence de tout le drainage lymphatique du MI et les lymphatiques sont situés principalement à la face antérieure des vaisseaux fémoraux, tandis que la région poplitée est le point de convergence du drainage lymphatique superficiel de la jambe.

Ces œdèmes apparaissent dans les jours suivant la chirurgie et durent quelques semaines. Certains vont persister après six mois. Une dissection minutieuse des artères fémorales et poplitées pourrait en diminuer l'incidence [54].

Il est probable que toute intervention portant sur la région inguinale, sur la hanche ou le genou peut être à l'origine de LO (chirurgie veineuse, chirurgie orthopédique de la hanche et du genou voire même une simple biopsie ganglionnaire).

2.5.1.3. LO compliquant un érysipèle

Il survient après la destruction et l'oblitération des voies de drainages lymphatique, et après la modification structurale de la trame conjonctivale suite à la fibrose qui survienne après des poussées répétitives.

2.5.1.4. LOS à une insuffisance veineuse

L'insuffisance veineuse provoque un afflux de liquide dans le réseau lymphatique. Ce dernier, une fois débordé, ne peut suppléer le réseau veineux. La persistance de cette surcharge provoque une dilatation des voies lymphatique et altère la dynamique de drainage par atteinte des valvules qui deviennent incontinente. Tous ces facteurs vont contribuer à l'apparition d'un œdème lymphatique, qui tend vers l'aggravation si le problème d'insuffisance veineuse n'est pas réglé [56].

2.5.1.5. LO néoplasiques

L'atteinte des vaisseaux lymphatiques par les cellules néoplasiques se voit dans les lymphomes et les métastases des cancers solides. Si la première cause dans le monde de LO génitaux est la filariose lymphatique, en dehors des zones d'endémie filarienne les formes primitives ou secondaires aux cancers sont les plus fréquentes : cancers du col utérin, prostate, vessie, rectum, testicule, tumeur de Merkel, mélanome, lymphomes de Hodgkin ou non hodgkiniens sous diaphragmatiques. La maladie de Kaposi est un cas particulier.

L'origine se situe au niveau des cellules endothéliales sanguines et lymphatiques. Les plaques angiomateuses typiques de la maladie sont parfois précédées d'un LO qui peut être volumineux [57]. Le LO est retrouvé chez 51% des patients souffrant de maladie de Kaposi classique en Grèce [58], et est également rapporté dans les maladies de Kaposi associées au sida [59].

2.5.1.6. Étiologies plus rares

Le LO rhumatoïde est une manifestation rare mais classique de la polyarthrite rhumatoïde, atteignant le MS chez l'adulte [60] et les MI chez l'enfant [61]. Il n'est pas lié à la sévérité de la polyarthrite rhumatoïde. En lymphoscintigraphie, le LO est lié à une obstruction des lymphatiques proximaux, peut être par fibrose des lymphatiques contigus aux synovites. Ce LO ne répond pas aux traitements classiques de la polyarthrite [62].

Les LO par pathomimie, créés par le patient pour obtenir des avantages, ou dans le cadre d'une pathologie psychiatrique autonome, sont le plus souvent mixtes, lympho-veineux. La découverte d'un sillon de striction témoignant du garrotage est une aide au diagnostic. La non-utilisation d'un membre laissé en déclivité peut conduire également à la formation d'un LO. Certains LO en particulier des mains peuvent être liés à des microtraumatismes professionnels.

Les traumatismes de la verge, infections à Chlamydia trachomatis, granulomatoses non infectieuses notamment chez l'enfant (maladie de Crohn), maladie de Kaposi localisée à la verge diagnostiquée parfois plus de 3 ans après le LO génital comme cela a aussi été décrit pour les membres inférieurs.

2.5.1.7. A la frontière des lymphœdèmes

Le myxœdème pré tibial qui accompagne l'hyperthyroïdie, notamment dans la maladie de Basedow, est lié à des dépôts de mucine dans le derme, qui peuvent, par compression, provoquer des anomalies du drainage lymphatique [63]. Un LO s'associant à des plaques érythémateuses ou brunâtres des faces antérieures des membres inférieurs doit faire évoquer ce diagnostic.

2.5.2. LO primaires

Le terme de LO primitif a été proposé pour la première fois par Allen en 1934 pour définir les LO sans cause précise identifiée, mais grâce aux progrès de la génétique on a pu démembrer cette entité pathologique qui s'est avérée hétérogène. Actuellement, on parle de formes sporadiques les plus souvent retrouvées, de formes familiales retrouvées de 3 à 17% selon les études [64,65], et de maladies malformatives et/ou génétiques ou des anomalies caryotypiques qui peuvent s'accompagner de LO, qui n'est le plus souvent qu'un élément mineur comparé aux autres atteintes cliniques (*tableau 5*) [64,66].

Lors de l'apparition d'un LO primitif, il est classique de chercher un facteur déclenchant. Il est tentant d'attribuer une cause au LO alors qu'il serait préférable de parler de facteur de décompensation, la ou les anomalies lymphatiques étant très probablement préexistantes. Brunner les retrouve ainsi 76 sur 285 fois avec, par ordre de fréquence décroissante : entorse de cheville, grossesse, efforts sportifs, long voyage en voiture, piqûres d'insecte, sclérothérapie, pontage artériel ou érysipèles [65]. Toute agression, même minime, peut ainsi être le facteur déclenchant.

Même que le LOP est le plus souvent sporadique, il faut faire un arbre généalogique à la recherche d'un LO héréditaire. En cas d'atteinte diffuse, il faut chercher des malformations lymphatiques associées ou une maladie génétique ; en l'absence de maladie génétique la recherche d'une malabsorption intestinale pour dépister une malformation lymphatique intestinale est impérative. Un LO du MI congénital ou associé à des malformations, un LOP du MS chez l'enfant doivent faire chercher une malformation diffuse du système lymphatique. Un bilan minimum à la recherche d'une entéropathie exsudative est nécessaire (albuminémie, dosage des immunoglobulines, clairance de l'a-1-antitrypsine...).

L'entéropathie exsudative est à l'origine d'une carence protéique qui peut révéler ou aggraver le LO du membre. En cas de LO généralisé, des manifestations peuvent être associées [67] :

- Lymphangiectasies intestinales ;
- Ascite chyleuse ;
- Epanchement pleural chyleux ;
- Anomalie du canal thoracique

2.5.2.1. LO héréditaires sans malformations associées

Ces LO héréditaires sont rares (10 % des LO de l'enfant et l'adolescent) [64]. Ces dernières années la cause génétique de ces LO a été de mieux en mieux identifiée ; une même mutation génétique peut correspondre à des phénotypes différents [68,69]. Ils atteignent les membres inférieurs et sont trois fois plus fréquents chez la femme que chez l'homme. On distingue les LO présents à la naissance (maladie de Milroy), ou survenant à la puberté (maladie de Meige).

- La maladie de Milroy

Ou LO de Nonne-Milroy ou primary congenital lymphedema (PCL) ou lymphedema hereditary I (LO héréditaire type I) est de transmission autosomique dominante avec pénétrance incomplète, les femmes sont plus souvent atteintes [68,69]. Elle est due à une mutation du gène VEGFR3. La localisation génique est en 5q 35-3 [68]. D'autres anomalies lymphatiques peuvent être associées : dilatation des veines (23 %), anomalies des ongles (10 %), pleurésie bilatérale, pertes protéiques intestinales, hydrocèle, œdème scrotal récidivant, ascite chyleuse [67].

L'œdème apparaît en période Néonatal ou dans la petite enfance. Dans les premiers jours de vie, le diagnostic est extrêmement difficile. L'aspect évoque souvent plus une hypertrophie globale d'un membre.

L'œdème touche souvent les membres inférieurs, uni-ou bilatéral dont les caractéristiques vont se modifier avec l'âge, de consistance élastique et ne prend pas le godet jusqu'à la puberté, il prend ensuite les caractéristiques du LO adulte.

La fibrose durcit le derme en particulier au niveau des orteils (signe de Stemmer). Plus tard, il apparaît une différenciation lipœdémateuse réalisant un tableau de lipodermatosclérose. La peau est modifiée par une sclérose du derme responsable d'un épaissement des sillons transversaux cutanés. Elle est le siège d'une hyperkératose, d'une papillomatose parfois noirâtre ou d'ulcérations au fond des plis [70].

– **La maladie de Meige**

Ou lymphedema praecox ou lymphedema hereditary II (LO héréditaire type II) apparaît au moment préférentiellement la femme. Des anomalies associées sont possibles : épanchement pleural chyleux chronique, œdème laryngé, œdème facial, fente palatine [68,69].

L'œdème atteignant presque toujours les deux MI. Il apparaît le plus souvent aux environs de la puberté. Parfois l'œdème est nettement plus marqué d'un côté que de l'autre. Dans 70% des cas, le début se fait par un accident infectieux lymphatique parfois très net, plus rarement masqué, faisant penser à une entorse ou à une ostéite [71]. Mais surtout lorsque cet œdème bilatéral est installé, l'évolution va être dominée par des poussées infectieuses fréquentes et graves pouvant mettre en jeu le pronostic vital. Des lymphorragies ont été décrites dans un tiers des cas [71].

L'évolution dans ces deux entités est beaucoup plus sévère que celle du LO banal non héréditaire. Les lymphangiectomie superficielles totales donnent de très bons résultats avec des reculs de 3 à 23 ans [71] : retour des membres à un volume plus normal est disparitions des accidents infectieux.

2.5.2.2. LO primaires avec malformations associées

– Le syndrome de Turner

Par absence (monosomie X) ou défaut structural d'un chromosome X a pour conséquence un phénotype particulier. Ces filles ont des ovaires absents ou fibreux, une petite taille (signe constant), un élargissement de l'espace inter-mamelonnaire, un pterygium colli, une implantation basse des cheveux, des nævus multiples, une coarctation de l'aorte (un quart des cas). Un LO des mains et des pieds peut être présent à la naissance. Les anomalies des lymphatiques pourraient être responsables de la plupart des manifestations observées. Ce LO est observé dans 15 à 30% des cas Turner. Le LO a pour particularité de disparaître vers l'âge de 2 à 3 ans. La récurrence du LO est possible à la puberté [72].

– Le syndrome de Noonan

Le morphotype est proche du syndrome de Turner, mais sans anomalie du caryotype : retard de croissance, visage triangulaire, pommettes saillantes, hypertélorisme, oreilles rondes et bas implantées, pterygium colli. Des malformations cardiaques, vasculaires (sténose pulmonaire), génitales (cryptorchidie), squelettiques, sanguine (thrombocytopénie) sont possibles. Les signes cutanés (25 à 40 % des cas) sont un ulérythème ophryogène, des kératoses folliculaires, des troubles de la pilosité (cheveux laineux ou incoiffables, des sourcils clairsemés ou absents, rarement un hirsutisme), un palais ogival. Le LO est inconstant. Il est précoce et important, ou apparaît secondairement. Il peut être spontanément régressif. La plupart des cas sont sporadiques par mutation génique. Le syndrome de Noonan peut être héréditaire avec une transmission autosomique dominante et une expressivité variable. L'association d'un LO et d'un syndrome de Noonan est parfois retrouvée dans une neurofibromatose de type I [73].

– **Le syndrome d’Aagenaes**

Dont le gène est localisé sur le chromosome 15q, il existe une cholestase néonatale. Le plus souvent le LO survient à la naissance, mais il peut survenir de façon retardée jusqu’à l’âge de 10 ans. Il s’agit d’une maladie autosomique récessive. Le pronostic est lié au foie : la cholestase peut évoluer vers une cirrhose [74].

– **Le syndrome des ongles jaunes de Samman–White**

Le LO peut être associé à une dystrophie des ongles dont la coloration est jaune, se révèle dans l’enfance ou chez l’adulte jeune. Il est souvent discret, limité aux chevilles. Il a été décrit aux membres supérieurs. Les anomalies unguéales consistent en une dyschromie de teinte jaune pouvant être marquée avec ralentissement de la pousse de l’ongle, tablette unguéale très dure et accentuation des courbures de l’ongle. L’atteinte de l’arbre respiratoire est fréquente. Il peut s’agit d’un épanchement pleural à type d’exsudat, d’une bronchite chronique, de bronchectasies mais aussi de sinusite chronique. Des maladies associées sont rapportées : polyarthrite rhumatoïde, cancer, maladie de Waldenström ou dysglobulinémie, dysthyroïdie, atteinte rénale. Devant un LO, le syndrome des ongles jaunes ne doit pas être diagnostiqué abusivement. En effet, il est habituel qu’un LO chronique induise une modification de l’aspect des ongles incluant une teinte jaune discrète, un épaissement de l’ongle avec ralentissement de la pousse [75]. La transmission héréditaire de cette maladie a été récemment mise en cause [76].

– **Le syndrome de Falls–Kertész**

Définit par l’association d’un LO avec une double rangée de cils (distichiasis). Le début est en général tardif à l’adolescence, Il s’agit d’une maladie autosomique dominante associant un LO des membres inférieurs, un distichiasis mais aussi un pterygium coli, un ectropion [77].

D'autres anomalies sont plus rares (canal rachidien étroit, anomalies vertébrales, kyste extradural). Il est causé par une mutation sur gène FOXC2, localisé sur le chromosome 16 (16q24, 3) [78].

Le syndrome lymphœdème–télangiectasies–hypotrichose est une maladie due à une mutation de SOX18 qui est de transmission récessive ou dominante. Une anasarque fœtale est parfois observée) [79].

D'autres LO héréditaires ont été rapportés dans des cas isolés associés à :

- Ptose des paupières ;
- Dymorphie faciale et anomalie cardiaque atrio–septale (syndrome d'Irons–Bianchi) [80];
- Kyste rachidien extradural ;
- Lymphangiectasies intestinales responsables de pertes protidiques associé à une dymorphie faciale (nez plat, hypertélorisme) et un retard mental modéré (Sd de Hennekan) [81,82]
- Hypoparythyroïdie ;
- Microcéphalie et chorioretinopathie ;
- Syndrome de Avasthey–Roy de transmission autosomique dominante avec des anomalies artérioveineuses cérébrales et une hypertension pulmonaire [83].

Tableau 5 : Maladies malformatives et/ou génétiques, anomalies chromosomiques pouvant s'accompagner de LO [64, 66].

Anomalies chromosomiques
Trisomie 13 Trisomie 18 Trisomie 21 Duplication 11 Sd 11q-, 13q- Sd de Turner (45, X0), de Klinefelter (47, XXY), de Noonan (petite taille, sténose pulmonaire, dysplasie des valves, cardiomyopathie ventriculaire gauche)
Sd ou maladies malformatifs et/ou génétiques
LO isolés : -Maladies de Milroy -Maladies de Meige Sd malformatifs complexes : - Sd de Noonan -Sd lymphœdème-distichiasis -Maladie de Waldmann (lymphangiectasies intestinales primitives) - Sd des ongles jaunes (<i>yellow nail syndrome</i>) -Neurofibromatose de type I (maladie de Recklinghausen) -Sd Lymphœdème-hypoparythyroïdie -Sd Hennekam (lymphangiectasies intestinales, retard mental, anomalies de la face, syndactylie) -Sd d'Agenaes -Sd de Njolstad's (lymphangiectasies pulmonaires, épanchements pleuraux, ostéopénie, hypertélorisme) -Sd de Protée (croissance anormale des os, de la peau, du crane, lipomes, malformations vasculaires) -Sd de Maffucci Sd malformatifs vasculaires : -Sd de Klippel-Trénaunay -Sd de Parkes-Weber Sd de Parder-Willi Sd de Dahlberg Déficit en alpha-galactosidase : maladie de Fabry
Autres :
Sd de Kasabach-Merritt

3. DIAGNOSTIC POSITIF

L'augmentation du volume des bourses est un motif fréquent de consultation en chirurgie. Mais très peu sont les patients fatigués des tours et détours de tradithérapeutes, qui consultent pour un scrotum volumineux évoluant depuis plusieurs mois ou années [2].

Le diagnostic d'un éléphantiasis des OGE est essentiellement clinique. La difficulté réside dans la recherche étiologique, en effet l'étiologie reste le plus souvent inconnue [8].

3.1. Etude clinique

L'éléphantiasis des OGE est une affection chronique qui touche les deux sexes [84], surtout l'homme à partir de la quatrième décennie. Chez l'enfant, il existe des formes primitives congénitales ou apparaissant quelques années après la naissance [85].

Cette pathologie rare, rencontrée très souvent en zone d'endémie filarienne, serait favorisée par le tabagisme chronique, un régime alimentaire riche en lait, les voyages dans les régions intertropicales et les antécédents d'érysipèle d'un membre inférieur étendu les OGE, de radiothérapie et/ou de toute chirurgie, notamment pelvienne (chirurgie de cancers abdominopelviens, biopsie ou curage ganglionnaire diagnostic, cure de hernie inguinale, stripping veineux ou encore pontage aorto-bifémoral) [84].

3.1.1. Signes fonctionnels

Les signes fonctionnels fréquemment rencontrés dans les études cliniques sont:

– **L'hypertrophie et la déformation des OGE :**

L'atteinte pénoscrotale est la plus fréquente avec un aspect inesthétique caractéristique, le scrotum est volumineux et peut atteindre des dimensions considérables. L'hydrocèle est quasi fréquente [84].

Dans de nombreuses zones d'endémie, l'hydrocèle est la manifestation chronique la plus courante de la FL causée par *W. bancrofti*. D'autres formes de maladie génitale sont l'épididymite, l'orchite, la funiculite, le LO du scrotum et le LO vulvaire [89, 90].

On pense que la pathogenèse de l'hydrocèle filarienne est le résultat de lésions lymphatiques causées par *W. bancrofti* adulte vivant. Dans les régions où la filariose est endémique, l'hydrocèle peut en fait être une chylocèle, résultant de la rupture de vaisseaux lymphatiques intra scrotaux dilatés et d'une fuite de lymphe dans la cavité de la tunique vaginale testiculaire [91].

Les hydrocèles peuvent devenir grandes (plus de 30 cm de diamètre) avec des ganglions lymphatiques inguinaux élargis. Les hommes atteints de LO du scrotum peuvent avoir une rupture des vaisseaux lymphatiques dilatés dans la paroi scrotale et suinter la lymphe à l'extérieur. Les manifestations génitales de la FL ne se produisent qu'avec une infection à *W. bancrofti*. Le délai moyen de consultation, souvent très long, expliquerait certaines formes cliniques qui prennent des proportions spectaculaires voire monstrueuses [7].

La localisation prédominante à l'ensemble pénoscrotal recoupe les données de la littérature. En effet, l'atteinte pénienne isolée serait rare [87,92,93].

La séparation des réseaux de drainage lymphatique de la verge et du scrotum expliquerait les localisations isolées [7].

- Douleurs occasionnelles et des difficultés d'hygiène [94]
- Les sentions de gêne à type de lourdeurs ou de pesanteurs des OGE [84]
- Les vésicules suintantes [84]
- Les difficultés mictionnelles ou une miction en deux temps lorsque le prépuce est atteint [84]

3.1.2. Examen clinique

a. Inspection

Le LO atteint à la fois le scrotum et la verge, avec parfois une extension au pubis. Il s'agit d'une grosse bourse avec une déformation, parfois monstrueuse des OGE, caractérisée par une augmentation persistante de volume du scrotum et de la verge qui peut être enfuie dans la masse scrotale en « doigt de gant » ou boudinée avec un aspect en « battant de cloche » [2,6,7,8].

La peau scrotale est indurée, indolore et de couleur violacée. La perte de l'élasticité de la peau qui s'épaissit et prend un aspect cartonné a été constamment rapportée dans la littérature [6,8, 86–88].

La peau scrotale peut être le siège de lésions cutanéomuqueuses : des éruptions papulonodulaires ou des ulcérations fétides généralement associées à des adénites inguinales [2] ; des vésicules suintantes [2,6,7] avec parfois des écoulements lymphatiques associés à des odeurs nauséabondes [84] ; une lichénification dans la région inguinale bilatérale, suggérant un eczéma chronique [94]. Il peut être associé à un LO du membre inférieur, atteignant tout le membre inférieur ou localisé en sous-gonal [84].

b. La palpation

Le LO pénoscrotal se présente comme une masse scrotale dure et indolore. La peau scrotale qui est froide, lisse et tendue caractérisée par un signe de Stemmer positif, présente une rareté des poils pubiens. Il est généralement impossible de palper les testicules ainsi que l'épididyme [2,6,7].

Le reste de l'examen somatique est généralement normal [2,6–8,92].



Figure 8 : *Vue de face et de profil d'un éléphantiasis scrotal en préopératoire [1]*



Figure 9 : *Lymphœdème pénoscrotal volumineux vu en position debout avec enfouissement pénien [6]*

Pour guider la prise en charge chirurgicale, une classification clinique standardisée des LO d'origine parasitaire a été développée en fonction de la taille de LO (stade I à VI) et sur l'enfouissement du pénis (grade 0 à 4)

1. Selon la taille :

- Stade I : La taille du scrotum est inférieure à celle que celle d'une balle de tennis.
- Stade II : La taille du scrotum est supérieure à celle d'une balle de tennis de haut en bas et vers le bas ; le pôle inférieur du scrotum n'atteint pas la moitié de la cuisse.
- Stade III : Le pôle inférieur du scrotum descend jusqu'à la mi-cuisse et atteint la zone située entre la mi-cuisse et le genou.
- Stade IV : Le pôle inférieur du scrotum atteint la zone située entre le bord supérieur de la rotule et le bord inférieur du genou (tubérosité tibiale).
- Stade V : Le pôle inférieur du scrotum atteint la zone située entre le bord inférieur du genou (tubérosité tibiale) et le milieu de la jambe.
- Stade VI : Le pôle inférieur du scrotum atteint la zone située entre la mi-jambe et la cheville (ligne bi-malléolaire). [95]

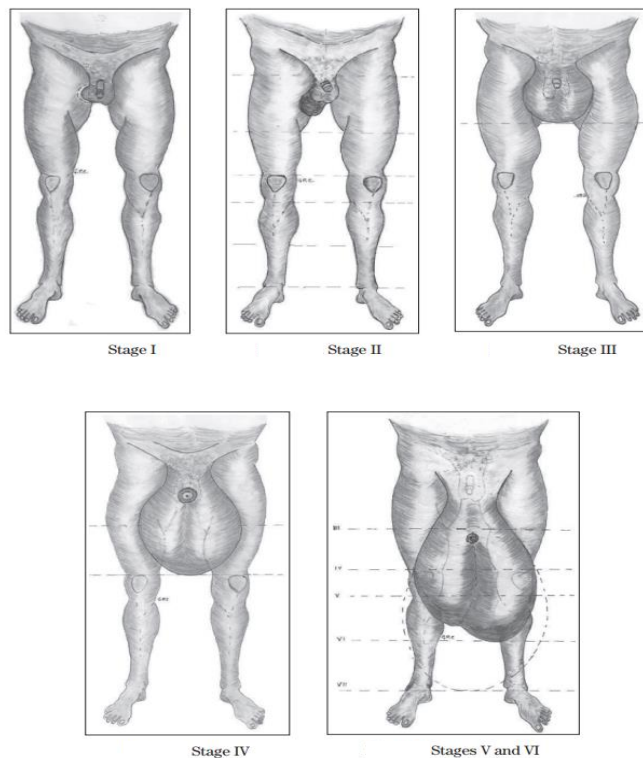


Figure 10. Diagramme montrant les stades de développement de la taille du scrotum [95]

2. Selon l'enfouissement du pénis :

- Grade 0 : pas d'enfouissement apparent, la longueur du pénis est dans les limites normales.
- Grade 1 : enfouissement partiel, la longueur de la partie visible du pénis est dans les limites normales. La partie visible du pénis est supérieure à plus de 2 cm.
- Grade 2 : enfouissement partiel plus important, la longueur de la partie visible du pénis est inférieure à 2cm.
- Grade 3 : enfouissement total du pénis. Le prépuce, ou l'extrémité du gland si le patient est circoncis, est visible et affleure la surface du scrotum.
- Grade 4 : enfouissement total du gland du pénis qui est invisible, l'enfouissement ne peut pas être réduit et provoque des problèmes de miction. [95]

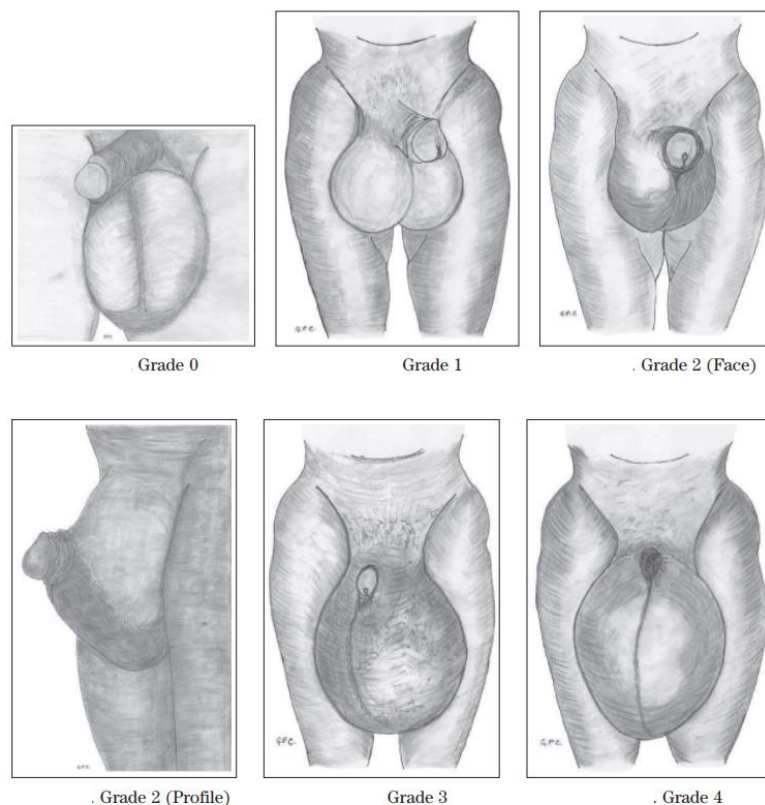


Figure 11. Diagramme montrant le degré d'enfouissement du pénis [95]

3.1.3. Complications

a. Les infections bactériennes

L'érysipèle complique 20 à 30% des LO [96]. L'existence de vésicules lymphatiques est souvent responsable d'écoulements très invalidants et constitue une porte d'entrée infectieuse, avec parfois des érysipèles génitaux très douloureux [97].

b. L'érysipèle ou dermohypodermite

En absence de traitement, des infections cutanées graves à type d'érysipèle cutané peuvent s'installer [6]. Il a un début souvent brutal par des signes généraux nets : fièvre > 38,5°C, frissons, malaise général. Les signes locaux surviennent dans les heures suivantes avec placard inflammatoire rouge, chaud, douloureux, d'extension centrifuge [98].

