

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH  
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

FES



Année 2011

Thèse N° 024/11

# LYMPHANGIOME KYSTIQUE CHEZ L'ENFANT (A propos de 11 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 09/03/2011

PAR

Mr. AJDAR HICHAM

Né le 14 Novembre 1984 à Tiznit

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Cystic lymphangioma - Cystic hygroma - Enfant

JURY

M. HARANDOU MUSTAPHA.....	PRESIDENT
Professeur agrégé d'Anesthésie réanimation	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	RAPPORTEUR
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. OUDIDI ABDELLATIF.....	} JUGES
Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie	
M. ATMANI SAMIR.....	
Professeur agrégé de Pédiatrie	
M. AFIFI MY ABDRAHMANE.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur agrégé de Chirurgie pédiatrique	
M. KHATTALA KHALID.....	
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

# SOMMAIRE

PARTIE THEORIQUE .....	4
I- INTRODUCTION .....	5
II- DEFINITION ET CLASSIFICATION .....	6
III- PRESENTATION CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE.....	7
1- Lymphangiomes capillaires .....	7
2- Lymphangiomes caverneux .....	8
3- Hygroma kystique .....	10
IV- PATHOGENESE DES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES KYSTIQUES.....	14
V- DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE DU SYSTEME LYMPHATIQUE .....	15
VI- EXPLORATIONS COMPLEMENTAIRES.....	18
1- Echographie.....	20
2- Tomodensitométrie.....	22
3- Imagerie par Résonance Magnétique.....	24
4- Cytoponction .....	26
5- Biologie .....	26
VII- THERAPEUTIQUE .....	27
1- Traitement des poussées inflammatoires.....	27
2- Traitement des malformations.....	28
2.1- La chirurgie .....	28
2.2- La sclérothérapie .....	30
2.2.1- Sclérothérapie à l'ETHIBLOC .....	31
2.2.2- Sclérothérapie à l'alcool absolu .....	32
2.2.3- Sclérothérapie à l'AETOXISCLEROL (Polidocanol).....	33
2.2.4- Sclérothérapie à la BLEOMYCINE .....	34
2.2.5- Sclérothérapie à la DOXYCYCLINE .....	35

2.2.6- Sclérothérapie à l'OK-432 .....	35
2.2.7- Sclérothérapie à la colle de fibrine (Tissucol).....	37
2.3- Le Laser.....	38
2.4- La radiothérapie .....	38
VIII- FACTEURS PRONOSTIQUES DES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES	
KYSTIQUES.....	39
1- Facteurs influençant l'évolution naturelle des MLK .....	39
2- Facteurs pronostiques de la réponse au traitement chirurgical .....	40
3- Facteurs pronostiques des différentes techniques de sclérothérapie.....	41
PARTIE PRATIQUE.....	43
MATERIEL ET METHODES D'ETUDE .....	44
I- POPULATION ETUDIEE .....	45
II- RECUEIL DES DONNEES.....	45
III- MODALITES THERAPEUTIQUES .....	46
RESULTATS.....	47
I- AGE ET SEXE .....	48
II- LOCALISATION.....	49
III- PRESENTATION CLINIQUE ET CIRCONSTANCES DE SURVENUE .....	50
IV- LESIONS ASSOCIEES.....	52
V- EXAMENS RADIOLOGIQUES PRATIQUES .....	52
VI- TRAITEMENT .....	59
VII- COMPLICATIONS .....	59
1- Complications liées à la maladie.....	59
2- Complications liées au traitement.....	60
VIII- RESULTATS DU TRAITEMENT .....	63

DISCUSSION .....	65
I- ASPECTS CLINIQUES .....	66
II- ASPECTS THERAPEUTIQUES .....	69
1- Abstention thérapeutique.....	69
2- Traitement chirurgical .....	70
CONCLUSION .....	72
ANNEXES.....	74
RESUME .....	77
BIBLIOGRAPHIE .....	81

# PARTIE THEORIQUE

## I- INTRODUCTION :

Le lymphangiome kystique (malformation lymphatique kystique) est une affection pédiatrique rare ; les formes de l'adulte sont exceptionnelles. Sa prise en charge n'est pas encore parfaitement codifiée.

Les séries rapportées sont peu nombreuses, la rareté de cette malformation et la diversité de son expression clinique, qui conditionne l'attitude thérapeutique, font qu'il existe peu de travaux, comparant les différentes modalités du traitement.

Les facteurs influençant l'évolution des lymphangiomes ont été peu étudiés.

Le but de ce travail a été :

- d'analyser les aspects cliniques et radiologiques des lymphangiomes kystiques.
- Déterminer les éléments cliniques et paracliniques utiles pour le diagnostic positif du lymphangiome kystique.
- Préciser les facteurs pronostiques des lymphangiomes kystiques chez l'enfant.
- Evaluer les résultats du traitement chirurgical.

Pour atteindre ces objectifs, nous avons réalisé une étude rétrospective à partir de dossiers d'enfants atteints de malformations lymphatiques kystiques (MLK), suivis au service de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II à Fès entre 2003 et 2010.

Les enfants ont été traités par chirurgie seule. Nous avons comparé les caractères cliniques et les modalités de la prise en charge de chaque patient.

Nous avons confronté nos résultats à ceux de la littérature afin de vérifier le bien fondé de notre attitude thérapeutique et afin de proposer, d'éventuelles modifications de cette dernière.

## II- DEFINITION ET CLASSIFICATION :

Les lymphangiomes ont été décrits, pour la première fois, par REDENBACHER en 1828 mais leur relation avec le système lymphatique a été rétablie un demi siècle plus tard par KOESTER [1].

Les lymphangiomes sont des dysplasies congénitales développées au dépens des vaisseaux lymphatiques. Ce sont des lésions relativement rares, qui appartiennent au groupe des angiodyplasies « inactives » par opposition aux angiodyplasies « actives » ou à circulation rapide [2].

Ces malformations sont présentes à la naissance et dans la première enfance. Leur diagnostique anténatal est possible.

Ils sont, le plus souvent, isolés mais ils peuvent entrer dans le cadre des anomalies génétiques : le syndrome de NOONAN, ou des anomalies chromosomiques tels les syndromes de TURNER ; KLINEFELTER ; la trisomie 21 et la trisomie 18 [3,4].

Leur relation avec une exposition anténatale à l'alcool a été rapportée par EDWARDS et GRAHAM [5].

Il existe plusieurs classifications des MLK : la classification actuelle les divise en lésions micro kystiques, macro kystiques et mixtes [6].

- Les lésions macro kystiques sont des espaces kystiques de volume supérieur à 2 cm<sup>3</sup>.
- Les lésions micro kystiques sont composées d'éléments inférieurs à 2cm<sup>3</sup>.
- Les lésions mixtes contiennent les deux types de kyste [7].

Certains auteurs fixent la limite entre les deux types de malformation à 1 cm<sup>3</sup> [8,9].

D'autres auteurs préfèrent diviser les malformations kystiques en lymphangiomes capillaires, caverneux et kystiques (WEGENER 1877). Cette

classification, utilisée surtout par les chirurgiens, a l'avantage d'être simple mais les limites entre les groupes ne sont pas toujours nettes [7,10].

Certains auteurs ne font pas la distinction entre les lymphangiomes caverneux et les hygromas kystiques [7,11].

Pour décrire les présentations cliniques et histologiques des lymphangiomes, nous allons se baser sur la classification de WEGENER.

Cette classification est de moins en moins utilisée, compte tenu de la difficulté de classement de certaines malformations, mais elle garde un intérêt descriptif et historique.

### III- PRESENTATION CLINIQUE ET HISTOLOGIQUE :

#### 1- Lymphangiomes capillaires :

Les lymphangiomes capillaires ont des présentations cliniques variées. Ils se manifestent par des plaques roses infiltrées. Ils se situent, le plus souvent, sur les membres, les zones génitales et sur les muqueuses.

Leur histologie correspond à des dilatations lymphatiques dermiques ou épidermiques.

Les cellules endothéliales sont régulières sans atypies.

La régularité des cellules, la localisation non céphalique, l'âge du patient et l'évolution permettent d'éliminer un diagnostic de malignité.

Une forme particulière de lymphangiomes capillaires, appelée lymphangiome circonscrit, peut toucher le derme profond.

Pour certains auteurs cette forme de lymphangiomes est constituée plutôt, de structures veineuses lymphatiques, équivalentes aux malformations veineuses sanguines [12].

Ces structures différencient les malformations veineuses par la composante musculaire plus marquée (media) et par la forme des vaisseaux, plus arrondie.

La présence d'hématies et de thrombus est fréquente et ne permet pas d'affirmer l'existence d'une composante vasculaire sanguine.

Le plus souvent, la lésion lymphangiomateuse est présente à la naissance ou elle débute dans la première enfance.

Les localisations, les plus fréquentes, sont les parties proximales des membres.

L'affection reste, la plupart du temps, asymptomatique mais on peut noter des épisodes inflammatoires ou infectieux voire des saignements au sein des cavités lymphatiques.

Leur traitement classique consiste en l'excision chirurgicale, la radiothérapie, la cautérisation, la vaporisation au laser ou la sclérothérapie.

Le taux de récurrences reste non négligeable, même après le traitement chirurgical.

## 2- Lymphangiomes caverneux :

Les lymphangiomes caverneux sont des masses indolores situées, le plus souvent, dans les régions cervicales et faciales.

Ils sont composés de cavités régulièrement arrondies ou polyédriques, séparées par des cloisons fibreuses, d'épaisseur régulière, sans interposition de tissus hôtes.

Ces dilatations lymphatiques envahissent le tissu conjonctif et s'étendent, parfois, jusqu'au muscles sous-jacents.

Les cellules musculaires lisses peuvent être présentes dans les parois des vaisseaux.

Ces cavités contiennent, régulièrement, de nombreux lymphocytes.

La fréquence des lymphangiomes caverneux, dans les deux sexes, est identique.

Quatre-vingt-dix pourcent des cas de cette forme sont diagnostiqués dans les dix-huit premiers mois de vie [13].

Il existe un deuxième pic d'incidence entre la deuxième et la troisième décade [7].

Les symptômes dépendent de la localisation et sont la conséquence de l'effet de masse.

Les lymphangiomes de larynx peuvent donner une dysphagie et une détresse respiratoire.

Les lésions du plancher buccal peuvent être responsables d'hypertrophie mandibulaire et de malocclusion.

Les localisations orbitaires retentissent sur la vision.

La thérapeutique la plus efficace des lymphangiomes caverneux est l'excision chirurgicale.

L'exérèse complète n'est pas toujours possible. La proximité du nerf facial impose la prudence.

Certaines lésions nécessitent le recours à la chirurgie en plusieurs temps.

Le taux de récurrence de ces formes caverneuses est le plus élevé de l'ensemble de ces malformations et peut avoisiner 50%.

Les récurrences apparaissent dans les quatre années suivant la résection [14].

L'involution spontanée est fréquente, selon certains auteurs qui proposent de différer les interventions chirurgicales jusqu'à l'âge de 3ans [11].

### 3- Hygroma kystique :

Les hygromas kystiques sont des masses rondes ou lobulées, facilement compressibles.

Ils correspondent à de larges kystes uni ou multi loculaires, bordés par une couche d'endothélium et entourés par des fibroblastes ainsi que par de nombreuses fibres musculaires lisses (Fig. 1).

L'hygroma kystique est le plus fréquent des lymphangiomes. Son sexe ratio est égal à 1.

Trente à soixante pourcent des hygromas sont présents à la naissance, et quatre-vingt à quatre-vingt-dix pourcent sont détectés avant la fin de la deuxième année de vie [15,16]. De rares cas apparaissent à l'âge de l'adulte. Les hygromas d'apparition tardive seraient plus faciles à traiter que les formes de l'enfant [17].

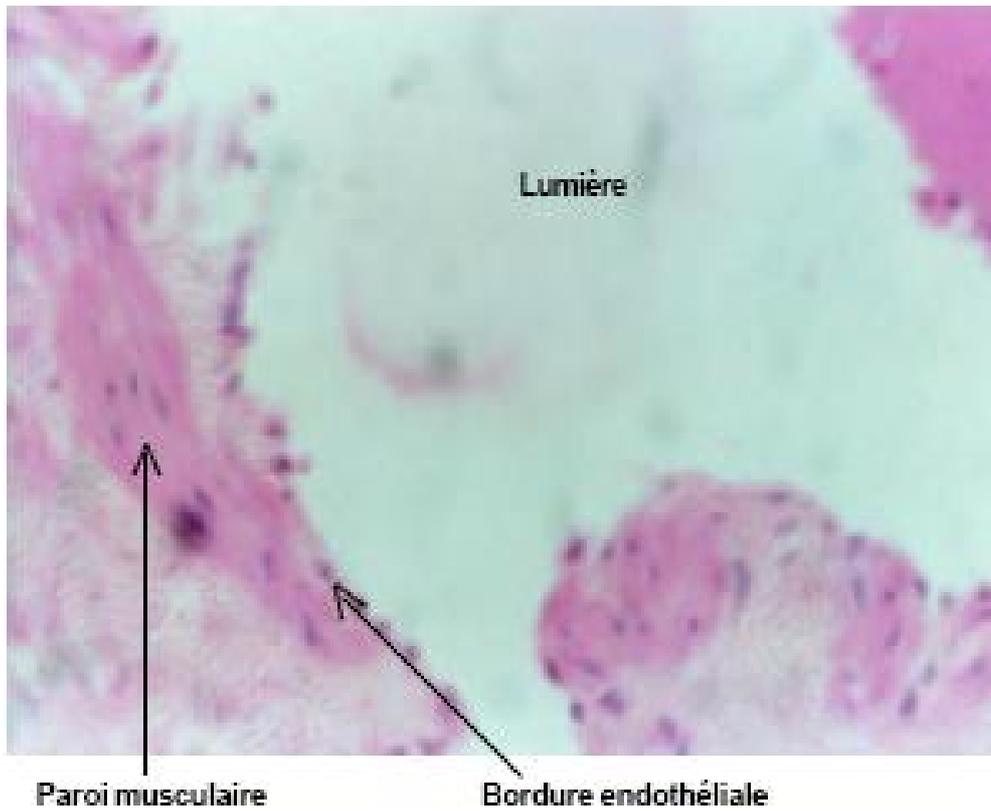


Fig. 1: coupe histologique d'un lymphangiome kystique

Les hygromas kystiques peuvent apparaître dans le cou, le médiastin, la région rétro péritonéale, les viscères abdominaux, les poumons et les extrémités.

Soixante quinze à quatre-vingt pourcent des hygromas touchent le cou (Fig.2), et environ vingt pourcent d'entre eux sont localisés dans les creux axillaires. Ces deux localisations peuvent être reliées par des ponts passant sous la clavicule. Un à Deux pourcent des hygromas kystiques peuvent avoir une extension médiastinale [18,19]. Dans un pourcent des cas, leur siège est exclusivement médiastinal dont trois quarts ne sont diagnostiqués qu'à l'âge adulte [20,21,22].

L'expression clinique des hygromas dépend de leurs localisation et taille. Parfois la symptomatologie se présente comme un tableau grave, surtout les hygromas du cou qui peuvent comprimer les voies aériennes et provoquent, ainsi une détresse respiratoire nécessitant une intervention chirurgicale d'urgence.

Les poussées inflammatoires surviennent dans seize pourcent des cas, au décours d'infection ou de traumatismes.

Le traitement des hygromas reste chirurgical mais d'autres thérapeutiques ont été développées, comme la sclérothérapie avec différents agents sclérosants.

