

UNIVERSITE SIDI MOHAMMED BEN ABDELLAH
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
FES



Année 2012

Thèse N° 149/12

LE LYMPHANGIOME KYSTIQUE ABDOMINAL CHEZ L'ENFANT (A propos de 10 cas)

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 28/11/2012

PAR

Mlle. RAHALI LAILA

Née le 09 Octobre 1983 à Meknes

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Lymphangiome Kystique- Abdominal - Enfant

JURY

M. ETTAYBI FOUAD.....	PRESIDENT ET RAPPORTEUR
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. HIDA MOUSTAPHA.....	} JUGES
Professeur de Pédiatrie	
M. BOUABDALLAH YOUSSEF.....	
Professeur de Chirurgie pédiatrique	
M. ATMANI SAMIR.....	} MEMBRE ASSOCIE
Professeur de Pédiatrie	
M. ZERHOUNI HICHAM.....	
Professeur assistant de Chirurgie pédiatrique	

SOMMAIRE

INTRODUCTION	5
RAPPELS	7
I- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	8
II- RAPPEL ANATOMIQUE	11
III-RAPPEL PHYSIOLOGIQUE	23
PATIENTS ET METHODES.....	32
I- PATIENTS DE L'ETUDE	33
II- METHODOLOGIE	34
III- LES OBSERVATIONS	35
RESULTATS	64
DISCUSSION	74
I-EPIDEMIOLOGIE	75
I.1-Fréquence	75
I.2-Age	76
I.3-Sexe	76
II-ETIOPATHOGENIE.....	77
II.1-Théorie congénitale	77
II.2-Théorie génétique et moléculaire	79
II.3-Théorie mécanique	80
III-ANATOMO-PATHOLOGIE.....	81
III.1-Aspect macroscopique.....	81
III.2-Histopathologie	82
IV-DIAGNOSTIC POSITIF	86
IV.1-Clinique	86

IV.1.1-Age de révélation et diagnostic anténatal	86
IV.1.2-Formes cliniques	87
IV.1.3-Formes compliquées	99
IV.2-Examen paraclinique	101
V-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL	108
V.1-A l'étape clinique	108
V.2-A l'étape morphologique	109
V.3-A l'étape histologique	110
VI-THERAPEUTIQUE	112
VI.1-Traitement des poussées évolutives	112
VI.2-Traitement des malformations.....	113
VI.2.1-Chirurgie	113
VI.2.2- Sclérothérapie	120
VI.2.3-Le Laser	131
VI.2.4-Radiothérapie	133
VI.3-Abstention thérapeutique	133
VI.4-Résultats	134
VI.4.1-Suites opératoires	134
VI.4.2-Mortalité.....	135
VI.5-PRONOSTIC	135
CONCLUSION	137
RESUMES	139
REFERENCES	143

LISTE DES ABREVIATIONS

ABEG	: assez bon état général
AC D2-40	: anti-corps D2-40
ASP	: Abdomen sans préparation
ATCD	: antécédents
bFGF	: Basic fibroblast growth factor
CD31	: Cluster of differentiation 31
CD34	: Cluster of differentiation 34
Co2	: dioxyde de carbone
CRP	: Protéine C réactive.
D11	: La vertèbre dorsale D11
D12	: La vertèbre dorsale D12
EGF	: Epidermal growth factor
FID	: Fosse iliaque droite
FIG	: Fosse iliaque gauche
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
LAK	: Lymphokine-activated killers cells
Laser KTP	: Laser à colorant pulsé
Laser Nd -YAG	: neodymium-doped yttrium aluminium garnet
LK	: Le lymphangiome kystique
LKS	: Lymphangiome kystique splénique
ML	: Malformation lymphatique
MLK	: malformation lymphatique kystique

NK	: Natural killer
PC	: Produit de contraste.
Prox1	: Prospero homeobox protein 1.
SA	: Semaine d'aménorrhée
STS	: Tetradecyl sulfate
T1, T 2	: Vertèbres thoraciques 1 et 2.
TDM	: Tomodensitométrie
TNF	: Tumor necosis factor
VCI	: Veine cave inférieure
VEGF	: Vascular endothelial growth factor
VEGFR-2	: Vascular endothelial growth factor receptor 2
VEGFR-3	: Vascular endothelial growth factor receptor 3.

INTRODUCTION

Le lymphangiome kystique (LK) ou la malformation lymphatique kystique (MLK) est une tumeur malformative bénigne du système lymphatique, touchant le plus souvent la région crânio-faciale, cervicale ou thoracique et découverte habituellement dans l'enfance.

La localisation abdominale reste extrêmement rare. Sa présentation clinique est très polymorphe dominée par une symptomatologie digestive.

Ces lésions, bien que toujours bénignes, se manifestent par des complications spécifiques et souvent trompeuses. Leur diagnostic préopératoire n'est que rarement posé.

Ces tumeurs posaient autrefois trois types de problèmes :

- Un problème étiopathogénique : la théorie congénitale est actuellement la plus admise par la plupart des auteurs.
- Un problème diagnostique : résolu actuellement grâce aux progrès de l'imagerie médicale.
- Un problème thérapeutique qui est devenu bien codifié.

Le but de ce travail est :

- D'analyser les aspects cliniques et paracliniques des lymphangiomes kystiques abdominaux et déterminer les éléments utiles pour le diagnostic positif de ces lésions.
- Préciser les facteurs pronostiques des lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant.
- Evaluer les résultats du traitement chirurgical.

Pour atteindre ces objectifs, nous avons réalisé une étude rétrospective à partir de dix dossiers d'enfants atteints de lymphangiome kystique abdominal, suivis au service des Urgences Chirurgicales Pédiatrique à l'Hôpital d'Enfant de Rabat entre 2000 et 2012.

Les enfants ont été traités par chirurgie seule.

Nous en étudierons et discuterons les données de l'épidémiologie, les aspects cliniques, le diagnostic et les particularités du traitement en comparaison avec les données de la littérature.

RAPPELS

I- RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

I.1- Vasculogenèse

Deux théories concernant la genèse du système lymphatique s'opposent :

Une théorie « centrifuge » selon laquelle les lymphatiques naissent à partir du système veineux et une théorie « centripète » selon laquelle ils naissent à partir des précurseurs mésodermiques splanchno-pleuraux. Quoi qu'il en soit, les lymphatiques apparaissent aux environs de la 5ème semaine.

I.2- Développement des vaisseaux lymphatiques

A la 6ème semaine les deux sacs jugulaires sont visibles au niveau des veines cardinales antérieures. Ils drainent la partie supérieure du tronc, les deux membres supérieurs, la tête et le cou.

A la fin de la 8ème semaine, quatre sacs lymphatiques supplémentaires sont visibles : Les deux sacs lymphatiques iliaques postérieurs, le sac lymphatique rétro-péritonéal de la racine du mésentère et la citerne chyleuse retro-aortique. Il existe au total six sacs lymphatiques primitifs. Rapidement des communications entre les citernes chyleuses postérieures et les citernes jugulaires se développent formant deux colonnes lymphatiques médianes unies par des anastomoses en barreau d'échelle.