Le diagnostic est clinique et aucun examen complémentaire n'est nécessaire. Aucune autre bactérie que le streptocoque n'a démontré sa responsabilité dans l'érysipèle. Le LO est le principal facteur de risque d'érysipèle [99]. Les portes d'entrée, qui peuvent être des plaies minimes, sont la deuxième cause d'érysipèle. Il existe des formes plus frustes, souvent non diagnostiquées, donc non traitées, avec peu d'altération de l'état général, une discrète augmentation de la chaleur cutanée, une peau rosée, le danger dans ces cas est l'aggravation progressive de l'œdème car ces infections obstruent les vaisseaux lymphatiques encore perméables [98].

c. La lymphangite

Il faut la distinguer de l'érysipèle : elle se caractérise par une traînée inflammatoire, rouge, chaude et douloureuse, suivant les voies lymphatiques superficielles elles-mêmes satellites du système veineux superficiel avec un aspect de thrombose veineuse superficielle, mais s'accompagnant de fièvre et de frissons. Elle est le plus souvent streptococcique [98].

d. Fasciite nécrosante

Elle est caractérisée par la nécrose de l'aponévrose et une myosite réalisant une gangrène infectieuse mettant en jeu le pronostic vital. Cliniquement il existe un œdème induré diffus, dépassant les limites du placard érythémateux.

La fièvre est habituelle mais souvent peu importante au début et un syndrome septique sévère apparaît secondairement avec des signes généraux importants : malaise, hypotension artérielle, une nécrose cutanée et une douleur très importante, mais aussi la persistance de la fièvre après 72 heures de traitement, l'apparition de nouveaux signes locaux ou généraux malgré le traitement imposent une hospitalisation [98].

e. Les complications mycosiques

Les complications mycosiques sont fréquemment observées. Elles sont secondaires à l'augmentation de la macération naturelle des plis cutanés, favorisés par les troubles trophiques du LO (fibrose cutanée, hyperkératose), par la compression, la diminution de l'immunité locale due à l'insuffisance lymphatique et une mauvaise hygiène. Tous ces facteurs expliquent le caractère volontiers récidivant et chronique des mycoses qui doivent être traitées au long cours [98].

f. Les complications tumorales

L'apparition d'une tumeur maligne sur un lymphœdème est rare mais d'une grande gravité. La tumeur la plus fréquente est l'angiosarcome de Stewart–Trèves, souvent associée au lymphangiosarcome : tumeur vasculaire rare et exceptionnellement très agressive, qui survient dans le LO congénital, classifié généralement en lymphœdème héréditaire (syndrome de Milroy et syndrome de Meige) et non héréditaire [2,4,100].

L'aspect clinique comprend au début des aspects pseudo-ecchymotiques, puis des macules violacées, des lésions phlycténulaires sérohématisées, et des ulcérations.

Des douleurs sont fréquemment associées. Il doit être différencié des métastases avec nodules de perméation cutanés. Le diagnostic est confirmé par l'histologie. Le pronostic reste très mauvais malgré les différents traitements proposés (amputation, radiothérapie externe, polychimiothérapie systémique). D'autres tumeurs malignes peuvent se développer : maladie de Kaposi, lymphomes malins, mélanomes, carcinomes épidermoïdes (baso ou spinocellulaires) [98]. La stase lymphatique et le déficit immunitaire local sont incriminés dans la survenue de ces tumeurs malignes [101].

g. Les complications fonctionnelles :

Les troubles sexuels et principalement les difficultés de pénétration

Il s'agit de l'impossibilité des rapports sexuels, de la perte de la libido et de l'érection [3]. Ces troubles sont expliqués par les formes monstrueuses des éléphantiasis du scrotum, historiques pour la plupart des pays développés. Ils sont en plus aggravés par l'enfouissement de la verge dans le scrotum. Les rapports sexuels deviennent impossibles suite à l'atteinte de la verge boudinée ou enfuie dans la masse scrotale [6,84].

Troubles de la marche

Les troubles de la marche sont rencontrés dans les formes très volumineuses de la déformation qui occasionnent un poids assez important. Face à un délai avant la première consultation généralement long [102], la bourse atteint souvent des volumes considérables parfois allant jusqu'à 15 kilogrammes : un poids assez considérable de la grosse bourse qui va gêner la marche [6].

Troubles mictionnels

On site : l'incontinence urinaire et la dysurie [3]. Il n'est pas surprenant que la dysurie ne constitue pas un motif fréquent de consultation, elle passe très souvent inaperçue, même si les difficultés mictionnelles sont aggravées par l'enfouissement de la verge [3,6,84]. La présence de ces troubles oriente vers une sténose urétrale [2].

Sténoses urétrales

Elles sont fréquemment rencontrées lors des infections bactériennes [7,84,100].

Leur caractère scléro-inflammatoire particulièrement évolué guide vers l'utilisation de lambeaux cutanés pédiculés [7]. En effet, les résultats satisfaisants obtenus avec l'utilisation du lambeau cutané pénien pédiculé selon le procédé de QUARTEY confirment le fait que ce type de lambeau trouve une indication idéale dans les sténoses étendues, complexes ou récurrentes, et le plus souvent d'origine infectieuse [103]. Ce lambeau donnerait au plan fonctionnel une satisfaction tournant autour de 90 % [104].

Les complications artérioveineuses

Les complications artérielles et veineuses ne sont pas rares : il peut s'agir d'une TVP, d'une claudication veineuse liée à une sténose veineuse ou d'une claudication artérielle post radique pure ou associée à une artériopathie athéromateuse [98].

Les atteintes radiculaires

Plus rares sont les atteintes radiculaires sous forme de cruralgies et/ou sciatalgies et qui sont le plus souvent liées à une reprise du processus tumoral nécessitant des explorations complémentaires spécifiques [98].

La qualité de vie, psychologie et LO

La maladie va modifier la qualité de vie du patient et le traitement devra prendre en compte l'individu dans sa globalité et non seulement le symptôme.

Le traitement de la "périmétrie" ou de la "volumétrie" n'est donc pas suffisant et les thérapeutes doivent connaître et prendre en compte toutes les répercussions aussi bien physiques, sociales et psychologiques d'un LO, afin de le faire adhérer à une stratégie thérapeutique discutée avec lui pour qu'il se l'approprie et devienne actif dans sa prise en charge.

Le LO entraîne une modification de l'image corporelle, parfois majeure, non corrélable avec la gravité de l'augmentation de volume du membre, et chaque patient vit "sa" maladie en fonction de ses antécédents personnels et familiaux, ses relations avec son entourage et son "terrain" psychologique.

Le bilan du handicap doit être fait et confronté à la vie socioprofessionnelle, il peut être nécessaire de modifier le poste de travail, d'envisager des aménagements horaires, d'aider un jeune dans son orientation professionnelle.

Les troubles psychologiques éventuels : anxiété, angoisse, dépression, troubles du sommeil, perte d'estime de soi doivent être repérés, car ils peuvent se décompenser et doivent être pris en charge, dans ces cas par des spécialistes [84,98].

3.2. Etude paraclinique

3.2.1. Biologie

La présence d'un syndrome infectieux orientant vers une cause bactérienne, impose la réalisation d'une sérologie chlamydienne ou streptococcique qui peut être responsable d'un LO pénoscrotal [6, 92, 94].

Un taux sérique d'ASO élevé suggère la colonisation de Streptococcus sur la lésion d'eczéma comme la dermatite atopique [105]. L'hyperéosinophilie (HE), définie par une augmentation du taux de PNE au-delà de 500 cellules/mm³, est une approche du diagnostic de la FL [106,107].

L'HE sanguine est présente dans la plupart des helminthoses, fréquentes en régions tropicales. Son évolution suit la courbe de Lavier (figure 12) qui, pour la FL, prend un aspect particulier avec une succession de clochers illustrant des poussées aiguës et des phénomènes allergiques. Les médicaments antifilariens provoquent en début de traitement une augmentation transitoire des PNE liée à la lyse des filaires. Les crises de lymphangite aiguë ne s'accompagnent pas d'augmentation des PNE circulants mais plus souvent d'une baisse de ces cellules. Par contre, l'HE sanguine et même tissulaire associées à un taux important d'IgE dans le sérum sont des signes permanents dans les filarioses occultes.

Le mécanisme responsable de l'augmentation du taux des IgE totales dues aux helminthoses n'est pas encore clairement élucidé. Après avoir atteint un pic maximum, le taux de PNE diminue pour se stabiliser à un niveau moyen [108,109].

Une étude effectuée en 1976 sur l'éosinophilie et la FL en Polynésie française a permis de révéler quelques observations sur l'évolution du taux de PNE qui a un intérêt évident dans le diagnostic de cette parasitose chez les habitants de ces îles [110] :

- Un individu peut contracter une infection filarienne et présenter une éosinophilie normale.
- Lors des crises de lymphangites aiguës, on observe plutôt une éosinopénie qu'une HE.
- Le taux de PNE moyen est sensiblement le même pour un malade atteint de filariose clinique ancienne et pour un sujet asymptomatique porteur de microfilaires.
- L'HE importante (supérieure à 1500/mm³) n'est pas fréquente, elle est en général modérée (supérieure à 500/mm³) ;
- Un pic de PNE n'est pas retrouvé après la prise de diéthylcarbamazine si des doses lentement croissantes sont administrées.

Dans les régions tropicales, l'HE modérée n'est pas de grande valeur dans le diagnostic de la Bancroftose en raison de sa banalité secondaire aux nombreuses parasitoses présentes dans ces pays (vers intestinaux en particulier). Néanmoins, c'est une piste intéressante à creuser et à associer à des examens complémentaires visant à mettre en évidence l'agent pathogène [106].

La recherche des micros filaires dans le sang, de mise, reste négative en cas d'éléphantiasis primitif ou idiopathique [6,107,111,112]. Mais certains auteurs pensent que cela ne permet pas d'éliminer le diagnostic de la FL, surtout au stade d'éléphantiasis [113].

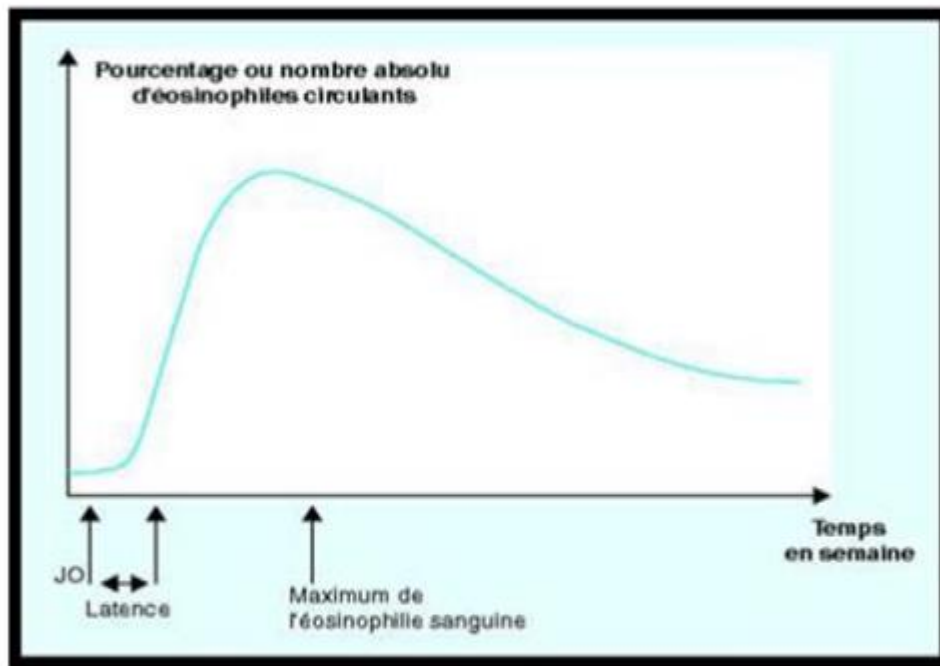


Figure 12. Courbe de Lavie « classique » (John Libbey Eurotext.com). [194]

3.2.2. Radiologie

3.2.2.1. La lymphographie intraveineuse

C'est l'étude du drainage lymphatique spontané d'une substance particulière inerte injectée au niveau du derme ou de l'hypoderme. Test au bleu : C'est la plus simple et la plus ancienne des lymphographies indirectes : injection de moins de 1 ml d'un colorant vital (bleu patent violet ou bleu Evans) dans le derme de la région à étudier [93].

Résultats : L'examen normal montre très rapidement un drainage vers un canalicule lymphatique. L'absence de canalicule perméable, la diffusion sur place ou à distance est pathologique. Il existe cependant des erreurs possibles d'interprétation [93].

Elle montre parfois des aspects pathognomoniques de filariose lymphatique avec des blocages lymphatiques étagés, des lymphangiectasies, des hypertrophies ganglionnaires granuleuses lacunaires avec parfois un aspect en "écheveau de laine" [3,93,114].

Elle évalue également les possibilités d'anastomoses chirurgicales lymphoveineuses.

Mais cette technique a ses limites car il n'y a pas toujours de concordance entre les images lymphographiques et l'exploration chirurgicale [115,126]. Actuellement cette technique a été abandonnée et remplacée au profit d'autres méthodes d'exploration lymphatique notamment la lymphoscintigraphie [93].

3.2.2.2. Lymphoscintigraphie et la lympho-fluoroscopie (plus récemment)

a. La lymphoscintigraphie

C'est une méthode d'exploration fonctionnelle du système lymphatique. Son principe repose sur le transfert physiologique vers les vaisseaux et les ganglions lymphatiques d'un sulfocolloïde-Tc99m (particules 5 à 200 nm avec une résorption lymphatique exclusive) injectées par voie sous-cutanée. La quantité de produit injectée est de 0,4 à 2 mCi dans 0,2 ml, l'injection se fait de façon lente avec un respect rigoureux de l'asepsie. A l'aide d'une gamma-caméra, trois séries d'images sont réalisées : 5 à 20 mn ; 30 à 45 mn ; toute les 4h. Cet examen permet de faire une étude morphologique (voies lymphatiques, ganglions inguinaux, rétrocruraux, lombo-aortiques, axillaires) et fonctionnelle (demi-vie, clairance du colloïde) [93].

Dans les LO secondaires, l'intérêt de la lymphoscintigraphie est faible. En effet, elle montre la plupart du temps, la disparition des ganglions dans le territoire ayant reçu le traitement chirurgical et/ou la radiothérapie. Elle peut être utile avant de poser une indication chirurgicale, éventualité qui reste très rare [117].

Elle est reproductible et réalisable à tout âge de la vie [93].

Chez le sujet normal, la voie lymphatique à la face interne des membres inférieurs et les ganglions ilio-inguinaux sont bien visualisés et d'activité à peu près symétrique, les ganglions sont mis en évidence dès la 40 ème minute ; il n'y a pas de fixation ganglionnaire poplitée ni d'activité significative des tissus mous. Le retard de drainage, voire l'absence de vaisseaux lymphatiques et/ou de ganglions ilio-inguinaux, la mise en évidence d'un reflux dermique ou encore la présence de ganglions poplités traduisent la participation lymphatique. La lymphoscintigraphie est très utile pour le diagnostic des cas difficiles en particulier les LO débutants ou proximaux, l'appréciation de la fonction lymphatique du membre controlatéral, le diagnostic

différentiel avec le lipœdème et la recherche d'une association LO et lipœdème [118,119].

b. La lympho–fluoroscopie

C'est une nouvelle technique d'imagerie dynamique non ionisante basée sur l'injection sous–cutanée d'une solution de vert d'indocyanine qui s'associe à l'albumine. Lors de l'examen, l'opérateur filme à l'aide d'une caméra émettrice de rayons infrarouges la fluorescence émise par le colorant lié à l'albumine.

Le signal, filtré et amplifié, délivre des images dynamique en temps réel des vaisseaux lymphatiques superficiels et fournit une cartographie d'une grande netteté des vaisseaux lymphatiques situés jusqu'à 1,5 cm de profondeur. Ces vaisseaux peuvent ensuite être directement dessinés sur la peau ou photographiés.

Ainsi, la lympho–fluoroscopie au vert d'indocyanine se révèle un moyen de grande valeur diagnostique et thérapeutique en lymphologie en illustrant la qualité contractile des collecteurs lymphatiques, en localisant les zones de dermal back flow et en décelant des voies de drainage compensatoires.

Bénéficiant d'une qualité supérieure à la lymphoscintigraphie dans la détection précoce des reflux superficiels de la lymphe, la lympho–fluoroscopie révèle aussi avec une spécificité équivalente, une stase lymphatique au stade infraclinique ce qui, compte tenu de l'incurabilité du LO chronique, constitue une prévention primaire très appréciable. [92]

3.2.2.3. Echographie des tissus mous et cutanée haute résolution

L'échographie haute résolution, dans des gammes de fréquence allant de 20 à 50 MHz, reste l'examen le moins couteux.

Elle permet de visualiser la partie superficielle de la peau (épiderme et derme) et permet, en même temps qu'est réactualisé le bilan vasculaire abdominal et des membres inférieurs, de visualiser très rapidement l'œdème sous-cutané sous forme de travées très anéchogène qui n'existent pas dans la lipodystrophie et qui sont moins abondantes dans l'insuffisance veineuse superficielle.

L'œdème dû à une TVP n'est pas dans la graisse sous cutanée mais autour des veines thrombosées et donc intramusculaire.

L'aspect anéchogène des images en rayon de miel confirme la nature hydrique de cette infiltration [7,120].

L'échographie doppler permet d'éliminer un obstacle sur l'axe vasculaire des deux membres inférieurs. En cas de filariose, elle montre les vers adultes en mouvement au sein des vaisseaux lymphatiques [114].

3.2.2.4. La tomodensitométrie (scanner)

Le scanner est une technique peu irradiante et d'accès facile qui réalise une imagerie en coupe. Il permet l'analyse qualitative et quantitative des différents compartiments cutanés, graisseux sous cutanés, musculaire et osseux, et recherche une origine obstructive par compression des axes vasculaires abdominaux [114].

L'injection iodée n'est pas nécessaire [92].

Dans l'aspect tomodensitométrie du LO :

1. La peau, qui est normalement à la limite de la visibilité, apparaît épaissie dans le LO.
2. La graisse sous cutanée est noire et homogène chez le sujet sain, elle devient hétérogène dans le LO.
3. On décrit différents types d'hétérogénéités hyperdenses (travées blanches au sein de la graisse noire) de topographie variable :

- Sous cutanées parallèles au derme
- Sous cutanées perpendiculaires au derme prenant alors un agencement en rayon de miel
- Collectées périmusculaires.

Des scanners réalisés avant et après un traitement intensif sur 5 jours associant DLM et contentions multicouches provisoires montrent dans la plupart des cas une régression de ces images pouvant aller jusqu'à leur disparition. Il s'agit donc bien d'un contingent liquidien potentiellement mobilisable. L'apparition de ces images ne semble en rapport ni avec l'ancienneté ni avec les épisodes infectieux du LO. Les compartiments musculaires et osseux ne présentent pas de différence significative avec ceux des membres sains. Les images en rayon de miel ne sont jamais retrouvées dans la lipodystrophie et dans l'IV et semblent être spécifiques du LO.

La lipodystrophie due à un excès de graisse normale ne s'accompagne ni d'épaississement cutané ni d'infiltration du compartiment sous cutané puisqu'il n'y a pas d'œdème. Dans l'IVC, il existe un épaississement cutané et une augmentation du volume de la graisse qui est infiltrée sans image en rayon de miel. L'œdème dû à une TVP, siège autour des axes thrombosés en intra musculaire, contrairement au LO préférentiellement situé dans la graisse sous cutanée ou les canaux lymphatiques sont moins structurés [7].

3.2.2.5. Imagerie par résonance magnétique (IRM)

L'IRM est un examen non invasif permettant une caractérisation tissulaire grâce aux choix des diverses séquences ; en particulier les séquences très pondérées en T2 avec saturation de graisse où l'on peut annuler le signal graisseux et faire apparaître seuls en hypersignal (blanc) les structures hydriques. Ainsi l'œdème sous cutané et les images en rayon de miel apparaissent blanches au sein d'une graisse en hyposignal (noire).

La reconstruction des images dans les trois plans d'espace permet la visualisation des structures lymphatiques en trois dimensions en particulier des troncs collecteurs d'autant plus facilement qu'ils sont dilatés.

3.2.2.6. L'urétrocystographie rétrograde et mictionnelle (UCRM)

Elle est demandée lorsqu'on suspecte une sténose scléro-inflammatoire de l'urètre [3] qui, diagnostiquée, doit être impérativement traitée au même moment que la cure de l'éléphantiasis [114].

3.2.2.7. La coloscopie

Dans le cadre d'un bilan tumoral, orienté par la présence d'une sténose urétrale [8].

3.2.3. Parasitologie

La mise en évidence du parasite représente un argument de certitude contrairement à l'HE qui n'est qu'un argument d'orientation dans le diagnostic de la FL [106,107].

3.2.3.1. Diagnostic direct

La recherche des vers adultes ne constitue pas une étape diagnostique classique et systématique. Ils sont exceptionnellement retrouvés lors de prélèvement et de biopsie ganglionnaire ou de ponction lymphatique.

En effet, ce type d'intervention chirurgicale est à déconseiller car il entraîne souvent des poussées inflammatoires réactionnelles [106].

La recherche quantitative et qualitative des microfilaires est le principal indice recherché dans le sang circulant à l'état frais ou après coloration. La microfilarémie n'est pas souvent détectable dans les cas de filariose clinique patente avec état lymphoedémateux ou éléphantiasique. La situation opposée existe également avec une microfilarémie positive chez un sujet asymptomatique.

En pratique, on recherche les larves grâce à un examen réalisé à frais, cela permet un comptage facile grâce aux mouvements des parasites. En cas de pauci parasitisme, des techniques de concentration seront réalisées (leucoconcentration) et le prélèvement respectera la périodicité du ver (prélèvement de nuit pour *W. bancrofti* et *B. malayi*, prélèvement de jour pour *L. Loa* ; le prélèvement de *W. bancrofti* var. *Pacifica* échappe à cette contrainte car c'est une espèce apériodique).

Il est possible de s'affranchir de cette périodicité par l'administration de 100 mg de diéthylcarbamazine, cela provoque la sortie des microfilaires de la lymphe vers le sang périphérique et le prélèvement peut ainsi se réaliser en journée. Il doit avoir lieu trente minutes à deux heures après la prise du médicament. Cependant d'après la littérature scientifique, elle ne permettrait pas d'avoir un résultat tout à fait équivalent à celui d'un prélèvement réalisé en respectant la périodicité nocturne ou diurne (les densités de larves observées seraient moins importantes). De plus, cette prise médicamenteuse est contre indiquée dans les régions endémiques pour la loase [106,107,112,121].

Les techniques de concentration sont plus sensibles et peuvent être utiles après un premier résultat négatif, il en existe plusieurs : centrifugation en tube capillaire de 100 microlitres de sang, leucoconcentration, technique de Knott, filtration sur membrane Millipore ou Nucléopore. Ces méthodes sont utiles pour le dépistage des sujets faiblement microfilarémiques. Une fois les microfilaires repérées et comptées, il faudra différencier les espèces grâce à des critères morphologiques. Des microfilaires peuvent être retrouvées dans le liquide chyleux lors d'un épanchement de la vaginale, lors d'une chylurie ou de lésions de varices lymphatiques [108,109,122].

Récemment, des techniques en biologie moléculaire comme la PCR (méthode de concentration et d'amplification génique par réaction de polymérisation en chaîne), ont été développées et donnent des résultats intéressants pour la recherche de *B. malayi* et *W. bancrofti*. Une étude sur la PCR et la recherche de *W. bancrofti* dans le sang humain a montré que cette méthode était sensible et qu'elle représentait un potentiel certain pour le dépistage de l'infection active à *W. bancrofti* sur de grandes populations humaines [123].

Une autre étude réalisée en Polynésie française sur le même thème montre que la PCR semble idéale pour non seulement la détection mais aussi la surveillance de la microfilarémie dans les échantillons de sang humains. En effet la PCR donne des résultats positifs uniquement lorsque les microfilaires sont présentes dans le sang et même s'ils sont en faible quantité. C'est une technique très sensible. Par contre, le dosage de l'antigène filarien a donné des résultats positifs chez beaucoup de sujets amicrofilarémiques ainsi que des sujets microfilarémiques. Cela signifie que le test de l'antigène peut être un indicateur plus intéressant pour déterminer si l'infection est présente, alors que le test de PCR peut être utilisé pour déterminer la microfilarémie plus efficacement et avec une plus grande sensibilité que l'examen par frottis sanguin.

Ces deux méthodes s'avèrent donc complémentaires pour le diagnostic et la surveillance de cette parasitose [124].