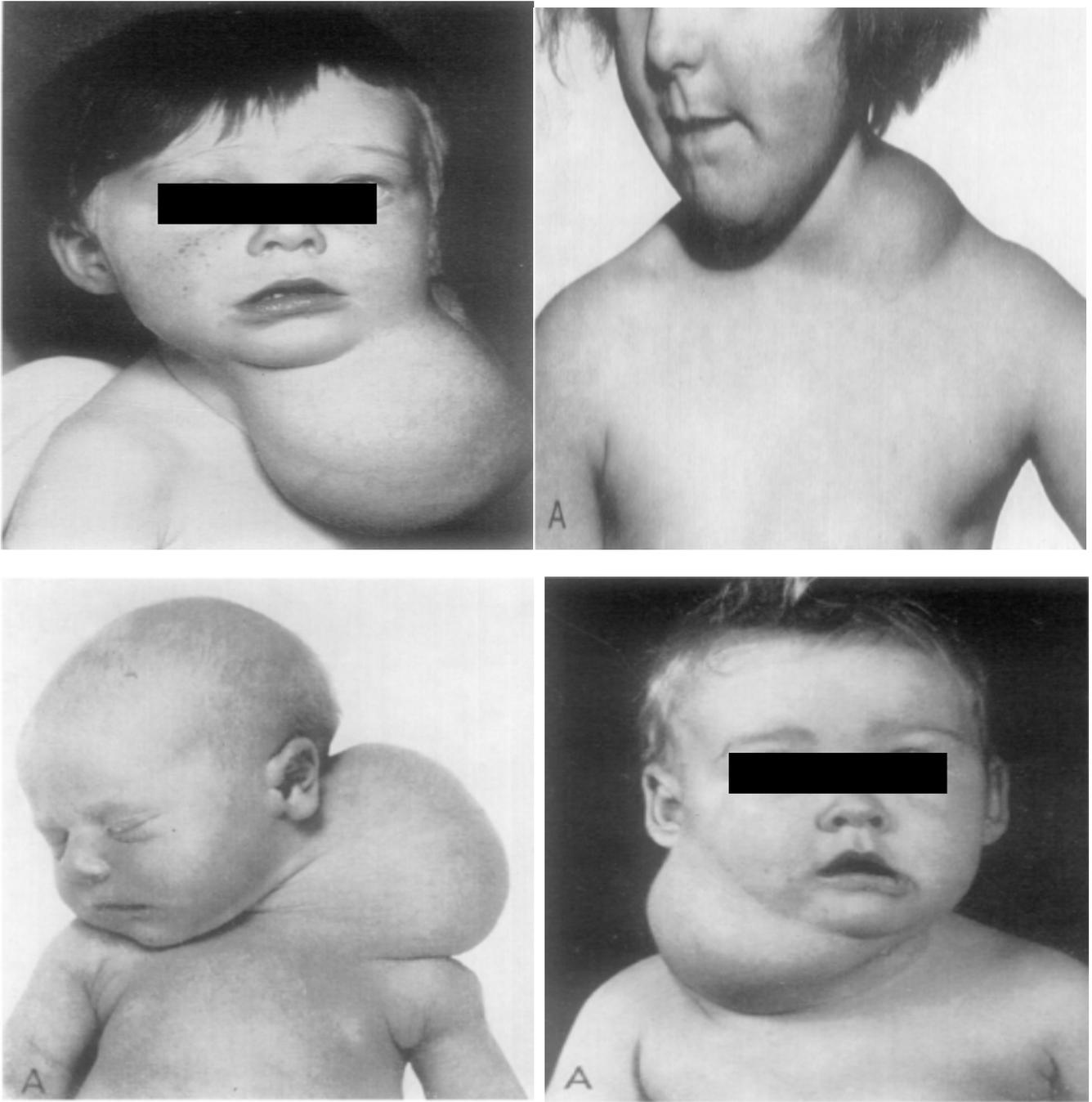


Fig. 2: Enfants présentant des hygromas kystiques cervicaux

## IV- PATHOGENESE DES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES

### KYSTIQUES :

La pathogenèse des MLK n'est pas encore parfaitement appréhendée.

Diverses théories ont été avancées pour approcher cette pathogénie :

- congénitale ; c'est la plus défendue parmi les nombreuses hypothèses pathogéniques [23,24]. La découverte de LK à la première décennie de vie, avec une fréquence importante chez les nourrissons et même les observations de diagnostic anténatal [25,26], ont été considérées comme une évidence à son origine congénitale.
- acquise ; dans cette théorie, actuellement abandonnée, la circulation lymphatique serait interrompue, entraînant une ectasie des vaisseaux en amont de l'obstacle. Mais les abondantes anastomoses qui existent dans le système lymphatique, facile à mettre en évidence, et l'absence de cause anatomique ou pathologique à l'origine de cette rétention lymphatique, s'opposent à cette théorie de l'obstruction de tous les canaux lymphatiques [27].

Une avancée considérable, dans la compréhension de la pathogenèse des MLK, a été faite grâce à la découverte d'un récepteur du facteur de croissance du tissu lymphatique. Le Vascular Endothelial Growth Factor-C est le ligand des récepteurs VEGFR-3 et VEGFR-2, qui chez la souris transgénique induisent la croissance des vaisseaux lymphatiques, dans la peau, sans influencer le développement des vaisseaux sanguins.

Etant donné que cette hyperplasie est sélective, le VEGF-C pourrait jouer un rôle dans les affections du système lymphatique et, par conséquent, être la cible de nouvelles alternatives thérapeutiques [28,29].

D'autres localisations ont été rapportées : les cellules des hygromas possèdent un niveau élevé de FGF, qui est un inducteur de l'angiogénèse, et un taux bas d'un inhibiteur de l'angiogénèse, la thrombospondine-1.

Ceci pourrait signifier que les lymphangiomes seraient la résultante d'un emballement de l'angiogénèse, et qu'à l'avenir, les traitements anti-angiogénétiques pourraient être une nouvelle stratégie thérapeutique, dans cette pathologie [30].

## V- DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE DU SYSTEME LYMPHATIQUE

Le système lymphatique se développe au moment du stade de différenciation entre artères et veines.

Il existe deux théories sur le développement du système lymphatique : centrifuge et centripète.

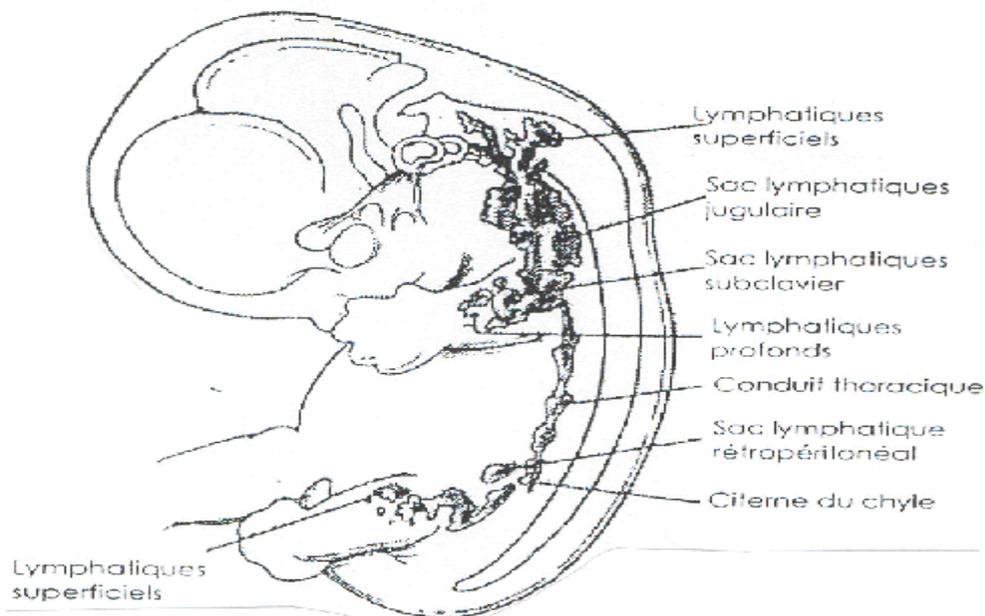
Selon la théorie centrifuge de SABIN [31] et LEWIS [32], les lymphatiques jugulaires et postérieurs sont issus du bourgeonnement des veines [33,34].

La théorie de SABIN est, à ce jour, admise par la plupart des auteurs [35,36].

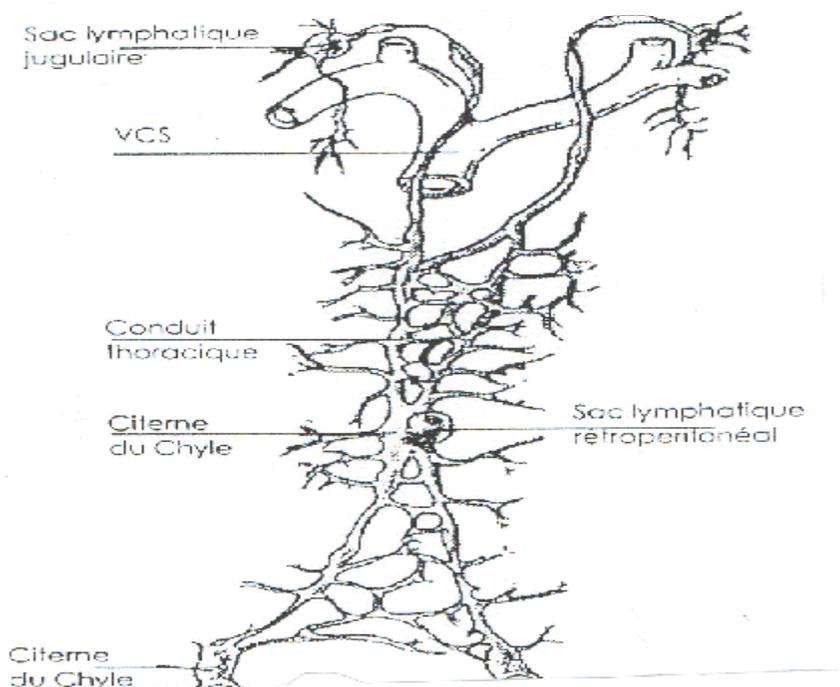
Le système lymphatique se développe à partir de la sixième semaine de la vie intra utérine. De la sixième à la neuvième semaine, des dilatations locales des canaux lymphatiques vont former six sacs lymphatiques primaires (Fig. 3):

- Deux sacs lymphatiques jugulaires, situés près de la jonction des veines sous clavières et des veines cardinales antérieures (futures veines jugulaires internes).
- Deux sacs lymphatiques iliaques, situés près de la jonction des veines iliaques avec des veines cardinales postérieures.
- Un sac lymphatique rétro péritonéal, situé à la racine du mésentère.
- Une citerne lymphatique, en arrière du sac lymphatique rétro péritonéal, au niveau des glandes surrénales.

La citerne lymphatique est unie aux sacs lymphatiques jugulaires par des canaux thoraciques droit et gauche qui vont s'anastomoser et rejoindre le système veineux, à la base du cou.



**A 42 jours (48)**



**A 56 jours (48)**

**Fig. 3:** Développement embryonnaire du système lymphatique

A l'exception de la partie supérieure de la citerne lymphatique, les sacs lymphatiques se transforment en groupes de ganglions, vers le troisième mois de la vie fœtale. Les cellules mésenchymateuses envahissent chaque sac et le transforment en canaux lymphatiques ou sinus. Puis, la trame conjonctive et la capsule du ganglion se constituent.

Ainsi toute anomalie de connexion, soit par défaut de développement ou malformation primaire de cheminement des lymphatiques entre les sacs lymphatiques et le système de drainage veineux, détermine un lymphangiome.

Selon VAN DER PUTTE, les hygromas kystiques pourraient correspondre à un défaut de jonction entre les sacs lymphatiques primaires et le système veineux [37].

Dans certains cas, il pourrait s'agir de développement anormal des bourgeons lymphatiques à partir de ces sacs lymphatiques primaires.

Les lymphangiomes caverneux seraient le résultat de la connexion défectueuse entre la peau et les canaux collecteurs.

Les lymphangiomes capillaires pourraient correspondre à des anomalies dans le développement des lymphatiques dermiques par séquestration des canaux lymphatiques ou par bourgeonnement anormal des terminaisons lymphatiques [35,38].

Le principe de cette hypothèse a été confirmé par LYMBOUSSAKI et COL qui ont mis en évidence une prolifération des lymphatiques dermiques, à partir des séquestres des vaisseaux lymphatiques oblitérés (étude de l'expression de VEGFR-3) [39].

## VI- EXPLORATIONS COMPLEMENTAIRES :

Les MLK sont découvertes, la plupart du temps, dans les deux premières années de vie.

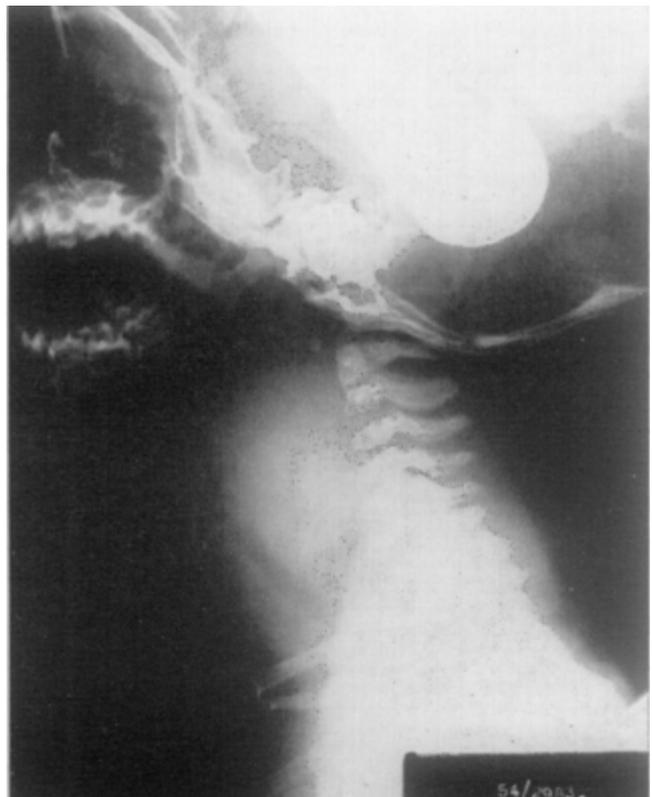
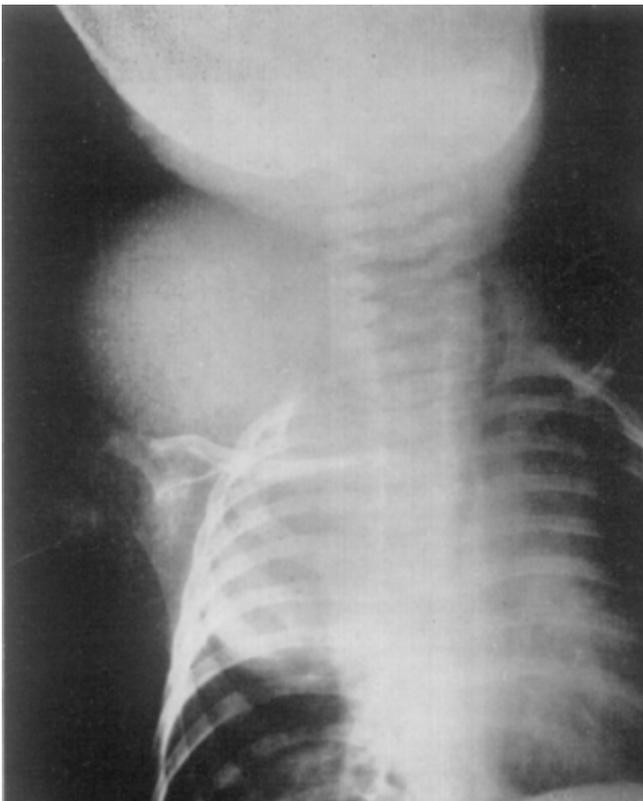
Souvent, leur diagnostic est évoqué cliniquement.

Parfois, celui-ci est évoqué devant une échographie anténatale, lors du deuxième ou troisième trimestre de la grossesse.

La radiologie conventionnelle est, parfois, utile pour apprécier le retentissement des lésions sur les voies aériennes et sur le squelette ou bien pour mettre en évidence un prolongement médiastinal (Fig.4).