Ces deux canaux sont en fait les canaux thoraciques droit et gauche qui relient les sacs lymphatiques jugulaires à la citerne du chyle.

A partir de ce système lymphatique primitif, des portions dégénèrent et ne reste que les nœuds lymphatiques lombaires qui se drainent dans ce qui sera la citerne du chyle pour rejoindre le canal thoracique, ce dernier dérive de la partie caudale du canal thoracique droit, de la portion médiane du conduit gauche et d'une anastomose médiane .Il croise la ligne médiane au niveau de la 4ème à la 6ème

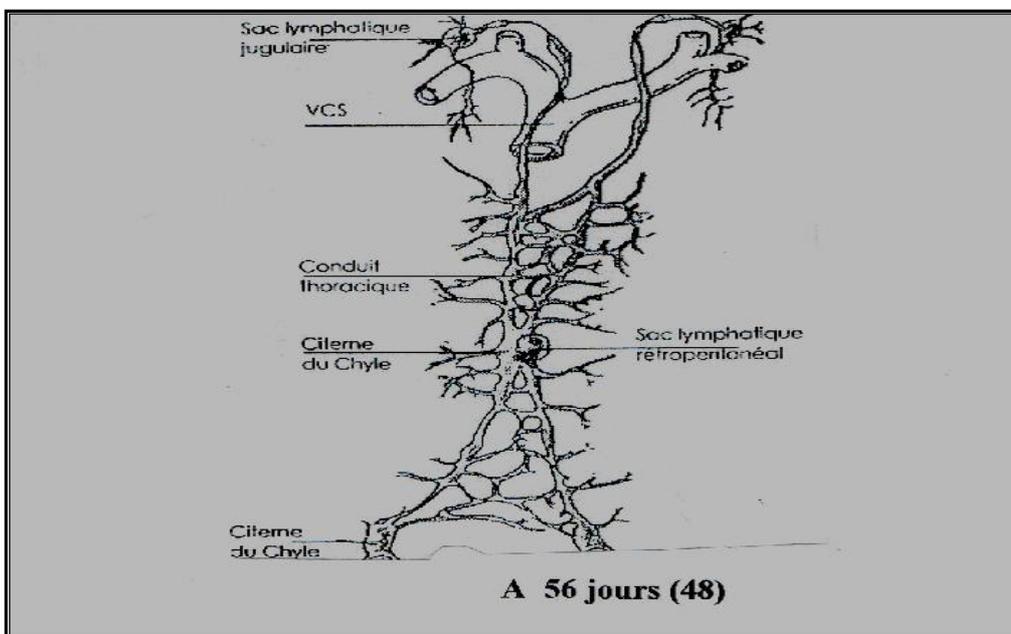
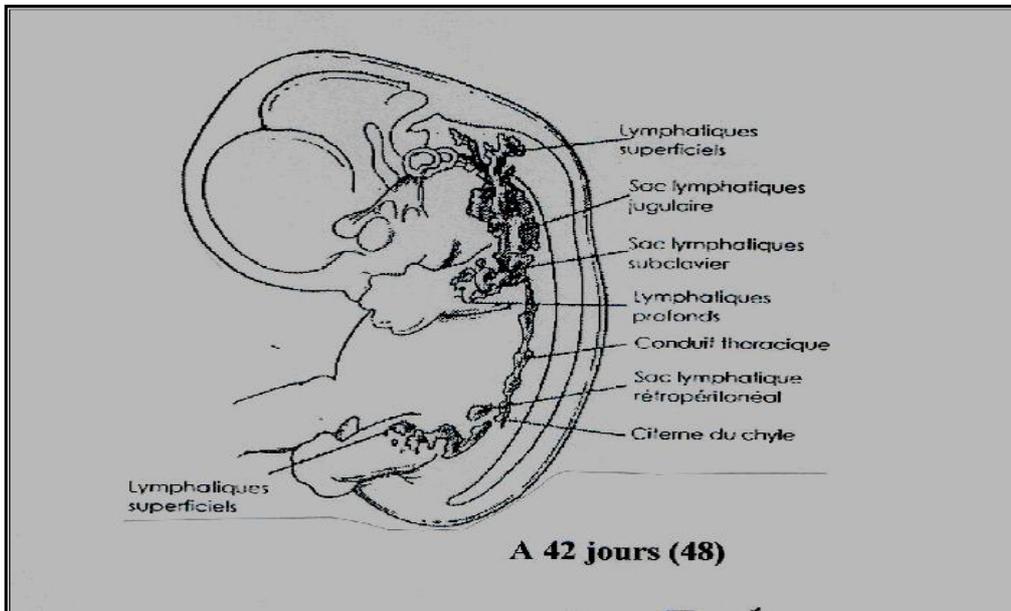


Fig.1 : Le développement embryonnaire du système lymphatique [2].

vertèbres thoraciques pour se jeter dans la veine sous-clavière gauche dans sa jonction avec la veine jugulaire interne gauche. Il reçoit également des canaux provenant des membres supérieurs gauches et du thorax. Les lymphatiques de la tête, du cou et du membre supérieur droit se drainent dans la veine sous-clavière droite par le tronc lymphatique cervical droit, future grande veine lymphatique.

Dans la disposition définitive, la partie supérieure de la citerne du chyle persiste pour former la citerne chyleuse rétro-aortique de Pecquet.

A cette dernière exception près, les sacs lymphatiques se transforment en ganglions durant le début de la vie fœtale, vers le troisième mois.

Les cellules mésenchymateuses voisines envahissent le système lymphatique primitif pour donner naissance à la trame conjonctif et à la capsule du ganglion.

La colonisation du système lymphatique par les éléments lymphocytaires évolue en période périnatale, les lymphocytes observés dans les ganglions avant la naissance proviennent du thymus. En effet les nodules lymphatiques et les centres germinaux de la production lymphocytaire apparaissent en période néonatale [1].

II- RAPPEL ANATOMIQUE

II.1- Groupes ganglionnaires de l'abdomen

Les ganglions lymphatiques de l'abdomen peuvent se diviser en ganglions pariétaux et ganglions viscéraux.

II.1.1- Ganglions pariétaux de l'abdomen

On distingue les ganglions de la paroi abdominale antéro-latérale et les ganglions abdomino-aortiques.

II.1.1.1- Ganglions de la paroi abdominale antérolatérale

Ils sont situés dans la profondeur de la paroi, ce sont :

- Les ganglions de la chaîne épigastrique, qui longent les vaisseaux épigastriques.
- Les ganglions ombilicaux et sus-ombilicaux, situés autour de l'ombilic.
- Les ganglions de la chaîne circonflexe iliaque placés le long de l'artère circonflexe iliaque profonde.