Une dernière étude récente a démontré que les PCR en question étaient très sensibles et spécifiques dans le cadre d'une utilisation précise : elles ont été spécialement développées pour tester des populations résidant en zone d'endémie. Il semble par contre qu'un autre type de PCR, la PCR en temps réel, soit adaptée au dépistage de la microfilarémie des populations mobiles [125].

3.2.3.2. Diagnostic indirect ou sérologique

a. La recherche des anticorps antifilariens.

Le diagnostic sérologique complète l'évaluation diagnostique quand les microfilaires n'ont pas pu être détectées [106].

Les patients porteurs de microfilaires présentent un faible taux d'Ac antifilariens. Chez les individus filariens, les Ac sont d'autant plus importants que les larves sont peu nombreuses. Grâce à différentes techniques d'immunodiagnostic, il est plus simple de détecter et de doser les Ac antifilariens.

Cependant, ces méthodes quantitatives dépendent des réactions croisées entre les espèces filariennes car les nématodes présentent des communautés antigéniques qui rendent la distinction entre les espèces de vers difficile. La fréquence et le degré de ces réactions croisées dépendent de la nature du ver incriminé, de l'intensité de l'immunisation, de la nature du réactif antigénique et de la technique utilisée. On utilise préférentiellement des Ag d'excrétion–sécrétion comme réactif antigénique. Ils permettent d'identifier des sous-classes d'Ac qui vont donner des indications sur la nature de l'infection. En effet, la présence d'IgG4 témoigne d'une infection chronique active alors que les anticorps IgG1, IgG2 et IgG3 traduisent un stade éléphantiasique ou lymphœdémateux de la maladie [107,108,126].

Parmi les techniques de diagnostic sérologique, la plus utilisée est l'IFI pour le diagnostic courant. Des coupes à la congélation de filaires animales (*Dipetalonema vitae*, *Dirofilaria immitis* et *Setaria* sp.) vont être utilisées, sur ces Ag filariens on effectue un dépôt de sérum du patient, puis c'est la phase d'incubation. Elle est suivie d'un premier lavage, puis de l'ajout d'un Ac anti-immunoglobuline humaine marqué par un fluorochrome. On fait un second lavage puis la lecture est réalisée avec l'aide d'un microscope à fluorescence. On peut également utiliser à la place des filaires animales des Ag des microfilaires homologues ou hétérologues. L'IFI est faiblement positive chez les porteurs de microfilaires, le résultat est plus marqué dans le cas de filarioses occultes et chez des patients amicrofilarémiques [106,127].

Le test ELISA est un dosage immuno-enzymatique sur support solide. Les différentes étapes de ce test ressemblent à celles de l'IFI. Il y a d'abord fixation de l'Ag sur une plaque, on utilise des Ag solubles homologues (extraits de microfilaires) ou hétérologues purifiés. Le sérum du patient est déposé puis on le laisse incuber. Un premier lavage a lieu puis un Ac anti-immunoglobuline humaine marqué par un enzyme est ajouté. Après un second lavage, un substrat incolore est ajouté. Ce substrat va se colorer grâce à la réaction catalysée par l'enzyme. L'intensité de la réaction colorée sera mesurée par spectrophotométrie. C'est une technique automatisable qui est donc pratique à utiliser lors d'enquêtes épidémiologiques. De plus, une petite quantité de sérum suffit et avec une seule plaque de micro titration, il est possible d'étudier une quarantaine de sérums à la fois. La spécificité de ce test est fonction de la nature de l'Ag utilisé [109,128].

L'immunoélectrophorèse des protéines est une méthode couplant une électrophorèse avec une solution contenant des Ac spécifiques, il va y avoir séparation des composants du sérum avec formation d'un précipité qui sera spécifique de chaque

Ig. Cette technique nécessite des Ag homologues ou hétérologues. Elle est surtout pertinente pour le dépistage des filarioses occultes (grosse production d'anticorps) où l'on voit apparaître de nombreux arcs de précipitation qui correspondent chacun à une Ig particulière. D'autres réactions de type immunoélectrophorèse ou électrosynérèse qui sont également des réactions spécifiques Ag–Ac sont utilisées dans l'orientation diagnostique ou encore pour suivre l'évolution de la filariose chez un faible porteur de microfaires sous traitement [108,109,122].

b. Recherche des antigènes filariens circulants

De nombreuses études publiées depuis les années 1990 illustrent le fait que la recherche s'est focalisée sur le développement de méthodes de diagnostic rapide dans le but de mesurer la prévalence de la maladie dans les zones endémiques comme non endémiques. Le gros avantage des tests qui détectent les antigènes filariens est qu'ils peuvent être réalisés avec du sang recueilli au cours de la journée ou de la nuit, ils s'affranchissent de la périodicité du parasite contrairement aux tests détectant la microfilarémie. La présence des Ag circulants témoigne d'une infection active, ou de la lyse des filaires après un traitement médicamenteux. La recherche et le dosage des Ag circulants se fait grâce à l'immunochromatographie. Des kits sont mis à disposition par l'OMS, ils sont bien adaptés à l'évaluation de terrain et permettent d'obtenir un diagnostic rapide et spécifique, de jour comme de nuit, même chez les porteurs d'une faible charge parasitaire. Il existe cependant deux méthodes pour détecter l'antigénémie filarienne : l'immunochromatographie latérale représentée par ces kits et la méthode ELISA décrite plus haut [122,129,130].

La méthode ELISA est un dosage immuno–enzymatique utilisant l'Ac monoclonal Og4C3, elle a pour objectif de repérer et quantifier les Ag filariens Og4C3 spécifiques de l'espèce *W. bancrofti* dans le sang périphérique.

Les différentes études sur ce type de diagnostic s'accordent à dire que cette méthode n'est pas facile à réaliser sur le terrain : elle prend du temps, elle nécessite une main d'œuvre qualifiée, et un équipement spécial [129,131,132].

L'ICT-FIL est une méthode de diagnostic s'appuyant sur l'immunochromatographie latérale. La réaction se fait sur une bandelette de nitrocellulose étalée sur une carte et imprégnée de deux conjugués, ce sont des Ac monoclonaux à savoir l'Ac Og4C3 et l'Ac AD12.1 (vers adultes) spécifiques de l'espèce *W. bancrofti*. Ils sont marqués, plus précisément ils sont portés et fixés le long d'une ligne par des micelles d'or colloïdal. Deux gouttes de sang sont déposées à l'extrémité de la bandelette et migrent latéralement à travers les capillaires de celle-ci vers les Ac monoclonaux ou conjugués. Cette migration se fait grâce à l'ajout d'un tampon, si des Ag filariens sont présents dans le sang, ils migrent vers les Ac portés par la nitrocellulose et leur rencontre se manifeste par la formation d'une ligne colorée.

Les Ac en excès sont captés par une autre ligne portant un sérum murin d'auto-Ac, cela engendre la formation d'une deuxième ligne colorée ; c'est la ligne de contrôle qui sert de témoin de validité de la réaction. La positivité du test s'exprime donc par l'apparition de deux lignes colorées ; une seule ligne colorée, la ligne de contrôle représente un test négatif [133,134].

Au départ, ce test a permis de cartographier la prévalence de la pathologie, de mettre en place différents réglages avant l'ouverture du programme international de lutte contre la filariose lymphatique. C'est maintenant un outil précieux pour suivre et surveiller l'évolution de ces programmes. Il peut aussi fournir des informations précieuses sur l'exposition des enfants et des voyageurs au parasite et sur l'efficacité des traitements de masse en zone endémique.

C'est une méthode :

- Précise, elle nécessite seulement quelques gouttes de sang obtenues par piqûre d'un doigt et cela à tout moment de la journée.
- Flexible, puisque la détection des Ag filariens peut se faire dans le sang total, dans le sérum ou le plasma.
- Rapide, le résultat apparaît en 10 minutes.
- Simple et pratique, elle est totalement adaptée aux conditions d'évaluation sur le terrain (aucun équipement spécifique n'est requis ni de main d'œuvre qualifiée).

L'ICT serait seulement un peu moins sensible que l'ELISA mais ce test est très spécifique. Cet inconvénient sur la sensibilité est majoré lors de situations épidémiologiques particulières : lorsque l'on est en présence de nombreux sujets amicrofilarémiques mais porteurs de macrofilaires, c'est le cas dans certaines îles de Polynésie où le programme de lutte contre la filariose est mis en place depuis des années.

Néanmoins, le côté extrêmement pratique de ces cartes de dépistage devrait faciliter la mise en œuvre de nouvelles stratégies proposées par l'OMS afin d'éradiquer cette parasitose [131,134,135].

3.2.4. Histologie

Quel que soit le type de LO, des modifications de l'aspect et de la texture cutanée apparaissent au fil du temps. Plus la stase est sévère et ancienne, plus les changements cutanés sont marqués. L'insuffisance lymphatique entraîne l'accumulation de liquides et de macromolécules tels que protéines et glycosaminoglycanes dans la peau et les tissus sous cutanés. L'accumulation des protéines attire des macrophages, entraîne la prolifération des fibroblastes, des kératinocytes et des adipocytes.

Cet infiltrat cellulaire riche est responsable d'un état inflammatoire chronique, d'une augmentation de la production de fibres de collagène anormale, d'une dégénérescence des fibres élastiques, d'un épaissement de l'épiderme et d'une surcharge en tissu adipeux [136].

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire met généralement en évidence un important œdème du derme profond et de l'hypoderme, associé à un infiltrat inflammatoire du derme, des lymphangiectasies, une fibrose musculaire [137].

Dans le cadre de la FL, l'examen histologique des ganglions met en évidence du vers adulte et de microfilaires [107].

4. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Certains œdèmes peuvent être confondus avec celui qui nous occupe. Les œdèmes brightiques, cardiaques, variqueux, cachectiques sont habituellement bilatéraux et assez mous, l'œdème éléphantiasique au contraire est toujours unilatéral, au moins au début, il est très dur et ne se laisse pas déprimer par le doigt, il est souvent douloureux sans toutefois retentir sur les ganglions lymphatiques dont il dépend ; enfin les œdèmes dont nous parlons sont ordinairement accompagnés des symptômes de l'affection qui les produit [138].

L'œdème unilatéral de la phlegmalia alba dolens et des autres phlébites est particulièrement douloureux, il est mou, on peut sentir le cordon induré de la veine malade et il survient dans des conditions bien différentes de celles qui amènent l'éléphantiasis [138].

L'éléphantiasis du scrotum a pu être confondu avec des tumeurs du testicule, dans ce cas, les crises lymphangitiques, l'aspect spécial de la peau, les autres symptômes et la marche des deux affections trancheront aisément sur la question [138].

Tableau 6. Diagnostics différentiels de l'éléphantiasis scrotal [92].

Pathologies inflammatoires	Grosses bourses	Causes d'ordre systémique
<ul style="list-style-type: none"> - Gangrène des organes génitaux externes - Infiltration urineuse des bourses - Orchiépididymite - Œdème aigu idiopathique du scrotum - Œdème scrotal du purpura rhumatoïde 	<ul style="list-style-type: none"> - Hydrocèle - Hernie inguinoscrotale - Pachyvaginalites - Hématocèle - Pyocèle 	<ul style="list-style-type: none"> Syndrome œdémato-ascitique généralisé

5. TRAITEMENT

5.1. Buts

Le traitement de l'éléphantiasis scrotal est essentiellement chirurgical et sa mise en œuvre a été simplifiée depuis les travaux d'Ouzilleau [2]. En absence de traitement, des infections cutanées graves à type d'érysipèle cutané peuvent s'installer.

L'abstention chirurgicale ne peut être défendue que s'il y a des contre-indications formelles à un geste opératoire [86].

Le but du traitement est de rétablir non seulement la fonction génitale et lymphatique, mais aussi de prendre en charge les préjudices esthétiques de l'éléphantiasis [1,2,120].

L'évolution est le plus souvent satisfaisante mais il y a toujours un risque de récurrence dû à une obstruction lymphatique persistante ou bien récidivante. La prévention consiste à protéger la porte d'entrée des infections par le lavage quotidien, des manœuvres simples pour favoriser le drainage lymphatique [1].

5.2. Moyens

5.2.1. Traitement local du LO

La PEC du LO consiste en un dépistage précoce, des soins cutanés, la prévention des lésions servant de porte d'entrée aux infections (lavage quotidien du membre atteint), des manœuvres simples pour favoriser le drainage lymphatique (élévation du membre et exercice physique), le portage de chaussures adaptées. Cette PEC permet de réduire les épisodes de DLAA et d'améliorer la vie du patient. Des projets pilotes à Madagascar, au Sri Lanka et à Zanzibar ont prouvé l'importance des soins locaux. Ainsi, à Madagascar, le pourcentage des sujets ayant des manifestations aiguës a diminué de 44,6 % avant traitement à 6,5 % après 4 mois de traitement local [106,107].

5.2.2. Traitement médical

5.2.2.1. PEC de la FL

▪ **Les médicaments antifilariens : monographies des molécules utilisées :**

Actuellement, il n'existe que quatre molécules utilisées dans le traitement ou la prévention de la FL : la diéthylcarbamazine (DEC), l'ivermectine (IVR), l'albendazole (ALB) et la doxycycline [139].

- **Diéthylcarbamazine (DEC) : NOTEZINE®** : comprimés à 100 mg, posologie : 6 mg/kg/j en prise unique, 4 cures trimestrielles, effets secondaires : prurit, manifestations allergiques.
- **Ivermectine (IVR) : SROMEKTOL®**, microfilaricide : posologie : 200 à 400 µg/kg en 1 prise, tous les 6 mois
- **Albendazole : ZENTEL®**, microfilaricide, 400 mg x 2 fois par jour pendant 21 jours.

Ils peuvent être associés : albendazole + ivermectine, albendazole + DEC pour réduire la microfilarémie. Il faut traiter, même en l'absence de microfilaires.

Suivant la zone géographique, il faut éliminer une loase ou une onchocercose associée avant de débiter le traitement. Un seul médicament est macrofilaricide. La prescription de doxycycline est basée sur l'existence d'une bactérie endosymbiotique Wolbachia qui est utile au développement du ver, à sa vitalité, à sa fertilité et à son embryogenèse. La doxycycline est prescrite à la dose de 200 mg/j pendant 8 semaines. Il s'agit d'un traitement macrofilaricide individuel et non pas d'une éradication de masse. Ce traitement entraîne une éradication de la microfilarémie, une division par deux de l'antigénémie et une disparition des vers adultes à l'échographie. En cas de co-endémicité avec la loase, le traitement comporte albendazole seul + doxycycline [60,87,88].

Tableau 7. Indications thérapeutiques de la Filariose [106]

Type de traitement	Infection	Posologie
Traitement individuel classique	FL sans co-infection	DEC 6 mg/kg pendant 12 jours, avec une dose initiale diminuée si forte microfilarémie pour un total de dose cumulée de 72 mg/kg
	FL avec LO	Chimiothérapie + soins journaliers du LO*
Traitement de masse classique	FL hors Afrique	DEC 6 mg/kg + ALB 400 mg, 1 fois par an
	FL avec LO	Chimiothérapie + soins quotidiens du LO*
Chimiothérapie anti-Wolbachia	FL sans co-infection avec l'onchocercose	Doxycycline 200 mg/j pendant 6 semaines, + 1 dose de DEC 6 mg/kg à la fin du traitement par doxycycline et une autre dose de DEC 3 à 6 mois plus tard
	FL avec LO	Chimiothérapie + soins quotidiens du LO

- **Les soins quotidiens du LO :**

Les causes primaires de la progression des LO et de l'éléphantiasis sont les surinfections bactériennes et fongiques. Cette progression peut être ralentie, stoppée, voire même inversée dans certains cas (la taille de l'éléphantiasis peut diminuer de façon spectaculaire) grâce à des soins d'hygiène simples. Il faut :

- Nettoyer la zone atteinte par le LO à l'eau claire, fraîche, et au savon antiseptique, sécher délicatement en tamponnant à l'aide d'un linge propre. Il est possible d'utiliser les antiseptiques et antifongiques locaux.
- Les ongles doivent être courts et propres.
- Mobiliser au maximum la partie atteinte et surélever la jambe atteinte la nuit et autant que possible [107].

- **La chimiothérapie anti-Wolbachia :**

Elle constitue à l'heure actuelle seulement un traitement individuel contre la FL et/ou l'onchocercose étant donné le schéma thérapeutique difficile à mettre en œuvre pour un traitement de masse mais aussi les nombreux effets indésirables et contre-indications de cet antibiotique. Pour le traitement de l'onchocercose, seule la doxycycline sera administrée comme cela est décrit dans le tableau [106].

- **PEC symptomatique des patients**

Les soins d'hygiène quotidiens ainsi que le traitement précoce de tout début d'infection ou blessure chez un patient atteint de lymphangite récidivante, LO ou éléphantiasis constituent des mesures essentielles de cette PEC. Le port de chaussures adaptées et des bandages compressifs peuvent être associés à ces mesures.

Ces soins cliniques limitent la fréquence de crises aiguës et par la suite l'évolution vers la maladie chronique. Même les cas extrêmes d'éléphantiasis peuvent être améliorés au fil du temps grâce à l'application de ces recommandations [106].

- **PEC des DLAA et les épisodes de chylurie**

La crise aiguë se manifeste par une douleur intense, de la fièvre, des frissons et des nausées. Il peut y avoir une inflammation ou une rougeur au niveau des OGE mais ce n'est pas systématique. Il faut rafraîchir la zone touchée avec de l'eau froide, appliquer des compresses froides jusqu'à disparition de la douleur. Il est conseillé de bien s'hydrater et d'éviter de bouger. Un traitement symptomatique de type antipyrétique, anti-inflammatoire et antalgique peut être administré. Une antibiothérapie à spectre large est parfois nécessaire (pénicilline V, amoxicilline ou si allergie, érythromycine) [141,142].

Une attention particulière doit être portée à l'état cutané des jambes et des pieds des filariens pour éviter les DLAA. Lors d'épisodes de chylurie, le repos est nécessaire et un régime alimentaire spécifique est instauré : l'apport en lipides doit se faire par des triglycérides à chaînes moyennes [143].

5.2.2.2. Devant un eczéma prolongé avec lymphangites streptococciques

Par voie orale 20 mg / jour de bésilastine et 100 mg / jour de doxycycline et une pommade topique de valérate de bétaméthasone et sulfate de gentamicine pendant 10 semaines. L'enflure génitale et l'eczéma inguinal s'améliorent avec disparition de l'érythème. Ce traitement améliore certainement l'eczéma inguinal, réduit l'œdème pénoscrotal et conduit à une amélioration symptomatique.

La réduction de l'inflammation chronique de la peau par une pommade aux corticostéroïdes et l'éradication antibiotique du streptocoque par la doxycycline auraient pu conduire à l'amélioration.

Alternativement, la doxycycline a amélioré le lymphœdème en réduisant, le facteur de croissance endothélial vasculaire plasmatique-C et le récepteur 3 du facteur de croissance endothélial vasculaire soluble [145].

En résumé, éléphantiasis génital causé par un eczéma inguinal chronique avec une infection streptococcique peut se traiter avec succès par voie orale doxycycline et corticostéroïde topique.

5.2.3. Traitement chirurgical

La chirurgie en cas d'hydrocèle ou d'éléphantiasis existe et se fait en milieu hospitalier.

Cela reste en général un traitement secondaire après la chimiothérapie et qui intervient à des stades chroniques avancés. Néanmoins, dans des foyers très endémiques, la chirurgie de l'hydrocèle ou de l'éléphantiasis des parties génitales est fréquemment pratiquée [144].

C'est le traitement au stade chronique : traitement de l'hydrocèle, de l'éléphantiasis des et des complications urinaires : chylurie [107,140]

Plusieurs techniques sont décrites en ce qui concerne le traitement de l'éléphantiasis scrotal. Celles-ci sont regroupées en deux types de procédés :

a. La technique conservatrice ou lymphangioplastie

Qui vise à améliorer le drainage lymphatique grâce à des tubes en polyéthylène ou métalliques, des greffes d'épiploon ou une anastomose lymphaticoveineuse. Cette technique consiste à anastomoser la crosse de la saphène interne au groupe lymphonodal inguinal superficiel. La perméabilité de cette anastomose est malheureusement temporaire [2,120]. Cette technique est actuellement abandonnée, mais s'avère utile à la prise en charge en cas de contre-indication absolue au geste chirurgical [86].

b. Les techniques radicales

Qui consistent à la résection large et totale du tissu éléphantiasique infiltrés afin de prévenir toute récurrence. Cette excision permet l'ablation des vaisseaux lymphatiques et réalise donc, une lymphangiectomie superficielle totale [120]. De nombreuses techniques de chirurgie d'exérèse et plastique ont été utilisées. Elles diffèrent les unes des autres par le type d'incision et les procédés plastiques de recouvrement des organes génitaux externes (7). Parmi les techniques de chirurgie plastique décrites pour la reconstruction scrotale suite à l'excision radicale, on retrouve [120] :

- L'utilisation de lambeaux cutanés pédiculés prélevés au niveau de la région inguinale ou supra-pubienne.
- L'utilisation de greffe de peau libre mince. Cette méthode peut toutefois modifier la régulation thermique locale testiculaire et induire des troubles de la spermatogenèse.
- L'utilisation de la partie cranio-dorsale du scrotum, souvent préservée, qui permet la reconstruction d'un néo-scrotum. Cette méthode, utilisée par de nombreux auteurs, semble donner un bon résultat fonctionnel et esthétique.
- En ce qui concerne le pénis, l'utilisation de greffe de peau libre mince (0,8 mm) donne les meilleurs résultats. Cette greffe doit être appliquée de façon spiralée pour éviter une rétraction longitudinale ou circulaire sur le pénis.
- Les résultats de cette chirurgie sont excellents avec peu de récurrences. On incrimine dans la genèse de celles-ci la persistance d'un blocage lymphatique.

Il convient de commencer à administrer les antibiotiques le soir avant l'intervention et de poursuivre le traitement pendant 5 jours pour éviter tout risque d'infection. Le patient retourne en effet à son domicile et peut y être exposé à un risque infectieux. Les antibiotiques recommandés sont l'amoxicilline et le métronidazole, compte tenu de leur coût et du type de bactéries probablement rencontrées. Les analgésiques doivent être administrés à partir du matin de l'intervention pendant 48 à 72 heures. On recommande l'acétaminophène et les AINS autres que l'aspirine [121].

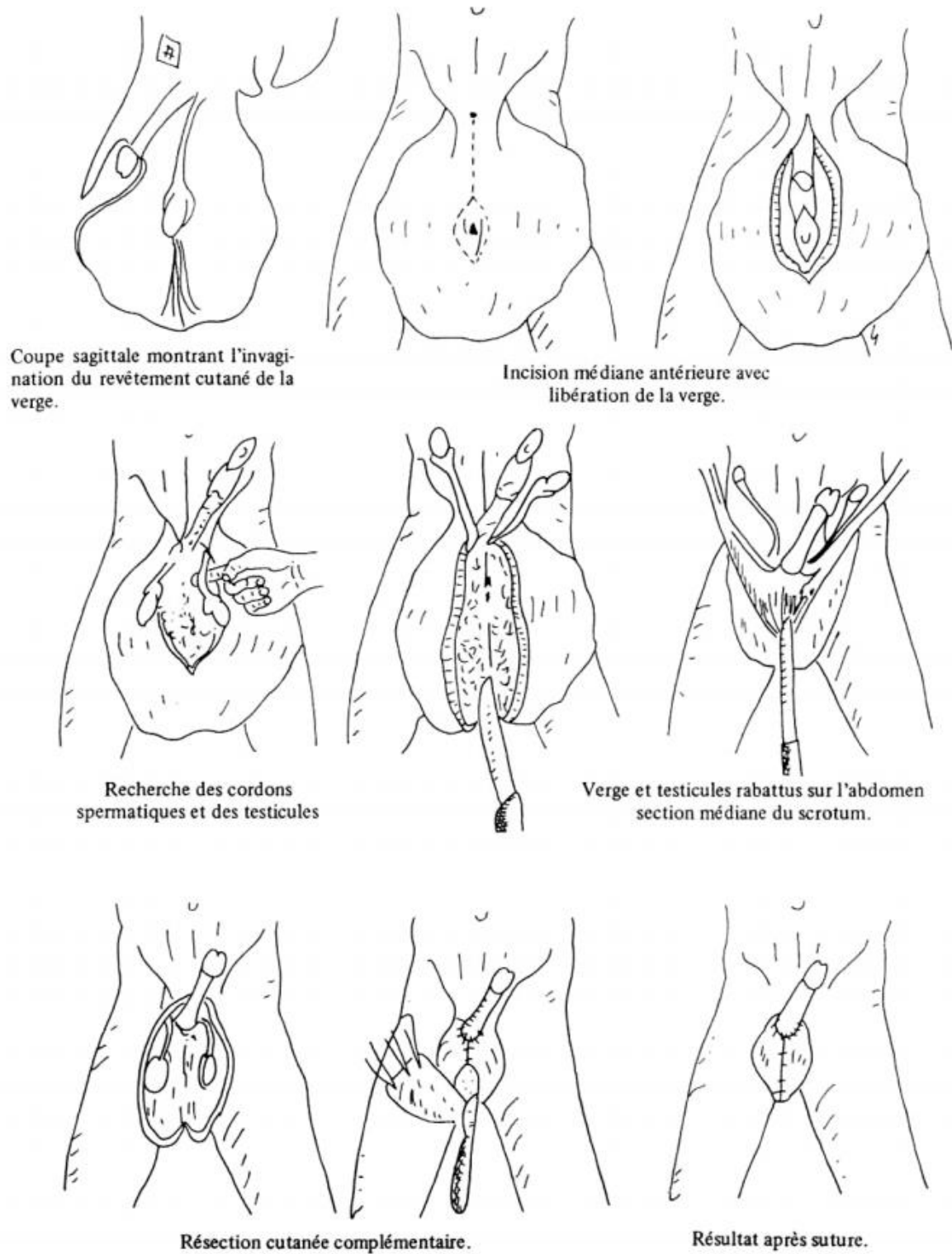
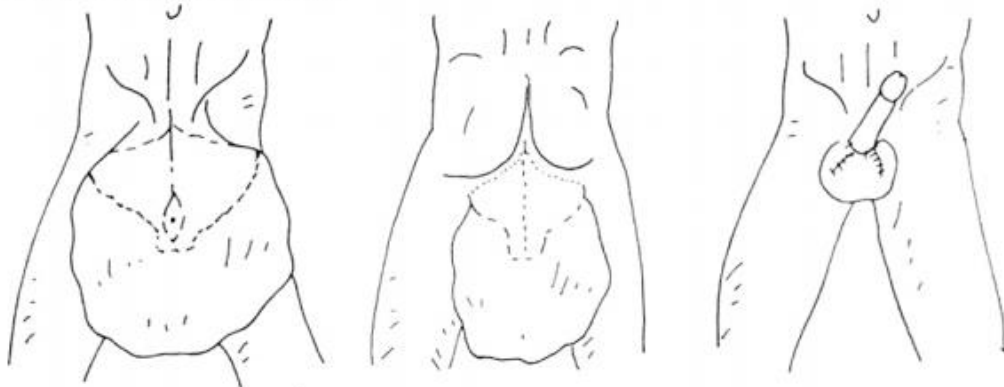


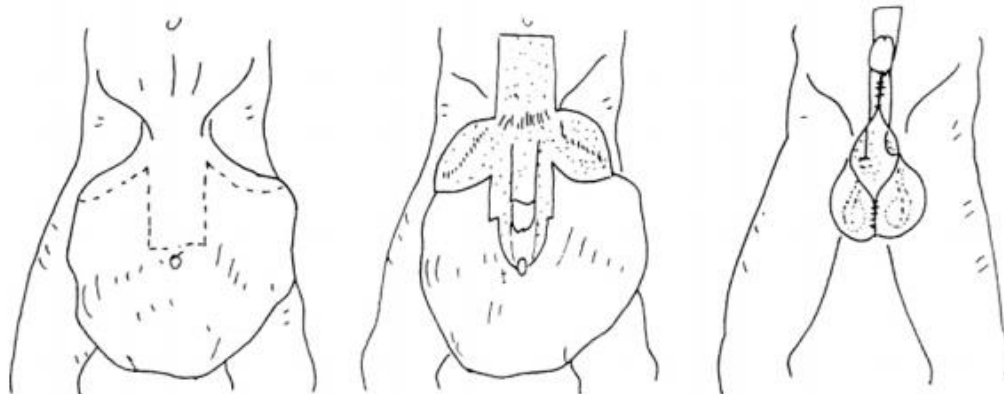
Figure 13. Traitement de l'éléphantiasis du scrotum seul atteint avec téguments de la verge retournes en doigt de gants (d'après Ouzilleau, Guyomarch, Sanner, Botreau-Roussel) [149]

VARIANTE TECHNIQUE DE SCHIER



Incision médiane avec lambeau postérieur découpé d'emblée.