L'extension et le retentissement sont mieux étudiés en échographie, en scannographie ou en IRM.

La lymphangiographie isotopique permet de préciser l'état des voies lymphatiques mais n'opacifie habituellement pas le kyste ; elle est réalisée exceptionnellement dans les lésions des membres. C'est une exploration rarement pratiquée.



**Fig. 4:** Hygroma kystique cervical avec extension médiastinale et déplacement trachéal.

## 1- Echographie :

C'est l'examen majeur, souvent de première intention pour le diagnostic de LK. Il précise le siège et la nature de la masse, les limites et les rapports avec les organes de voisinage.

L'échostructure de la lésion est souvent liquidienne.

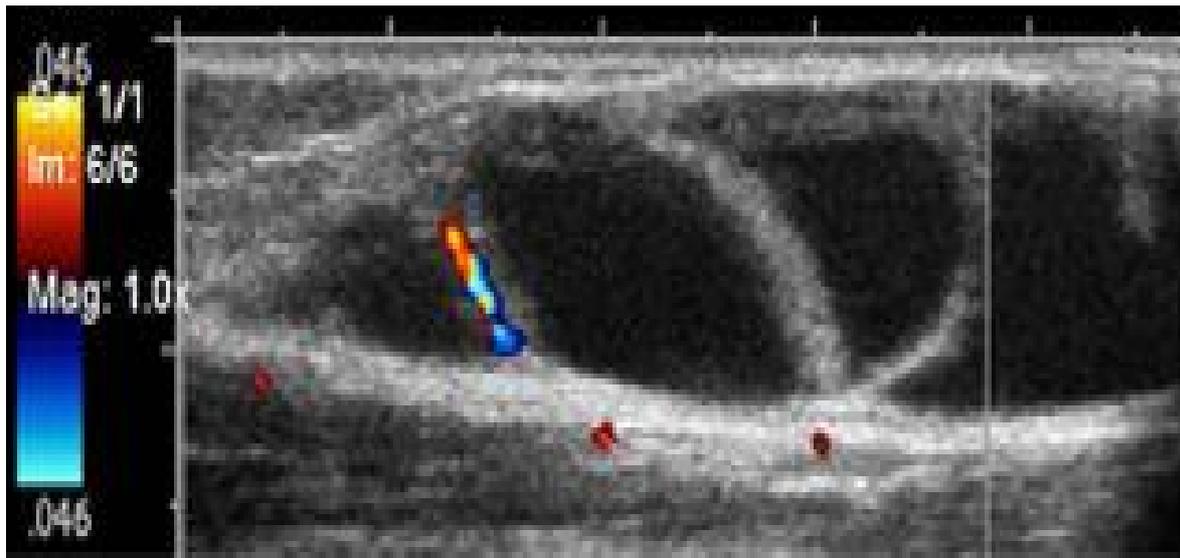
Dans la forme non compliquée, la lésion est bien limitée, anéchogène, formée de multiples logettes séparées par des septa fibreux très fins (Fig.5).

Cependant, en cas de formes de diagnostic plus difficile, correspondant soit à des formes micro kystiques soit à des formes compliquées par des phénomènes inflammatoires, infectieux ou hémorragiques, les aspects peuvent être franchement pseudo-tumoraux hétérogènes, mal limités, réalisant un syndrome de masse isoéchogène aux structures adjacentes [40].

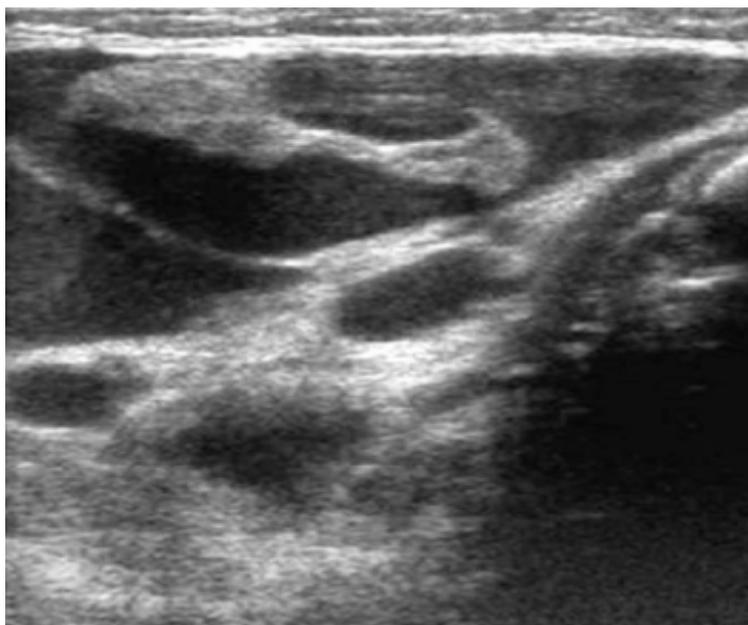
L'examen doppler montre l'absence de débit au sein de la malformation.

L'échographie est aussi utile pour la surveillance des LK non opérés et pour leur surveillance post-opératoire et permet également de dépister une récurrence.

Parfois, et vu les rapports étroits du LK avec les organes de voisinage, l'échographie est incapable de déterminer ses limites, qui seraient donc mieux précisées par le scanner, et actuellement l'IRM.



a) Echographie sonde linéaire 12Mhz : la formation est faite de multiple logettes anéchogènes séparées par des cloisons au sein desquelles un flux artériel de faible vitesse et de haute résistivité circule.



b) LK cervical chez un nourrisson de deux mois. Aspect en logettes anéchogènes avec présence de multiples cloisons

Fig. 5: a et b : Aspects échographiques des LK

## 2- Tomodensitométrie :

La TDM reste, dans notre contexte, le meilleur examen radiologique pour l'exploration des lymphangiomes kystiques.

Elle est réalisée sans et avec produit de contraste.

Les lésions macro kystiques sont de densité homogène, proche de celle de l'eau.

La densité peut varier en fonction de la survenue d'une éventuelle complication hémorragique.

Les cloisons intra kystiques peuvent se rehausser ou pas après injection de produit de contraste (Fig.6).

Dans les formes micro kystiques, les lésions sont de densité intermédiaire, sans rehaussement après injection de produit de contraste.



Fig. 6: Coupe scannographique d'un lymphangiome kystique rétropéritonéal

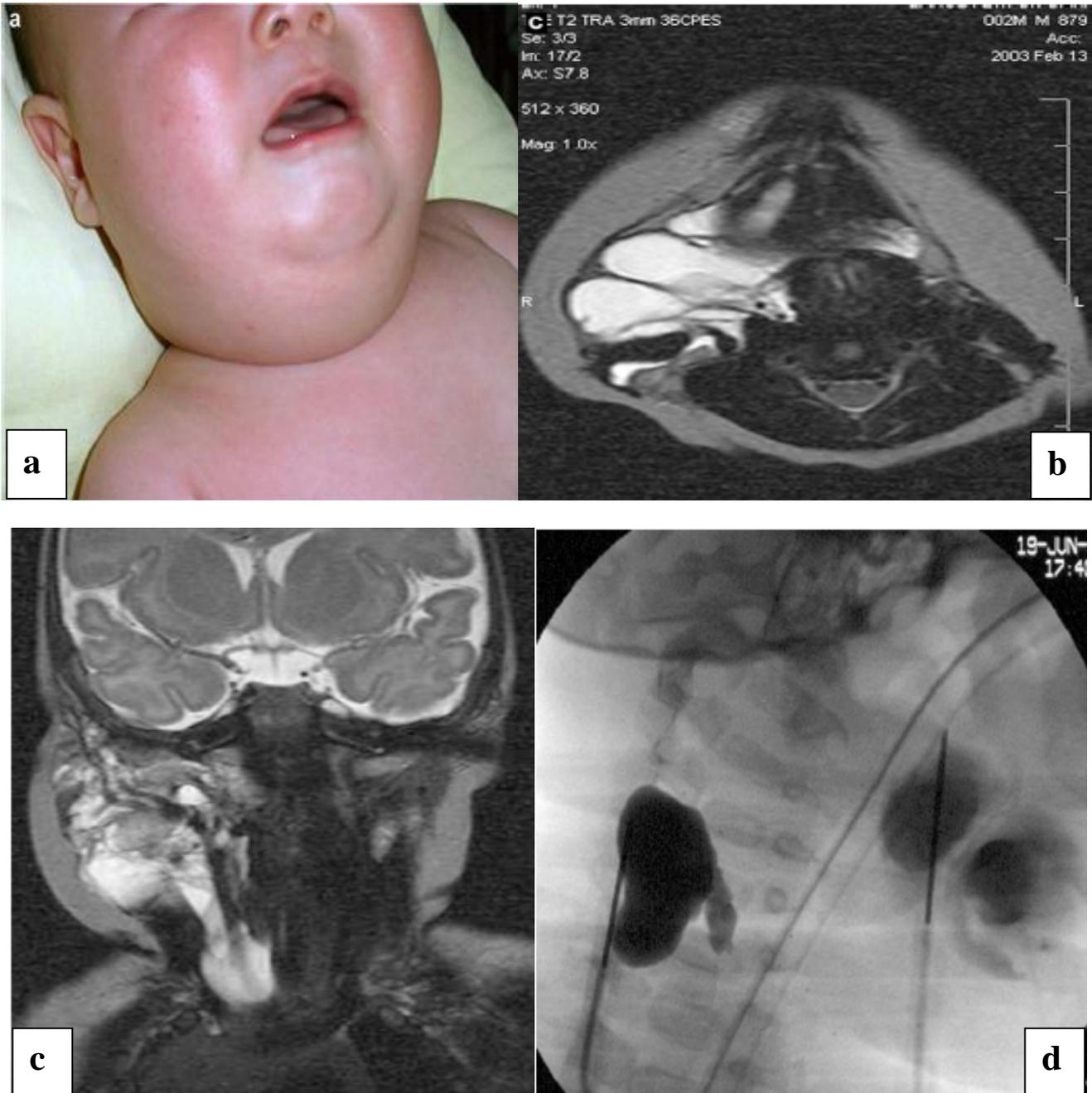
### 3- Imagerie par Résonance Magnétique :

L'IRM est l'examen de référence, mais son accès est encore difficile et coûteux.

Elle permet une meilleure délimitation de la lésion, par rapport aux organes de voisinage et aux muscles (Fig. 7).

La malformation macro kystique apparaît en hypo signal en T1 et en hyper signal franc et homogène, sur les séquences pondérées en T2 (par rapport aux muscles). Une hémorragie intra kystique se traduit par un hyper signal sur la séquence pondérée en T1. Les cloisons intra kystiques sont mieux visibles après injection de chélates de gadolinium [41,42].

L'IRM reste l'examen de choix, pour apprécier l'extension en profondeur en cas de formes circonscrites des lymphangiomes car, indétectable à l'examen clinique. Elle permet également d'apprécier l'infiltration des tissus sous-jacents et de prévenir, ainsi les gestes incomplets [43].



**Fig.7 :** a) enfant de deux mois présentant une volumineuse masse cervicale droite molle évocatrice de lymphangiome.  
 b) et c) Coupes IRM en séquences spinécho-T2, axiales et coronales montrant le volume et l'extension entre le paquet jugulocarotidien droit et le muscle sternocléidomastoïdien.  
 d) opacification percutanée d'une cavité du lymphangiome montrant le caractère non communiquant de ces différentes logettes

#### 4- Cytoponction :

Elle présente un élément de diagnostic positif du LK.

Elle peut être réalisée sous échographie ou sous tomodensitométrie.

Le but de la cytoponction est essentiellement d'obtenir un prélèvement du contenu kystique afin d'étudier l'aspect, la chimie et la cytologie.

Le contenu du kyste est habituellement chyleux ou séreux. La découverte d'un tel liquide à la ponction est très évocatrice du diagnostic mais ne suffit pas à l'affirmer. La présence de sang dans les cavités kystiques pourrait être due à une hémorragie traumatique ou à des communications veino-lymphatiques qui pourraient résulter de l'érosion du plexus veineux [44].

La cytologie du produit de ponction, en l'absence de complications et de remaniements, retrouve principalement des lymphocytes jusqu'à 90%, matures de petite taille. Une telle formule doit faire discuter le diagnostic du lymphangiome kystique. On retrouve également des macrophages, des polynucléaires, des éosinophiles et quelques hématies, mais jamais de cellules tumorales. Le liquide peut être acellulaire, ce qui n'écarte pas le diagnostic.

La biochimie révèle en cas de kyste séreux une concentration électrolytique identique à celle des espaces extra cellulaires. Lorsqu'il s'agit d'un kyste chyleux, on note une forte proportion de graisses (triglycérides et cholestérol) et des protides.

#### 5- Biologie :

En général elle n'est pas spécifique et elle a peu d'intérêt diagnostique. Elle peut être utile pour éliminer d'autres diagnostics, comme elle peut indiquer une complication du lymphangiome kystique :

- L'hémogramme peut montrer une hyperleucocytose en cas d'infection intrakystique et une anémie en cas d'hémorragie.

- Un discret syndrome inflammatoire peut se voir lors des poussées douloureuses.
- La vitesse de sédimentation est généralement normale sauf si poussée inflammatoire.
- La sérologie hydatique est très utile surtout dans notre contexte, dans un but d'éliminer un kyste hydatique.

## VII- THERAPEUTIQUE :

C'est seulement après les bilans diagnostiques et d'extension qu'une stratégie thérapeutique peut être proposée.

Le but du traitement est l'exérèse complète des lymphangiomes kystiques ; elle est indispensable pour obtenir une guérison complète. Nombreux sont les moyens proposés dans l'arsenal thérapeutique tels que la sclérothérapie, le drainage et même la radiothérapie ; mais la chirurgie reste toujours le traitement de choix.

L'indication thérapeutique doit tenir compte du caractère bénin de la tumeur, mais aussi et surtout, du risque de complications souvent révélatrices du lymphangiome.

### 1- Traitement des poussées évolutives :

L'évolution naturelle des MLK peut être emmaillée par des poussées inflammatoires. Elles surviennent, le plus souvent, au décours d'épisodes infectieux ou de traumatismes.

Elles sont, parfois, suivies ou précédées par des saignements intra kystiques. Les tuméfactions jusque là, asymptomatiques augmentent de volume, deviennent érythémateuses et douloureuses.

Le traitement de ces poussées est basé sur les anti-inflammatoires stéroïdiens ou non stéroïdiens et les antalgiques. L'utilisation d'antibiotiques peut être indiquée

en cas de suspicion de surinfection bactérienne ou pour traiter un foyer infectieux bactérien responsable de la poussée inflammatoire.

## 2- Traitement des malformations :

### 2.1- La chirurgie :

L'exérèse chirurgicale est l'attitude classique.

Ce traitement s'impose du fait de risque de l'évolution vers des complications hémorragiques ou infectieuses imprévisibles, de la croissance du volume kystique avec possibilité d'accidents mécaniques. Parfois, il est indiqué vu l'incertitude diagnostique préopératoire.

La chirurgie est le traitement de première intention des malformations micro kystiques. Les formes macro kystiques relèvent tantôt d'un traitement par sclérothérapie, tantôt de gestes chirurgicaux, toujours difficiles à adapter à chaque situation et localisation.

Les malformations lymphatiques micro kystiques infiltrantes sont toujours bien plus étendues que ce que les quelques vésicules visibles sur la peau laissent imaginer, ce qui rend la réalisation d'une exérèse complète difficile, d'où la nécessité de faire des incisions larges.

L'exérèse complète des lymphangiomes, quels qu'ils soient, nécessite parfois, plusieurs interventions.

L'exérèse partielle permet dans certains cas, d'obtenir une rémission clinique. Elle s'impose en cas de lymphangiomes de la région parotidienne dont l'exérèse complète risquerait d'endommager le nerf facial.