II.1.1.2- Ganglions abdomino-aortiques

Ils sont placés dans l'abdomen autour de l'aorte, et de la veine cave inférieure, ils se répartissent en quatre groupes principaux :

- Les ganglions pré-aortiques placés au voisinage des artères rénales et mésentériques inférieures.
- Les ganglions rétro-aortiques, situés en arrière de l'aorte.
- Les ganglions latéro-aortiques droits placés à droite de l'aorte, et sont nommés selon leur disposition par rapport à la veine cave inférieure, en ganglions pré-veineux, rétro-veineux, latéro-veineux, et inter-aortico-veineux.
- Les ganglions latéro-aortiques gauches, échelonnés le long du bord gauche de l'aorte.

Les ganglions abdomino-aortiques reçoivent les vaisseaux lymphatiques efférents des ganglions iliaques primitifs, les vaisseaux lymphatiques des gonades, la majeure partie des vaisseaux lymphatiques de la trompe et du corps utérin, les vaisseaux lymphatiques du rein et de la capsule surrénale du même côté, les vaisseaux lymphatiques de la paroi abdominale postérieure et ceux de la partie postérieure du foie.

Les vaisseaux efférents et ganglions abdomino-aortiques se déversent dans les troncs lombaires, dont la confluence forme l'origine du canal thoracique.

II.1.2- Ganglions viscéraux

Les vaisseaux lymphatiques qui drainent la plupart des viscères de l'abdomen se déversent dans les ganglions placés à proximité de l'organe correspondant.

Ces ganglions sont nommés selon l'organe qu'ils drainent ou du vaisseau artériel le long duquel ils sont placés.

II.1.2.1-Ganglions de la chaîne coronaire stomachique

Ils sont situés le long de l'artère coronaire stomachique et de la petite courbure de l'estomac.

Selon l'emplacement des ganglions dans cette chaîne, on distingue :

- Le groupe de la petite courbure.
- Le groupe de la faux de la coronaire.
- Le groupe ganglionnaire juxta-cardiaque.

II.1.2.2-Ganglions de la chaîne splénique

Ils se répartissent en 3 groupes :

Les ganglions gastro-épiploïques gauches, les ganglions du hile de la rate et les ganglions sus-pancréatiques.

II.1.2.3-Ganglions de la chaîne hépatique

Ils sont disposés le long de l'artère hépatique et de ses branches, on distingue cinq groupes principaux :

- Les ganglions gastro-épiploïques droits situés le long de l'artère du même nom.
- Les ganglions sous et rétro-pyloriques, situés le long de l'artère gastro-duodénale.
- Les ganglions duodéno-pancréatiques antérieurs situés en avant du duodéno-pancréas.
- Les ganglions duodéno-pancréatiques postérieurs, situés en arrière du duodéno-pancréas, satellite de l'artère du même nom.
- Les ganglions de l'artère hépatique, satellites du tronc de l'artère hépatique, ce groupe reçoit la lymphe de tous les groupes précédents.

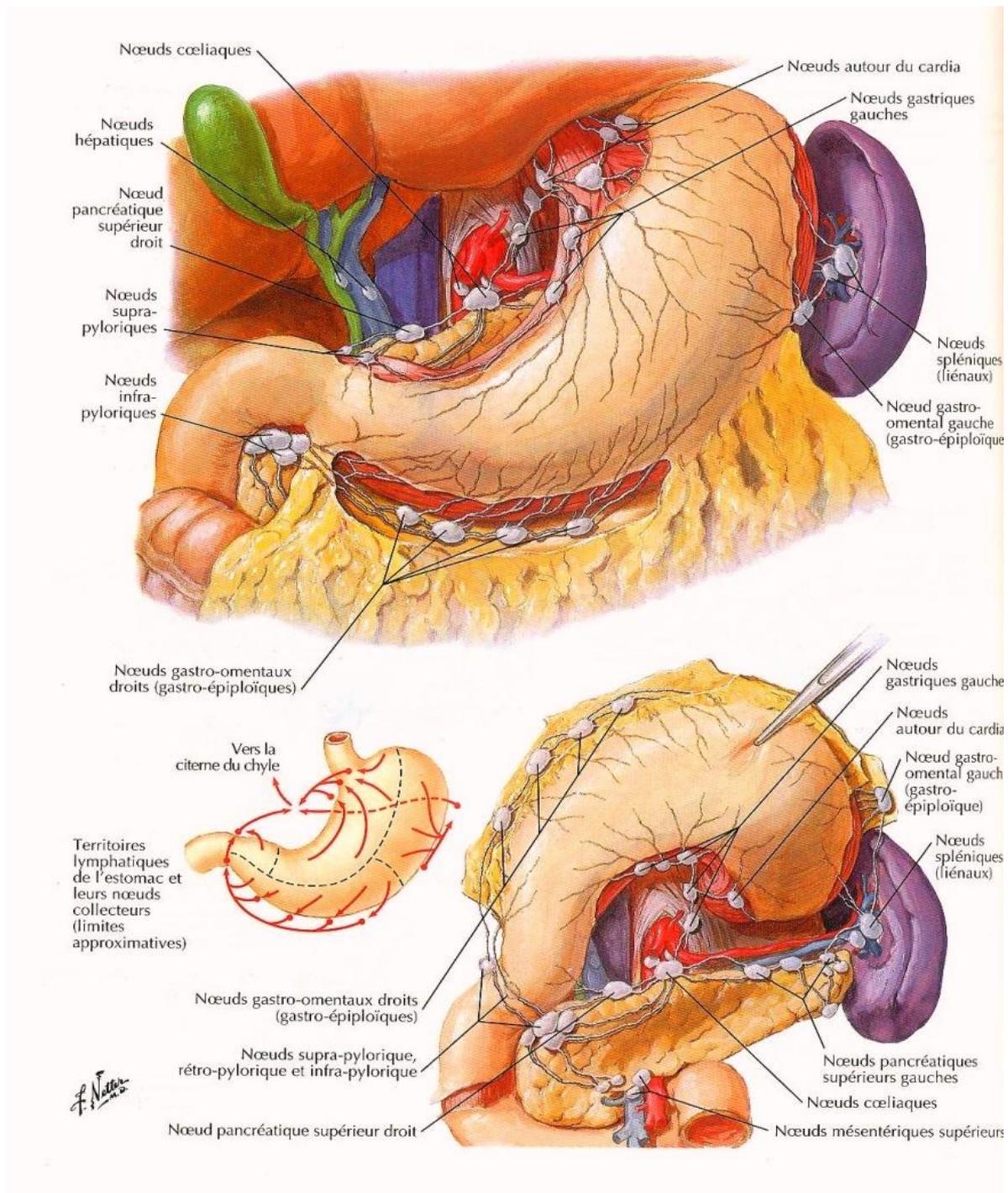


Fig 2 : Vaisseaux et nœuds lymphatiques de l'estomac [3]