SCROTUM ET TÉGUMENTS DE LA VERGE ATTEINTS SIMULTANÉMENT

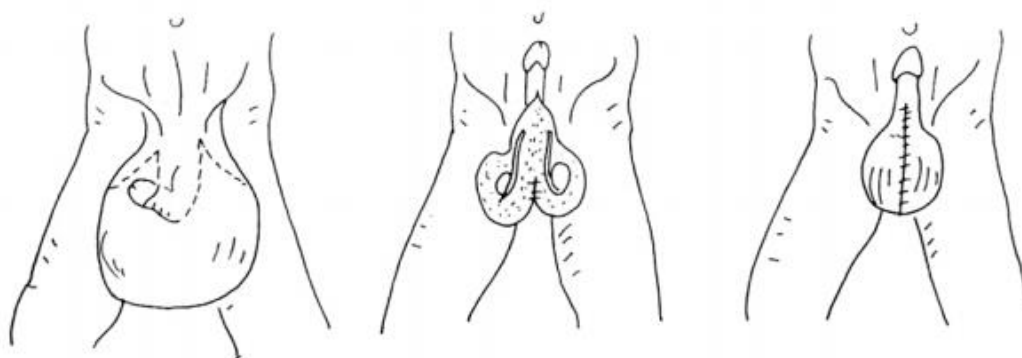


Tracé des lambeaux

Libération de la verge

Suture des lambeaux

ÉLÉPHANTIASIS DU SCROTUM SEUL, LA VERGE ÉTANT PARTIELLEMENT LIBRE (d'après de GREEF)



Tracé du lambeau

après résection scrotale

après suture longitudinale.

Figure 14. Techniques chirurgicales pour le traitement de l'éléphantiasis pénoscrotal

[149]

5.3. Indications

Le traitement de l'éléphantiasis pénoscrotal est essentiellement chirurgical. Sa mise en œuvre a été simplifiée depuis les travaux de Ouzilleau [146].

Seule la chirurgie d'exérèse demeure efficace sur les lésions car les lésions sclérofibreuses sont irréversibles. Les tentatives de drainages lymphatiques par anastomose lymphaticoveineuse, dont la plus classique est celle entre la crosse de la saphène interne et groupe lymphonodal inguinal superficiel, ne sont réalisables qu'au stade précoce de LO et leur efficacité serait transitoire [6,8,116,147], ce qui pourrait même aggraver cette obstruction lymphatique [148].

Les opérations cherchant à améliorer le drainage lymphatique ont abouti à des échecs [2].

L'abstention chirurgicale ne peut être défendue que s'il y a des contre-indications formelles à un geste opératoire [6].

5.4. Post op :

- Complications

L'inconvénient majeur de l'utilisation de la greffe de peau libre durant l'opération dans la couverture de la verge serait sa rétraction circulaire ou longitudinale, posant aussi bien des problèmes d'ordre esthétique que fonctionnel. Pour pallier cette éventualité, certains auteurs préconisent une disposition spiralée de cette greffe autour de la verge [86,92].

Au niveau scrotal, cette greffe de peau libre serait incriminée dans la genèse d'une altération de la qualité du sperme par modification de la régulation thermique locale [92,150]. Cette greffe de peau libre n'est pas indiquée dans les éléphantiasis secondaires à une sténose urétrale car les lésions sont infectées et mal vascularisées, ce qui accroîtrait le risque de nécrose du greffon [7].

Les cas de récurrences après exérèse, pas exceptionnels, sont rapportés dans la littérature et seraient liés à la persistance d'un blocage lymphatique, donc à une exérèse incomplète des lésions [6,88,100]. La désunion des sutures de la plaie opératoire a été rapportée chez 20% des malades de la série de QUARTEY [104].

La nécrose du greffon cutané, observée selon la technique de BLANDY, constitue l'élément prépondérant des échecs des uréthroplasties par lambeau cutané pédiculé ou libre.

Cette nécrose rare en cas d'uréthroplastie selon la technique de QUARTEY conforterait les résultats de l'étude de CONORT [151], qui, après avoir comparé la vascularisation des différents lambeaux pédiculés à destinée urétrale a conclu que seul le lambeau de QUARTEY possédait une lame pédiculaire bien individualisée. La récurrence des sténoses constitue la complication la plus commune de la chirurgie. En effet, aucune uréthroplastie n'est à l'abri d'une récurrence [7].

- **Evolution et résultats**

La cicatrisation dirigée est possible mais elle est lente, prolonge le séjour hospitalier, donne un aspect inesthétique, une peau fibrosée et rétractée. Cependant, elle reste indiquée pour les petites pertes de substance [152,153].

L'évolution est le plus souvent satisfaisante. Les résultats de cette chirurgie sont excellents avec peu de récurrences [154,155].

PARTIE PRATIQUE

I. OBSERVATIONS

Notre travail est une étude rétrospective de 05 observations de patients présentant un éléphantiasis pénoscrotal traités au service d'Urologie du Centre Hospitalier Universitaire Hassan II sur une période de 10 ans.

L'âge moyen de nos patients était de 62 ans avec des extrêmes de 58 ans et 69 ans Au cours de cette étude, nous nous sommes intéressés aux aspects cliniques et thérapeutiques suivants :

- Les motifs de consultation
- Le délai de consultation
- La localisation de l'éléphantiasis (pénien, scrotal, pénoscrotal)
- L'étiologie (infectieuse bactérienne, filarienne, congénitale, iatrogène et idiopathique)
- Les lésions associées
- Les techniques opératoires utilisées et leurs résultats fonctionnels et esthétiques.

Observation I :

Il s'agit de Mr B.A, âgé de 63 ans, marié, père de 04 enfants, originaire et habitant à Taoujtate, sans profession, non mutualiste, qui consultait pour une tuméfaction scrotale.

Dans ses antécédents médicaux on ne note pas de notion de diabète, d'HTA, de radiothérapie, de tuberculose ou de contage tuberculeux, de voyage récent ou d'habitudes toxiques. Par ailleurs le patient ne présentait aucun cas similaire dans la famille.

Pour les ATCD chirurgicaux, le patient avait été opéré 20 ans auparavant pour une hernie inguinale, puis 15 ans plus tard pour un motif urologique non précisé où il a bénéficié d'une orchidectomie.

L'histoire de la maladie remontait à 5 ans avant sa consultation en 2007, par l'installation d'une augmentation progressive du volume scrotal associée à des épisodes de douleur scrotale avec un impact fonctionnel important (impossibilité de rapport sexuel) sans troubles mictionnels obstructifs ni irritatifs associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen clinique

Examen général : le patient était conscient, eupnéique avec des conjonctives normalement colorées. Il était apyrétique à 37°C avec une TA à 14/08.

A l'examen urogénital on a pu noter :

- La présence d'une cicatrice sus pubienne verticale et une deuxième au niveau scrotal
- La présence d'un important infiltrat de tissu cutané au niveau de la région sus pubienne, scrotale, et au niveau de la verge, ayant un aspect de peau d'éléphant (cartonnée, épaissie et endurcie), rendant impossible la palpation

des testicules.

- Au toucher rectal : Prostate de consistance régulière, de structure homogène, et d'un poids d'environ 30g

L'examen abdominal a objective la présence d'une cicatrice d'une agression par arme blanche. Par ailleurs, il n'y avait pas de contact lombaire ni de défense ou de contracture abdominale ou de globe vésical. Le reste de l'examen clinique était sans particularité

Examens paracliniques :

Bilan biologique :

NFS : Hb : 13,2 ; GB : 4100 ; Plaquette : 174000.

L'ionogramme sanguin : la glycémie : 0.94 g/dl ; l'urée à 0,35 et Créatinine à 9.9

PSA : 0.87 ng/ml

CRP à 5

ECBU : culture négative

Bilan radiologique :

L'échographie scrotale montrait un épaissement diffus des parties molles scrotales sans anomalie testiculaire visible (échostructure et taille normales, pas d'anomalie épидидymaire visible). La vascularisation au doppler était normale.

L'échographie abdominopelvienne montrait un petit kyste cortical polaire supérieur du rein gauche de 2.5 cm, ainsi qu'une prostate un peu hypertrophiée estimée à 30g environ, sans résidus post mictionnel.

Compte rendu opératoire : Cure d'éléphantiasis scrotal 24/07/2007

- Patient en décubitus dorsal, sous rachis anesthésie.
- Mise en place d'une sonde vésicale.
- L'opération avait débuté par un badigeonnage et un clampage.
- Une incision circulaire scrotale est réalisée, avec l'ablation de la pièce scrotale de 1600g.
- Le patient a été sous traitement médical à base d'antiparasitaire, d'AINS et d'antalgique.
- Les pièces opératoires avaient été envoyées au laboratoire pour examen anatomo-pathologique

Résultats d'anatomie pathologie :

Mise en évidence d'une pachydermie d'étiologie indéterminée.

Suivi post opératoire :

La cicatrisation était normale sans récurrences ni complications



Photo 1. Aspect avant et après la chirurgie (service d'urologie du CHU Hassan II de Fès)



Photo 2. Aspect final huit mois après cure chirurgicale

Observation II

Il s'agit de Mr H.A, âgé de 61 ans, marié et père de 09 enfants, agriculteur de profession, originaire de Sidi Kacem et habitant à Fès, de bas niveau socio-économique, qui consultait pour tuméfaction chronique des OGE.

Dans ses antécédents médicaux nous avons noté une urétrite à répétition et une notion de baignade dans l'eau douce. Par ailleurs, il n'y avait ni diabète ni HTA ou cardiopathie, ni tuberculose ou notion de contact tuberculeux ou de radiothérapie pelvienne ou notion de séjour dans un pays tropical, ni d'habitudes toxiques. Le patient ne présentait aucun cas similaire dans la famille.

Pour les antécédents chirurgicaux, le patient a bénéficié d'une orchidectomie gauche 30 ans avant sa consultation dans un contexte infectieux.

L'histoire de la maladie remontait à 2 ans par l'augmentation progressive du volume scrotal, suivie 5 mois plus tard, par l'augmentation du volume de la verge, sans douleur ni rougeur, gênant ses rapports sexuels, associées à une dysurie et pollakiurie chiffrée à 5 réveils nocturnes, sans hématurie ou brûlures mictionnelles, ni de douleurs lombaires ou notion d'OMI associée, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen clinique :

Examen général : le patient était conscient, eupnéique, apyrexique à 37°C, FC à 88 bpm et TA à 12/08.

A l'examen urogénital :

- Méat apical rétréci
- Urètre pénien non palpable
- Peau scrotale infiltrée
- Présence de cicatrice scrotale gauche, bourse gauche vide

- Tuméfaction et infiltrat de la peau pénienne épargnant le gland

Au toucher rectal :

- Tonus sphinctérien conserve
- Prostate de taille normale, ferme, régulière et indolore
- Base vésicale souple

A l'examen abdominal, on note la présence d'une cicatrice au niveau du pli de l'aîne droit, par ailleurs l'abdomen est souple et respire normalement, les orifices herniaires sont libres, sans voussure ou masse palpable ou matité des flancs. Le reste de l'examen somatique est sans particularités.

Paraclinique :

Bilan biologique :

NFS : Hb : 12.8, GB : 8900, Plaquettes : 185.000

Urée : 0.46, Créatinine : 8.2, Glycémie : 1.05

PSA : 4.2 ng/ml

La sérologie des Chlamydiae était positive

Bilan radiologique :

L'urétrocystographie rétrograde objective un aspect moniliforme de l'urètre dans ses différentes portions correspondant a des rétrécissements post infectieux.

L'échographie abdomino pelvienne était normale mise à part une aérocolie très gênante.

L'échographie testiculaire montrait un testicule droit unique avec infiltration de tissu conjonctif scrotal et présence d'éléments vasculaires, en faveur de la nature lymphœdémateuse de l'infiltrat.

Devant ces résultats, un traitement chirurgical a été proposé.

Compte rendu opératoire :

- Le patient était en décubitus dorsal sous rachis anesthésie
- Mise en place d'une sonde vésicale.
- L'opération avait débuté par une incision basse sous la masse scrotale avec l'ouverture des tuniques scrotales et l'individualisation de l'urètre.
- Puis une dissection minutieuse de la masse scrotale de 2100g avait été réalisée avec une hémostase soigneuse.
- La plastie du scrotum et de la peau pénienne a été faite par le rapprochement des berges cutanées saines.

Suivi post opératoire :

La cicatrisation était normale sans récives ni complications.

Observation III

Il s'agit de Mr T.A, âgé de 62 ans, marié et père de 04 enfants, sans profession, originaire et habitant à Fès, de bas niveau socio-économique, qui consultait pour une grosse bourse.

Dans ses antécédents médicaux nous n'avions note ni diabète ni HTA ou cardiopathie, ni tuberculose ou notion de contagé tuberculeux ou de radiothérapie pelvienne ou notion de séjour dans un pays tropical. Le patient ne présentait aucun cas similaire dans la famille.

Pour les antécédents toxiques : patient tabagique chronique sevré il y a 11 ans.

Les antécédents chirurgicaux : Syndrome de JPU traite il y a 20 ans.

L'histoire de la maladie remontait à 3 ans par l'apparition d'une grosse bourse qui augmentait progressivement de taille, gênant ses rapports sexuels, avec un prurit quasi constant, sans troubles mictionnels obstructifs ou irritatifs associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général. Le patient s'est donc rendu a l'hôpital régional El Ghassani pour consulter où on lui a prescrit un traitement à base d'antibiotiques (AUGMENTIN) et d'AINS (PROFENID), puis a été référé au CHU Hassan II de Fès pour complément de prise en charge.

Examen clinique :

Examen général : le patient était conscient, bien orienté dans le temps et l'espace, eupnéique, avec une FC a 73 bpm, une TA a 13/07 et une température de 36.7°C.

L'examen urogénital a permis d'objectiver de grosses bourses de volume très augmenté, avec une expansion au dépend de la paroi pénienne, dure, ne prenant pas le godet, sans signe inflammatoire en regard. La verge était totalement enfouie dans la masse scrotale.

L'examen abdominal a montré un abdomen souple qui respire normalement, sans distension ou de sensibilité notée.

Le reste de l'examen somatique du patient était sans particularités.

Paraclinique :

Bilan biologique :

NFS : Hb : 14.6, GB : 7800, Plaquettes : 225.000

Urée : 0.2, Créatinine : 7.9, Glycémie : 0.86

ECBU : Culture positive à Escherichia Coli

Sérologie de filariose revenue négative

Bilan radiologique :

L'échographie des bourses montrait une importante infiltration de la paroi scrotale avec une petite lame d'hydrocèle, les deux testicules étaient d'échostructure et de taille normales sans anomalie épидидymaire associée, en faveur de la nature lymphœdémateuse de l'infiltrat.

A l'échographie abdominale il n'y avait pas de masse pelvienne ou autre anomalie notable.

L'IRM perinéoscrotale montrait une importante infiltration des tuniques scrotales d'allure inflammatoire évoquant un éléphantiasis scrotal.

Devant ces résultats, un traitement chirurgical a été proposé.

Compte rendu opératoire : Cure d'éléphantiasis scrotal 19/06/2018

- Le patient était en décubitus dorsal, sous anesthésie générale.
- L'opération avait débuté par un badigeonnage et mise en place de champs stériles délimitant le site opératoire.
- Une incision en T au niveau sus pubien jusqu'au niveau du fourreau de la verge avait suivi.
- Libération de la peau pénienne et conservation de la peau saine suivie de ligature et section des crémasters.
- Une incision circonférentielle respectant la peau saine scrotale avec dissection soigneuse des testicules qui étaient sains à l'exploration est ensuite réalisée.
- L'ablation de la pièce scrotale puis rapprochement des berges et fermeture cutanée.
- La pièce opératoire avait été envoyée au laboratoire pour examen anatomo-pathologique.

Résultats d'anatomie pathologie :

Mise en évidence de remaniements œdémateux et inflammatoires chroniques avec une réaction à corps étranger.

Suivi post opératoire :

La cicatrisation était normale sans récives ni complications.



Photo 3. Eléphantiasis pénoscrotal avec enfouissement de la verge au service d'urologie du CHU Hassan II de Fès



Photo 4. Exérèse chirurgicale de la masse lymphoedémateuse (CHU Hassan II de Fès)



Photo 5. Chirurgie de reconstruction (CHU Hassan II de Fès)



Photo 6. Résultat final après plastie pénoscrotal

Observation IV

Il s'agit de Mr R.R., âgé de 69 ans, agriculteur, père de 7 enfants, originaire et habitant à Taounate, sans couverture sociale, consultant pour une augmentation considérable du volume de la bourse évoluant depuis 10 ans.

Dans ses antécédents médicaux nous n'avions noté ni diabète ni HTA ou cardiopathie, ni tuberculose ou notion de contagio tuberculeux ou de radiothérapie pelvienne ou notion de séjour dans un pays tropical. Le patient ne présentait aucun cas similaire dans la famille.

Pour les antécédents toxiques : patient tabagique chronique

Les antécédents chirurgicaux étaient sans particularité

L'histoire de la maladie remontait à 10 ans par l'apparition d'une grosse bourse qui augmentait progressivement de taille, sans douleur ou rougeur ou autres signes inflammatoires associés, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen clinique :

Examen général : le patient était conscient en bon état général, eupnéique, avec une TA à 13/06 et une FC à 79 bpm.

L'examen urogénital trouvait une bourse faisant 30 cm de diamètre, avec une peau épaissie, dure et cartonnée ayant un aspect de peau d'éléphant rendant impossible la palpation des testicules, et un pénis enfoui en doigt de gant.

A l'examen abdominal on trouvait un abdomen souple qui respire normalement sans distension ou sensibilité ou autres anomalies associées .

Le reste de l'examen clinique était sans particularité.

Paraclinique :*Bilan biologique :*

NFS : Hb : 13.2, GB : 3800, Plaquettes : 179.000

Urée : 0.7, Créatinine : 8.3, Glycémie : 1.02

ECBU : Culture négative

Sérologie de filariose revenue négative

La recherche des microfilaires dans le sang et la sérologie des Chlamydiae étaient négatives

Bilan radiologique :

L'exploration de l'axe vasculaire des membres inférieurs à l'aide de l'échographie Doppler était normale.

La tomodensitométrie abdominopelvienne objectivait un épaissement des parois scrotales, une graisse hétérogène en « rayons de miel », mais ne trouvait pas de cause obstructive.

Devant ces résultats, un traitement chirurgical a été proposé.

Compte rendu opératoire :

- Le patient était en décubitus dorsal sous rachis anesthésie.
- Mise en place d'une sonde vésicale.
- L'opération avait débuté par badigeonnage et pose de champs stériles délimitant le site opératoire.
- Une exérèse chirurgicale de la bourse et du revêtement cutané de la racine de la verge était réalisée
- La plastie scrotale recouvrant les deux testicules est ensuite réalisée.

Résultats d'anatomie pathologie :

L'examen anatomopathologique de la pièce opératoire a mis en évidence un important œdème du derme profond et de l'hypoderme, associé à un infiltrat inflammatoire du derme, évoquant un lymphœdème pénoscrotal non filarien idiopathique.

Suivi post opératoire :

Les suites étaient simples avec un recul de quatre ans.

Observation V

Il s'agit de Mr S.L., âgé de 58 ans, cordonnier, père de 3 enfants, originaire et habitant à Fès, consultant pour une tuméfaction chronique importante des bourses et du pénis évoluant depuis 2 ans.

Dans ses antécédents médicaux nous n'avions noté ni diabète ni HTA ou cardiopathie, ni tuberculose ou notion de contagio tuberculeux ou de radiothérapie pelvienne ou notion de séjour dans un pays tropical. Le patient ne présentait aucun cas similaire dans la famille.

L'anamnèse a révélé la consommation de 10 cigarettes par jour

Les antécédents chirurgicaux étaient sans particularité

L'histoire de la maladie remontait à 2 ans par l'apparition d'une grosse bourse qui augmentait progressivement de taille gênant considérablement son activité sexuelle, sans douleur ou rougeur ou troubles mictionnels irritatifs ou obstructifs, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen clinique :

Examen général : le patient était conscient en bon état général

Examen urogénital : la bourse scrotale avait un diamètre de 21 cm, la verge avait augmenté de volume, faisant 15 cm de longueur et 8 cm de largeur. Il y avait une nette démarcation entre peau saine et peau pathologique. À la palpation, la masse était souple, mais il était impossible d'identifier les testicules, noyés dans le tissu pathologique.

À l'examen abdominal on trouvait un abdomen souple qui respire normalement sans distension ou sensibilité ou autres anomalies associées

Le reste de l'examen clinique était sans particularité

Paraclinique :*Bilan biologique :*

NFS : Hb : 13.8, GB : 5600, Plaquettes : 289.000

Urée : 0,4 Créatinine : 7.4, Glycémie : 0.88

ECBU : Culture négative

Sérologie de filariose revenue négative

La recherche des microfilaires dans le sang et la sérologie des Chlamydiae étaient négatives.

Bilan radiologique :

L'exploration de l'axe vasculaire des membres inférieurs à l'aide de l'échographie Doppler était normale.

L'échographie scrotale montrait un épaissement diffus des parties molles scrotales en faveur de la nature lymphœdémateuse de l'infiltrat, sans anomalie testiculaire visible.

L'échographie abdomino pelvienne était normale.

Devant ces résultats, un traitement chirurgical a été proposé.

Compte rendu opératoire :

- Le patient était en décubitus dorsal sous rachis anesthésie.
- Mise en place d'une sonde vésicale.
- L'opération avait débuté par badigeonnage et pose de champs stériles délimitant le site opératoire.
- Une résection du scrotum éléphantiasique emportant toutes ses tuniques avait suivi, tout en ménageant du tissu scrotal sain au niveau de la racine des bourses.
- La peau pénienne atteinte a aussi été réséquée à moitié à partir d'une incision ventrale avec sonde urétrovésicale en place.
- La plastie de reconstruction n'a pas eu à utiliser de greffon, utilisant ainsi pour le recouvrement la peau scrotale et pénienne saines.

Résultats d'anatomie pathologie :

L'examen histologique de la pièce opératoire concluait à un lymphœdème pénoscrotal non filarien idiopathique.

Suivi post opératoire :

Les suites opératoires étaient simples, et le patient a pu reprendre une activité professionnelle et sexuelle normale à trois mois de l'intervention, avec un recul de six ans.