Les lymphangiomes de la région rétro péritonéale imposent une exérèse qui doit être aussi complète que possible, mais la bénignité de la lésion interdit tout sacrifice nerveux ou vasculaire qui risquerait d'être à l'origine de séquelles irréversibles au niveau du pelvis et des membres inférieurs.

Les malformations lymphatiques faciales, surtout celles qui envahissent la langue et le plancher buccal, finissent par entraîner des déformations squelettiques graves avec hypertrophie de la mandibule, béance sévère, troubles de l'occlusion, allongement vertical de la face et prognathisme.

Il ne semble pas que le fait de traiter et réduire la malformation lymphatique superficielle, seule, suffise à empêcher cette hypertrophie. Il faut intervenir sur les structures squelettiques par chirurgie orthognathique, lorsque la seconde dentition est en place. Le geste doit être adapté aux situations cliniques : ostéotomie mandibulaire, impaction maxillaire par LEFORT 1 (fracture du maxillaire supérieur avec trait horizontal), génioplastie. Dans deux tiers des cas, l'analyse histologique montre des foyers de malformations lymphatiques intra osseuses, dans ces os hypertrophiés [45,46].

Le traitement chirurgical comporte des risques. La fréquence des complications varie entre 10 et 33 %. La perte sanguine peropératoire peut être considérable, surtout, chez les très jeunes enfants. D'autres complications peuvent survenir comme le syndrome de FREY ou le syndrome de CLAUDE BERNARD HORNER, une obstruction des voies respiratoires, des infections sévères ou un chylothorax [47].

Une atteinte nerveuse est observée dans 30 % des lymphangiomes cervico-faciaux traités chirurgicalement [48]. Le nerf le plus fréquemment lésé, est la branche marginale mandibulaire du nerf facial. Cette complication se voit au cours du traitement chirurgical des malformations lymphatiques parotidiennes, buccales ou sous maxillaires [49]. D'autres nerfs peuvent être lésés, en cas de localisation cervicale : le IX, le XII, la chaîne sympathique ou le plexus cervical.

Le risque de lésion nerveuse serait en fonction de la taille et de la localisation du lymphangiome et non de l'âge de l'enfant au moment de l'intervention.

Les complications chirurgicales seraient plus fréquentes dans les localisations cervicales supra hyoïdiennes et en cas de lésions bilatérales [48,49].

L'âge optimal de l'intervention a été, également, débattu.

Certains auteurs proposent d'intervenir seulement, si aucune régression n'est observée à l'âge de 5ans. D'autres recommandent de pratiquer une intervention chirurgicale plus précocement pour éviter les complications infectieuses qui pourraient rendre la chirurgie plus difficile.

Dans tous les cas, l'intervention devrait être programmée au minimum 3mois après infection aigue [50].

Pour les cas de LK découverts par une échographie anténatale, étant donné les difficultés de ce type de chirurgie chez le nouveau-né, il semble préférable, sauf complication aigue, d'attendre quelques mois pour réaliser une exérèse qui pourra, plus facilement, être complète.

## 2.2- La sclérothérapie :

La sclérothérapie est, actuellement, l'une des principales thérapeutiques des malformations lymphatiques macro kystiques.

Plusieurs agents sclérosants ont été essayés : sérum salé hypertonique, LIPIODOL, ETHIBLOC, BLEOMYCINE, OK-432, DOXYCYCLINE, morrhuate de sodium...

La réaction inflammatoire créée peut être intense ; dans les formes ORL pédiatriques le recours à l'intubation préventive et la surveillance en milieu de réanimation sont classiques.

Les douleurs post-injections sont très variables d'un produit à l'autre et peuvent nécessiter l'utilisation de dérivés morphiniques pendant quelques jours [40].

### 2.2.1- Sclérothérapie à l'ETHIBLOC :

L'ETHIBLOC est une substance sclérosante utilisée initialement en Allemagne depuis 1978 pour tenter d'occlure le canal de Wirsung chez les patients atteints de pancréatite chronique [51,52].

Il s'agit d'une solution alcoolique contenant un extrait de maïs (la zeïne), un marqueur radio opaque (amidotrizoate de sodium) du propylène glycol et de l'oléum papaveris, une substance qui assure la viscosité du mélange. L'ETHIBLOC, polymérise rapidement au contact du sang, et est à l'origine d'embolies biodégradables, qui se résorbent en 4 à 6 semaines après l'injection. Il entraîne une réaction giganto-cellulaire, nécessaire pour collaber les parois du kyste.

Les injections sont effectuées sous neuroleptanalgie ou sous anesthésie générale. Les kystes sont d'abord ponctionnés puis remplis par un produit de contraste pour visualiser leur morphologie, estimer la distribution du contraste au sein de ces kystes, rechercher d'éventuelles fuites veineuses dans le cas de forme mixte veino-lymphatique et d'évaluer le volume nécessaire pour scléroser les lésions [40].

Après l'aspiration du produit de contraste intra kystique, l'ETHIBLOC est mélangé avec du LIPIODOL et de l'alcool absolu. Le LIPIODOL a pour but d'augmenter l'opacité du mélange. L'alcool absolu augmente ses capacités sclérosantes. Le mélange est réinjecté jusqu'à un quatrième ou un deuxième du volume du kyste. Un pansement compressif est appliqué pour favoriser le contact des parois des kystes avec l'agent sclérosant.

La quantité maximale du produit injecté ne doit pas dépasser 7cc, pour éviter une réaction inflammatoire excessive. Les anti- inflammatoires non stéroïdiens peuvent être prescrits pour diminuer l'effet inflammatoire et la douleur.

Après la procédure, le kyste se durcit puis régresse en deux à six mois. Parfois, il est possible d'observer une fuite d'ETHIBLOC par le point de ponction dans les semaines suivant la séance de sclérose.

Les résultats de ce procédé sont excellents ou bons dans 60%. Les patients non répondeurs ont majoritairement, des malformations micro kystiques et tissulaires. La localisation orbitaire est de mauvais pronostic. La technique a peu d'effets secondaires. Les complications, les plus fréquentes observées sont les réactions inflammatoires fébriles, les nodules inflammatoires et les ulcérations avec suintement de l'ETHIBLOC. Les nécroses aseptiques ont été notées dans de rares cas isolés. En revanche, il n'y a jamais eu de nécrose extensive ni d'atteinte nerveuse.

Dans la majorité des cas, les injections sclérosantes à l'ETHIBLOC ne laissent pas de cicatrice.

La sclérothérapie à l'ETHIBLOC est considérée, à notre époque, comme une technique fiable et ayant peu d'effets adverses. Elle peut être proposée, en première intention, dans les formes macro kystiques des lymphangiomes superficiels [53].

### 2.2.2- Sclérothérapie à l'alcool absolu

L'alcool est utilisé comme agent sclérosant depuis de nombreuses années. Ses indications principales ont été les malformations veineuses, les varices des membres inférieurs, les varices oesophagiennes ou les lésions kystiques. Son utilisation dans le traitement des lésions lymphatiques acquises, a été proposée par AKHAN en 1992 [54].

L'alcool absolu est responsable d'une réaction inflammatoire intense de l'endothélium des vaisseaux lymphatiques. Ceci résulte de la déshydratation de la couche cellulaire endothéliale et de la coagulation des protéines.

La sécurité de l'emploi de l'alcool absolu a été établie par BEAN, qui l'a utilisé pour scléroser les kystes rénaux [55]. Un passage accidentel dans le tissu avoisinant est sans gravité car l'alcool absolu est rapidement inactivé par le liquide interstitiel.

En revanche, l'utilisation de l'alcool absolu dans les malformations complexes comporte plus de risques. 27% de complications ont été rapportées dans une série de 30 patients traités par l'alcool absolu. Il s'agissait d'une fibrose tissulaire, de thrombose veineuse profonde, d'embolie pulmonaire, d'hypertension pulmonaire, de paralysie nerveuse et de bulles ischémiques [56]. ZUCKERMAN et YEAGER ont évalué l'efficacité de l'alcool absolu dans le traitement des lymphocèles post opératoires, dans une étude rétrospective portant sur 32cas [57]. L'alcool absolu a été administré à l'aide d'un cathéter qui est resté en place en moyenne pendant 19 jours. Ce traitement a été efficace dans 30 cas, 2 d'entre eux ayant récidivé. Des complications ont été observées chez 3 individus (infection sur cathéter) et 3 autres patients ont dû subir des procédures itératives de drainage.

Cette méthode sûre et efficace d'après les auteurs, a pour inconvénient de nécessiter une hospitalisation prolongée.

### 2.2.3- Sclérothérapie à l'AETOXISCLEROL(polidocanol):

Le polidocanol (hydroxypolyéthoxydofécan, macroglocol) est une solution alcoolique qui possède des propriétés sclérosantes, en agissant par dénaturation de la paroi kystique.

Il est, fréquemment, utilisé dans la sclérothérapie des varicosités des membres inférieurs [58]. Il a l'avantage de ne pas entraîner de réaction ou de nodule inflammatoire mais son utilisation comporte un risque de toxicité nerveuse et de nécrose cutanée. Les allergies sont rares et la tolérance est bonne. C'est le traitement de choix des petites malformations kystiques en raison de son caractère peu douloureux.

La quantité injectée ne dépasse pas 0,5 à 1 cc par poche. Les lésions disparaissent 15 jours à 3 semaines après la séance de sclérose.

#### 2.2.4- Sclérothérapie à la BLEOMYCINE :

La BLEOMYCINE est un agent anti-tumoral découvert en 1966 par UMEZAWA [59].

Elle inhibe la synthèse d'ADN et elle possède des propriétés sclérosantes.

La sclérothérapie par BLEOMYCINE a été proposée dans le traitement des lymphangiomes macro kystiques par plusieurs auteurs : en 1977, YURA et COL ont rapporté une évolution favorable des lymphangiomes kystiques grâce à la BLEOMYCINE chez 4 enfants [60], puis IKEDA et COL ont publié une série courte de 5 enfants dont 4 ont répondu à la sclérothérapie par BLEOMYCINE [61].

En 1922, OKADA et COL ont présenté les résultats du traitement par injections sclérosantes de BLEOMYCINE, chez 45 patients atteints de lymphangiomes [62].

Les kystes ont été d'abord ponctionnés, puis la BLEOMYCINE a été injectée dans les espaces vidés. La concentration de la BLEOMYCINE était de 1 mg par ml de solution saline. Des doses de 1 à 5 mg de BLEOMYCINE ont été administrées à des intervalles de 15 jours. Le nombre de séances de sclérothérapie variait entre 1 et 16. L'injection a été suivie, dans la plupart des cas, par une réaction inflammatoire, spontanément résolutive. Des résultats excellents et bons, ont été obtenus respectivement, dans 55% (16 patients) des cas et dans 31% des cas (9 patients). Les récurrences ont été rares : une récurrence a été observée parmi les patients ayant un excellent résultat initial, et deux dans le groupe dont l'amélioration a été considérée comme bonne. Les lésions résiduelles ont été traitées chirurgicalement.

Mais cet agent sclérosant est peu ou pas utilisé en raison du risque de fibrose pulmonaire [63].

### 2.2.5- Sclérothérapie à la DOXYCYCLINE:

Cette tétracycline a été largement utilisée dans le cadre d'épanchements pleuraux ou péricardiques.

MOLITCH et UNGER ont essayé cette thérapeutique, chez 56 patients ayant des lymphangiomes en dehors de toute ressource chirurgicale [64]. La procédure a été effectuée grâce à une sédation par midazolam ou fentanyl. Les patients ont été hospitalisés pendant 2 à 7 jours. Les concentrations de DOXYCYCLINE utilisées ont été de 16 à 20 mg par ml. Les kystes ont été drainés puis une solution de DOXYCYCLINE (5 à 20mg par ml), mélangée avec l'iohexol (omnipaque 300®), a été injectée. Le volume administré a été de 5 à 100 ml en fonction du volume du kyste à traiter. 6 à 8 heures après l'injection sclérosante, les cathéters ont été mis en aspiration et le traitement a été répété le lendemain.

Les cathéters restent en place jusqu'à ce que le volume aspiré soit proche de 0.

Tous les patients ont eu des réponses favorables : 4 réponses ont été partielles et une seule a été complète. Aucune complication majeure n'a été déplorée mais 2 patients ont eu des épisodes fébriles résolutifs au décours de la procédure. Le faible nombre de réponse complète, dans cette série, était lié à la gravité des lymphangiomes traités, trois d'entre eux ayant un envahissement viscéral.

Cependant, le mécanisme d'action réel en tant que sclérosant de la DOXYCYCLINE reste mal élucidé [40,64]. Les inconvénients majeurs de cette méthode sont la douleur et la durée d'hospitalisation.

### 2.2.6- Sclérothérapie à l'OK-432:

La sclérothérapie à l'OK-432 est basée sur l'observation de régressions spontanées de lymphangiomes kystiques, au décours d'épisodes infectieux.

L'OK-432 est le produit de la lyophilisation de souches pyogènes de streptocoques A dont la virulence a été réduite par un traitement par pénicilline G. Ces souches ne peuvent plus sécréter de la streptolysine S mais elles gardent une activité glycolytique et une partie de leurs propriétés enzymatiques [65,66].

L'OK-432 est utilisé, fréquemment, au Japon, comme immunostimulant. L'OK-432 active les macrophages cytotoxiques, les cellules NK et LAK et les lymphocytes T cytotoxiques [67]. Il entraîne une réaction inflammatoire locale et un processus cicatriciel. La fibrose ne s'étend pas au-delà des lésions kystiques et ne compromet pas un traitement chirurgical ultérieur.

La procédure utilisée, par la plupart des équipes, était la suivante : 0,1 mg d'OK-432 ont été mélangés avec 10 mg de sérum physiologique et injectés dans une cavité lymphatique ponctionnée. La quantité de produit injecté était dépendante du volume de liquide ponctionné mais la quantité d'OK-432 ne dépassait jamais 0,2 mg.

La sécurité d'emploi d'OK-432 a été bien établie : dans la série de 30000 patients traités par OK-432 (traitement immunostimulant), aucun décès n'a été noté. 14 patients ont développé des réactions anaphylactoïdes [67]. Ces réactions peuvent être, en parti, dirigées contre la pénicilline, contenue dans la préparation. La réaction adverse, la plus fréquente, était une fièvre transitoire.

L'OK-432 a été, au départ, utilisé dans le traitement des cancers de l'extrémité céphalique [68]. En 1987, OGITA et COL ont proposé l'utilisation d'injections d'OK-432 pour scléroser les lymphangiomes kystiques, chez 9 enfants [69]; 8 enfants sur 9 ont présenté une régression complète des lésions. Chez 3 enfants, ce résultat a nécessité plusieurs procédures. Encouragée par ce succès, l'équipe d'OGITA a présenté, 4 ans plus tard, une série de 23 patients ayant des lymphangiomes kystiques, au-delà de toute ressource chirurgicale. Une rémission complète a été obtenue chez dix patients, huit individus avaient une

amélioration de plus de 50 %, trois avaient une réponse minimale et 2 aucune réponse [70].

Plusieurs autres séries ont été publiées dans la littérature. Smith et COL ont présenté des résultats moins optimistes [71]. Chez 6 enfants, traités par la même méthode, seulement 2 ont eu une rémission complète. Les 4 patients restant ont eu une amélioration modeste. Les 3 mauvais répondeurs avaient une forme micro kystique et le quatrième avait un lymphangiome avec une composante veineuse. Ces résultats sont concordants avec les autres méthodes de sclérothérapie.

#### 2.2.7- Sclérothérapie à la colle de fibrine (TISSUCOL®):

La colle de fibrine a de nombreuses applications chirurgicales. Elle a des propriétés adhésives et hémostatiques. Son utilisation favorise la synthèse du collagène et la régénération tissulaire. Ces propriétés permettent de coller les surfaces tissulaires et de supprimer les espaces morts.

L'utilisation de la colle de fibrine, dans le traitement des lymphangiomes kystiques, a été rapportée, pour la première fois, par l'équipe de CASTANON et par GUTERRIEZ SAN ROMAN en 1993 [72,73].