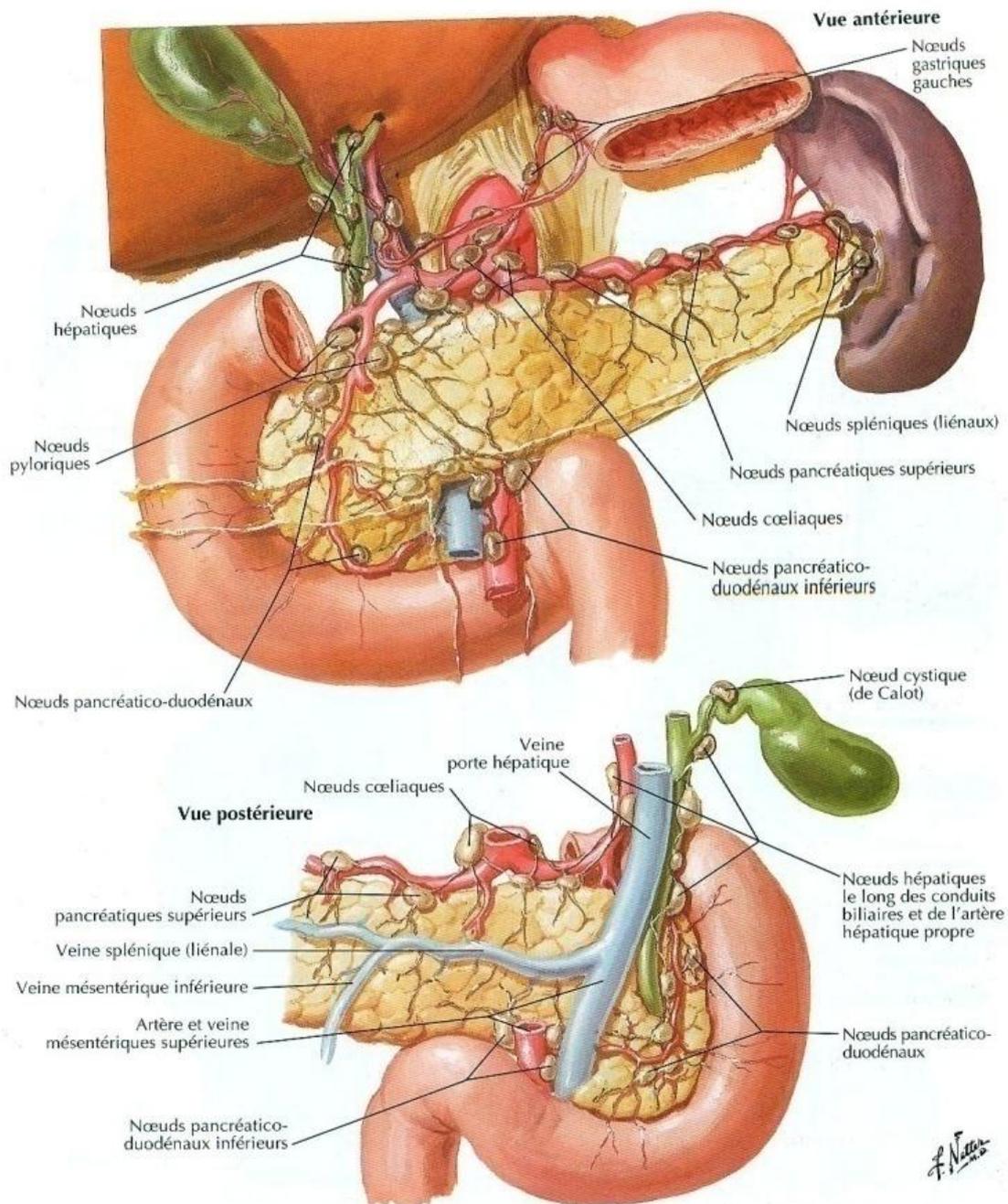


Fig 3 : Vaisseaux et lymphatiques du pancréas [3]

II.1.2.4-Ganglions des chaînes mésentériques supérieures et inférieures

Ils sont placés le long de l'artère mésentérique supérieure et inférieure et de leurs branches de distribution, on individualise les ganglions du mésentère et les ganglions disposés le long des artères du gros intestin.

a-Ganglions du mésentère :

Ils se répartissent en 3 groupes à l'intérieur du mésentère : un groupe périphérique juxta-intestinal, un groupe intermédiaire et un groupe central situé dans la racine du mésentère.

Ces ganglions drainent la lymphe de tout l'intestin grêle, leurs vaisseaux efférents forment plusieurs troncs intestinaux qui se jettent dans les ganglions latéro-aortiques, à proximité du pédicule rénal.

b-Ganglions satellites des artères du gros intestin:

Ils sont divisés en 3 groupes :

- Les ganglions satellites des artères du cœco-appendice :

Ils se répartissent en cinq groupes secondaires : Groupe iléal, colique, cœcal antérieur, cœcal postérieur et appendiculaire.

- Les ganglions satellites des artères coliques :

Groupe épocolique placé sur la paroi elle-même du colon.

Groupe paracolique le long de l'arcade artérielle paracolique.

Groupe intermédiaire le long des vaisseaux coliques inférieurs, moyens et supérieurs.

Groupe principal : au niveau de l'origine de l'artère colique.

Groupe central : le long du tronc de l'artère mésentérique supérieure jusqu'au confluent portal rétro-pancréatique.

- Les ganglions satellites des artères du rectum

Les ganglions des artères du gros intestin drainent toute la lymphe du gros intestin. Leurs vaisseaux efférents se déversent soit dans les ganglions centraux du mésentère, soit dans les ganglions abdomino-aortiques [4].