II. RECAPITULATIF

Patient	Clinique	Paraclinique	Traitement
Patient 1	Douleur Troubles de la marche Enfouissement de la verge Palpation des testicules impossible	<u>Echographie :</u> - Epaissement diffus des parties molles scrotales sans anomalie testiculaire visible. - HBP a 30g environ	- Incision circulaire scrotale - Ablation de la pièce scrotale - Traitement médical à base d'antiparasitaire, d'AINS et d'antalgique
Patient 2	Troubles de la marche Troubles urinaires Hypertrophie de la verge Palpation des testicules impossible	<u>Sérologie Chlamydiae :</u> positive <u>L'urétrocystographie :</u> Rétrécissements post infectieux <u>Echographie :</u> testicule droit unique avec infiltration de tissu conjonctif scrotal et présence d'éléments vasculaires	- Incision basse sous la masse scrotale - Ouverture des tuniques scrotales + l'individualisation de l'urètre - Dissection de la masse scrotale - Plastie du scrotum et de la peau pénienne a été faite par le rapprochement des berges cutanées saines
Patient 3	Troubles de la marche Prurit Enfouissement de la verge Palpation des testicules impossible	<u>ECBU :</u> Culture positive à E.Coli <u>Echographie :</u> Importante infiltration de la paroi scrotale avec une petite lame d'hydrocèle <u>IRM :</u> Importante infiltration des tuniques scrotales d'allure inflammatoire	- Incision en T au niveau sus pubien jusqu'au niveau du fourreau de la verge - Incision circonférentielle respectant la peau saine scrotale avec dissection soigneuse des testicules - Ablation de la pièce scrotale puis rapprochement des berges et fermeture cutanée
Patient 4	Troubles de la marche Enfouissement de la verge Palpation des testicules impossible	<u>Echo Doppler :</u> L'exploration de l'axe vasculaire des membres inférieurs : normale <u>TDM :</u> - Epaissement des parois scrotales - Graisse hétérogène en « rayons de miel »	- Exérèse chirurgicale de la bourse et du revêtement cutané de la racine de la verge - Plastie scrotale recouvrant les deux testicules
Patient 5	Troubles de la marche Hypertrophie de la verge Palpation des testicules impossible	<u>Echo Doppler :</u> L'exploration de l'axe vasculaire des membres inférieurs : normale <u>Echographie scrotale :</u> Epaissement diffus des parties molles scrotales en faveur de la nature lymphœdémateuse de l'infiltrat	- Résection du scrotum éléphantiasique emportant toutes ses tuniques - Résection de la peau pénienne atteinte - Plastie de reconstruction utilisant pour le recouvrement la peau scrotale et pénienne saines

DISCUSSION

L'éléphantiasis pénoscrotal (également appelé lymphoedème scrotal) est une affection chronique caractérisée par la présence d'un épanchement lymphoedémateux dans les espaces sous cutanés du scrotum et de la verge chez l'homme. Il est caractérisé par sa rareté en dehors des pays d'endémie filarienne, par son aspect spectaculaire et par son préjudice psychologique certain [114].

Dans certains cas, une atteinte des membres inférieurs peut être associée [156].

Dans notre étude, l'éléphantiasis respectait les membres inférieurs et se limitait exclusivement à une atteinte pénoscrotale.

I. Sur le plan étiopathogénique :

Les signes au début de la maladie sont presque toujours les mêmes : fièvre, douleur des bourses et de la région inguinale, adénite satellite. C'est un syndrome inflammatoire dont le caractère répétitif doit attirer l'attention. Devant ces troubles, on pourrait opposer une origine microbienne à une origine filarienne surtout que l'aspect très inflammatoire conduit à rechercher une composante microbienne. L'interrogatoire retrouve difficilement les traces d'une infection. Très souvent, c'est en présence d'une sténose urétrale associée à l'éléphantiasis pénoscrotal que l'on en fait le lien de causalité [2].

Chez notre 2eme patient, la sérologie chlamydiae était positive.

Chez notre 3eme patient, la culture d'Escherichia Coli était positive.

Par ailleurs, tous les examens complémentaires réalisés chez le reste de nos patients se sont avérés normaux et aucune anomalie particulière orientant vers une pathologie spécifique n'avait été retrouvée. Cependant, il est habituel de distinguer [93] :

1. LO primitif ou idiopathique

Le LO scrotal congénital s'intègre dans le cadre des lymphangiomes qui sont des dilatations du système lymphatique, d'origine congénitale dysplasique irréversible, non régressive [6,85]. La composition des sols a été incriminée, surtout les sols volcaniques riches en silicate d'aluminium qui serait absorbé par voie transdermique, par le contact des pieds avec le sol argileux [6].

Quand aucune cause n'est retrouvée, on parle d'éléphantiasis idiopathique. Il est fréquent en zones non endémiques [6,92,]. Cela dit, il est important de noter que des cas d'éléphantiasis idiopathique ont été décrits même dans les zones d'endémie filarienne [6,87,92].

2. Lymphoedème acquis ou secondaire

Touche le plus souvent l'homme à la suite d'une obstruction canalaire d'étiologie parasitaire dans les pays d'endémie filarienne [114]. En dehors de la filariose, l'obstruction lymphatique est extrinsèque par compression ou intrinsèque, elle peut être aussi secondaire à une lésion ou à une résection des ganglions lymphatiques lors d'une chirurgie pelvienne ou abdominale carcinologique, à des affections inflammatoires chroniques, voire à la suite d'une radiothérapie, comme elle peut survenir de façon séquellaire après une stase veineuse chronique ou après le traitement chirurgical d'une bilharziose uro-génitale [6].

Le sarcome de Kaposi ainsi que certaines infections vénériennes chroniques ont été décrites comme causes de certains cas d'éléphantiasis [6].

Un ancien traumatisme, une dialyse péritonéale ambulatoire continue ainsi qu'une infection par des organismes pyogènes particulièrement le streptocoque sont aussi incriminés [9].

Les modifications inflammatoires dues à la lymphangite streptococcique peuvent induire une obstruction au niveau des jambes, entraînant un éléphantiasis particulier appelé nostras verrucosas (atteinte de la jambe) [6].

Les infections bactériennes seraient à l'origine d'endolymphites avec obstruction des vaisseaux, et cela serait d'autant plus important qu'il existerait une lésion urétrale sous-jacente [88,159]. L'infection par les Chlamydiae trachomatis est une cause fréquente de l'éléphantiasis pénoscrotal, mais qui reste potentiellement curable médicalement [160].

Dans notre étude, la sérologie chlamydia trachomatis chez le 2eme patient est revenue positive, tandis que l'étude cyto bactériologique des urines chez le 3eme patient était en faveur d'une infection à Escherichia Coli. Les examens complémentaires chez le reste de nos patients ne ramenaient aucune anomalie particulière orientant vers une pathologie spécifique.

Nous avons noté une cure chirurgicale d'hernie inguinale dans les antécédents du premier patient ainsi qu'une orchidectomie pour un motif urologique non précisé, le 2eme patient avait rapporté une orchidectomie gauche dans ses antécédents chirurgicaux, et le 3eme patient avait rapporté un syndrome de JPU traité il y'a eu 20 ans. Par ailleurs, aucun patient ne présentait des antécédents de radiothérapie, de chirurgie tumorale ou de traumatisme ancien. Et devant le contexte non endémique au Maroc, la filariose lymphatique est loin d'être au premier plan.

II. Sur le plan clinique :

Nos 5 patients étaient des hommes. Leurs âges variaient de 58 ans à 69 ans, avec une moyenne d'âge de 62 ans. L'éléphantiasis pénoscrotal touche surtout l'homme [2,86] à partir de la quatrième décennie [86,148]. Il n'est cependant pas rare de trouver des éléphantiasis péniens chez le nourrisson [7]. Une étude transversale menée dans 2 villages du nord-est de la Tanzanie, comprenant un entretien et un examen gynécologique de femmes adultes a pu décrire des cas d'éléphantiasis filarien chez les femmes, ou le LO siégeait préférentiellement au niveau de la vulve [161,162].

Le motif de consultation était habituellement l'importance du volume des bourses [163-165], rendant toute activité sexuelle très difficile voire impossible.

Dans une étude conduite en Inde, La majorité des patients (94%) ont exprimé leur incapacité lors des rapports sexuels, et certains (87%) ont rapporté des douleurs dans le scrotum lors des rapports. La majorité des épouses des patients atteints d'hydrocèle (94%) ont rapporté une insatisfaction dans leur vie sexuelle, ce qui a entraîné la détérioration de la relation. Cette étude mettait également en évidence l'impact sur l'appétit au mariage. Les épouses des patients atteints d'hydrocèle ont déclaré qu'un patient atteint d'hydrocèle est le "dernier choix" [166].

Le caractère non douloureux de l'épanchement lymphoedémateux contribuait à la banalisation et à la négligence de la pathologie par les patients, aboutissant à un diagnostic et prise en charge tardifs à des stades où l'épanchement prenait des volumes très importants [95].

Dans notre étude, nos 5 patients ont consulté pour une tuméfaction scrotale épaisse, décrite par eux comme « accablante », gênant la marche et l'activité professionnelle et rendant impossible toute activité sexuelle, consécutive chez les patients 1, 3 et 4 à l'enfouissement de la verge dans la masse scrotale, et chez les patients 2 et 5 à l'augmentation du volume de la verge.

Le premier patient présentait en plus, une douleur scrotale modérée, le 2eme patient a consulté devant l'installation de troubles urinaires faits de dysurie et de pollakiurie chiffrée à 5 réveils nocturnes sans hématurie ou brûlures mictionnelles associées, et le 3eme patient consultait devant l'impossibilité des rapports sexuels associée à un prurit constant.

Une méthode uniforme de déclaration de la gravité de la maladie est nécessaire pour permettre des mesures plus robustes des effets du traitement et pour améliorer l'exactitude des estimations de la charge de morbidité. Sur les quelque 19,43 millions de cas de FL génitale dans le monde, la proportion nécessitant effectivement une intervention chirurgicale reste inconnue en raison de l'absence d'un système standardisé de classification de la gravité de la maladie. Au niveau opérationnel, l'incapacité de communiquer efficacement la gravité constitue un obstacle inutile à un tri efficace des soins chirurgicaux, ce qui est particulièrement pertinent dans les milieux de ressources et d'accès limités où le fardeau des FL est le plus élevé. Un système pratique, facile à appliquer, hautement reproductible et qui reflète avec précision la gravité de la FL génitale est clairement nécessaire. La classification préopératoire basée sur le type (uni ou bilatéral), le côté, l'étape hydrocèle et grade de pénis enterré tel que décrit par Capuano et al. [95], bien qu'il n'ait pas encore été validé de l'extérieur, est un point de départ prometteur sur lequel des études ultérieures peuvent s'appuyer [167].

En se basant sur cette classification on a pu classer nos patients comme suit :

Patient	Stade	Grade
1	III	III
2	III	III
3	V	IV
4	IV	IV
5	III	IV

Ce sont des éléphantiasis de volumes assez importants, avec une considérable répercussion sur l'aptitude professionnelle.

La durée moyenne entre le début de la symptomatologie et le diagnostic était de 4 ans et demi avec des extrémités de 2 ans et de 10 ans. Les patients justifiaient d'un côté ce retard par l'embarras ressenti non seulement par rapport à l'idée de se faire examiner, mais aussi face au contexte religieux, et d'un autre côté par l'absence de la composante douloureuse chez la plupart ainsi que l'absence des difficultés fonctionnelles et de la gêne sexuelle auparavant. Ce retard serait selon les auteurs [7,89] le facteur responsable du développement de proportions impressionnantes et carrément monstrueuses dans certains cas [7,87,92,168].

Cependant, ces formes géantes restent une entité rare, même dans les régions où la filariose est endémique [169].

Le processus pathologique est généralement obstructif, et étant donné que le drainage lymphatique du pénis et du scrotum prédomine dans les ganglions lymphatiques inguinaux, l'éléphantiasis ne se produit que lorsque les chaînes sont affectées bilatéralement ou lorsqu'un facteur local, tel que la chirurgie génitale est impliquée [170]. Cette condition serait responsable de :

- Un retentissement significatif sur la fonction mictionnelle et l'auto-hygiène induisant des infections urinaires, un rétrécissement urétral allant parfois jusqu'à la dilatation pyélocalicielle [156,171]. Toutefois, la dysurie ne constitue pas un motif fréquent de consultation car malgré qu'elle soit aggravée par l'enfouissement de la verge dans la masse scrotale, elle passe le plus souvent inaperçue [7,87].
- Une fatigue et des troubles de la marche secondaires au poids important de la tuméfaction, limitant ainsi la mobilité des patients [6,7,171].
- Une invalidité sexuelle importante, amplifiée dans les cas où la verge est enfouie dans la masse scrotale [7,171].
- Une détresse émotionnelle et des problèmes sociaux [171].

Tous nos patients avaient un éléphantiasis pénoscrotal sauf le 4eme patient qui avait un éléphantiasis uniquement scrotal. Selon les auteurs, l'atteinte péno-scrotale est la plus fréquente avec un aspect inesthétique caractéristique, l'atteinte scrotale isolée a été récemment décrite mais elle reste exceptionnelle [6].

La séparation des réseaux de drainage lymphatique de la verge et du scrotum expliquerait les localisations isolées [7].

Habituellement, il n'y a pas de dommages permanents à la peau, au tissu lymphatique ou sous-cutané. Cependant, dans un cas de lymphœdème scrotal persistant, des dommages irréversibles du tissu impliqué peuvent survenir avec le danger de fasciite nécrosante [172].

Les patients présentaient une grosse bourse épaisse, dure, cartonnée, violacée chez les patients 4 et 5, douloureuse chez le patient 1, avec enfouissement de la verge dans le cas des patients 1, 3 et 4. La palpation des testicules était difficile chez tous nos patients, le 2eme patient avait une bourse gauche vide cependant.

L'hypertrophie et la déformation des OGE sont les principales manifestations de l'éléphantiasis pénoscrotal. L'aspect cartonnée de la peau épaissie et la perte de l'élasticité cutanée ont été fréquemment cités.

Le mouillage du scrotum par l'urine ou le chyle est responsable d'une mauvaise hygiène qui provoque une infection locale et propage une cellulite et / ou une lymphangite. Cette séquence d'événements est un processus vicieux et entraîne une réduction sévère de la qualité de vie et de l'estime de soi du patient [171].

Aucun de nos patients ne présentait une complication infectieuse locale.

L'éléphantiasis pénoscrotal peut être isolé ou associé à un éléphantiasis des membres inférieurs [2].

Dans notre étude, tous nos patients présentaient une atteinte génitale isolée. Aucune atteinte des membres inférieurs associée n'a été rapportée, les écoulements lymphatiques n'ont pas été observés non plus.

III. Sur le plan paraclinique :

1. Biologie :

Le bilan biologique standard préopératoire (numération sanguine, bilan hépatique, rénal, inflammatoire et métabolique) était normal.

Il n'y avait pas de syndrome infectieux.

Nous n'avons noté aucun cas d'éosinophilie sur les NFS pratiquées.

La recherche de microfilaires dans le sang était négative : la recherche de microfilaires sanguins revient en général négative en cas d'éléphantiasis primitif ou idiopathique [107,111].

2. Radiologie :

2.1. Echographie :

L'échographie scrotale réalisée chez nos patients a montré chez chacun d'eux un important épaissement diffus des parties molles scrotales en faveur de la nature lymphœdémateuse de l'infiltrat, sans anomalie testiculaire ou épiddymaire visible. L'exploration de l'axe vasculaire des membres inférieurs à l'aide de l'échographie doppler n'a objectivé aucune anomalie particulière. Ces résultats sont conformes à ceux retrouvés dans la littérature concernant l'éléphantiasis pénoscrotal idiopathique.

Une étude menée à l'hôpital Ste Croix de Léogane à Haïti a permis de conclure que l'échographie était très utile pour mesurer la valeur thérapeutique des candidats macrofilaricides par l'observation directe des nids de vers à la suite du traitement médicamenteux. Les ultrasons permettraient donc une surveillance facilitée pour garantir l'élimination des vers adultes et rompre par conséquent la chaîne de transmission [173].

En cas de filariose, l'échographie scrotale permettrait l'identification directe in vivo des filaires adultes dans le scrotum qui montrent « un signe de danse filariale », complétant ainsi le diagnostic sérologique et clinique [173].

L'échographie associée à la tomodensitométrie abdominale et voire même l'IRM permettent de mettre en évidence une éventuelle origine compressive (tumeur pelvienne ou abdominale) par compression des axes vasculaires [114].

L'échographie rénale recherche un syndrome de la jonction pyélo-urétérale [8], en cas de sténose urétrale associée.

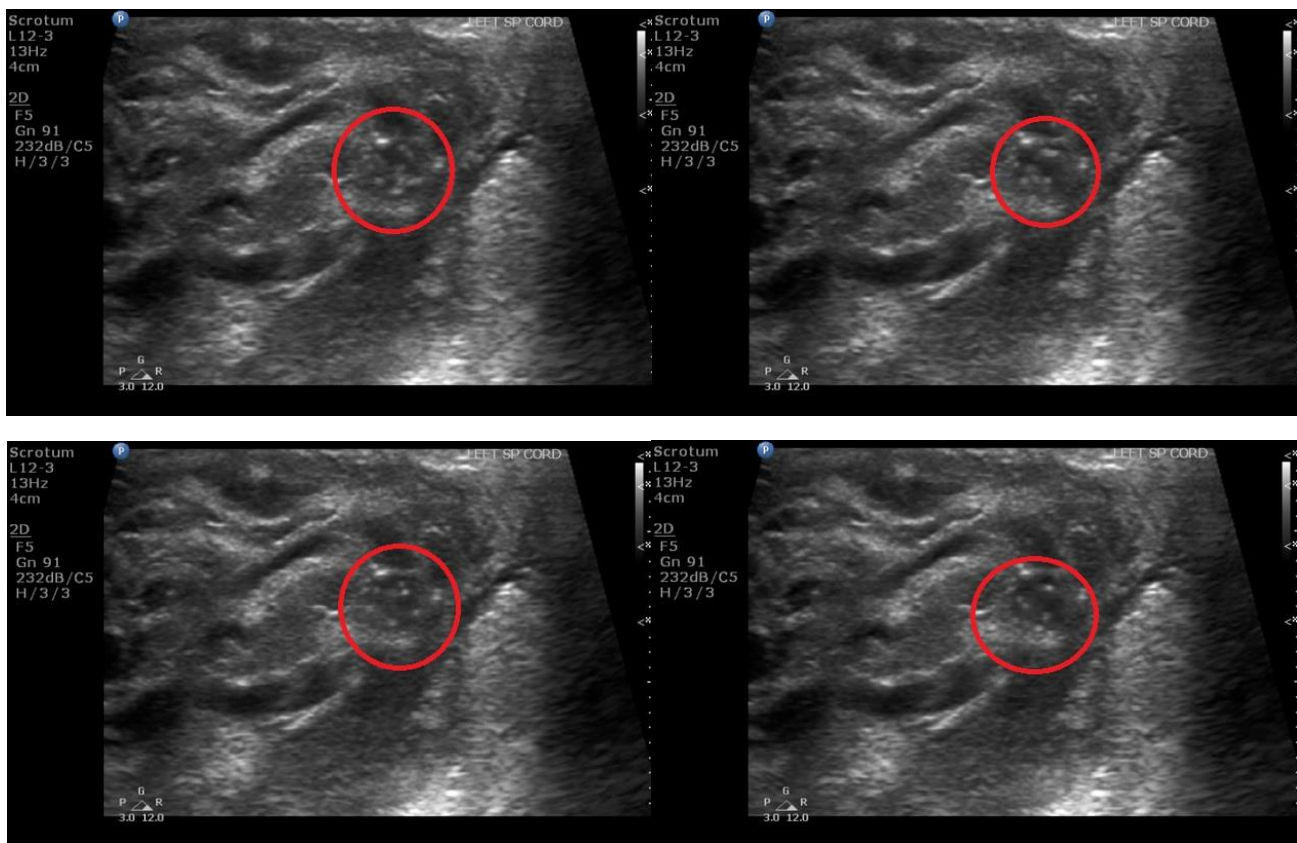


Figure 15. Séquence de clichés d'une échographie du scrotum montrant des canaux lymphatiques dilatés avec des microfilaries linéaires en mouvement à l'intérieur, montrant la danse filarienne caractéristique.

(<https://radiopaedia.org/cases/filarial-dance-2>) [195]

2.2. La lymphoscintigraphie :

Elle montre parfois des aspects pathognomoniques de filariose lymphatique avec des blocages lymphatiques étagés, des lymphangiectasies, des hypertrophies ganglionnaires granuleuses lacunaires avec parfois un aspect en "écheveau de laine" [87].

Elle permet aussi d'évaluer les possibilités d'anastomoses chirurgicales lympho-veineuses.

Cette technique a ses limites et il n'y a pas toujours de concordance entre les images lymphographiques et l'exploration chirurgicale [87].

La lymphoscintigraphie est très utile pour le diagnostic des cas difficiles en particulier les LO débutants ou proximaux, le diagnostic différentiel avec le lipœdème et la recherche d'une association LO et lipœdème [120,174].

Elle n'a pas d'intérêt dans les LO secondaires : elle serait pathologique compte tenu du curage et/ou de l'irradiation sur les aires ganglionnaires, alors que dans les formes primaires, l'exploration du système lymphatique repose sur cet examen qui a remplacé la lymphographie directe [175].

Cette méthode exploratrice n'a pas été utilisée dans notre étude.

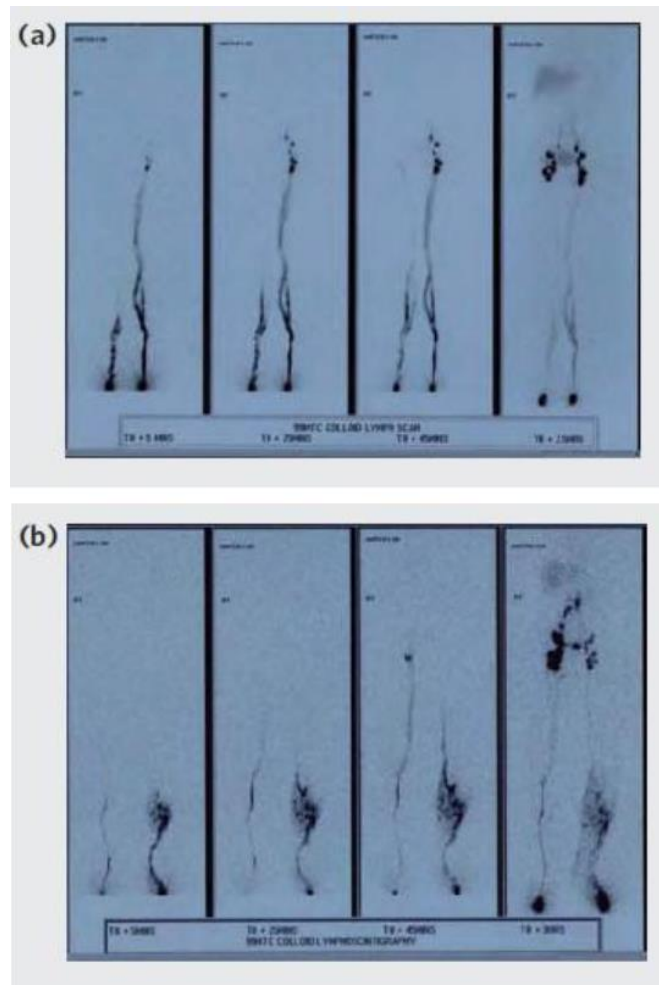


Figure 16. Images lymphoscintigraphiques des MI : une protéine radio-marquée est injectée dans le premier espace inter-orteil de chaque pied puis suivi le long des vaisseaux lymphatiques par une gamma-caméra [176].

(a) des images normales des membres inférieurs avec drainage lymphatique rapide de la jambe gauche en raison d'une maladie veineuse associée.

(b) perturbations du drainage lymphatique à la jambe gauche secondaires à un ancien épisode d'érysipèle.

2.3. L'IRM scrotale :

L'IRM est un examen non invasif permettant une caractérisation tissulaire grâce aux choix des diverses séquences ; en particulier les séquences très pondérées en T2 avec saturation de graisse ou l'on peut annuler les signaux graisseux et faire apparaître seuls en hypersignal (blanc) les structures hydriques.

Ainsi l'œdème sous cutané et les images en rayon de miel apparaissent blanches au sein d'une graisse en hyposignal (noire). La reconstruction des images dans les trois plans d'espace permet la visualisation des structures lymphatique en trois dimensions en particulier des troncs collecteurs d'autant plus facilement qu'ils sont dilatés [177].

Une IRM a été réalisée chez notre 3eme patient :

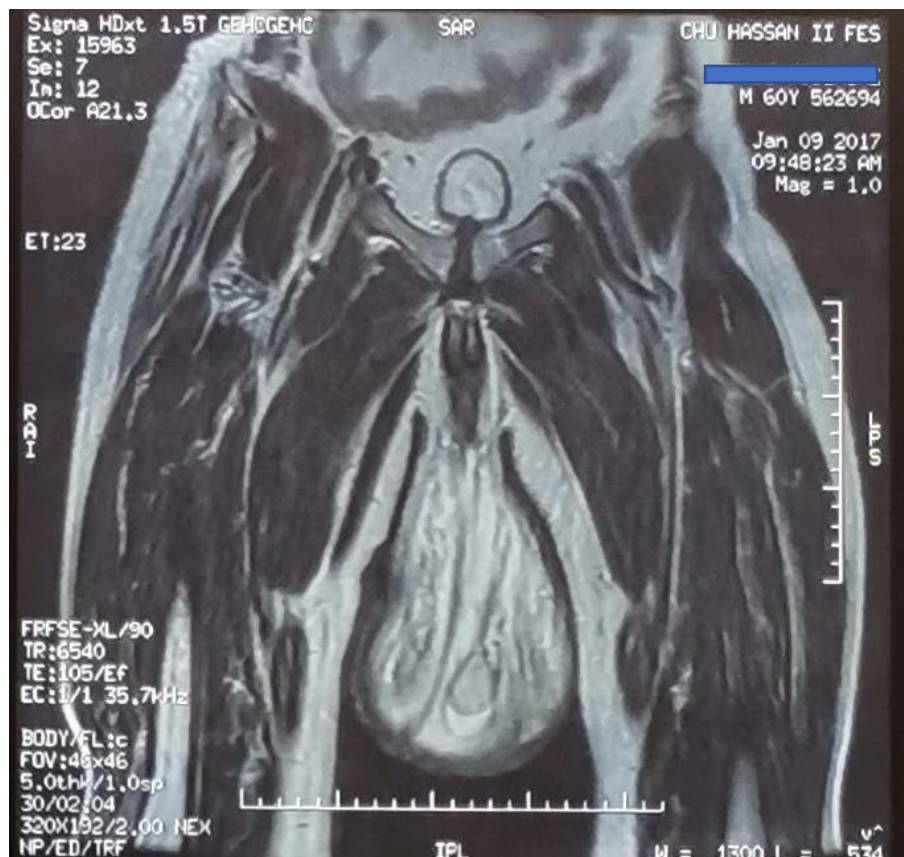


Figure 17. IRM perinéoscrotale montrant une importante infiltration des tuniques scrotales d'allure inflammatoire évoquant un éléphantiasis scrotal.