Encouragés par ces premiers résultats, en 1999, CASTANON et COL, ont réalisé une étude de suivi à long terme de 19 enfants traités par cette méthode [74]. Quinze patients avaient des malformations kystiques uniloculaires et 4 multiloculaires. Les cavités ont été ponctionnées puis une quantité de TISSUCOL, égale 10 à 15% du volume soustrait, a été injectée. Une fois injecté, le produit subissait une solidification rapide. Dans dix cas, une seule procédure a été suffisante, six patients ont eu deux séances de sclérose et un patient trois séances. Chez deux patients, la sclérothérapie a été associée au traitement chirurgical. Une rémission complète a été observée dans 17 cas et aucune complication n'a été notée. Le suivi variait entre 3 mois et 6 ans avec une médiane de 40 mois.

Cette technique, efficace et sûre, a été proposée par les auteurs, comme traitement de première ligne des lymphangiomes macro kystiques de l'enfant.

### 2.3- Le Laser :

Plusieurs types de laser ont été essayés dans le traitement des malformations lymphatiques kystiques.

En 1981, LANDTHALER a proposé l'utilisation du laser argon [75]. La longueur d'ondes émises par ce laser (480nm) est absorbée, de manière sélective, par les globules rouges. Tous les cas de lymphangiomes, traités par cette technique, étaient riches en hématies, ce qui explique une bonne réponse à ce traitement.

En 1986, BAILIN et GARY rapportent un cas de lymphangiome circonscrit traité, avec succès, par vaporisation au laser CO<sub>2</sub> [76]. La longueur d'onde du laser CO<sub>2</sub>, se situe dans le spectre infrarouge (10600 nm). Sa cible est l'eau intracellulaire. Il provoque une coagulation des vaisseaux lymphatiques qui conduit à la diminution des taux de récurrences des pseudo vésicules. Le traitement de la partie superficielle des lymphangiomes est, parfois, suffisant pour obtenir une amélioration de l'aspect de la lésion et réduire les complications [77,78].

En 1992, ALANI et WARREN ont présenté une nouvelle technique de traitement des malformations vasculaires profondes (hémangiomes et lymphangiomes) : le laser interstitiel [79]. Un bras de laser KTP, ARGON, Nd : YAG a été incorporé dans une canule qui était, à son tour, introduite dans la lésion cutanée. Cette méthode a permis une réduction de la taille de toutes les lésions traitées, dans la série rapportée (11 hémangiomes et 2 lymphangiomes), sans complications majeures.

Plus récemment, l'équipe de BORSIK et ENJOLRAS a proposé l'utilisation du laser Diode, en plaçant une fibre optique au contact ou dans la lésion. L'inconvénient de cette méthode est le nombre élevé de séances nécessaires [80].

#### 2.4- La Radiothérapie :

Des cas isolés de succès de la radiothérapie, dans le traitement des lymphangiomes, ont été décrits [81].

La radiothérapie superficielle a été proposée, comme une alternative thérapeutique, dans les formes récidivantes et non opérables des lymphangiomes cutanés. Les doses utilisées ont été peu importantes pour éviter les réactions cutanées et pour ne pas compromettre une éventuelle greffe cutanée ultérieure. La réponse à la radiothérapie a été très lente et un délai de 12 mois a été, parfois, nécessaire pour évaluer ses bénéfices [82]. Cette technique est, actuellement, abandonnée.

### VIII- FACTEURS PRONOSTIQUES DES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES KYSTIQUES :

#### 1- Facteurs influençant l'évolution naturelle des MLK :

Peu d'études existent sur les facteurs pronostiques des lymphangiomes. L'évolution naturelle de la malformation est extrêmement variable. Le devenir et la réponse au traitement, au long cours, de chaque lésion sont difficiles à prévoir.

Environ un tiers des lésions demeureront asymptomatiques et deux tiers d'entre elles subiront des poussées inflammatoires. L'involution spontanée est rare. Certains lymphangiomes cervicaux sont responsables de dysphagie et de dyspnée. Cette symptomatologie serait plus fréquente dans les lymphangiomes suprahyoïdiens [83]. En cas de malformations lymphatiques proches du squelette, il est possible d'observer un envahissement osseux, responsable de douleurs chroniques ou de fractures. L'atteinte osseuse grave, observée dans les lymphangiomatoses diffuses, est appelée syndrome de GORHAM-STOUT [84]. La

localisation et les rapports anatomiques semblent être un facteur prédictif important de l'évolution naturelle des lymphangiomes.

## 2- Facteurs pronostiques de la réponse au traitement chirurgical:

Plusieurs facteurs pronostiques de réponse au traitement chirurgical peuvent être retrouvés dans la littérature :

- La taille ; les lésions supérieures à 5 cm de diamètre peuvent être, rarement, extirpées en totalité [85,86,87].
- L'envahissement des lèvres, de l'hypopharynx, du larynx et du plancher buccal ; ceci favorise les récurrences et la persistance de la maladie [88,89].
- L'exérèse incomplète (macroscopiquement) ; le taux de récurrence, après une exérèse incomplète, varie, selon les auteurs, entre 50 et 100 pourcent alors qu'après une exérèse macroscopiquement complète, il est inférieur à 27% [48,86,89,90].
- L'absence de capsule et l'infiltration massive des tissus [91,92].
- Les localisations multiples ; les patients, ayant des localisations multiples, récidivent plus facilement que ceux qui ont des localisations simples [88].
- Les lésions ayant été traitées par la sclérothérapie.

Ces facteurs se réfèrent à toutes les localisations. Les localisations cervicales ont été étudiées plus en détail. SCHUSTER et COL ont tenté d'établir une classification des lymphangiomes cervicaux permettant de prédire le pronostic des lésions traitées chirurgicalement [93]. 4 classes de lésions ont été établies :

- Ø Classe I : lésions ne déformant pas ou déformant peu le contour du cou.
- Ø Classe II : lésions ne dépassant pas la ligne passant par le bord latéral de la tête.

Ø Classe III : lésions dépassant cette ligne.

Ø Classe IV : lymphangiomes dépassant la ligne médiane.

Les résultats de cette étude, portant sur 36 cas, ont montré que la résection a été complète dans 64% des lymphangiomes des classes I et II, comparativement aux 21% des classes III et IV. Les infections post-opératoires et les suintements étaient plus fréquents dans le groupe IV, ainsi qu'une asymétrie faciale (83% de cas).

Le pronostic de la classe I était excellent. Une asymétrie faciale, significative, persistait seulement dans 15% des cas de la classe II. Dans la classe III, 38% de complications post-opératoires ont été rapportées et 25% des lésions ont dû être réopérées. Dans la classe IV, 50% des lymphangiomes ont nécessité une deuxième intervention.

L'importance des caractères histologiques, pour le pronostic, n'est pas établie [90,15]. Selon SERMON et COL, il n'y a pas de relation entre le type histologique de lymphangiome et le risque de récurrence mais cette constatation est basée sur les observations d'un petit nombre de patients [94].

### 3- Facteurs pronostiques des différentes techniques de sclérothérapie:

La sclérothérapie a fait l'objet de nombreuses études rétrospectives et, seulement, d'un seul essai prospectif, comparant deux modalités de sclérothérapie [95]. L'analyse des échecs, rapportés dans la littérature, permet de retrouver quelques facteurs pronostiques, potentiellement péjoratifs, qui sont :

- un traitement chirurgical, préalable ; une chirurgie première serait responsable de fibrose détruisant les communications entre les kystes et diminuant ainsi la diffusion du produit sclérosant [95].
- des localisations, distinctes des localisations céphaliques et cervicales [96].
- un diamètre supérieur à 5cm en cas de traitement par OK-432 [96].

- l'existence d'une composante veineuse [71].
- le caractère micro kystique des lésions [97].

La localisation des lymphangiomes cervicaux a fait, également, l'objet d'une classification pronostique, appliquée dans la sclérothérapie [47,49]. De Serres et COL ont proposé de diviser les lymphangiomes en cinq groupes :

- Ø I: localisation unilatérale infrahyoïdienne
- Ø II: localisation unilatérale suprahyoïdienne
- Ø III: localisation unilatérale supra et infrahyoïdienne
- Ø IV: localisation bilatérale suprahyoïdienne
- Ø V: localisation bilatérale supra et infrahyoïdienne.

Les patients classés dans les groupes I, II et III auraient un meilleur taux de réponses à la sclérothérapie par OK-432.

Il semble, donc, que dans les deux types de traitement, les échecs soient plus fréquents en cas de lésions volumineuses, bilatérales et en cas de traitement préalable.

# PARTIE PRATIQUE

# MATERIEL ET METHODES D'ETUDE

## I- POPULATION ETUDIEE :

Ce travail a porté sur une série rétrospective de onze cas de lymphangiomes kystiques.

L'étude bibliographique du sujet a été effectuée au préalable dans la base de données de pubmed.

Les mots clés choisis ont été (cystic lymphangioma, cystic hygroma).

La population étudiée était des enfants âgés de 15 jours à 12 ans suivis en consultation de chirurgie pédiatrique au CHU Hassan II de Fès entre 2003 et 2010.

Les patients ont été inclus selon les critères suivants :

- malades porteurs d'une malformation lymphatique kystique constatée cliniquement.
- enfants qui présentent des lymphangiomes viscéraux graves entrants dans le cadre de la prise en charge aux urgences chirurgicales pédiatriques.

## II- RECEUIL DES DONNEES :

L'étude a débuté en 2003, 24 dossiers codés sous le terme de lymphangiomes ont été relus, la date de la fin des inclusions a été fixée en 2010, seulement onze dossiers ont été retenus comme éligibles pour l'étude, les patients pour lesquels il était impossible d'obtenir les données de suivi préalablement établi, étaient considérés comme perdus de vue.

Nous avons pris en compte leur état à la date des dernières nouvelles ; nous avons relevé pour chaque patient les renseignements suivants :

- age
- sexe
- origine géographique
- date d'apparition du lymphangiome

- localisation
- caractères cliniques
- examens radiologiques
- type de prise en charge
- évolution

### III- MODALITES THERAPEUTIQUES :

Dans cette étude, les patients ont été traités par la chirurgie, sans autres alternatives thérapeutiques.

Le but de l'exérèse était l'ablation complète de la malformation avec épargne des structures nobles.

Le traitement chirurgical a été effectué autant que possible en un seul temps opératoire.

La prescription d'antibiotiques a été indiquée chez tous les patients.

# RESULTATS

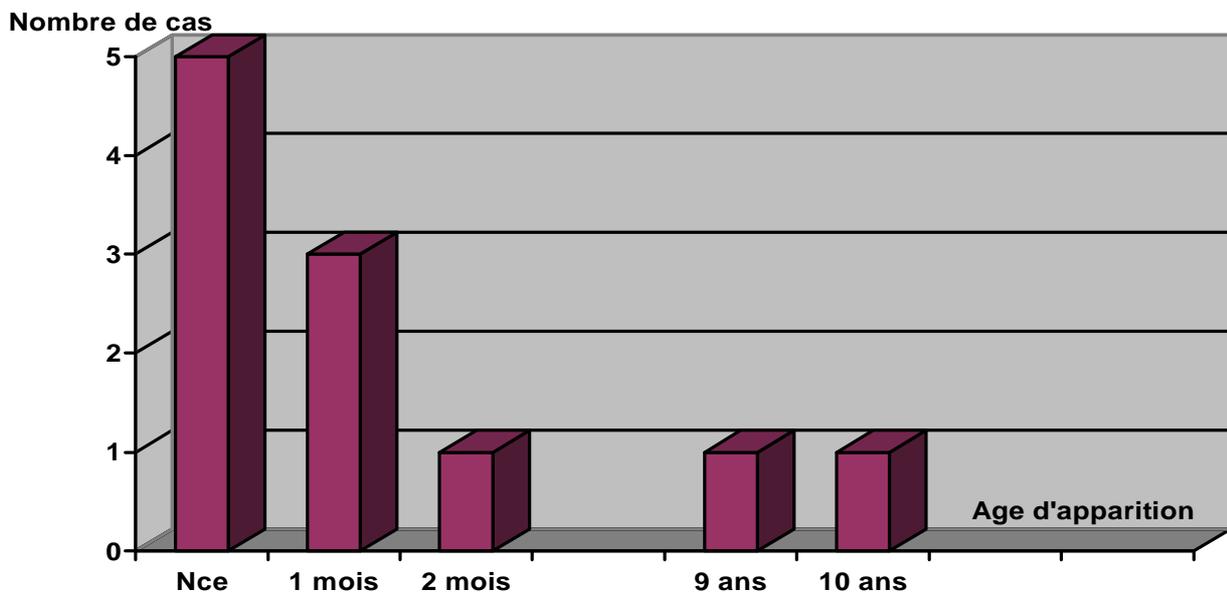
## I- AGE ET SEXE :

Onze observations ont été analysées, dans cette étude, le sexe ratio était de 7 filles pour 4 garçons ; soit 1,75.

La malformation lymphatique a été constatée à la naissance chez cinq patients (45,45%), y compris deux enfant ayant le diagnostique anténatal de la lésion (troisième trimestre).

L'âge moyen de découverte était de 21,18 mois.

Le pic de fréquence de découverte des malformations lymphatiques kystiques se situait à la naissance.



**Age de découverte des malformations lymphatiques kystiques**  
(Nce: naissance)

## II- LOCALISATION :

Les localisations des malformations lymphatiques kystiques retrouvées dans notre série ont été les suivantes :

- cervicale
- sous claviculaire
- sous axillaires
- dorsale
- abdominale (pariétale et mésentérique)
- pelvienne

L'enfant, ayant le lymphangiome pelvien, avait une double localisation de la lésion (pelvienne et inguinale gauche).

La localisation pariétale abdominale observée était latérale droite, et prolongée jusqu'à la région lombaire et s'étend en haut jusqu'au creux axillaire.

Les localisations cervicales et sous claviculaire n'avaient pas d'extension médiastinale.

Pour les lymphangiomes kystiques situés au niveau du dos, ils étaient observés chez deux enfant ; un était localisé au niveau médian supérieur et l'autre scapulaire gauche.

Tableau 1: Répartition des différentes localisations

Localisation	Nombre de patients	Pourcentages
<i>Cervicale</i>	3	27,27%
<i>Sous claviculaire</i>	1	9,10%
<i>Sous axillaires</i>	1	9,10%
<i>Dorsale</i>	2	18,18%
<i>Mésentérique</i>	2	18,18%
<i>Paroi abdominale</i>	1	9,10%
<i>Pelvienne</i>	1	9,10%

### III- PRESENTATION CLINIQUE ET CIRCONSTANCE DE SURVENUE :

Dans la majorité des cas, le diagnostic était évoqué devant des tuméfactions cutanées, et aucune des lésions ne s'est présentée surmontée de vésicules ni de plaques infiltrées (Fig.8).

Les localisations cervicales et sous claviculaire restaient asymptomatiques sans retentissement sur les voix aériennes ou digestives. En revanche, les localisations mésentériques s'étaient compliquées et devenues symptomatiques, ce qui a permis leur diagnostic.

Deux enfants (soit 18,18 %) ont présenté une poussée inflammatoire.

La forme micro kystique a été observée chez un seul cas. Quatre enfants avaient des lésions macro kystiques. Chez les 6 autres cas, la nature des lésions n'a pu être précisée.

Aucun facteur déclenchant n'a pu être noté.



Fig. 8 : LK sous axillaires droit

#### IV- LESIONS ASSOCIEES :

Aucune pathologie significative associée n'a été recueillie dans les dossiers médicaux auprès des parents ou des médecins traitants.

#### V- EXAMENS RADIOLOGIQUES PRATIQUES :

La plupart des malformations lymphatiques kystiques nécessitent des explorations radiologiques complémentaires, soit pour confirmer leur diagnostic soit pour évaluer l'extension des lésions.

Neuf patients ont eu une échographie, dont 3 cas, elle était le seul examen pratiqué. Huit enfants ont eu la tomodensitométrie (Fig.9 à 14).