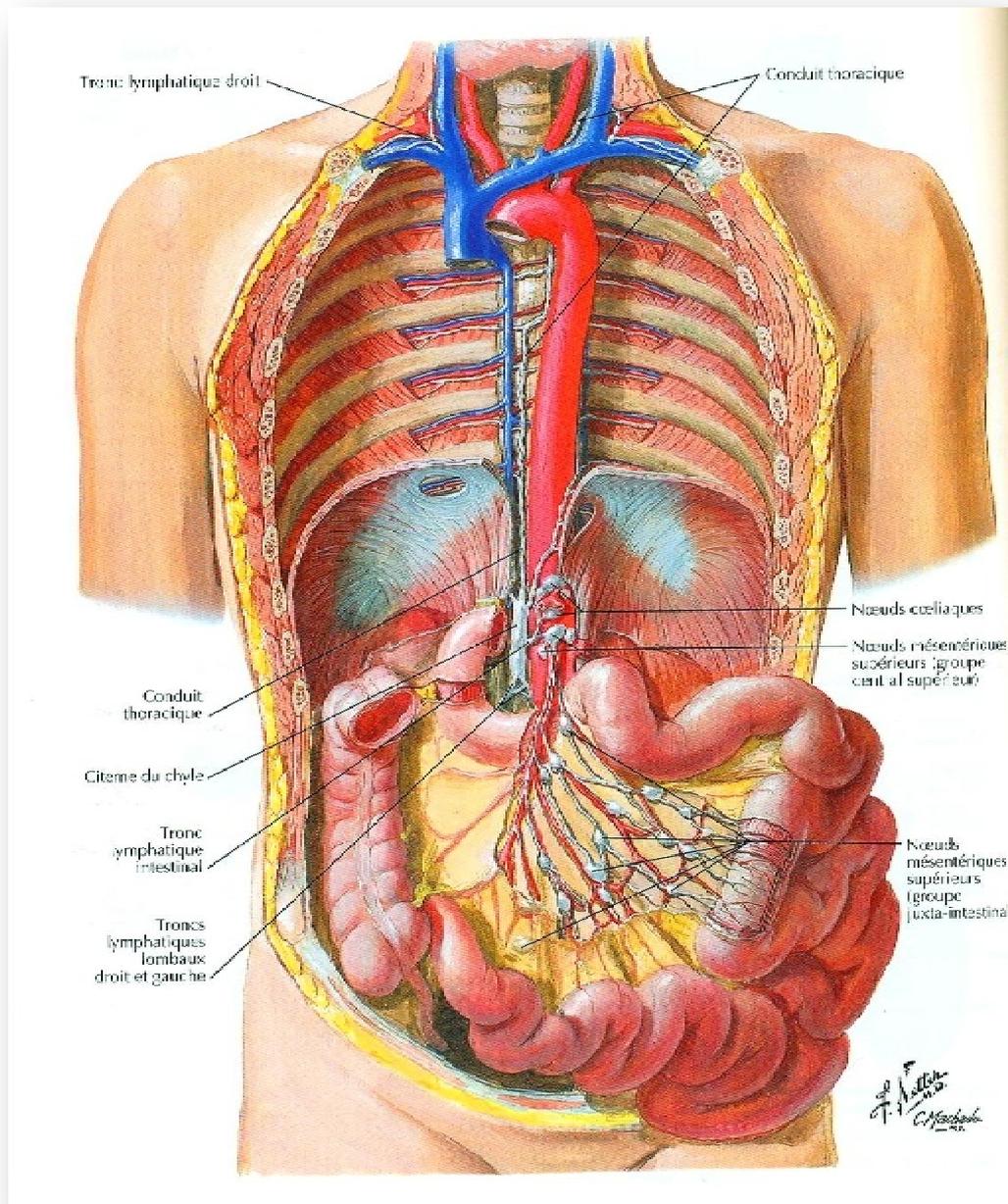


Fig 4 : Vaisseaux et nœuds lymphatiques de l'intestin grêle [3]

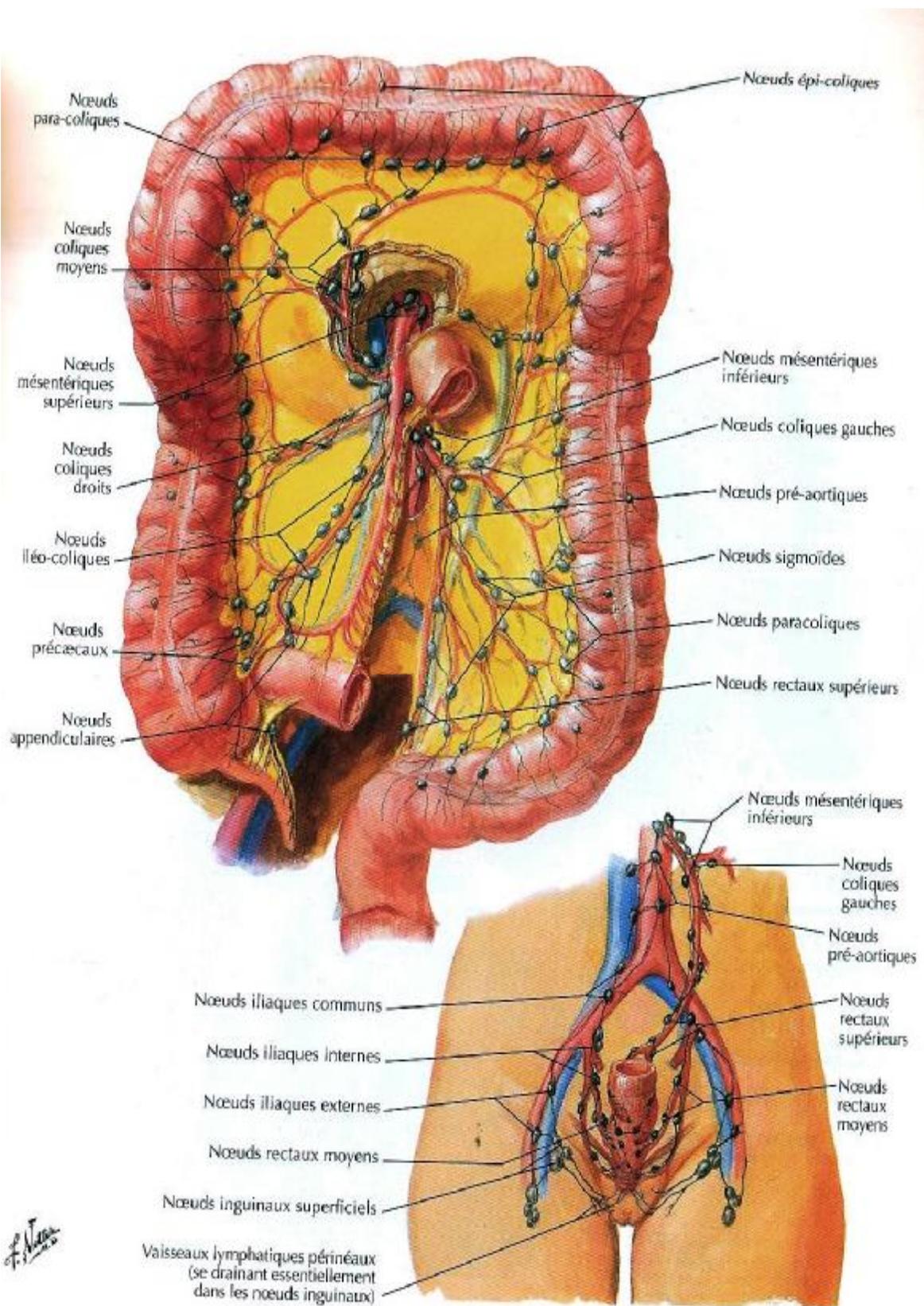


Fig 5 : Les lymphatiques du gros intestin [3]

II.2-Tronc collecteur des lymphatiques abdominaux

Tous les lymphatiques du tronc aboutissent à un seul tronc collecteur : le canal thoracique, à l'exception d'une partie des vaisseaux lymphatiques profonds du foie qui accompagnent les veines sus-hépatiques et se terminent dans les ganglions sus-diaphragmatiques, et de la partie sus ombilicale de la paroi abdominale.

II.2.1-Forme du canal thoracique

Le canal thoracique est le plus volumineux des troncs lymphatiques du corps. C'est un long conduit de couleur gris blanchâtre sur le cadavre. Ses parois sont souples et simples. Quand il est vide, il est aplati, quand il est distendu, sa paroi est un peu irrégulière, surtout au voisinage des extrémités.