La littérature précise que cet examen révèle généralement, dans le cadre d'un éléphantiasis idiopathique, une hydrocèle avec une importante infiltration œdémateuse diffuse des bourses scrotales et un épaissement des membranes scrotales sans masse tissulaire décelable et sans anomalie des structures testiculaires et cavernospongieuses [8].

2.4. La TDM :

Le scanner est une technique peu irradiante et d'accès facile qui réalise une imagerie en coupe des membres. Il permet l'analyse qualitative et quantitative des différents compartiments cutanés, graisseux sous cutanés, musculaire et osseux. L'injection iodée n'est pas nécessaire [178].

La tomodensitométrie abdominopelvienne réalisée chez notre 4eme patient objectivait un épaissement des parois scrotales, une graisse hétérogène en « rayons de miel », mais ne trouvait pas de cause obstructive.

Ces résultats étaient conformes à ceux rapportés par la littérature sur le lymphœdème [92,98,114,119].

3. L'histologie :

L'étude anatomopathologique des pièces opératoires a révélé :

- Une pachydermie d'étiologie indéterminée chez le premier patient
- Des remaniements œdémateux et inflammatoires chroniques avec une réaction a corps étrangers chez le 3eme patient
- Un important œdème du derme profond et de l'hypoderme associe à un infiltrat inflammatoire du derme chez le 4eme patient
- Un LO pénoscrotal non filarien chez les patients 2 et 5

Selon la littérature, l'analyse histologique de la pièce opératoire, dans le cadre d'un éléphantiasis pénoscrotal idiopathique, met généralement en évidence [2,6,8,87,92] : Un important œdème du derme profond et de l'hypoderme scrotal avec dissociation du muscle scrotal par l'œdème ; Une fibrose avec une dilatation des capillaires artérioveineux et lymphatiques, associé à un infiltrat inflammatoire du derme superficiel ; et une hyperkératose ortho-kératosique du revêtement épidermique, sans la présence de parasites. Ce qui est conforme à notre étude dans laquelle, le diagnostic d'éléphantiasis idiopathique est au premier plan.

IV. Sur le plan thérapeutique :

Le but du traitement est d'assurer la fonction et prendre en charge les préjudices esthétiques [1]. Nos 5 patients présentaient un éléphantiasis pénoscrotal non filarien. L'utilisation donc d'un traitement anti-filarien n'était pas nécessaire, d'où l'approche chirurgicale avec la reconstruction plastique qui permettra de corriger le problème esthétique.

Les bilans pré opératoires réalisés chez nos patients sont revenus normaux.

Selon la cause sous-jacente de l'éléphantiasis pénoscrotal, des mesures conservatrices telles que la doxycycline contre l'infection à la LGV et la carbamazépine diéthyl, l'albendazole, l'ivermectine ou la doxycycline contre la filariose bancroftienne sont utiles et peuvent guérir les premiers stades de la maladie. Mais pour les stades avancés, la chirurgie reste la seule solution [179].

Le traitement chirurgical proposé dans la littérature consiste à exciser la masse, en emportant toute la peau et les tissus sous-cutanés pathologiques. La reconstruction de la peau de la verge se fait par des greffes cutanées et celle de la bourse scrotale par des greffes et/ou des lambeaux locaux de peau [114]. L'approche chirurgicale vise les objectifs suivants [5] :

- Réduire le volume scrotal ;
- Conserver la fonction des gonades ;
- Eviter la récurrence ;
- Améliorer la qualité de vie du patient

La stratégie de base pour ce type de chirurgie consiste à identifier et à préserver initialement le cordon spermatique et le testicule, puis à enlever la masse résiduelle suivie d'une reconstruction scrotale. L'incision cutanée sur l'anneau inguinal externe ou la ligne médiane du scrotum est signalée comme l'une des méthodes permettant de

localiser en toute sécurité le cordon spermatique et les testicules. Le cathétérisme urétral préopératoire aide à identifier l'urètre et à prévenir ses blessures, bien qu'il soit souvent difficile en raison du pénis enfoui. Plusieurs méthodes ont été rapportées pour la résection et la reconstruction scrotales ; cependant, il est préférable de déterminer la stratégie chirurgicale pour chaque cas en fonction du degré d'enflure et de l'état cutané local [180].

Le traitement conservateur dont le principe est de dériver la lymphe dans le réseau veineux ou de dilater les vaisseaux lymphatiques par des prothèses tubulées de polyéthylène ou métalliques ou encore de greffer l'épiploon est abandonné [6].

Un défi majeur consiste à reconstruire le revêtement de la peau du pénis, pour lequel un grand nombre de techniques et de procédures chirurgicales ont été rapportées [171] :

- L'utilisation de lambeaux cutanés pédiculés prélevés au niveau de la région inguinale ou supra pubienne. Ces lambeaux sont retournés pour couvrir la perte de substance scrotale [114] ;
- L'utilisation de greffe de peau libre mince prélevée le plus souvent au niveau de la face interne de la cuisse. Recommandée surtout pour le recouvrement de la verge, la pose du greffon doit se faire de façon spiralée autour de la verge pour pallier au risque de rétraction circulaire du greffon autour de la verge, exposant ainsi à des complications esthétiques et fonctionnelles. Cette méthode peut, toutefois, modifier la régulation thermique locale testiculaire et induire des troubles de la spermatogenèse [114] ;

Cependant, même si le lambeau cutané conserve à la verge toute sa sensibilité, il reste encore trop épais pour permettre une intromission facile lors de l'acte sexuel. Un dégraissage secondaire du lambeau s'impose.

Concernant nos patients, la peau du fourreau pénien était relativement saine et a facilité la couverture du pénis [2].

- L'utilisation de la partie craniodorsale du scrotum, souvent préservée, qui permet la reconstruction d'un néo scrotum. L'incision utilisée est celle de Botreau-Roussel modifiée qui permet une reconstitution satisfaisante des poches scrotales, surtout dans l'éléphantiasis scrotal avec enfouissement de la verge, en ménageant la peau hypogastrique saine qui a été étirée par la masse. Cette méthode, utilisée par de nombreux auteurs, semble donner un bon résultat fonctionnel et esthétique [114].

La multiplicité des techniques chirurgicales traduit les difficultés rencontrées [5].

La cicatrisation sans plastie est possible, mais elle est lente, ce qui prolonge la durée d'hospitalisation [6].

L'évolution est le plus souvent bénigne, les récurrences sont liées à une obstruction lymphatique persistante ou récidivante [6].

L'abstention chirurgicale ne peut être défendue que s'il y a des contre-indications formelles à un geste opératoire [6].

L'application de greffe de peau à épaisseur fendue (GPEF) sur la tige du pénis favorise une couverture cutanée adéquate avec une atténuation minimale de la sensation pénienne. Une GPEF est compatible avec les rapports sexuels. Les patients dont la tige était recouverte de peau préputiale ont signalé une meilleure sensibilité pénienne que ceux dont la tige pénienne était recouverte d'une GPEF selon la littérature [171].

La technique opératoire utilisée chez les patients 1, 4 et 5 consistait en une incision circulaire qui impliquait une exérèse chirurgicale large et totale du tissu lymphoedémateux et du revêtement cutané, avec plastie scrotale recouvrant les deux

testicules. Chez le 5eme patient, la peau pénienne atteinte a aussi été reséquée a moitié à partir d'une incision ventrale avec sonde urétrovésicale en place.

La peau de la région postéro-latérale du scrotum et du périnée n'est souvent pas affectée par la maladie. Cette peau a un drainage lymphovasculaire collectorial qui garantit de bons résultats (8,212), avec une bonne apparence et qui maintient l'important mécanisme thermorégulateur des testicules pour la spermatogenèse [8,181].

Chez le 2eme patient la technique opératoire consistait en une incision basse sous la masse scrotale avec une ablation du tissu éléphantiasique.

Chez le 3eme patient l'approche était de réaliser une incision en T au niveau sus-pubien jusqu'au niveau du fourreau de la verge avec libération de la peau pénienne et conservation de la peau saine.

Aucune des 5 opérations n'a eu recours à une greffe. La reconstruction de l'unité pénoscrotale a été réalisée par le rapprochement des berges cutanées saines.

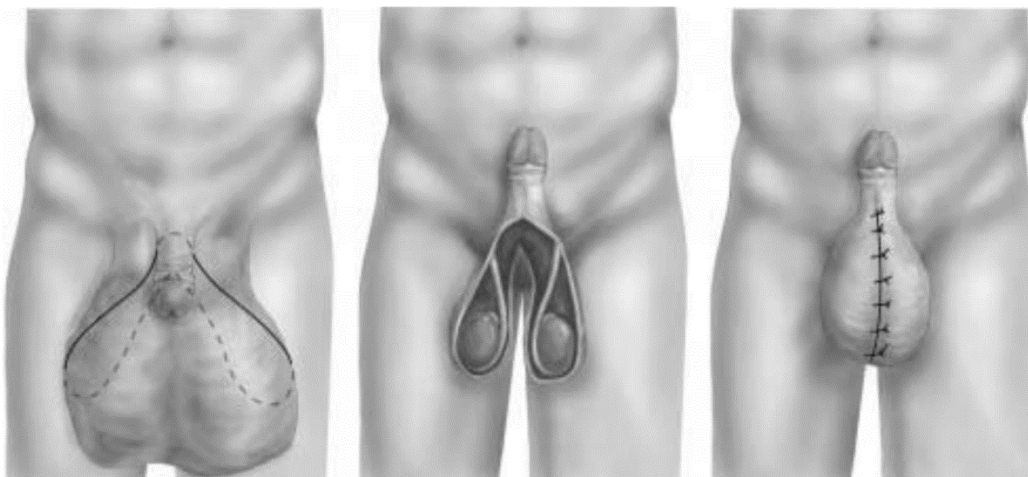


Figure 18. Reduction chirurgicale des enveloppes scrotales [182]

Les difficultés peropératoires ont été essentiellement la gestion de la perte sanguine qui est proportionnelle au volume de l'éléphantiasis [5].

Les résultats de cette chirurgie sont excellents. Les récurrences sont rares et sont liées à la persistance d'un blocage lymphatique [114].

Aucun cas de récurrence après exérèse n'a été retrouvé dans notre étude.

Les suites opératoires chez nos patients étaient simples sans complications, avec de bons résultats sur les plans esthétique et fonctionnel ce qui leur a permis de reprendre une activité professionnelle et sexuelle normale.

Ces bons résultats obtenus ainsi que le faible taux de morbidité indiquent le choix de cette technique qui améliore la qualité de vie du patient. En absence de traitement, des infections cutanées graves à type d'érysipèle cutané peuvent s'installer [86], ce qui n'était heureusement pas le cas chez nos patients. L'abstention chirurgicale ne peut être défendue que s'il y a des contre-indications formelles à un geste opératoire [86].

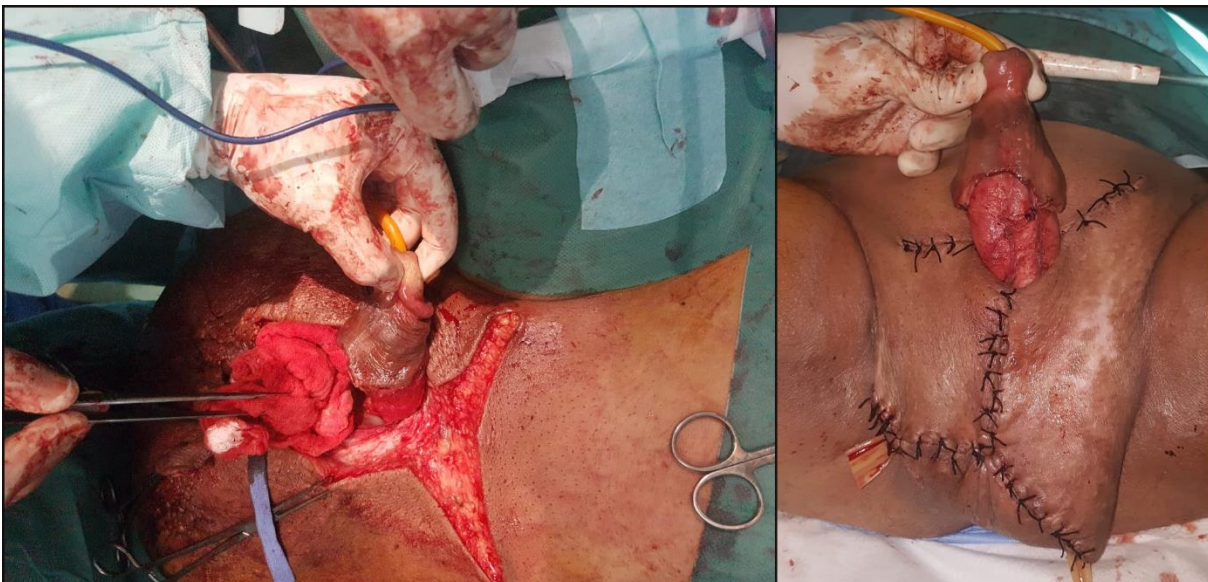


Photo 7. Reconstruction de la bourse scrotale à l'aide de lambeaux cutanés locaux (CHU Hassan II de Fès) (Vue peropératoire)

V. Prévention :

1. En zone endémique :

La lutte antiparasitaire : Place au traitement médical :

- Actuellement trois médicaments filaricides sont utilisés :
 - Diethylcarbamazine (DEC) : NOTEZINE[®], microfilaricide comprimés à 100mg, sa posologie est 6 mg/kg/j en prise unique, avec 4 cures trimestrielles. Les effets secondaires sont le prurit, les manifestations allergiques.
 - Ivermectine (IVR) : MECTIZAN[®] ou STROMEKTOL[®], microfilaricide, sa posologie est 200 à 400 µg/kg en 1 prise, tous les 6 mois.
 - Albendazole : ZENTEL[®], microfilaricide, 400 mg x 2 fois par jour pendant 21 jours. Ces médicaments peuvent être associés pour réduire la microfilarémie : albendazole + ivermectine, albendazole + DEC. Le traitement peut être institué même en absence de microfilaires. Ses effets indésirables les plus fréquents sont la fièvre, céphalée, nausée, vomissement et arthralgie aigue [183].

La prescription de la doxycycline est basée sur l'existence chez *W. bancrofti* d'une bactérie endosymbiotique, *Wolbachia*. Cette bactérie est utile au développement de *W. bancrofti*, à sa vitalité, à sa fertilité et à son embryogenèse. La doxycycline est prescrite à la dose de 200 mg/j pendant 8 semaines. Ce traitement entraîne une éradication de la microfilarémie, une division par 2 de l'antigénémie et une disparition des vers adultes à l'échographie (6). Il est contre-indiqué chez les femmes enceintes et allaitantes [183].

- Traitement local :

La prise en charge du lymphœdème consiste en un dépistage précoce, des soins cutanés, la prévention des lésions servant de porte d'entrée aux infections, des

manœuvres simples pour favoriser le drainage lymphatique [184].

Le plus souvent on observe des infections bactériennes secondaires à la stase de la lymphe :

- La présence de macérations cutanées dans les plis,
 - La fragilité de la peau avec des plaies surinfectées, et une mauvaise hygiène cutanée
- Traitement de masse :

Le schéma adopté est l'association DEC + Albendazole ou l'association Ivermectine + Albendazole ou DEC seule ou sel enrichi en DEC. D'importants succès sont enregistrés dans le traitement de masse. De nombreux pays de la Région du Pacifique Occidental sont sur le point d'éliminer la transmission de la FL en utilisant cette méthode [185]. L'administration simultanée de 2 médicaments en dose unique (de préférence Albendazole plus DEC ou Ivermectine) éliminait considérablement les microfilaires du sang pendant une année complète après le traitement. C'est ce niveau d'efficacité thérapeutique qui a rendu possible l'application des nouvelles mesures destinées à éliminer la FL [186].

Lutte contre les vecteurs :

La littérature révèle que moins de 1% des moustiques vecteurs compétents contiennent des larves infectieuses, une exposition intense aux moustiques est nécessaire pour développer une infection patente. Une exposition répétée et de longue durée à des insectes vecteurs hébergeant des larves infectieuses est généralement nécessaire pour que les humains contractent ces infections, bien que les voyageurs se rendant dans des zones endémiques soient parfois infectés [187].

La lutte contre les vecteurs représente une action complémentaire au traitement médical, elle combine des moyens de lutte chimique ou biologique avec un assainissement du milieu extérieur pour supprimer les gîtes de reproduction des moustiques [188,189].

- Grâce aux insecticides qui détruisent les moustiques vecteurs, destruction des gîtes larvaires par usage des larvicides, par le dépistage et le traitement des malades, diminuant le réservoir ;
- Se protéger des piqûres de moustiques par l'utilisation de moustiquaires imprégnées d'insecticide (même prévention que contre le paludisme) [188,189].

Le Programme Mondial Pour Eliminer la Filariose Lymphatique (GPELF) :

Il a pour objectifs de mettre fin à la transmission de l'infection par l'administration massive de médicaments (AMM) et d'alléger la souffrance des patients atteints par la PEC et la prévention des incapacités. L'UMO n'a plus besoin d'AMM lorsque la prévalence de l'infection a été abaissée à un niveau tel que la transmission ne peut plus se poursuivre. L'AMM consiste à traiter toutes les personnes justiciables d'un traitement dans toutes les zones d'endémie en leur administrant des schémas thérapeutiques d'Ivermectine, de DEC et d'Albendazole. L'OMS recommande des tournées multiples d'AMM, avec un taux de couverture efficace. L'AMM comporte classiquement une bithérapie (6 mg/kg de DEC + 400 mg d'Albendazole (DA) administrée une fois par an pendant 3 ans. L'OMS recommande depuis 2017 un autre schéma thérapeutique : la trithérapie de masse à dose unique avec ajout de 200 microgrammes d'Ivermectine (IDA) est d'une efficacité supérieure à la bithérapie. La trithérapie de masse a été utilisée en partie dans les programmes de 5 pays en 2018.

Depuis 2000, l’OMS demande de réduire les incapacités causées par la filariose lymphatique. C'est le 2ème élément de la stratégie du programme mondial pour l'élimination des filarioses lymphatiques. L'AMM, la prise en charge de la morbidité et la prévention des incapacités sont nécessaires pour éliminer la FL en tant que problème de santé publique.

Le but est d'obtenir une couverture géographique de 100 % de l'ensemble de soins minimal dans toutes les zones dans lesquelles se trouvent des patients atteints de FL. Les données cumulées communiquées par l'OMS entre 2017 et 2018 sont de 1,04 million de cas pour le lymphœdème dans 58 pays. Le projet d'élimination de la transmission de la FL prévue pour 2030 semble trop ambitieux et le GPELF prépare un plan stratégique pour 2021–2030 [107,140,144,190].

Un programme mondial visant à éliminer la filariose lymphatique a été lancé en 2000, avec l'AMM comme stratégie principale du programme. Après avoir terminé 13 ans d'opérations jusqu'en 2012 et avec AMM en place dans 55 des 73 pays endémiques. Une étude visant à évaluer l'impact du programme a révélé que :

Le lancement du GPELF a donné un grand élan au contrôle et à l'élimination de la FL et à ses conséquences sanitaires et socio-économiques très importantes. Le traitement à dose unique s'est avéré très efficace contre l'infection par la FL, et l'administration en masse d'un tel traitement à dose unique s'est avérée à la fois largement réalisable et relativement peu coûteuse. La disponibilité de dons de médicaments et l'appui à la mise en œuvre par les organisations internationales et les organismes d'aide ont donné un nouvel élan au lancement du programme AMM. Ces facteurs ont permis à pas moins de 55 pays d'entreprendre des programmes nationaux de AMM visant l'élimination des FL [191].

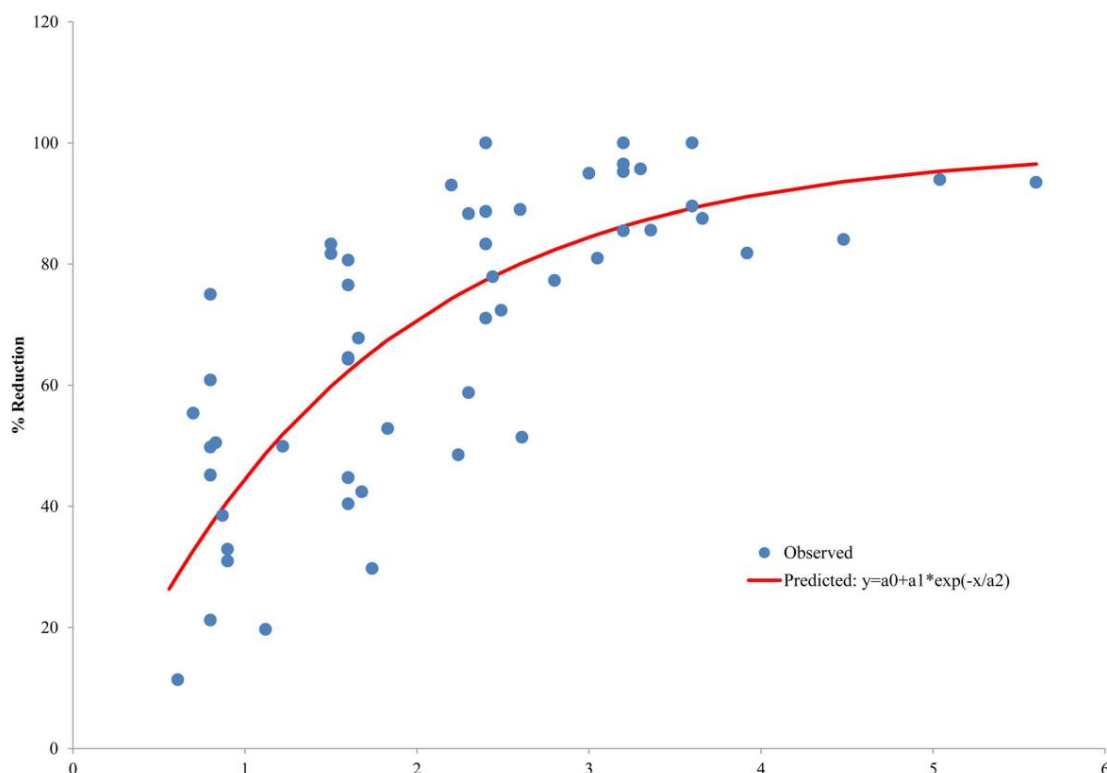


Figure 19. Observations empiriques définissant la relation entre le nombre de traitements par personne et le pourcentage de réduction de la prévalence de la microfilarémie 1 an plus tard [191].

Dans ces pays, un nombre sans précédent de 6,37 milliards de traitements ont été mis à disposition au cours de la période 2000–2012, faisant de la chimiothérapie préventive pour l'élimination de la FL l'une des plus importantes interventions de santé publique jamais réalisées.

L'ampleur du programme met également en évidence non seulement la réponse positive des pays endémiques à relever le défi de la mise en œuvre d'interventions « simples » et réalisables, mais aussi la capacité de ces pays à mettre en œuvre avec succès ces programmes de santé publique à très grande échelle.

Les schémas thérapeutiques antifilarieux utilisés dans le GPELF présentent un excellent effet microfilaricide même dans les cas de doses unique au niveau individuel et communautaire. Ainsi, comme prévu, treize années d'un programme AMM qui a

fourni 6,37 milliards de traitements avec un apport de 4,45 milliards de traitements, ont permis de prévenir ou de guérir environ 79,20 millions de cas de microfilarémie dans les pays endémiques.

Les effets directs du traitement avec des médicaments anti-filaires sont moins remarquables contre les manifestations de maladies chroniques que la microfilarémie. Cependant, plusieurs études ont montré que le traitement a, en effet, un impact significatif sur les manifestations de la maladie chronique, allant de l'inversion des signes et symptômes précoces de la maladie à l'inversion réelle de certaines des lésions chroniques.

Les médicaments anti-filaires utilisés dans le programme AMM présentent un effet adulticide au moins partiel, réduisant ainsi la charge de vers adultes et la prévalence de l'hydrocèle chez les personnes traitées [191].