Des radiographies standard ont été réalisées dans la totalité des cas. Leur but était de rechercher une atteinte thoracique associée, une occlusion intestinale, un envahissement osseux ou des déformations osseuses entraînées par les malformations lymphatiques.

Dans aucun cas l'examen endoscopique n'a été pratiqué pour évaluer une atteinte des voies respiratoire ou digestive.

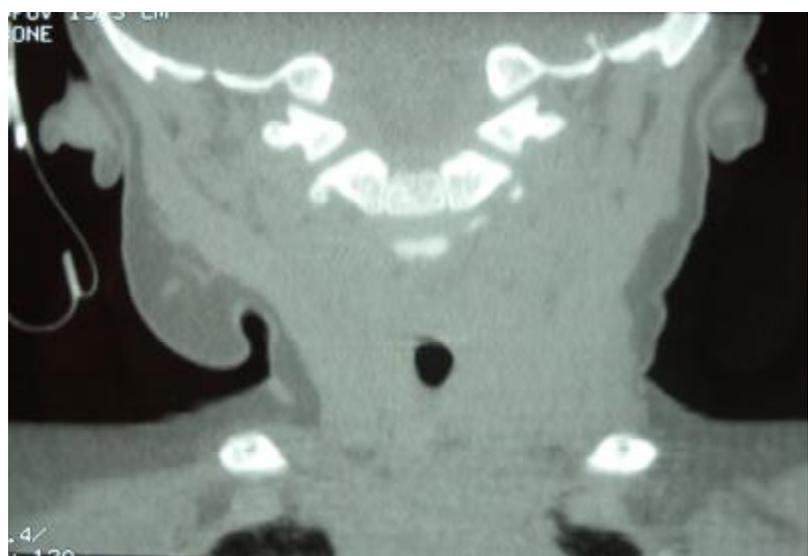


Fig. 9: coupes scannographiques d'un lymphangiome kystique latéro-cervical droit.



Fig. 10: coupes scannographiques d'un lymphangiome kystique latéro-cervical gauche.

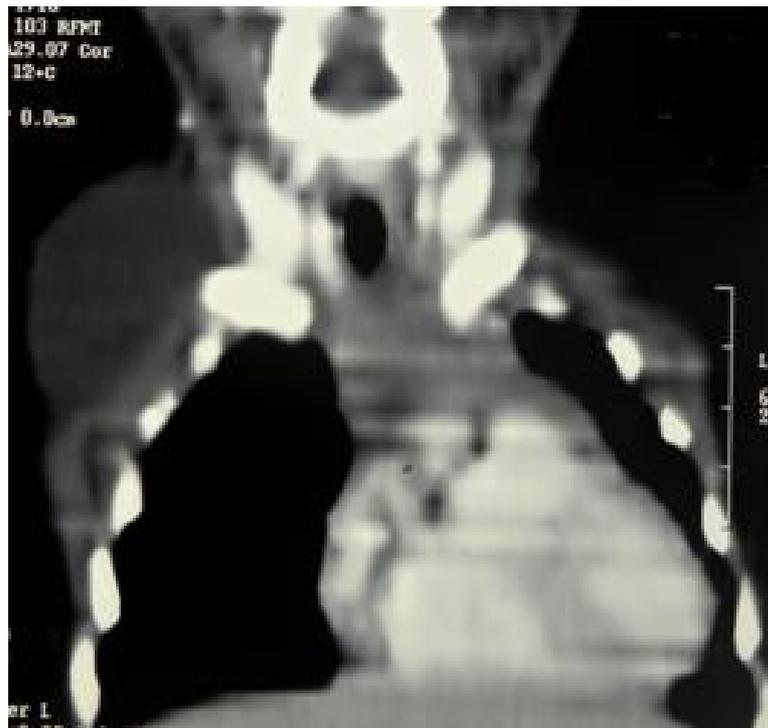


Fig. 11: coupes scannographiques d'un lymphangiome kystique sous claviculaire droit.

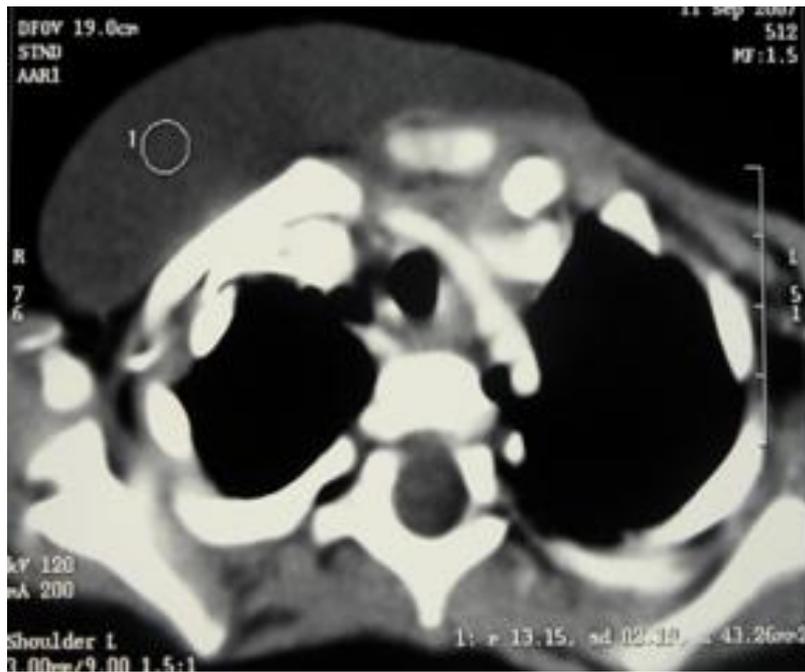


Fig. 12: coupes scannographiques d'un lymphangiome kystique pubien.



Fig. 13: coupes scannographiques axiales d'un lymphangiome kystique mésentérique englobant l'anse grêlique.

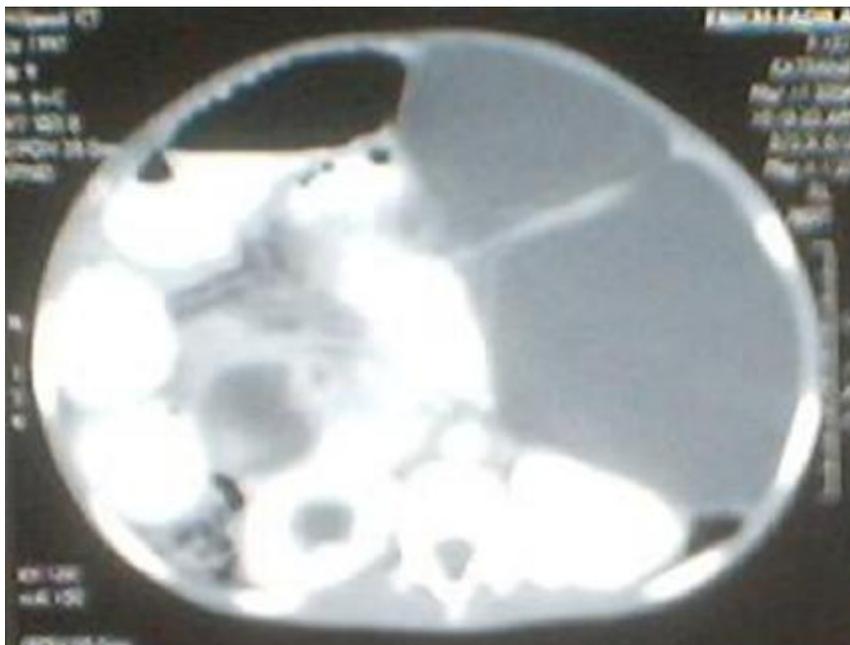
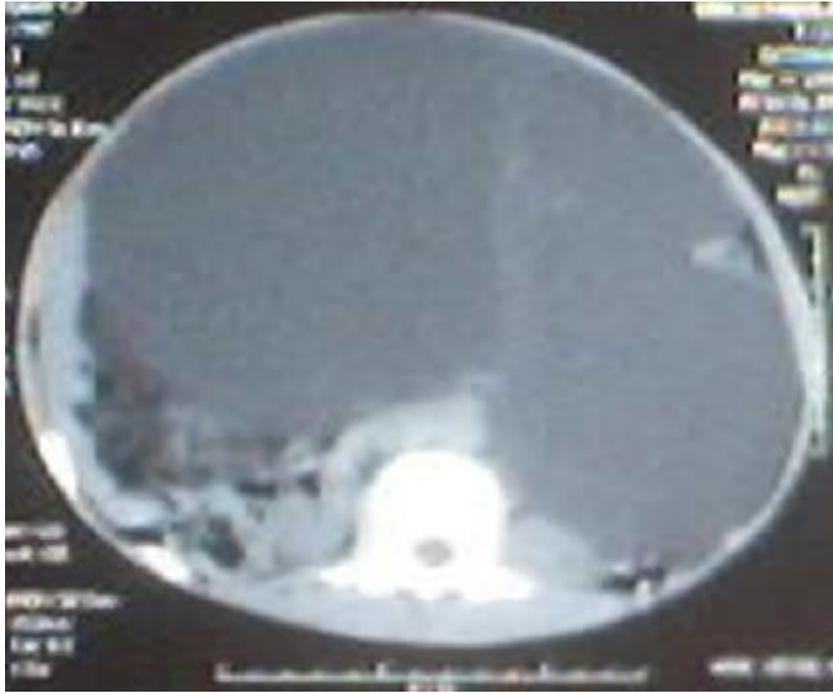


Fig. 14: coupes scannographiques axiales d'un lymphangiome kystique mésentérique : une énorme masse liquidienne faisant 20 cm de grand axe contenant des cloisons à l'intérieure et retentissant sur le rein droit.

On peut donc conclure que, si le diagnostic n'est pas évoqué par le clinicien, il est souvent fait à l'échographie, qui permet de montrer la structure de la lésion et oriente vers le caractère hémodynamiquement inactif ; son inconvénient est l'imprécision dans l'évaluation de la taille et les limites de la lésion.

Pour disposer d'une analyse plus fine de la morphologie des lymphangiomes il faut fréquemment avoir recours à la TDM, considérée à ce jour comme examen de référence.

## VI- TRAITEMENT :

Dans cette série, tous les enfants ont été traités par la chirurgie et ils ont eu une intervention unique.

Il a été possible d'effectuer une exérèse complète de la lésion chez huit cas, soit 72,72% de nos patients.

## VII- COMPLICATIONS :

Les complications peuvent être divisées en deux groupes :

### 1- Complications liées à la maladie :

Aucun décès n'a été noté dans cette série.

Deux enfants, l'un présentant un lymphangiome kystique dorsal médian supérieur et l'autre un lymphangiome latérocervical gauche, ont eu une poussée inflammatoire avant tout traitement interventionnel.

Les deux cas de lymphangiomes mésentériques s'étaient compliqués permettant ainsi leur découverte :

- le premier enfant a été admis aux urgences chirurgicales pédiatriques pour tableau d'abdomen aigu dû à l'hémorragie intrakystique (Fig.15).
- l'autre enfant a présenté un syndrome occlusif (Fig.16).

## 2- Complications liées au traitement :

Chacune des modalités thérapeutiques utilisées dans le traitement des lymphangiomes kystiques, y compris la chirurgie, comporte des risques.

Dans cette série un seul décès a été noté (localisation pariétale abdominale). Chez trois cas (présentant des LK sous claviculaire, sous axillaires et pubien), on a objectivé la persistance d'une stase lymphatique avec écoulement séreux durant quelques jours en post-opératoire.



**Fig.15 :** masse kystique polylobée avec une zone hémorragique accolée au mésentère et englobant deux anses grêliques.



Fig.16 : une masse kystique au niveau du bord mésentérique des anses jéjunales avec des ectasies lymphatiques par endroit, contenant du liquide séreux quantifié à 5 litres.

## VIII- RESULTATS DU TRAITEMENT :

L'efficacité du traitement a été classée en 2 groupes :

Ø Rémission complète jugée selon les critères cliniques :

Absence de manifestations cliniques évaluées à la date des dernières nouvelles.

Ø Rémission partielle :

Patients s'étant améliorés par rapport à l'état initial, avec persistance d'une petite masse.

Six cas sur onze des parents interrogés rapportent une rémission complète, tandis qu'une rémission partielle des masses kystiques n'est observée que chez un seul enfant (localisation scapulaire).

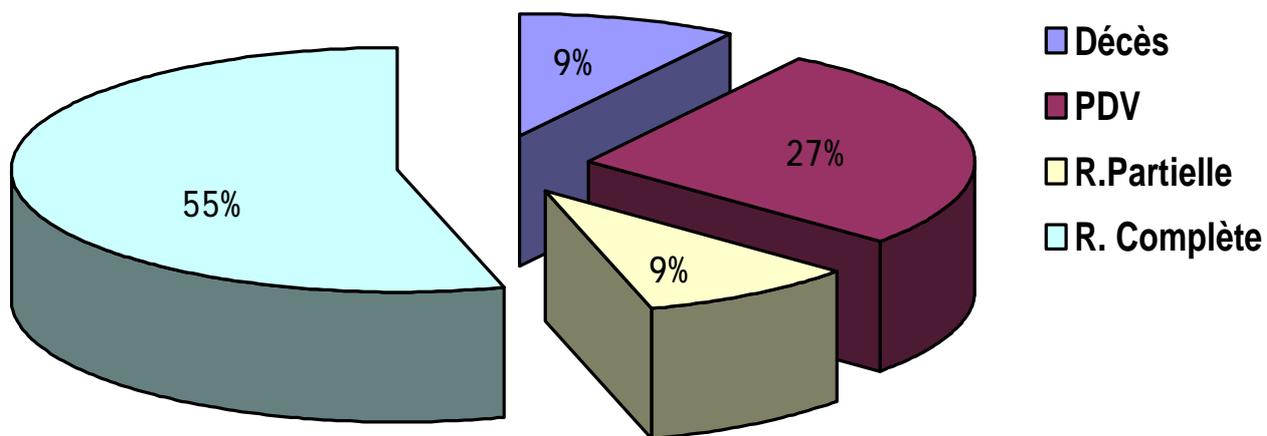
Un cas de décès a été noté chez l'enfant ayant le lymphangiome pariétal abdominal.

Données non disponibles pour les trois cas restants.

Tableau 2 : Réponse au traitement. (PDV: perdus de vue)

	Amélioration complète	%	Amélioration partielle	%	décès	%	PDV	%
Résultats	6	54,54	1	9,10	1	9,10	3	27,27

On peut conclure que le traitement chirurgical est toujours potentiel dans l'arsenal thérapeutique des lymphangiomes kystiques, même si nos résultats restent imprécis, vu le nombre non négligeable des patients perdus de vue.



**Réponse au traitement.**

PDV: perdus de vue

R: rémission

# DISCUSSION

## I- ASPECTS CLINIQUES :

Le lymphangiome kystique est une affection rare, il représente 5% des anomalies vasculaires et 6% des tumeurs bénignes de l'enfant [98]. C'est une malformation dont l'incidence annuelle est comprise entre 1 et 8 pour 100000 hospitalisations.

Notre étude comporte une description et une analyse de onze cas d'enfants atteints de lymphangiomes kystiques suivis entre 2003 et 2010.

Dans cette série, il existe une prédominance féminine (sexe ratio : 1,75), la même tendance a été rapportée par PEACHEY et LIM [100] dans leur série de 67 malades (22 garçons pour 43 filles).

D'autres séries rapportent une prédominance masculine comme celle de SERMON et COL chez 29 cas [94], SAIGO et COL chez 177 sujets [99], et aussi dans la série de l'équipe de HERBRETEAU chez 70 patients.

Certains auteurs signalent une même fréquence des malformations dans les deux sexes [48,89].

La répartition des ages de découverte chez nos patients correspond, approximativement, aux données de littérature, mais la distribution est uni modale avec un pic de fréquence à la naissance.