II.2.2-Origine

Le canal thoracique résulte des deux troncs lombaires, qui font suite, en haut, aux ganglions latéro-aortiques droits et gauches.

La confluence des troncs lombaires peut être basse ou haute :

- Si elle est basse (35% des cas), elle se fait en arrière de l'aorte, à hauteur de L1 ou L2, et constitue une dilatation allongée ou ampullaire ; la citerne de Pecquet ou citerne de chyle (Cisterna Chyli) haute de 30mm et large de 15 mm. Cette dernière n'existe que si un ou plusieurs troncs intestinaux se jettent directement dans l'extrémité inférieure même du canal thoracique.
- Si elle est haute (65% des cas), elle se situe à la limite thoraco-abdominale à hauteur de D11 ou D12 et le canal thoracique constitué, forme avec les troncs lombaires un « y » inversé.

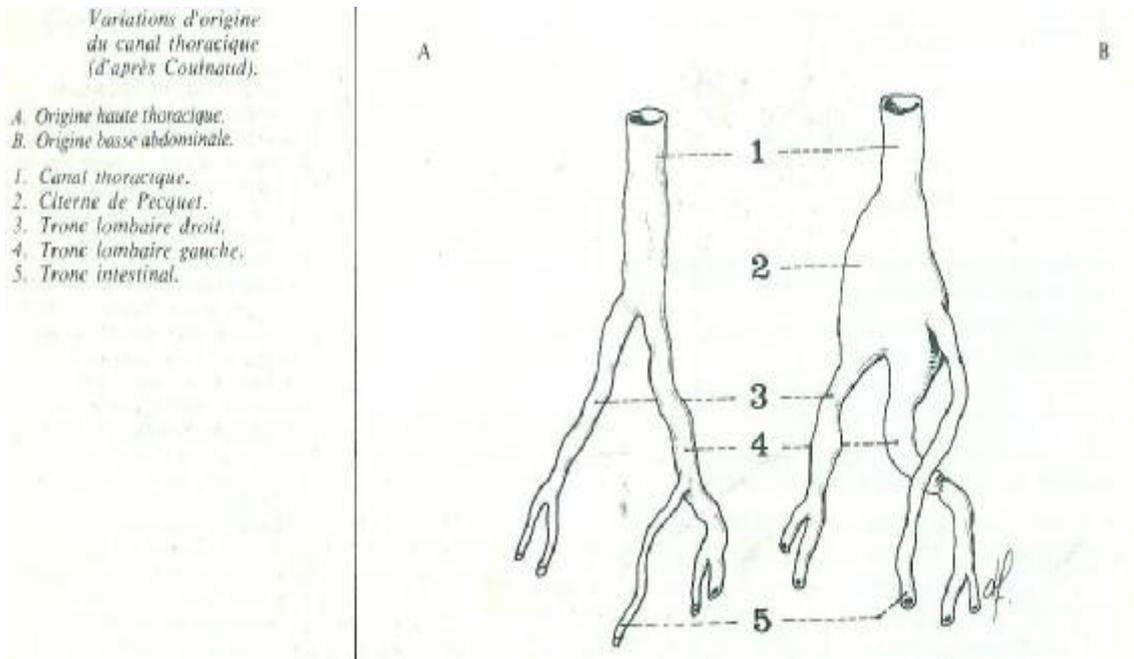


Fig 6 : Variations d'origine du canal thoracique [5]

II. 2.3-Trajet et rapports

- En rétro-aortique : dans sa portion abdominale, plus ou moins longue, le canal thoracique monte en dedans du pilier droit et derrière le coté droit de l'aorte avec lequel il franchit l'orifice du diaphragme pour pénétrer dans le thorax.
- Dans le thorax, on distingue deux segments :
 - Ø Segment inter-azygo-aortique: le canal thoracique longe le flanc droit de l'aorte, en haut, il croise la crosse de l'aorte et entre en rapport à droite avec la grande veine azygos et en arrière, avec les artères intercostales droites et le segment transversal des héli-azygos.
 - Ø Segment sus-aortique : le canal thoracique monte sur la face postéro-interne de la sous-clavière et entre en rapport avec la carotide primitive gauche et pneumogastrique en avant le long du cou en arrière, l'œsophage et le récurrent en dedans, l'artère sous-clavière et la plèvre en dehors.

- Au niveau du cou : le canal thoracique passe en dehors et en arrière du paquet vasculo-nerveux du cou (formé par la carotide primitive, la jugulaire interne et le pneumogastrique), en dedans et en avant de l'artère et de la veine vertébrale en dedans aussi du nerf phrénique contenu dans un dédoublement de l'aponévrose du scalène antérieur.

II.2.4- Terminaison

Le canal thoracique s'abouche soit dans la jugulaire interne, soit à la sous-clavière gauche au voisinage du confluent de ces deux vaisseaux, soit au confluent lui-même. Il s'ouvre soit directement, soit après avoir cheminé dans la paroi du vaisseau sanguin ce qui supplée à l'insuffisance possible des valvules terminales du canal.

II.2.5-Calibre

Le canal thoracique présente une seconde dilatation à son extrémité terminale appelé : ampoule du canal thoracique. En raison de ces inégalités de calibre, le canal thoracique mesure suivant les régions, de 4 à 10 mm de diamètre.

II.2.6-Collatérales

Le canal thoracique reçoit les canaux efférents des ganglions intercostaux, juxta-vertébraux et une partie des lymphatiques efférents des ganglions médiastinaux postérieurs. Au canal thoracique aboutissent encore un certain nombre de troncs collecteurs terminaux du côté gauche.

II.2. 7-Valvules

Elles existent surtout aux deux extrémités du canal. A l'extrémité supérieure, on trouve normalement deux valvules ou une seule. Une seule valvule est toujours insuffisante [6].