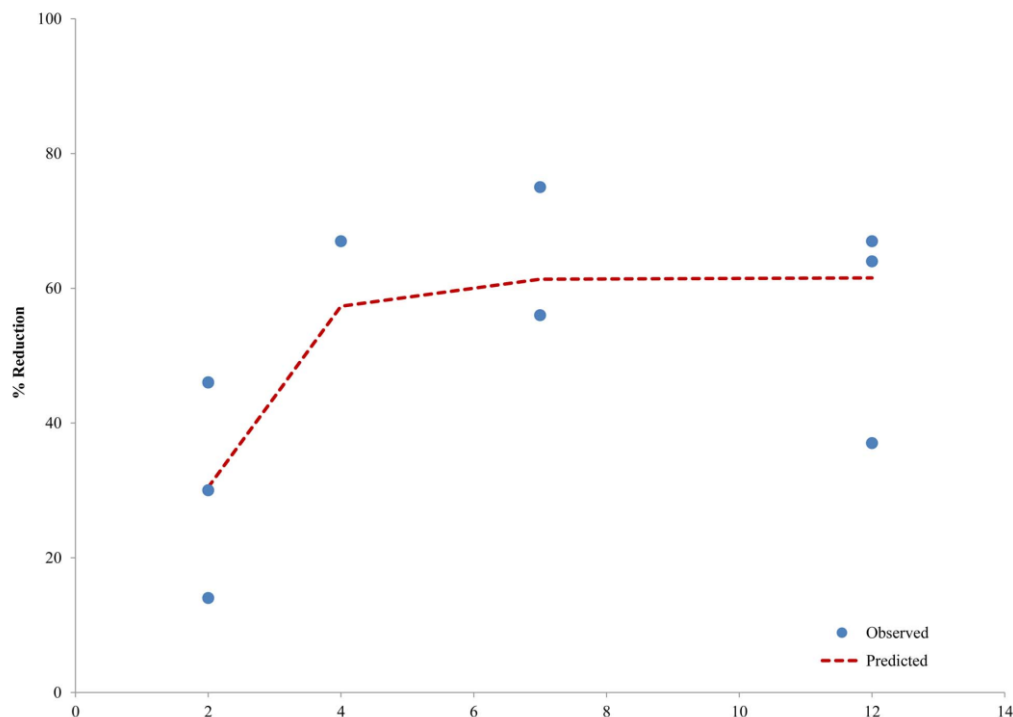


Figure 20. Observations empiriques définissant la relation entre le nombre de traitements et la réduction en % de la prévalence de l'hydrocèle 1 an plus tard [191].

2. En zone non endémique :

Tableau 8. Mesures de prévention en zones non endémiques [192].

Hygiène de vie : repos, jambes surélevées, prévention et traitement de l'obésité
Hygiène locale : lavages scrupuleux des pieds, utilisation d'émollient en cas de peau sèche, kératolytique lors de papillomatose...
Prévention des lésions cutanées : prudence lors de soins de pédicure, traitement des intertrigos et mycoses interdigito-plantaires, port de chaussures bien adaptées, éviter : la marche à pied nu, les piqûres d'insectes, les égratignures, l'acupuncture, la mésothérapie...
Eviter la chaleur : bains de soleil, sauna...
Vacances et loisirs : à l'abri des traumatismes, d'un ensoleillement excessif, de la chaleur ou des insectes...
Consulter en cas de blessure ou d'inflammation du membre atteint, ordonnance d'antibiotiques en réserve en cas de lymphangite survenant lors d'un voyage ou le week-end...etc.

3. Prévention post opératoire :

La prévention post opératoire consiste à protéger la porte d'entrée des infections par le lavage quotidien de la zone atteinte. Des manœuvres simples pour favoriser le drainage lymphatique peuvent être suivies se basant sur l'élévation des membres et l'exercice physique ainsi qu'un portage de chaussures adaptées [193]. Les patients seront autorisés à retourner chez eux quelques heures après l'intervention, sauf dans certaines circonstances énumérées ci-dessous, auquel cas ils doivent être gardés en observation pendant 24 à 48 heures :

- Pose d'un drain devant être enlevé au bout de 24 à 48 heures
- Œdème anormal, douleur, suintement de la plaie
- Longueur du trajet pour regagner le domicile.

Les patients doivent revenir consulter 7 à 10 jours plus tard pour le suivi [107].

L'IRM scrotal serait d'un grand apport dans la prévention de ces récurrences car elle permettrait une caractérisation tissulaire bien corrélée avec l'histologie. Cependant, la meilleure méthode de prévention de ces récurrences serait de disposer d'un examen extemporané qui préciserait au mieux les limites de l'exérèse [7,56].

CONCLUSION

L'éléphantiasis pénoscrotal peut être défini comme un élargissement massif du sac scrotal secondaire à une accumulation sous-cutanée de liquide lymphatique. On l'appelle aussi lymphœdème [1, 2].

Le délai moyen de consultation, souvent très long, expliquerait certaines formes cliniques qui prennent des proportions spectaculaires voire monstrueuses [7].

Dans les pays tropicaux, la microfilaire est la principale cause d'éléphantiasis des organes génitaux externes masculins [5].

Bien que le diagnostic soit posé cliniquement, certains tests de laboratoire peuvent être importants. Les microfilaires peuvent être trouvées dans le sérum, l'échographie du sac scrotal peut ramasser les vers adultes et la lymphographie isotopique bi-pédale ou la radiographie peut être nécessaire pour décrire les lymphatiques [1].

L'étiologie de l'éléphantiasis pénoscrotal peut être divisée en deux groupes :

Éléphantiasis primaire ou congénital. Dans ces cas, il existe une anomalie congénitale du système lymphatique entraînant une obstruction lymphatique. Elle peut se manifester tôt ou plus tard (maladie de Meige) dans la vie.

Éléphantiasis secondaire. Ceux-ci peuvent être causés par une infection parasitaire (filariose lymphatique), une infection bactérienne, une sténose urétrale, une tumeur pelvienne ou une radiothérapie [6-10]. Le traitement peut consister en des antibiotiques, en particulier dans la phase aiguë avant la formation de lésions irréversibles du tissu [6,7,10]. Les présentations retardées semblent être courantes, comme l'ont rapporté plusieurs auteurs africains [2,4,5].

Le traitement de choix de l'éléphantiasis pénoscrotal idiopathique est toujours la résection chirurgicale étendue des tissus lymphoedémateux avec une reconstruction chirurgicale.

La correction plastique permet au malade de reprendre une qualité de vie proche de la normale sur le plan professionnel, fonctionnel, sexuel, et par conséquence social aussi.

Les résultats du traitement chirurgical sont excellents avec de rares récurrences, mais la surveillance doit être longtemps poursuivie.

RESUMES

RESUME

Introduction :

L'éléphantiasis pénoscrotal est une augmentation, parfois considérable, du volume des bourses avec un aspect inesthétique et un préjudice psychologique certain

C'est une pathologie d'étiologie souvent inconnue, rarement congénitale ou secondaire

Le diagnostic est clinique : la symptomatologie est caractérisée par un infiltrat œdémateux de la peau et du tissu sous-cutané, d'aspect cartonné

Il s'observe surtout dans les zones d'endémie filarienne

Il s'agit d'une pathologie très invalidante pour le patient du point de vue fonctionnel, sexuel et esthétique

Le traitement chirurgical consiste en une excision du tissu lymphœdémateux, une couverture de la verge et des testicules par de la peau saine périphérique ou par des autogreffes cutanées lorsque l'excision est plus importante

Matériels et méthodes :

Notre travail porte sur une étude rétrospective de 5 cas d'éléphantiasis pénoscrotal traités au service d'urologie (CHU Hassan II-Fès)

Résultats :

L'âge moyen de nos patients était de 62 ans avec des extrêmes de 58 ans et 69 ans :

La notion du tabagisme est trouvée chez 3 patients

Le rétrécissement de l'urètre a été retrouvé chez 1 patient

Le syndrome de jonction pyélo urétéral a été retrouvé chez 1 patient

La sérologie Chlamydiae a été positive chez 1 patient

Une cure de phimosis et d'hernie inguinale a été notée chez 1 patient

La durée moyenne entre le début de la symptomatologie et le diagnostic est de 4 ans et demi avec des extrémités de 2 ans et de 10 ans

Sur le plan thérapeutique :

La résection du scrotum éléphantiasique a été réalisée chez tous nos patients

La plastie de reconstitution n'a eu recours à une greffe complémentaire chez aucun de nos patients

L'Urétrotomie endoscopique a été réalisée chez 1 patient

Les suites opératoires ont été simples

SUMMARY

Introduction:

Penoscrotal elephantiasis is an increase, that sometimes is considerable, in the volume of bursaries with an unsightly appearance and some psychological harm

It is a pathology of often unknown etiology, rarely congenital or secondary

The diagnosis is clinical : the symptomatology is characterized by an edematous infiltrate of the skin and subcutaneous tissue, with cardboard appearance

It is mostly seen in areas of endemic filaria

It is a very disabling pathology for the patient from a functional, sexual and aesthetic point of view.

Surgical treatment consists of excision of the lymphatic tissue, coverage of the penis and testicles by peripheral healthy skin or by autograft skin when excision is more important.

Materials and methods:

Our work focuses on a retrospective study of 5 cases of penoscrotal elephantiasis treated in the urology department (Hassan II–Fez University Hospital)

Results :

The average age of our patients was 62 years with extremes of 58 years and 69 years

The notion of smoking is found in 3 patients

Narrowing of the urethra was observed in 1 patient

Pyeloperal junction syndrome was found in 1 patient

Chlamydia serology was positive in 1 patient

Cure of phimosis and inguinal hernia was noted in 1 patient

The average time between the onset of symptomatology and diagnosis is 4 and

a half years with extremities of 2 years and 10 years

Therapeutically :

Resection of the elephantiasic scrotum was performed in all our patients

Plastic reconstruction did not use any complementary graft in any of our patients

Endoscopic urethrotomy was performed in 1 patient

Surgical follow-up was simple

ملخص

مقدمة:

داء الفيل الصفني أو الودمة اللمفية الصفنية هو زيادة، كبيرة في بعض الأحيان، في حجم كيس الصفن مع مظهر قبيح وضرر نفسي مؤكد

مسببات هذا المرض غير معروفة في كثير من الأحيان، ونادرا ما يكون لأسباب خلقية أو ثانوية يكون التشخيص سريريا: تتميز الأعراض بتسلل ذمي للجلد والأنسجة تحت الجلد، ومظهر مثل الورق المقوى ويلاحظ خصوصا في المناطق التي يتوطنها داء الفيلاريات يتسبب هذا المرض بإعاقة للمريض من الناحية الوظيفية والجنسية والجمالية. يتمثل العلاج الجراحي في استئصال الأنسجة الليمفاوية، وتغطية القضيب والخصيتين عن طريق الجلد السليم المحيط أو عن طريق الجلد المستأصل من أجل عملية زرع تكميلية عندما تكون الجراحة أوسع

المواد والأساليب:

يركز عملنا على دراسة استعادية ل 5 حالات من داء الفيل الصفني عولجت في قسم المسالك البولية (مستشفى جامعة الحسن الثاني-فاس)

النتائج:

كان متوسط عمر مرضانا 62 عاما، أقصاها 58 سنة و69 سنة
تم العثور على الإدمان على التدخين لدى 3 مرضى
تم العثور على تضيق مجرى البول لدى مريض واحد
تم العثور على متلازمة تقاطع البيلوريترال لدى مريض واحد
كان مصل الكلاميديا إيجابيا لدى مريض واحد
ولوحظ علاج من الهيموسيس والفتق الأربي لدى مريض واحد
متوسط الوقت بين بداية الأعراض والتشخيص هو 4 سنوات ونصف مع بحد أقصى 2 سنوات و10 سنوات

على مستوى العلاج:

تم إجراء استئصال كيس الصفن الفيلي في جميع مرضانا
إعادة تشكيل لم تستخدم عملية زرع تكميلية لأي من مرضانا
تم إجراء عملية استئصال الإحليل بالمنظار في مريض واحد
كانت المتابعة الجراحية بسيطة

REFERENCES

-
- [1]. Dehhaze A, Benchamkha Y, Dhaidah O, Ejjiyar M, Quaboul M, Bhihi A, et al. Traitement chirurgical d'un lymphœdème scrotal. *Pan Afr Med J [Internet]*. 6 juin 2019 [cité 11 janv 2020];33.
- [2]. Kossoko H, Allah CK, Kadio MR, Yéo S, Djè VA–DB. Deux cas d'éléphantiasis pénoscrotal traités par la technique d'Ouzilleau. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. 1 juin 2011;56(3):265–8.
- [3]. Dekou A, Konan P–G, Yao B, Vodi C, Fofana A, Manzan K. Éléphantiasis pénoscrotal idiopathique : une nouvelle observation et revue de la littérature. *Can Urol Assoc J*. 2013;7(1–2):E29–32
- [4]. Cerri A, Gianni C, Corbellino M, Pizzuto M, Moneghini L, Crosti C. Lymphangiosarcoma of the pubic region: a rare complication arising in congenital non–hereditary lymphedema. *European Journal of Dermatology*. 1998;8(7):511–4.
- [5]. Gandaho, I., Avakoudjo, J., Hounnasso, P.P. *et al.* Plastie pénoscrotale pour volumineux éléphantiasis des organes génitaux externes : à propos d'un cas à la clinique universitaire d'urologie–andrologie de Cotonou. *Basic Clin. Androl*. 22, 277–280 (2012).
- [6]. M. BENATTA, A. BOUKERROUCHE, A. BAZI. ELEPHANTIASIS PENO–SCROTAL (A PROPOS D'UN CAS). *J Maroc Urol* 2008 ; 9 : 19–23.

- [7]. Ndoye A, Diao B, Fall P. Eléphantiasis des organes génitaux externes: aspects cliniques et thérapeutiques. E-memoires de l'Académie nationale de Chirurgie. 2003;2:39–42.
- [8]. Masia D–R, Castus P, Delia G, Casoli V, Martine D. Un cas d'éléphantiasis scrotal iatrogène: reconstruction de la bourse scrotale et de l'étui cutané de la verge à l'aide de lambeaux cutanés locaux. *Annales de Chirurgie Plastique Esthétique*. 1 févr 2008;53(1):79–83.
- [9]. « *La lutte contre les filarioses lymphatiques* » [archive], *Revue de médecine tropicale* (consulté le 24 janvier 2010).
- [10]. « History of Discovery: A Timeline » [archive], sur stanford.edu(consulté le 20 juillet 2009).
- [11]. Mirko Grmek, *Les maladies à l'aube de la civilisation occidentale : recherches sur la réalité pathologique dans le monde grec préhistorique, archaïque et classique*, Paris, Payot, 1983, 527 p. (ISBN 2–228–55030–2), p. 249–255.
- [12]. « Du texte à l'hypertexte – Plutarque, Œuvres morales, Propos de table, livre VIII – Chapitre 9 » [archive], Université catholique de Louvain – Faculté de philosophie et lettres, 18 janvier 2006 (consulté le 27 mars 2009).
- [13]. *Livre des merveilles du monde* rédigé par *Jean de Mandeville*.
- [14]. Ferrandez J–C, Ganchou PH, Theys S. De l'éléphantiasis au lymphoedème actuel.
Description et traitement. Qu'avons–nous inventé ? *Kinésithérapie, la Revue*. 1 nov 2019;19(215):22–9.

- [15]. Royal College of Surgeons of England. Éléphantiasis et filariose : thèse présentée et publiquement soutenue à la Faculté de médecine de Montpellier le 25 mars 1904 [Internet]. Montpellier : Impr. Gustave Firmin, Montane et Sicardi; 1904 [cité 17 janv 2020]. 62 p.
- [16]. Théodoridès J. Hahn (André), Dumaître (Paule), avec la coll. de Janine Samion-Contet. Histoire de la médecine et du livre médical à la lumière des collections de la Bibliothèque de la Faculté de Médecine de Paris. Revue d'histoire des sciences. 1964;17(1):80-2.
- [17]. Lymphology in the second millennium. – PubMed – NCBI [Internet]. [cité 17 janv 2020]. Disponible sur:
<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11307660>
- [18]. Ferrandez J-C, Theys S, Bouchet J-Y. LA DECOUVERTE DU SYSTEME LYMPHATIQUE. Kinésithérapie scientifique. 2009;(504):5.
- [19]. A Compendium of Human & Comparative Pathological Anatomy – Adolph Wilhelm Otto – Google Livres [Internet]. [cité 17 janv 2020]. Disponible sur:
<https://books.google.co.ma/books?id=7AE1AQAAMAAJ&pg=PA359&lpg=PA359&dq=Hendy+J.+Treatise+of+the+glandular+disease+of+barbados+proving+it+to+the+seated+in+the+lymphatic+system.+1784.&source=bl&ots=a9xgiNjMQW&sig=ACfU3U2MClc1Cm21ko6QPR0vQPL1kNQyw&hl=fr&sa=X&ved=2ahUKEwjPjcyhwYnnAhULA2MBHRBMDIwQ6AEwAnoECAUQAQ#v=onepage&q=Hendy%20J.%20Treatise%20of%20the%20glandular%20disease%20of%20barbados%20proving%20it%20to%20the%20seated%20in%20the%20lymphatic%20system.%201784.&f=false>
- [20]. Alard M-J-L-J-F-A. Histoire d'une maladie particulière au système lymphatique, fréquente quoique méconnue jusqu'à ce jour [Internet]. Paris:

- Brosson, Gabon et Cie; 1806 [cité 17 janv 2020]. 366 p. Disponible sur:
<http://gallica.bnf.fr/ark:/12148/bpt6k5499232w>
- [21]. Ferrandez J-C. El Sistema Linfático. Ed. Médica Panamericana; 2006. 156 p.
- [22]. Ferrandez J-C, Theys S. Linfedemas de los miembros inferiores. EMC – Podología. 1 janv 2011;13(3):1-12.
- [23]. LYMPHOLOGIE – R-V Cluzan, Marc Jambon [Internet]. [cité 17 janv 2020]. Disponible sur:
<https://www.decitre.fr/livres/lymphologie-9782225845000.html>
- [24]. *Monographie des dermatoses ou précis théorique et pratique des maladies de la peau* Par ALIBERT, Jean Loui
- [25]. www.pathol08.com/medecine/encyclopedie/anatomie_reproduction/19865-anatomie-du-scrotum.html.
- [26]. JP Bailleul, B Mauroy. Anatomie du testicule, des voies spermatiques et des bourses. EMC – Urologie 1991:1-0 [Article 18-600-A-10].
- [27]. Redman JF Applied anatomy of the cremasteric muscle and fascia. J Urol 1996; 156: 1337
- [28]. DEMOULIN A, LAMBOTTE R, FRANCHIMONT P Le testicule normal : structure, fonction et acquisitions endocrinologiques récentes. J. Gynécol. Obstét. Biol. Reprod. 1984; 13: 3-12
- [29]. JUSKIEWENSKI S, VAYSSE P Vascularisation artérielle du testicule et chirurgie de l'ectopie testiculaire. Anat. Clin. 1978; 1 : 127-134
- [30]. GAUDIN J, LEFEVRE C, PERSON H, et al. The venous hilum of the testis and epididymis: anatomic aspect. Surg. Radiol. Anat. 1988; 10 : 233-242.
- [31]. Janbon C, Cluzan RV. Lymphologie. In: Collection de médecine vasculaire. Éd. Masson; 1995.

- [32]. Isabelle Quéré. Description anatomique et histologique, physiologie du système lymphatique, La Presse Médicale, Volume 39, Issue 12, 2010, Pages 1269–1278, ISSN 0755–4982
- [33]. Wigle JT, Harvey N, Detmar M, Lagustina I, Grosveld G, Gunn MD et al. An essential role for Prox1 in the induction of the lymphatic endothelial cell phenotype. *EMBO J* 2002;21:1505–13.
- [34]. Yaniv K, Isogai S, Castranova D, Dye L, Hitomi J, Weinstein BM. Live imaging of lymphatic development in zebrafish. *Nat Med* 2006;12:711–6.
- [35]. Srinivasan RS, Dillard ME, Lagutin OV, Lin FJ, Tsai S, Tsai MJ et al. Lineage tracing demonstrates the venous origin of the mammalian lymphatic vasculature. *Genes Dev* 2007;21:2422–32.
- [36]. Oliver G. Lymphatic vasculature development. *Nat Rev Immunol* 2004;4:35–45.
- [37]. Wyal H. William Harvey. London: Parsons; 1924.
- [38]. Sabin FR. On the origin of the lymphatic system from the veins and the development of the lymph hearts and thoracic ducts in the pig. *Am J Anat* 1902;1:367–89.
- [39]. Wilting J, Aref Y, Tomarev SI, Schweigerer L, Christ B, Valasek P et al. Dual origin of avian lymphatics. *Dev Biol* 2006;292:165–73.
- [40]. Ny A, Koch M, Schneider M, Even E, Tong RT, Maity S et al. A genetic *Xenopus laevis* tadpole model to study lymphangiogenesis. *Nat Med* 2005;11:998–1004.
- [41]. Buttler K, Ezaki T, Wilting J. Proliferating mesodermal cells in murine embryos exhibiting macrophage and lymphoendothelial charact. *BMC Dev Biol* 2008;8:43.

- [42]. Karpanen T, Wirzenius M, Makinen T, Veikkola T, Haisma HJ, Achen MG et al. Lymphangiogenic growth factor responsiveness is modulated by postnatal lymphatic vessel maturation. *Am J Pathol* 2006; 169:708–18.
- [43]. Ferrandez J.-C, Theys S, Bouchet JT. Physiologie et physiopathologie lymphatique du pied et de la jambe. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Podologie, 27-110-A-50, 2010.
- [44]. R.V. Cluzan. Physiologie du lymphoedème. (Elsevier Masson SAS, Paris). Edition mars 1993 P.303,304,305,306,307.
- [45]. C.Janbon, V. Soulier–Sotto. Lymphoedème primaire. *Encycl Méd Chir* (Elsevier, Paris), Angéiologie, 19-3010, 1997, 7p.
- [46]. I. Lazareth. Classification des lymphoedèmes. *Rev Méd Interne* 2002 ; 23 Suppl 3 : 375–8.
- [47]. Allen EV. Lymphoedema of the extremities : classification, etiology and differential diagnoses : study of 300 cases. *Arch Intern Med* 1934;54:606–624
- [48]. Kinmonth JB. Primary lymphoedema : classification and other studies based on olcolymphography and clinical features. *J Vasc Surg* 1969;(N°special):65–77.
- [49]. Kaindl F, Mannheimer E. Histologie of lymphangiopathy. In: *Progress and [lymphology*. Stuttgart : G Thieme Verlag, 1967: 15–18.
- [50]. Browse NL. The diagnosis and management of primary lymphoedema. *J Vasc Surg* 1986; 3: 181– 184.
- [51]. Petrek JA, Pressman PI, Smith RA. Lymphedema: current issues in research and management. *Cancer J Clin* 2000 ; 50 : 292–307.
- [52]. Gould N, Kamelle S, Tillmanns T, Scribner D, Gold M, Walker J, et al. Predictors

- of complications after inguinal lymphadenectomy. *Gynecol Oncol* 2001 ; 82 : 329–32.
- [53]. Werngren–Elgstrom M, Lidman D. Lymphoedema of the lower extremities after surgery and RT for cancer of the cervix. *Scand J Plast Reconstr Hand Surg* 1994;28:289–93.
- [54]. Aburahma AF, Woodruff BA, Lucente FC. Edema after femoropopliteal bypass surgery : lymphatic and venous theories of causation. *J Vasc Surg* 1990 ; 11 : 461–7.
- [55]. Addiss DG, Dimock KA, Eberhard ML, Lammie PJ. Clinical, parasitologic, and immunologic observations of patients with hydrocele and elephantiasis in an area with endemic lymphatic filariasis. *J Infect Dis* 1995 ; 171 : 755–8.
- [56]. Mortimer PS. Implications of the lymphatic system in CVI associated edema. *Angiology* 2000 ; 51 : 3–7.
- [57]. Dorfman RF. Kaposi's sarcoma : evidence supporting its origin from the lymphatic system. *Lymphology* 1988 ; 21 : 45–52.
- [58]. Stratigos JD, Potouridou I, Katoulis AC, Hatziolou E, Christofidou E, Strafigos A, et al. Classic Kaposi's sarcoma in Greece : a clinico–epidemiological profile. *Int J Dermatol* 1997 ; 36 : 735–40.
- [59]. Hengge UR, Stocks K, Goos M. Acquired immune deficiency syndrome–related hyperkeratotic Kaposi's sarcoma with severe lymphedema : report of five cases. *Br J Dermatol* 2000 ; 142 : 501–5.

- [60]. Kiely PDW, Bland JM, JosephAEA, Mortimer PS, Bourke BE. Upper limb lymphatic function in inflammatory arthritis. *J Rheumatol* 1995 ; 22 : 214–7.
- [61]. Bardare M, Falcini F, Hertzberger–ten Cate R, Savolainen A, Cimaz R. Idiopathic limb edema in children with chronic arthritis: a multicenter report of 12 cases. *J Rheumatol* 1997 ; 24 : 384–8.
- [62]. Ostrov BE. Beneficial effect of etanercept on rheumatoid lymphedema. *Arthritis Rheum* 2001 ; 44 : 240.
- [63]. Bull RH, Coburn PR, Mortimer PS. Pretibial myxedema : a manifestation of lymphedema *Lancet* 1993 ; 341 : 403–4.
- [64]. Smeltze DM, Sticker GB, Schirger A. Primary lymphoedema in children and adolescents: a follow–up study and review. *Pediatrics* 1985;76:206–18.
- [65]. Brunner U. Natural history of primary lymphoedema of the legs. *Pathol Microbiol (Basel)* 1975;43:230–4.
- [66]. Quéré I, Coupé M, Soulier–Sotto V, Evard–Bras M, Laroche JP, Janbon C. La génétique du LO : de la maladie de Milroy aux applications en cancérologie. *Rev Med Interne* 2002 ;23(supp13) :379–87.
- [67]. Loïc Vaillant, Valérie Tauveron. Lymphoedèmes primaires des membres. *Presse Med.* 2010; 39: 1279–1286.
- [68]. Ferrell RE. Research perspectives in inherited lymphatic disease. *Ann N Y Acad Sci* 2002;979:39–51.
- [69]. Brice G, Child AH, Evans A, Bell R, Mansour S, Buenand K et al. Milroy disease and the VEGFR–3 mutation phenotype. *J Med Genet* 2005;42:98–102.
- [70]. F. Alliot. LYMPHOEDEMES. Éditions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS 11–750–A–10 (1995).