En revanche, le pourcentage des lésions découvertes à la naissance, a été moins important dans notre travail que celui décrit dans la littérature (45,45 contre 50% signalée dans la revue de la littérature de GIGUERE et COL) [47].

Deux cas ont été découverts in utero, soit 18,18 contre 6% dans la série de SCHUSTER [93].

81,81% des lésions dans notre série, sont apparues avant l'âge de 2 ans ; c'est un nombre aussi important que celui retrouvé dans la littérature où les auteurs rapportent des chiffres compris entre 72 et 90% [47,94,99].

A ce jour, à notre connaissance, aucun auteur ne s'est intéressé à la comparaison des délais d'apparition des différents types de lymphangiomes.

Les circonstances déclenchantes et les modes de révélation décrits dans notre série, sont identiques à ceux retrouvés dans la littérature. En revanche, l'existence de cas familiaux n'a jamais été décrite [7].

Le lymphangiome kystique est une maladie sporadique qui serait liée plutôt à une perturbation de la lymphogénèse (séquestration lymphatique dermique, oblitération des canaux collecteurs, anomalie de la jonction lymphatico-veineuse).

L'existence d'un gène responsable n'a jamais été recherchée. Une découverte de cas familiaux pourrait faire discuter une prédisposition génétique à cette maladie, comme c'est déjà le cas pour les hypoplasies lymphatiques familiales.

Pour débiter de telles études, il serait indispensable de colliger d'autres cas familiaux de lymphangiomes.

Les lymphangiomes se présentent, principalement, comme des tumeurs cutanées, leur localisation la plus fréquente était cervicale. Dans cette partie du corps, on observe le plus souvent, des malformations macro kystiques.

La relation entre la forme clinique et la localisation peut être expliquée par les mécanismes du développement embryonnaire [35]. Cette localisation cervicale correspond, chez l'embryon, aux deux sacs lymphatiques jugulaires (faisant partie des 6 sacs lymphatiques primaires) qui sont situés près de la jonction des veines cardinales antérieures et des veines sous clavières.

Selon VAN DER PUTTE [36] et SMITH [101], les lymphangiomes macro kystiques pourraient être la conséquence d'une anomalie de la jonction entre le système lymphatique et veineux [35,38].

En outre, la disposition des sacs lymphatiques primaires expliquerait les localisations préférentielles des grandes formes macro kystiques.

Nous avons comparé les localisations des lésions de nos malades aux données issues du travail de SAIJO et COL, qui ont rapportés une des plus grandes séries mondiales [100].

Tableau 3: Comparaison des localisations

LOCALISATION	SAIJO et COL (%)	Notre étude (%)
<i>Cervicale</i>	51	27,27
<i>Rétro auriculaire</i>	10	Non disponible
<i>Sous claviculaire</i>	6,7	9,10
<i>Thoracique</i>	6,2	Non disponible
<i>Sous axillaires</i>	9,6	9,10
<i>Deltoïdienne</i>	4,5	Non disponible
<i>Membres</i>	10,1	Non disponible
<i>Mésentérique</i>	Non disponible	18,18
<i>Dorsale</i>	Non disponible	18,18
<i>Paroi abdominale</i>	Non disponible	9,10
<i>Pubienne</i>	Non disponible	9,10

## II- ASPECTS THERAPEUTIQUES :

### 1- l'abstention thérapeutique

Les malades ayant bénéficié d'une surveillance ne sont pas hospitalisés et donc non enregistrés.

Certains auteurs pensent que la régression spontanée des lymphangiomes est fréquente et rapportent des chiffres allant jusqu'au 15% [48,15]. En conséquence, ils proposent de différer le traitement interventionnel jusqu'à l'âge de 3 à 5 ans.

SAIJO et COL n'ont noté aucune régression spontanée chez des patients ayant eu un lymphangiome kystique confirmé histologiquement [100]; chez deux patients, ils ont constaté une régression partielle sans, toutefois, avoir eu une confirmation histologique ni échographique (l'étude a été réalisée entre 1927 et 1964).

Toutefois, les complications des lymphangiomes non traités ne sont pas rares, leur fréquence est pour certains, supérieure à la probabilité d'involution spontanée.

Les poussées inflammatoires ou les infections rendent une dissection chirurgicale ultérieure plus difficile.

Les états infectieux peuvent se compliquer d'une détresse respiratoire, en cas de localisation proche des voies aériennes.

Les lymphangiomes de la langue ou du plancher buccal peuvent être responsables de difficultés d'alimentation.

Il nous paraît donc légitime d'intervenir tôt, à l'exception peut être, des lésions micro kystiques de petite taille. Dans ce cas précis, une exérèse peut être différée pour être réalisée à un âge plus tardif.

## 2- Traitement chirurgical

L'excision chirurgicale est le traitement de choix des lymphangiomes kystiques.

Tous nos patients ont été traités par chirurgie seule, avec une rémission complète de plus de 54,54%.

En comparaison avec les données de la littérature, FLANAGAN a relevé un taux de succès du traitement chirurgical de 75%, avec un recul de plus de 5 ans chez 74% des patients. HANCOCK a rapporté un taux de rémission de 77,4% toutes localisations confondues (52,5% des tumeurs étaient situées au niveau de la tête et du cou) [90]. Il en était de même, pour ALQAHTANI qui a obtenu une amélioration complète chez 77% de ses patients (34,9% des tumeurs de la tête et du cou) [15].

Le taux de mortalité après résection chirurgicale va de 0 à 7 % selon les séries [91,102,103].

A part le seul décès qui a été noté (juste après l'acte chirurgical), aucune complication durable n'a été remarquée chez les patients ; en revanche, on a objectivé la persistance d'un écoulement séreux chez trois patients (localisations sous axillaires, sous claviculaire et pelvienne), soit 27,27%.

Chez certains auteurs, l'incidence des complications post opératoires, en dehors du décès, a été estimée entre 19 et 33% [90,104]. La complication post opératoire la plus rencontrée, a été la stase lymphatique. En effet, malgré la résection très méticuleuse, la ligature de tous les vaisseaux lymphatiques peut être difficile et il peut persister du tissu lymphatique, responsable d'une cicatrice de tuméfaction ou de l'infiltration de la cicatrice. D'autres complications peuvent être observées, à noter les infections, les hématomes et les complications nerveuses qui concernent notamment les gros LK cervicaux [91].

Le pourcentage des complications post opératoires serait corrélé avec la localisation des lymphangiomes.

HAMOIR et COL ont étudié le pourcentage des complications en fonction de la localisation des lymphangiomes [105], leur étude a été basée sur la classification proposée par DE SERRES [49]. Dans le groupe de patients ayant des localisations unilatérales infra hyoïdiennes (stade I), ils ont constaté 11% des complications. Dans les localisations unilatérales supra hyoïdiennes (stade II), il y a eu 33% des complications. Dans les localisations supra et infra hyoïdiennes unilatérales (stade III), il y a eu 75% et dans les localisations supra et infra hyoïdiennes bilatérales (stade V) il y en a eu 100%. Aucun patient n'a été inclus dans le groupe IV (localisation bilatérale supra hyoïdienne).

Par ailleurs, le taux de récurrence après la chirurgie n'est pas négligeable. La récurrence est d'autant plus fréquente que l'exérèse chirurgicale a été incomplète avec 35 % de récurrence contre 6 % en cas d'exérèse complète [7,106].

Dans notre étude, un seul cas (localisation scapulaire), ayant bénéficié d'une exérèse complète, a eu une récurrence dans le premier mois, soit 9,10% ; mais ça reste imprécis à cause du nombre non négligeable de malades perdus de vue.

En revanche, FLANAGAN, qui dans la série de 158 patients, a observé 54% de rechutes dans les 3 premiers mois, et toutes les récurrences observées, ont eu lieu avant 14 mois [7], d'autres auteurs ont constaté les mêmes délais [90].

D'une manière générale, on peut conclure que les récurrences, après un traitement chirurgical, sont précoces, et si le patient ne récidive pas dans l'année qui suit la chirurgie, son risque de rechute est minime.

Il en découle une conclusion importante :

La surveillance post chirurgicale des lymphangiomes kystiques devrait être rapprochée pendant les 12 premiers mois post opératoires, afin de détecter et prendre en charge une éventuelle récurrence ; une fréquence trimestrielle de consultations pourrait être proposée. En l'absence de rechute à un an, l'enfant pourrait être confié, pour une surveillance ultérieure, à son médecin traitant.

# CONCLUSION

Notre travail a mis l'accent sur certains aspects cliniques et thérapeutiques des lymphangiomes kystiques.

Dans la population étudiée, aucun malade n'avait d'anomalie congénitale associée ni d'histoire familiale de lymphangiomes.

Les tuméfactions cutanées étaient le symptôme clinique majeur, tandis que les localisations viscérales ne s'étaient avérées que lors des complications.

Les résultats du traitement chirurgical étaient concordants avec les données de la littérature.

L'étude des facteurs pronostiques a suggéré un rôle favorable du caractère macro kystique. Le type micro kystique, la symptomatologie inflammatoire initiale et le traitement anti-inflammatoire pourraient favoriser la survenue de rechutes. Le rôle de l'âge de découverte, de la localisation et du nombre de lésions n'a pas pu être mis en évidence.

Nous n'avons pas pu confirmer, statistiquement, ces hypothèses en raison du faible nombre de malades inclus (manque de puissance statistique et de nombre élevé des malades perdus de vue). Il serait très intéressant de poursuivre cette étude pour pouvoir affirmer nos conclusions, avec certitude, du fait de leur impact thérapeutique potentiel.

# ANNEXES

## Annexe 1

Numéro	Age	Sexe	Origine	DDD	PI	Type	Localisation	EC	Evolution
1	30 mois	F	Fès	2 mois	Oui	?	Dorsale (scapulaire)	Totale	R partielle
2	15 jours	F	Tawnate	Nce	Non	Macro K	Cervicale	Totale	PDV
3	12 mois	F	Ketama	1 mois	Non	?	Sous claviculaire	Subtotale	R complète
4	5 ans	M	Tawnate	1 mois	Non	Micro K	Dorsal (médiante)	Totale	PDV
5	7 mois	M	Fès	anténatal	Non	Macro K	Paroi abdominale	Subtotale	Décédé
6	9 ans	M	Tawnate	9 ans	Non	Macro K	Mésentérique	Totale	R complète

**DDD : Date de découverte ; PI : Pousseé inflammatoire ; EC : Exérèse chirurgicale ; PDV ; Perdue de vue ; R : rémission**  
**M : masculin ; F : féminin ; K : kystique**

Numéro	Age	Sexe	Origine	DDD	PI	Type	Localisation	EC	Evolution
7	6 mois	F	Fès	Nce	Non	?	Axillaire	Subtotale	PDV
8	4 ans	M	Taza	Nce	Non	Macro K	Pubienne	Totale	R complète
9	12 ans	F	?	10 ans	Non	Macro K	Mésentérique	Totale	R complète
10	2 ans	F	Tawnate	1 mois	Non	?	Cervicale	Totale	R complète
11	40 jours	F	Ait Baha	Nce	Oui	?	Cervicale	Totale	R complète

## Annexe 2

# RESUME

Les lymphangiomes kystiques ou malformations lymphatiques kystiques (MLK) sont des tumeurs binignes rares, sous forme de dilatations lymphatiques, qui peuvent être micro ou macro kystiques, superficielles ou profondes. Elles peuvent subir de temps à autre des poussées inflammatoires, ou être à l'origine de complications pouvant être révélatrices.

Nous avons répertorié 7 filles et 4 garçons. L'âge moyen de découverte est de 21,18 mois.

La localisation cervicale était la plus fréquente, comme dans la littérature, avec 27,27% des cas.

Dans notre série, tous les malades ont été traités par la chirurgie seule. Six patients ont répondu favorablement avec une rémission complète.

Les complications post opératoires ont été notées chez 3 patients, à noter la persistance d'écoulement séreux.

Nos résultats concordent globalement avec les données de la littérature.

Les indications thérapeutiques restent mal codifiées. Pour cela, il est souhaitable de poursuivre cette étude pour avoir un effectif puissant, sur le plan statistique, ainsi que d'inclure les autres alternatives thérapeutiques, notamment la sclérothérapie.

## Abstract

The cystic lymphangiomas or cystic lymphatic malformations are a benign and rare tumors, in the form of lymphatic dilations, which can be micro or macro cystic, superficial or deep. They can undergo from time to time inflammatory pushes, or be at the origin of complications being able to be revealed.

We have identified 7 girls and 4 boys. The mean age of discovery is 21,18 months.

The cervical location was prominent, such as literature, with 27,27 % of cases.

In our series, all the patients were treated by surgery alone. 6 patients responded favourably with a complete resolution.

The postoperative complications were noted in 3 patients, such as the persistence of serous flow.

Our results agree overall with the literature's data.

The therapeutic indications remain poorly codified. For this, it is recommended to continue this study to have a number of patients statistically powerful, and to include other therapeutic alternatives, in particular the sclerotherapy.

## ملخص

الأورام الوعائية اللمفية الكيسية أو التشوهات اللمفية الكيسية هي عبارة عن أورام حميدة نادرة، على شكل توسيعات لmfية قد تكون كيسية صغيرة أو كبيرة، سطحية أو عميقة. و يمكن أن تتعرض من حين لآخر لدفعات التهابية أو أن تكون مصدر لمضاعفات قد تكون كاشفة للمرض.

لقد أحصينا 7 بنات و4 أولاد. و كان المعدل المتوسط لسن الاكتشاف هو 21,18 شهر.

التموضع العنقي كان هو الغالب كما هي العادة في الأدبيات حيث تعدت الحالات %27,27 في سلسلتنا هذه، جميع المرضى عولجوا بالجراحة فقط، 6 من بينهم استجابوا إيجابيا.

سجلت المضاعفات بعد الجراحة لدى 3مرضى كلها عبارة عن استمرار لسيلان مصلي.

نتائجنا تتطابق إجمالاً مع معطيات الأدبيات.

تبقى الدواعي العلاجية مقننة لذا يبدو مستحسنًا مواصلة هذا البحث للحصول على عدد من المرضى يكون فعالاً من الناحية الإحصائية وكذلك يجب إدراج البدائل العلاجية الأخرى و على الخصوص علاج التصلب.

# BIBLIOGRAPHIE

[1] Lingernean RE.

Cystic hygroma of the parotid region.

Laryngoscope 1960;70:983.

[2] Merland JJ, Riche MC, Monteil JP, Hadjean E.

Classification actuelle des malformations vasculaires.

Ann Chir Plast 1980;25:105-11.

[3] Gallagher PG, Mahoney MJ, Gosche JR.

Cystic hygroma in the foetus and newborn.

Semin Perinatol 1999;23:341-56

[4] Sheth S, Nussbaum AR, Hutchins GM et col.

Cystic hygromas in children: sonographic-pathologic correlation.

Radiology 1987;162:821-4

[5] Edwards MJ, Graham JM Jr.

Posterior nuchal cystic hygroma.

Clin Perinatal 1990;17:611-40.

[6] Herbreteau D, Riche MC, Enjoiras O et Col.

Stratégie d'exploration des malformations vasculaires superficielles.

J Mal Vasc 1992 ;17:54-56.

[7] Flanagan BP, Helwig EB.

Cutaneous Lymphangioma.

Arch Dermatol 1977;113:24-30

[8] Claesson G, Kuylenstiema R.

OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children).

Int J Pediatr Otolaryngol.2002;6:1-6.

[9] Loïselle V.

Traitement percutané des lymphangiomes kystiques superficiels par injection d'Ethibloc.

Thèse Méd, Dijon, 1991.

[10] Landing BH, Farber S.

Tumors of cardiovascular system.

In: Atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed forces Institute of pathology, 1956.

[11] Grabb WC, Djingman R, Oneal RM et col.

Facial hamartomas in children.

Plast Reconstr Surg 1980;66:509-27.

[12] Wassef M, Enjolras O.

Superficial vascular malformation, classification and histopathology.