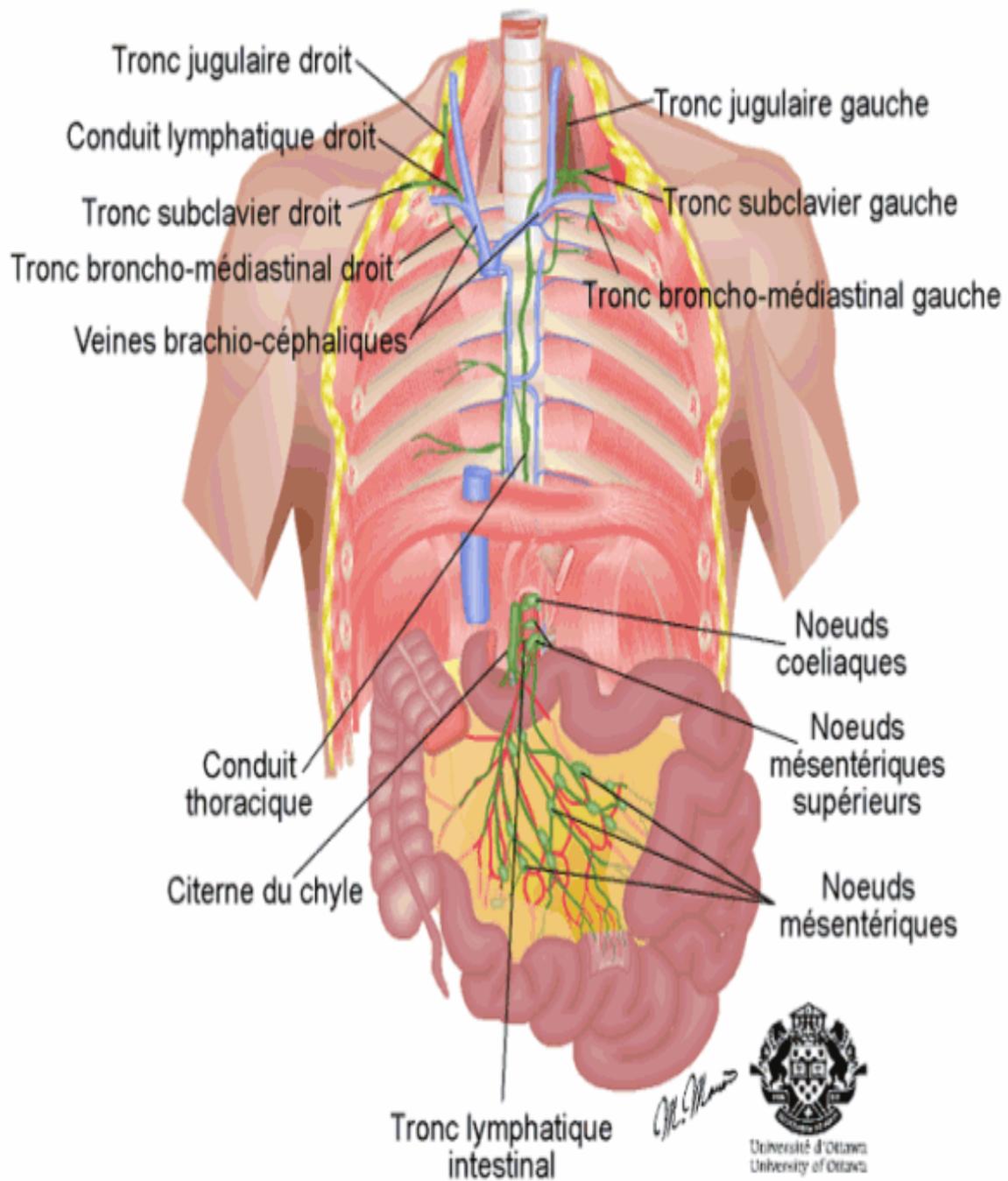


Fig 7 : Le conduit thoracique [7]

III-RAPPEL PHYSIOLOGIQUE

La physiologie peut s'envisager sous deux aspects :

La fonction circulatoire des lymphatiques, d'une part, la fonction du système lymphatique dans la défense de l'organisme, d'autre part.

Nous n'envisagerons que la fonction circulatoire.

III.1-Réseau lymphatique

L'ensemble des systèmes veineux lymphatique et capillaire artériolaire s'unissent dans l'unité microcirculatoire, encore appelée espace microcirculatoire.

Il n'est pas possible de dissocier ni dans sa structure, ni dans sa fonction, l'étude de l'unité microcirculatoire si judicieusement nommée « unité histoangéique » par Merlen.

III.1.1-Espace microcirculatoire-Structure et fonction

La majorité des échanges entre les espaces tissulaires et le secteur vasculaire se font par l'intermédiaire des capillaires.

Ceux-ci sont largement répandus dans l'ensemble du corps, mais ont des structures différentes en fonction des tissus dans lesquels ils se trouvent.

Il existe, cependant, des ressemblances qui permettent d'établir un schéma de leur fonctionnement.

Cette unité microcirculatoire est composée de l'artériole afférente, de la veinule efférente, du réseau maillé capillaire, du lymphatique initial et du tissu interstitiel.

- Les capillaires artériolaires et veinulaires sont court-circuités par le canal préférentiel, pont établi entre l'artériole et la veinule qui est équipé de sphincters précapillaires destinés à réguler le flux microcirculatoire.

Le capillaire a un endothélium de type continu fenêtré ou discontinu sur une seule couche de cellules endothéliales, recouverte à l'intérieur d'une mince couche de fibrine en formation.

Le capillaire vrai est totalement dépourvu de cellules musculaires lisses.

Les variations de volume de la cellule endothéliale assurent l'essentiel des variations de calibre.

L'artériole, elle, comporte un contingent de cellules musculaires lisses responsables de tonicité et, en outre, capables de relarguer des médiateurs susceptibles de modifier les conditions circulatoires.

Le capillaire veineux est surtout capable de distensibilité. Les jonctions intercellulaires sont plus lâches, assurant une meilleure perméabilité.

– Le tissu interstitiel est un système physique à deux phases, sol et gel.

La structure gel est riche en colloïde, la partie sol, riche en eau. L'ensemble est structuré par les travées conjonctives : fibres collagènes et fibres élastiques.

– Les fibres collagènes sont des sécrétions des cellules fibroblastiques. Elles sont les éléments de structure de la matrice extracellulaire.

Il y a également des composants non fibrillaires représentés par les protéoglycanes. C'est le degré de polymérisation des protéoglycanes qui règle le passage de la phase sol à la phase gel.

L'espace interstitiel est également occupé par des cellules.

La principale est le fibroblaste, facteur d'élaboration des molécules de structure. D'autres cellules sont plus spécialisées: myocytes, adipocytes, péricytes.

Il y a enfin des cellules venant d'ailleurs: lymphocytes, histiocytes, mastocytes et cellules macrophages.

L'ensemble de l'unité microcirculatoire a donné lieu à de multiples schémas.

Il semble bien, aujourd'hui, qu'il faille la considérer comme en perpétuel remaniement, sous la forme d'une angiogenèse continue, très plastique et adaptée à chaque condition physiologique ou pathologique locale.

La vasomotricité de l'unité microcirculatoire est soumise au système nerveux central par le sympathique postganglionnaire qui modifie les petites artères et quelques artérioles.

Il existe également une régulation myogénique, tout particulièrement au niveau des artérioles précapillaires.

Enfin, une grande partie de la régulation microcirculatoire est le fait des conditions physicochimiques locales (pH, oxygénation, déchets métaboliques, etc).