-
- [71]. S. Al blidi. Le lymphoedème des MI (a propos de 42 cas) thèse soutenue le 3/4/1985 à Rabat.
- [72]. Lowenstein EJ, Kim KH, Glick SA. Turner's syndrome in dermatology. *J Am Acad Dermatol* 2004;50:767–76.
- [73]. Van der Burgt I. Noonan syndrome. *Orphanet J Rare Dis* 2007;14:2–4.
- [74]. Frühwirth M, Janecke AR, Müller T, Carlton VE, Kronenberg F, Offner F et al. Evidence for genetic heterogeneity in lymphedema–cholestasis syndrome. *J Pediatr* 2003;142:441–7
- [75]. Fayol J. Syndrome des ongles jaunes. *Ann Dermatol Venereol* 2000;127:93–6.
- [76]. Hoque SR, Mansour S, Mortimer PS. Yellow nail syndrome: not a genetic disorder? Eleven new cases and a review of the literature. *Br J Dermatol* 2007;156:1230–4.
- [77]. Rosbotham JL, Brice GW, Child AH, Nunan TO, Mortimer PS, Burnand KG. Distichiasis–lymphoedema: clinical features, venous function and lymphoscintigraphy. *Br J Dermatol* 2000;142:148–52.
- [78]. Van Steensel MA, Damstra RJ, Heitink MV, Bladergroen RS, Veraart J, Steijlen PM et al. Novel missense mutations in the FOXC2 gene alter transcriptional activity. *Hum Mutat* 2009;30:1002–9.
- [79]. Irrthum A, Devriendt K, Chitayat D, Matthijs G, Glade C, Steijlen PM et al. Mutations in the transcription factor gene SOX18 underlie recessive and dominant forms of hypotrichosis– lymphedema–telangiectasia. *Am J Hum Genet* 2003;72:1470–8.

- [80]. Irons MB, Bianchi DW, Geggel RL, Marx GR, Bhan I. Possible new autosomal recessive syndrome of lymphedema, hydroceles, atrial septal defect, and characteristic facial changes. *Am J Med Genet* 1996; 66:69-71
- [81]. Hennekan RCM, Geerdink RA, Hamel BCJ, Hennekan FAM, Krans P, Rammeloo JA et al. Autosomal recessive intestinal lymphangiectasia and lymphedema with facial anomalies and mental retardation. *Am J Med Genet* 1989;34:593-600.
- [82]. Alders M, Hogan BM, Gjini E, Salehi F, Al- Gazali L, Hennekam EA et al. Mutations in CCBE1 cause generalized lymph vessel dysplasia in humans. *Nat Genet* 2009;41:1272-4.
- [83]. Avasthey P, Roy SB. Primary pulmonary hypertension, cerebrovascular malformation, and lymphoedema feet in a family. *Br Heart J* 1968;30:769-75
- [84]. Vignes S, Trévidic P. Lymphoedèmes pénoscrotaux: étude rétrospective de 33 cas. In Elsevier; 2005. p. 21-5
- [85]. ROSS JH, Kay R, Yetman RJ, Angermeier K. Primary lymphedema of the genitalia in children and adolescents. *The Journal of urology.* 1998;160(4):1485-9.
- [86]. Jj O, Da W. Surgical management of elephantiasis of male genitalia. *Br J Urol.* 1 août 1995;76(2):213-5.
- [87]. SLAMA A, JAIDANE M, ELLEUCH A, BEN SORBA N, YACOUBI MT, MOSBAH AF. Traitement chirurgical d'un éléphantiasis péno-scrotal. *Prog urol (Paris).* 2002;12(2):337-9.
- [88]. Sylla C, Ndoeye A, Ba M, Gueye S, Diagne B. Penile and scrotal elephantiasis in Senegal. *African Journal of Urology.* 1998;4:36-41.

- [89]. Aguiar–Santos AM, Leal–Cruz M, Netto MJ, Carrera A, Lima G, Rocha A. Lymph scrotum: an unusual urological presentation of lymphatic filariasis. A case series study. *Revista do Instituto de Medicina Tropical de São Paulo*. 2009;51(4):179-83.
- [90]. Adesiyun AG, Samaila MO. Huge filarial elephantiasis vulvae in a Nigerian woman with subfertility. *Archives of gynecology and obstetrics*. 2008;278(6):597-600.
- [91]. Dreyer G, Noroes J, Figueredo–Silva J, Piessens W. Pathogenesis of lymphatic disease in bancroftian filariasis:: a clinical perspective. *Parasitology today*. 2000;16(12):544-8.
- [92]. Dandapat MC, Mohapatro SK, Patro SK. Elephantiasis of the penis and scrotum: A review of 350 cases. *The American journal of surgery*. 1985;149(5):686-90.
- [93]. Hornberger BJ, Elmore JM, Roehrborn CG. Idiopathic scrotal elephantiasis. *Urology*. 1 févr 2005;65(2):389.
- [94]. Nakai K, Taoka R, Sugimoto M, Kubota Y. Genital elephantiasis possibly caused by chronic inguinal eczema with streptococcal infection. *The Journal of dermatology*. 2019;46(6):e196-8.
- [95]. Capuano GP, Capuano C. Surgical management of morbidity due to lymphatic filariasis: the usefulness of a standardized international clinical classification of hydroceles. *Trop Biomed*. 2012 Mar;29(1):24–38. PMID: 22543600.
- [96]. Vaillant L, Gironet N. Infectious complications of lymphedema. *La Revue de medecine interne*. 2002;23:403s-7s.
- [97]. Geyer H, Geyer A, Schubert J. Erysipelas and elephantiasis of the scrotum–surgery and drug therapy. *Urologia internationalis*. 1997;58(4):243-6.

- [98]. COUPÉ M. Les lymphoedèmes du membre inférieur.
- [99]. Dupuy A, Benchikhi H, Roujeau J-C, Bernard P, Vaillant L, Chosidow O, et al. Risk factors for erysipelas of the leg (cellulitis): case-control study. *Bmj*. 1999;318(7198):1591-4
- [100]. ABDELALI MOT. LES LYMPH DEMES DES MEMBRES (A propos de 33 cas).
- [101]. Peyron N, Dandurand M, Guillot B. Les complications tumorales malignes des lymphoedèmes. *Journal des maladies vasculaires*. 1993;18(4):293-8.
- [102]. Bouya P, Lomina D. Scrotal elephantiasis: about seven operated cases. *Bulletin de la Societe de pathologie exotique (1990)*. 2004;97(5):315-7.
- [103]. Austoni E, Colombo F, Mantovani F, Fenice O. Lambeau cutané pénien de large taille dans la reconstruction urétrale tubulaire dans les sténoses bulbo-membraneuses complexes, récidivantes et étendues. *Journal d'urologie*. 1994;100(1):23-8.
- [104]. Quartey J. One-stage transverse distal penile/preputial island flap urethroplasty for urethral stricture. In 1993. p. 228-32.
- [105]. Sugarman JL, Hersh AL, Okamura T, Howard R, Frieden IJ. A retrospective review of streptococcal infections in pediatric atopic dermatitis. *Pediatric dermatology*. 2011;28(3):230-4.
- [106]. TRIEP-CAPDEVILLE L. Prise en charge de la filariose lymphatique en Polynésie française. 1986;
- [107]. mondiale de la Santé O, World Health Organization. Global programme to eliminate lymphatic filariasis: progress report, 2018-Programme mondial pour l'élimination de la filariose lymphatique: rapport de situation, 2018. *Weekly Epidemiological Record= Relevé épidémiologique hebdomadaire*. 2019;94(41):457-70.

- [108]. Traoré AG. Etude de l'infectivité des gamétocytes de Plasmodium falciparum chez Anophèles gambiae si issus de différents types de gîtes larvaires en zone d'endémie palustre de Nanguilabougou. 2012
- [109]. Ménil F, Dejous C, Rebiere D. Généralités et définitions. 2008;
- [110]. Carme B. EOSINOPHILIE ET FILARIOSE LYMPHATIQUE EN POLYNESIE FRANCAISE. 1976;
- [111]. Ollapallil J, Watters D. Surgical management of elephantiasis of male genitalia. British journal of urology. 1995;76(2):213-5.
- [112]. Chanteau S, Roux J. Filariose lymphatique de Bancroft: vers l'élimination dans le Pacifique? Bulletin de la Societe de Pathologie Exotique. 2008;101(3):254-60.
- [113]. Bouya P, Lomina D. L'éléphantiasis scrotal: à propos de sept cas opérés. Bull Soc Pathol Exot. 2004;97(5):315-7.
- [114]. Tazi M, Mellas S, Ahallal Y, Khallouk A, El Fassi M, Farih M. L'éléphantiasis pénoscrotal, diagnostic et prise en charge: à propos de trois cas. Basic and Clinical Andrology. 2009;19(2):108
- [115]. Arteaga C, Salamand P, Mianne D, Martet G, Raillat A, BRIANT J. Aspects IRM de l'éléphantiasis scrotal filarien. Corrélations IRM-anatomopathologiques. Journal de radiologie. 1997;78(12):1285-7.
- [116]. Samsoen M, Jm D, JC R. Le lymphoedème péno-scrotal: 2 observations. 1981;
- [117]. Depairon M, Tomson D, Mazzolai L. Diagnostic et prise en charge du lymphoedème. In EMH Media; 2016. p. 80-4.
- [118]. Rockson SG, Rivera KK. Estimating the population burden of lymphedema. Annals of the New York Academy of Sciences. 2008;1131(1):147-54.

- [119]. A S, M J, A E, N BS, Mt Y, Af M. [Surgical treatment of penile–scrotal elephantiasis]. *Prog Urol*. 1 avr 2002;12(2):337-9.
- [120]. Baulieu F, Vaillant L, Baulieu J, Secchi V, Barsotti J. Place actuelle de la lymphoscintigraphie dans l'étude d'un lymphoedeme des membres. *Journal des maladies vasculaires*. 1990;15(2):152-6
- [121]. World Health Organization. Rapport de situation 2000–2009 et plan stratégique 2010– 2020 du programme mondial pour l'élimination de la filariose lymphatique: à miparcours vers l'élimination de cette maladie. Genève: Organisation mondiale de la Santé; 2010. Report No.: 9242500720.
- [122]. YouScribe. Médecine tropicale – 6e édition [Internet]. [cité 17 févr 2020]. Disponible sur: <https://www.youscribe.com/catalogue/livres/savoirs/medecine/medecinetr-opicale-6e-edition-2392341>
- [123]. Zhong M, McCarthy J, Bierwert L, Lizotte–Waniewski M, Chanteau S, Nutman TB, et al. A polymerase chain reaction assay for detection of the parasite *Wuchereria bancrofti* in human blood samples. *The American journal of tropical medicine and hygiene*. 1996;54(4):357-63.
- [124]. Williams SA, Nicolas L, Lizotte–Waniewski M, Plichart C, Luquiaud P, Nguyen LN, et al. A polymerase chain reaction assay for the detection of *Wuchereria bancrofti* in blood samples from French Polynesia. *Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene*. 1996;90(4):384-7.
- [125]. Fink DL, Fahle GA, Fischer S, Fedorko DF, Nutman TB. Toward molecular parasitologic diagnosis: enhanced diagnostic sensitivity for filarial infections in mobile populations. *Journal of clinical microbiology*. 2011;49(1):42-7.

- [126]. Nozais J–P. *Traité de parasitologie médicale*. Ed. Pradel; 1996.
- [127]. Doffoel–Hantz V, Robert P–Y, Bédane C. Pemphigoïde cicatricielle, pemphigoïde des muqueuses. *La Presse Médicale*. 2010;39(10):1049-57.
- [128]. Kramme S, Marti H, Genton B, Hatz C. Comment la sérologie peut–elle aider à l'établissement du diagnostic des parasites? *Rev Med Suisse*. 2011;7:995-9.
- [129]. Pandey V, Madhumathi J, Karande AA, Kaliraj P. Antigen detection assay with parasite specific monoclonal antibodies for diagnosis of lymphatic filariasis. *Clinica chimica acta*. 2011;412(19-20):1867-73.
- [130]. Lau C–K, Diem MD, Dreyfuss G, Van Duyne GD. Structure of the Y14–Magoh core of the exon junction complex. *Current Biology*. 2003;13(11):933-41.
- [131]. Freedman DO, de Almeida A, Miranda J, Plier DA, Braga C. Field trial of a rapid card test for *Wuchereria bancrofti*. *The Lancet*. 1997;350(9092):1681
- [132]. Molyneux DH. Filaria control and elimination: diagnostic, monitoring and surveillance needs. *Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene*. 2009;103(4):338-41.
- [133]. Euzéby J. *Grand dictionnaire illustré de parasitologie médicale et vétérinaire*. Lavoisier; 2008.
- [134]. World Health Organization. *Strengthening the assessment of lymphatic filariasis transmission and documenting the achievement of elimination*. 2016;
- [135]. Nguyen N, Plichart C, Esterre P. Assessment of immunochromatographic test for rapid lymphatic filariasis diagnosis. *Parasite*. 1999;6(4):355-8.
- [136]. Netgen. *Complications cutanées des lymphoedèmes* [Internet]. *Revue Médicale Suisse*. [cité 24 janv 2020]. Disponible sur: <https://www.revmed.ch/RMS/2007/RMS-136/32130>

- [137]. Arteaga C, Salamand P, Mianne D, Martet G, Raillat A, BRIANT J. Aspects IRM de l'éléphantiasis scrotal filarien. Corrélations IRM–anatomopathologiques. *Journal de radiologie*. 1997;78(12):1285-7.
- [138]. Pa B, D L. [Scrotal elephantiasis: about seven operated cases]. *Bull Soc Pathol Exot*. 1 janv 2004;97(5):315-7
- [139]. DOROSZ P. VITAL DURAND D. LE JEUNNE C *Guide pratique des médicaments* DOROSZ Paris: Editions Maloine. 2013;
- [140]. mondiale de la Santé O, World Health Organization. Global programme to eliminate lymphatic filariasis: progress report, 2017–Programme mondial pour l'élimination de la filariose lymphatique: rapport de situation, 2017. *Weekly Epidemiological Record= Relevé épidémiologique hebdomadaire*. 2018;93(44):589-602.
- [141]. Criel B, Samba Bâ A, Kane F, Noirhomme M, Waelkens M–P. Une expérience de protection sociale en santé pour les plus démunis: le fonds d'indigence de Dar–Naïm en Mauritanie. 2010;
- [142]. Aubry P, Gaüzère B. La lutte antivectorielle. *Médecine Tropicale*. 2013;1-7.
- [143]. Nozais J. Maladies parasitaires et péril fécal: les maladies dues aux helminthes. *Bull Soc Path Ex*. 1998;91:416-22
- [144]. Karam M, Ottesen E. La lutte contre les filarioses lymphatiques. *Med Trop*. 2000;60(3):203-95.
- [145]. Debrah AY, Mand S, Specht S, Marfo–Debrekyei Y, Batsa L, Pfarr K, et al. Doxycycline reduces plasma VEGF–C/sVEGFR–3 and improves pathology in lymphatic filariasis. *PLoS pathogens*. 2006;2(9):e92
- [146]. Ouzilleau J. L'éléphantiasis au Congo et l'*Onchocerca volvulus*. *Presse med*. 1923;31:617-22.

- [147]. Skoog SJ. Verrucous elephantiasis of the scrotum: an unusual variant of genital lymphedema. *The Journal of urology*. 1986;135(4):799-800.
- [148]. HALILA M, OUNAES A, SAADANI H, BRAIEK S, EL KAMEL R, JEMNI M. L'éléphantiasis scrotal. *Progrès en urologie*. 2003;13(1):140-2.
- [149]. Bourrel P, Ferro RM - Techniques de chirurgie plastique (<http://aaap13.fr/asso/ssa/agreg/149.pdf>)
- [150]. JONES HW, KAHN RA. Surgical treatment of elephantiasis of the male genitalia. *Plastic and reconstructive surgery*. 1970;46(1):8-12.
- [151]. Conort P, Chopin G, Sarcy J, Raveau F, Chatelain C. Etude de la vascularisation des lambeaux pédiculés à destinée urétrale. In Elsevier; 1990. p. 239-40.
- [152]. Tosun Z, Sutcu M, Guven S, Gurbuz R. Giant scrotal elephantiasis with unknown etiology. *Annals of plastic surgery*. 2005;54(6):685-6
- [153]. Hsu H, Lin CM, Sun T-B, Cheng L-F, Chien S-H. Unilateral gracilis myofasciocutaneous advancement flap for single stage reconstruction of scrotal and perineal defects. *Journal of Plastic, Reconstructive & Aesthetic Surgery*. 2007;60(9):1055-9.
- [154]. Ndoeye A, Sylla C, Ba M, Guèye S, Diagne B. Point of technique: Management of penile and scrotal elephantiasis. *BJU international*. 1999;84(3):362.
- [155]. RAGHAVIAH N. Reconstruction of scrotal and penile skin in elephantiasis. *The Journal of urology*. 1977;118(1)
- [156]. Castillo M, Dominguez R. Congenital lymphangiectatic elephantiasis. *Magnetic resonance imaging*. 1992;10(2):321-4.
- [157]. Marcílio M, Roberto R, Ezequiel F, Ricardo S, Frederico Souza M. Genital Elephantiasis Surgery Treatment, A Case Report, And Literature Review. *Journal of Emergency Medicine and Primary Care ReDelve: RD-EMP*.

2019;10012

- [158]. Ji R–C. Lymphatic endothelial cells, lymphedematous lymphangiogenesis, and molecular control of edema formation. *Lymphatic research and biology*. 2008;6(3-4):123-37.
- [159]. ELSAHY NI. Syphilitic elephantiasis of the penis and scrotum. *Plastic and reconstructive surgery*. 1976;57(5):601-3.
- [160]. Nelson RA, Alberts GL, King Jr LE. Penile and scrotal elephantiasis caused by indolent *Chlamydia trachomatis* infection. *Urology*. 2003;61(1):224.
- [161]. Bernhard P, Makunde RW, Magnussen P, Lemnge MM. Genital manifestations and reproductive health in female residents of a *Wuchereria bancrofti*–endemic area in Tanzania. *Transactions of the Royal Society of Tropical Medicine and Hygiene*. 2000;94(4):409-12.
- [162]. Mohan H, Bisht B, Goel P, Garg G. Vulval elephantiasis: a case report. *Case reports in infectious diseases*. 2012;2012.
- [163]. Chiron P, Amadane N, Bonnet S, Laroche J, Fournier R, Savoie P. Treatment of hydrocele by a general surgeon practicing in a rural resource–poor setting in Africa. *Medecine et sante tropicales*. 2014;24(1):32-8.
- [164]. Agbakwuru E, Salako A, Olajide A, Takure A, Eziyi A. Hydrocelectomy under local anaesthesia in a Nigerian adult population. *African health sciences*. 2008;8(3):160-2.
- [165]. Sewa E, Avakoudjo J, Tengue K, Kpatcha M, Sikpa K, Soumanou F, et al. Aspects épidémiologiques et thérapeutiques des hydrocèles vaginales au centre hospitalier régional de Dapaong (Togo). *African Journal of Urology*. 2016;22(4):315-8.

- [166]. Babu BV, Mishra S, Nayak AN. Marriage, sex, and hydrocele: an ethnographic study on the effect of filarial hydrocele on conjugal life and marriageability from Orissa, India. *PLoS neglected tropical diseases*. 2009;3(4)
- [167]. Lim, Kah & Speare, Rick & Thomas, Gail & Graves, Patricia. (2015). Surgical Treatment of Genital Manifestations of Lymphatic Filariasis: A Systematic Review. *World journal of surgery*. 39. 10.1007/s00268-015-3220-4.
- [168]. Ehrl D, Tritschler S, Haas EM, Alhadlg A, Giunta RE. Skrotales Lymphödem. *Handchirurgie · Mikrochirurgie · Plastische Chirurgie*. 2018;50(04):299-302.
- [169]. Thejeswi P, Prabhu S, Augustine AJ, Ram S. Giant scrotal lymphoedema–A case report. *International journal of surgery case reports*. 2012;3(7):269-71.
- [170]. McDOUGAL WS. Lymphedema of the external genitalia. *The Journal of urology*. 2003;170(3):711-6.
- [171]. Singh V, Sinha RJ, Sankhwar S, Kumar V. Reconstructive surgery for penoscrotal filarial lymphedema: a decade of experience and follow-up. *Urology*. 2011;77(5):1228-31.
- [172]. Denzinger S, Watzlawek E, Burger M, Wieland WF, Otto W. Giant scrotal elephantiasis of inflammatory etiology: a case report. *J Med Case Rep*. 2007;1:23. doi: 10.1186/1752-1947-1-23.
- [173]. G. Joachim, Y. Loaurissaint, TROP8 Application de l'échographie dans le domaine de la filarose lymphatique scrotale a l'hopital ste croix de leogane (Haiti), *Journal de Radiologie*, Volume 86, Issue 10, 2005, Page 1587, ISSN 0221-0363.

- [174]. Boursier V, Pecking A, Vignes S. Analyse comparative de la lymphoscintigraphie au cours des lipœdèmes et des lymphœdèmes primitifs des membres inférieurs. *J Mal Vasc* 2004;29:257–61.
- [175]. Vignes S. Les lymphoedèmes: du diagnostic au traitement. *La Revue de Médecine Interne*. 2017;38(2):97-105.
- [176]. BEST PRACTICE FOR THE MANAGEMENT OF LYMPHOEDEMA; International Consensus 2006. Assessment p.7.
- [177]. Insua E.M., Viano J., Martinez V. Magnetic resonance imaging of peripheral lymphedema. *Lymphology* 1997; 30:24–25.
- [178]. Casley–Smith J.R., Gaffney R.M. Excess plasma proteins as a cause of chronic inflammation and lymphedema . Quantitive electron microcopy. *Journal of pathology* 1981;133:243–247.
- [179]. Kuepper D. Giant scrotal elephantiasis. *Urology*. 2005;65:389.
- [180]. Hattori Y, Hayata N, Nakamura K, Takahashi T, Mitsumori K, Ohnishi H. Successful surgical resection and reconstruction of scrotal elephantiasis. *IJU Case Rep*. 2021 Mar; 4 (2): 79–81.
- [181]. Gupta S, Ajith C, Kanwar AJ, Sehgal VN, Kumar B, Mete U. Genital elephantiasis and sexually transmitted infections–revisited. *International journal of STD & AIDS*. 2006;17(3):157-66.
- [182]. Mianné D, Jacob F. Patología inflamatoria del escroto. *EMC–Urología*. 2002;34(1):1-6.
- [183]. Aubry P, Gauzène BA. Filariose lymphatique. www.medecinetropicale.com. 2018;(2):1–7

- [184]. Dorkenoo AM, Sodahlon YK, Bronzan RN, Yakpa K, Sossou E, Ouro–Medeli A, et al. Enquête d'évaluation de la transmission de la filariose lymphatique en milieu scolaire, 3 ans après l'arrêt du traitement de masse à l'albendazole et à l'ivermectine dans les 7 districts endémiques du Togo. *Bull la Soc Pathol Exot.* 2015;108(3):181–7
- [185]. Organisation mondiale de la Santé (OMS). Sixième réunion du Groupe consultatif technique sur l'élimination mondiale de la filariose lymphatique. *Wkly. Epidemiol. Rec.* 2006
- [186]. Diarra B. Transmission de la filariose lymphatique dans 3 zones éco-climatiques et le delta intérieur du fleuve Niger au Mali. Thèse de Médecine, Université des Sciences, des Techniques et des Technologies de Bamako, N° 12M182; 2012
- [187]. Yagain K, Mathew M. Filariasis presenting as a scrotal nodule in a 2 year old child: a case report. *Asian Pac J Trop Med.* 2011 Feb;4(2):167–8. doi: 10.1016/S1995–7645(11)60062–X. PMID: 21771446.
- [188]. Sorge F, Imbert P, Laurent C, Minodier P, Banerjee A, Khelfaoui F, et al. Protection antivectorielle de l'enfant: insecticides et insectifuges. *Archives de pédiatrie.* 2007;14(12):1442–50.
- [189]. Pichon G, Perrault G, Laigret J. Rendement parasitaire chez les vecteurs de filarioses. *Bulletin of the World Health Organization.* 1974;51(5):517.
- [190]. YouScribe. 1 Filarioses lymphatiques [Internet]. [cité 11 févr 2020]. Disponible sur:

[191].

<https://www.youscribe.com/catalogue/documents/education/cours/1-filarioseslymphatiques-1390528>

[192]. Ramaiah KD, Ottesen EA. Progress and impact of 13 years of the global programme to eliminate lymphatic filariasis on reducing the burden of filarial disease. *PLoS Negl Trop Dis.* 2014 Nov 20;8(11):e3319. doi: 10.1371/journal.pntd.0003319. PMID: 25412180; PMCID: PMC423912

[193]. Sanogo AM. Aspects épidémio-cliniques du lymphoedème dans le service de Dermatologie du CHU Gabriel Touré. 2013;

[194]. Das S, Tuerk D, Amar AD, Sommer J. Surgery of male genital lymphedema. *The Journal of urology.* 1983;129(6):1240–2.

[195]. Courbe de Lavier « classique » [Internet]. Disponible sur : (John Libbey Eurotext.com)

[196]. « La danse filarienne ». Disponible sur : <https://radiopaedia.org/cases/filarial-dance-2>