Ann Pathol 1999;19(3) :253-64.

[13] Fonkalsrud EW.

Surgical management of congenital malformations of the lymphatic system.

Am J surg 1974;128:152.

[14] Bith HR Jr, Summer DS.

A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma.

Surg Gynecol Obstet 1965;120:79-85.

[15] Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H et col.

25 years experience with lymphangiomas in children.

J Pediatr Surg 1999;34:1164-8.

[16] Mahboubi S, William P.Potsic.

Computed tomography of cervical cystic hygroma in the neck.

Sixteenth Ann Meeting Society for Ear, Nose and Throat Advances in Children. New York. December 2,1988.

[17] Nussbaum M, Buchwald RI.

Adult cystic hygroma.

Arn J Otolaryngol 1981;2:159.

[18] Glasson MJ, Taylor SF.

Cervical, cervicomediastinal and intrathoracic lymphangioma.

Prog Pediatr Surg 1991;27:62-83.

[19] Brown LR, Reiman HM, Rosenow ED et col.

Intrathoracic lymphangioma.

Mayo Clin Proc 1986;61:882-892.

[20] Summer TE, Volberg, FM, Kiser PE et col.

Mediastinal cystic hygroma in children.

Pediatr Radiol 1981;1 1:160-2.

[21] Takahiko S, Takahiko I, Yukio I et col.

Lymphangioma of the right diaphragm.

Pediatr Surg Int 1992;7:384-386.

[22] Pike MG, Wood AJ, Corrin S et col.

Intrathoracic extramediastinal cystic hygroma.

Arch Dis Child 1984;59:75-77.

[23] Adachi S, Maruyama T, Suetomi T, Morishita Y, Otsuka M, Todoroki T, Fukao K.

Retroperitoneal multiple lymphangioma with differential cyst contents causing hydronephrosis and biliary dilatation.

Hepatogastroenterology 2001;48(38):397-400.

[24] Chan GY, King KL, Su CH, Lui WY.

Retroperitoneal cystic lymphangioma in adults.

Int Surg 1993;78(3):234-6.

[25] Alfa TH A.

Imagerie des lymphangiomes kystiques (à propos de 10 cas).

Thèse Méd Casa 1999; N° 40.

[26] Bagolan P, Bilancioni E, Nahom A, Trucchi A, Inserra A, Neri M, Spina V, Giorlandino C.

Prenatal diagnosis of a bronchogenic cyst in an unusual site.

Ultrasound Obstet Gynecol 2000;15:66-68.

[27] Cyna-Gorse F, Frija J, Y Ana CH, Ollier P, Laval Jeante T M.

Du lymphangiome à la lymphangiomatose. A propos de dix observations.

J Radiol 1989; 70:381-7.

[28] Kukk E, Lymboussaki A, Taira S et col.

VEGF-C receptor binding and pattern of expression with VEGFR-3 suggest a role in lymphatic vascular development.

Development 1996;122:3829-37.

[29] Eichmann A, Corbel C, Jaffredo T et col.

Avian VEGF-C: Cloning embryonic expression pattern and stimulation of differentiation of VEGFR-2-expressing endothelial cell precursors.

Development 1998;125:743-52.

[30] Maddalozzo J, Hughes CA, Huang L et col.

High angiogenic activity in cells isolated from cystic hygroma: a role of bFGF.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1999;125:45-8.

[31] Sabin FR.

On the origin of the lymphatic system from the veins and the development of the lymph hearts and thoracic duct in the pig.

Am J Anat 1960;107:153-76.

[32] Lewis FT.

The development of the lymphatic system in rabbits.

Ann J Anat 1905;5:95.

[33] Huntington GS, McClure CFW.

The anatomy and development of the jugular lymph sac in the domestic cat.

Anat Rec 1908;2:1-19.

[34] Moore KL.

The developing human.

2d Ed Philadelphia WB Saunders Co, 1971.

[35] Zadvinskis DP, Benson MT, Kerr 11H et col.

Congenital malformations of the cervicothoracic lymphatic system.

Embryology and pathogenesis Radiographics 1992;12:1175-89.

[36] Van der Putte SCJ.

The development of lymphatic system in man.

Adv Anat Embryol Cell Biol 1975;51:3-60.

[37] Van der Putte SCJ.

Lymphatic malformations in human foetuses.

Virchow Arch [A] 1977;376:233-46.

[38] Wisnicki JL.

Hemangiomas and vascular malformations.

Ami Plast Surg 1984;12(1):41-59.

[39] Lymboussaki A, Partanen T, Olofsson B et col.

Expression of the vascular endothelial growth factor C Receptor VEGFR-3 in lymphatic endothelium of the skin and in vascular tumors.

Am J Pathol. 1998;153:395-403.

[40] Gorincour, Paris M, Aschero A, Desvignes C, Bourlière B, Petit P.

Malformations lymphatiques : traitement percutané.

Ann Chir Plast Esthet 2006;51:423-8.

[41] Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE et col.

Lymphangiomas in children.

MR imaging. Radiology 1989;170:467-70.

[42] Yuh WTC, Buehner LS, Kao SCS et col.

Magnetic resonance imaging of pediatric head and neck cystic hygromas.

Ann Otol Rhinol Laryngol 1991;100:737-42.

[43] Mc Alvany JP, Jorizzo JL, Zanolli D et col.

Magnetic resonance Imaging in the evaluation of lymphangioma circumscriptum.

Arch Dermatol 1993;129:194-7.

[44] Lestache J.G, Ollero J.M, Rollan U.

Les lymphangiomes kystiques intra abdominaux.

Chir Ped 1980;21:155-160.

[45] Padwa BL, Hayward PG, Ferrero NF, Mulliken JB.

Cervicofacial lymphatic malformation, clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy.

Plast Reconstr Surg 1995;95:951-60.

[46] Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C.

Les tumeurs vasculaires et les règles de prise en charge chirurgicale.

Ann Chir Plast Esthet 1998 ;43(4) :455-89.

[47] Giguere CM, Bauman NM, Smith RHJ.

New treatment options for lymphangioma in infants and children.

Ann Otol Rhinol Laryngol 2002;111:1066-75.

[48] Emery PJ, Bailey CM, Evans JN.

Cystic hygroma of head and neck. A review of 37 cases.

J Laryngol Otol 1984; 98:613-9.

[49] De Serres LM, Sie KC, Richardson MA.

Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995;121:577-82.

[50] Tran NN, Tran XN.

Cystic hygroma in children: A report of 126 cases.

J Pediatr Surg 1974;9:191-5.

[51] Gebhardt C, Stolte M.

Pankreasgang -Okklusion durch injection einer schnellhârtenden Aminosâurenlôsung. Experimentelle Studie.

Langenbecks Arch Chir 1978;346:149-66.

[52] Land W, Weitz H.

Prolamine solution to block pancreatic duct [Letter].

Lancet 1979;ii:1131.

[53] Herbreteau D, Riche MD, Enjolras O et col.

Percutaneous embolisation with Ethibloc of lymphatic cystic malformations with a review of the experience in 70 patients.

Int Angiol 1993;12,1:34-9.

[54] Akhan O, Cerkirge S, Ozmen M.

Percutaneous trans catheter sclerotherapy of postoperative pelvic lymphoceles.

Cardiovasc Intervent Radiol 1992;15:224-7.

[55] Bean WJ.

Renal cyst: treatment alcohol.

Radiology 1981;138:329-31.

[56] Villavicencio JL.

Primum non nocere: Is it always true? The use of absolute ethanol in the management of congenital vascular malformations.

J Vasc Surg 2001;33:904-6.

[57] Zuckerman DA, Yeager TD.

Percutaneous ethanol sclerotherapy of postoperative lymphoceles.

Ann J Radiol 1997;169:433-7.

[58] Ramelet AA, Monti M.

Phlebologie.

Edition Masson 2000:374,413.

[59] Ichikawa T, Matsumoto K, Umezawa H.

Clinical study of a new antitumor antibiotic bleomycin (13 preliminary report).

5<sup>th</sup> International Congress of Chemotherapy, Wien 1967.

[60] Yura J, Hashimoto T, Tsuruga N et col.

Bleomycin treatment for cystic hygroma in children.

Arch Jpn Chir 1977;46:607-14.

[61] Ikeda K, Suita S, Hayashida Y et col.

Massive infiltrating cystic hygroma of the neck in infancy with special reference to bleomycin therapy.

Z Kinderchir 1977;30:227-36.

[62] Okoda A, Kubota A, Fukuzawa M, Imura K, Kamata S.

Injection of bleomycin as a primary therapy of cystic lymphangioma.

J Pediatr Surg 1992;27,4:440-3.

[63] Mathur NN, Rana I, Bothra R, Dhawan R, Kathuria G, Pradhan T.

Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck.

Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005;69(1):75-80.

[64] Molitch HI, Unger EC, Witte CL, vanSonnenberg E.

Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas.

Radiology 1995;194(2):343-7.

[65] Baniaghbal B, Davies MR.

Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432.

Eur J Pediatr Surg 2003;13(2):103-7.

[66] Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, et col.

Treatment of lymphangioma with OK-432 (picibanil) sclerotherapy. A prospective multi-institutional trial.

Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002;128(10):1137-44.

[67] Ishida N, Hoshino T.

A streptococcal preparation as a potent biological response modifier OK-432.

2<sup>nd</sup> Ed. Amsterdam, the Netherlands: Excerpta Medica 1985;1-5, 26-47,60-2.

[68] Toyota B.

Clinical effects of streptococcal preparation OK-432, against head and neck cancers.

Jpn J Otol 1967;72:1332-8.

[69] Ogita S, Tsuto T, Tokiwa K et col.

Intracystic injection of OK-432: A new sclerosing therapy for cystic hygroma in children.

Br J Surg 1987;74:690-1.

[70] Ogita S, Tsuto T, Deguchi E e col.

OK-432 therapy for unresectable lymphangioma in children.

J pediatric Surg 1991;26:263-8.

[71] Smith RJH, Burke DK, Sato Y et col.

OK-432 therapy for lymphangiomas.

Arch Otolaryngo Head Neck Surg 1996;122:1 195-9.

[72] Castanon M, Margarit J Marine ME et col.

Adhesivo d fibrina : Una nueva alternativa terapeutica en el tratamiento del linfangoma quistico.

An Fsp Pediatr 1993 ;38 :304-6.

[73] Guterriez San Roman C, Barrios J Luna J et col.

Treatment of cervical lymphangioma using fibrin adhesive.

Eur J Pediatr Surg 1993;3:356-8.

[74] Castanan M, Margarit R, Carrasco R.

Long term follow up of nineteen cystic lymphangiomas treated with fibrin sealant.

J Ped Surg 1999;34,8:1276-9.

[75] Landthaler M, Haina D, Waidelich W et col.

Behandlung zirkurnskripter lymphangiome mit dem argonlaser.

Hautarzt 1982;33:266-70.

[76] Bailin PL, Gary R, Kantor MD, Wheeland RG.

Carbon dioxide laser vaporisation of lymphangioma circumscriptum.

J Arn Acad Dermatol 1986;14:257-62.

[77] Landthaler M, Hohenleutner U.

Laser treatment of congenital vascular malformation.

Int Angiol 1990;10 (3):208-13.

[78] Eliezvi YD, Sklar JA.

Lymphangioma circumscriptum: Review evaluation of carbon dioxyde laser vaporisation.

J Dermatol Surg Oncol 1988;14:357-64.

[79] Alani HM, Warren RM.

Percutaneous photocoagulation of deep vascular lesion using a fiberoptic laser wand.

Ann Plast Surg 1992;29:143-8.

[80] Enjolras O, Borsik M.

Communication personnelle.

Journées thématiques du Groupe Laser de la Société Française de Dermatologie, 07/06/2002.

[81] Aristizabal SA, Runyon MD.

Radiotherapy in unusual benign disease.

Int J Rad Oncol, Biol, Physics 1981;7:1437.

[82] O'Cathail S, Rostom AY, Jotinson ML.

Successful control of lymphangioma circumscriptum by superficial X rays.

Br J Dermatol 1985;113:611-5.

[83] Ricciardelli EJ, Richardson MA.

Cervicofacial cystic hygroma. Patterns of recurrence and management of the difficult case.

Arch Otolaryngol Head and Neck Surg 1991;117:546-53.

[84] Ogita S, Deguchi E, Tokiwa K et col.

Ongoing osteolysis in patient with lymphangioma.

J Pediatr Surg 1998;33:45-8.

[85] Charabi B, Bretlau P, Bille M et col.

Cystic hygroma of the head and neck: a long term follow-up of 44 cases.

Acta Otolaryngol 2000;543 (suppl):248-50.

[86] Richelmann H, Muehlfay G, Keck T et col.

Total, subtotal and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas.

Arch Otolaryngol Head and Neck Surg 1999;125:643-8.

[87] Orvidas LJ, Kasperbauer JL.

Pediatric lymphangioma of the head and neck.

Ann Otol Rhinol Laryngol 2000;109:41 1-21.

[88] Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P et col.

Cystic hygroma/Lymphangioma: A rational approach to management. The laryngoscope 2001;111:1929-37.

[89] Brock ME, Smith RJH, Parey SE et col.

Lymphangiomas An Otolaryngologie perspective.

Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1987;14:133-40.

[90] Hancock BJ, St Vil D, Luks FI.

Complications of lymphangiomas in children.

J Pediatr Surg 1992;27:220-6.

[91] Glasson HJ, Taylor SF.

Cervical, cervicomedial and intrathoracic lymphangioma.

Prog Pediatr Surg 1991;27:62-83.

[92] Fliegelman LJ, Friedland D, Brandwein M et col.

Lymphatic malformations: predictive factors for recurrence.

Otolaryngol Head Neck Surg 2000;123,6:706-10.

[93] Schuster T, Grantzow R, Nicolai T.

Lymphangioma colli-a new classification contributing to prognosis.

Eur J Pediatr Surg 2003;13:97-102.

[94] Sermon A, Gruwez JA, Lateur L et col.

The importance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and treatment of diffuse lymphangioma.

Acta Chir Belg. 1999;99:230-5.

[95] Sanlialp I, Kamak I, Tanyel FC et col.

Sclerotherapy for lymphangioma in children.

Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003;67:795-800.

[96] Hall N, Ade-Ajayi N, Brewis C.

Is intralesional injection of OK-432 effective in the treatment of lymphangioma in children.

Surgery 2003;133:238-42.

[97] Banioghal B, Davies MRQ.

Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432.

Eur J Pediatr Surg 2003;13:103-7.

[98] Siegel MJ, McAlister WH, Askin FN.

Lymphangiomas in children: report of 121 cases.

J Can Assoc Radiol 1979;30:99-102.

[99] Saijo M, Munro I, Mancer K.

Lymphangioma. A long term follow up study.

Plast Reconstr Surg 1975;56:642-51.

[100] Peachey RDG, Lirn CC, Whister LW.

Lymphangioma of skin: a review of 65 cases.

Br J Dermatol. 1970;83:519-27.

[101] Smith DW.

Recognizable patterns of human malformations: genetic, embryologic and clinical aspects.

3<sup>rd</sup> Ed. Philadelphia: Saunders, 1982:472-3.

[102] Bill AH, Sumner DS.

A unified concept of lymphangioma and cystic hygroma.

Surg Gynecol Obstet 1965;120:79-86.

[103] Singh S, Badoo ML, Pathak IC.

Cystic lymphangioma in children: report of 32 cases including lesions at rare sites.

Surgery 1971;69:947-51.

[104] Boyd PA, Anthony MY, Manning N et col.

Antenatal diagnosis of cystic hygroma or nuchal pad –report of 92 cases with follow up of survivors.

Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 1996;74:38-42.

[105] Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux Pet col.

Lymphatic malformation of the head and neck: A retrospective review and support for staging.

Head Neck 2001;23,4:326-37.

[106] Brock ME, Smith RJH, Parey SE, Mobley DL.  
Lymphangioma. An Otolaryngologic perspective.  
Int J Pediatr Otorhinol laryngol 1987;14:133-40.