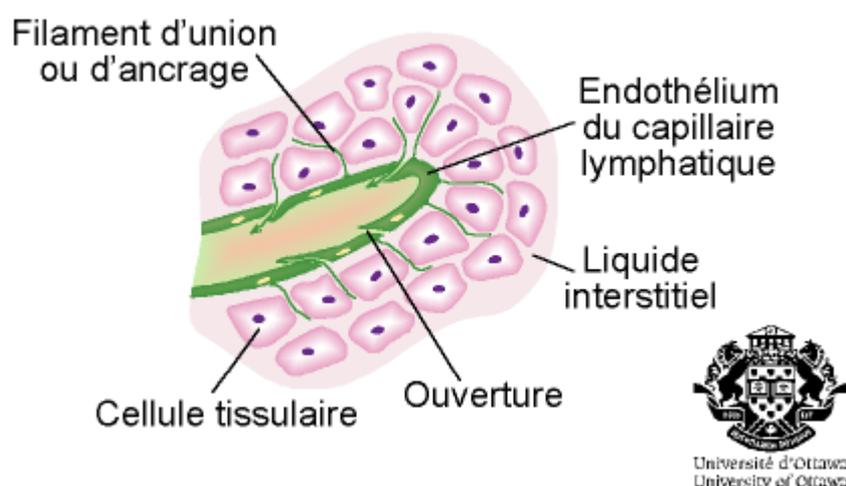


Fig 8 : Le capillaire lymphatique [7]

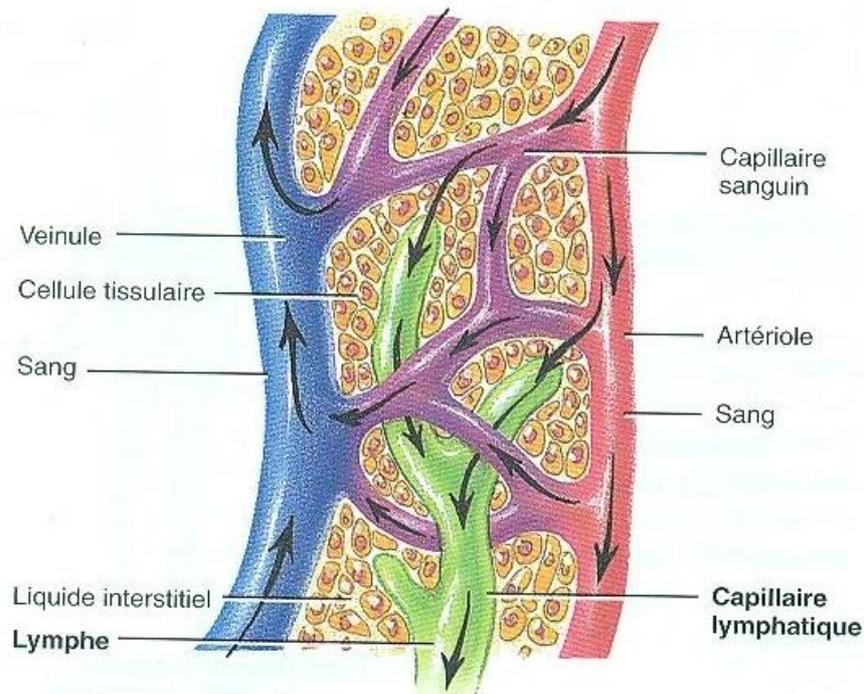


Fig 9 : Relations entre les capillaires lymphatiques, les cellules tissulaires et les capillaires sanguins [7]

III.1.2- Lymphatique initial

Sa répartition est quasiment ubiquitaire dans le corps humain, sauf pour le système nerveux central, les nerfs périphériques, l'os et l'œil.

Le lymphatique initial a une forme de sac, comme dans les villosités intestinales ou apparaît sous forme de tube, en réseau anastomotique de 10 à 50 µm de diamètre.

Le diamètre peut varier de façon considérable et être multiplié par 4 ou 5 en fonction des conditions métaboliques locales.

Leur paroi fine est constituée d'une simple couche de cellules endothéliales reposant sur une membrane basale incomplète.

Les jonctions intercellulaires sont larges, ainsi le lymphatique initial est-il très perméable aux protéines plasmatiques de gros poids moléculaire.

L'intérieur du tissu interstitiel, le capillaire lymphatique est entouré de ce que Casley-Smith a appelé « les canaux tissulaires ».

Il s'agit de modifications structurales de la phase sol/gel notamment par la polymérisation des protéoglycanes.

Ces modifications entraînent des passages d'environ 100 μm , qui sont des voies préférentielles de circulation liquide, particulièrement abondantes autour des capillaires lymphatiques.

Cette notion de canaux lymphatiques ou précapillaires est particulièrement importante dans la gestion de la circulation hydrique extravasculaire, où la lymphe joue un grand rôle. On note la présence de nombreuses terminaisons nerveuses.

La libération locale de neuropeptides serait un élément de régulation du métabolisme des liquides interstitiels.

Le réseau des lymphatiques initiaux se poursuit par les canaux précollecteurs chez lesquels apparaît une membrane basale plus structurée, et quelques replis endothéliaux, ébauches de valvules.

Ces capillaires précollecteurs sont, au niveau des membres situés immédiatement sous la peau, sous la forme d'un réseau maillé, reliés entre eux d'une façon horizontale, mais également verticale, vers le réseau lymphatique profond.

III.1.3- Collecteurs

La paroi des collecteurs s'épaissit peu à peu, l'endothélium est ici continu, apparaissent également quelques cellules musculaires lisses, contractiles, porteuses de récepteurs adrénérgiques.

La structure se complique également peu à peu, apparaissent des fibres élastiques, une médiafibromusculaire et des valvules antireflux.

On réserve le terme de « lymphangions » aux segments de collecteur compris entre deux valvules.

On distingue deux grands types de collecteurs : les collecteurs superficiels drainant le derme superficiel et satellites du réseau veineux superficiel, et les collecteurs profonds qui drainent les viscères, les séreuses, les muscles en général, satellites du paquet vasculaire artérioveineux profond.

La confluence conduit à la formation du canal thoracique qui débute dans l'abdomen et se jette dans la veine jugulaire, au niveau du confluent jugulo-sous-clavier de Pirogoff à gauche.

Il existe un deuxième tronc veineux moins développé à droite, qui est la grande veine lymphatique.

Cependant, de nombreuses anastomoses lymphoveineuses ont été décrites, non seulement entre les branches du canal thoracique et les systèmes caves inférieur ou supérieur mais également lors de la jonction entre les canaux lymphatiques profonds et les veines satellites, au niveau des membres.

III.1.4- Réseau ganglionnaire ou lymphocentre

Sur l'ensemble du réseau lymphatique, des ganglions sont placés en forme de relais.

La lymphe pénètre dans le ganglion, par le collecteur afférent à la convexité de ce dernier, et ressort par le hile du ganglion, siège du départ du collecteur efférent.

L'ensemble de ces collecteurs, tant à la convexité que sur le hile, sont équipés de valvules anti-reflux.

À l'intérieur du ganglion, le tissu lymphoïde est organisé en follicules périphériques qui sont la zone de différenciation des lymphocytes B.

Le paracortex est le lieu de différenciation des lymphocytes T.

La lymphe circule dans les sinus périphériques et radiaires qui sont munis d'un endothélium dont les parois associent des cellules macrophagiques.

III.2-Formation de la lymphe

III.2.1 - Formation

La composition de la lymphe préanglionnaire indique que la lymphe est un simple liquide interstitiel, résorbé au voisinage du capillaire lymphatique.

Quel est le mécanisme qui dirige le liquide interstitiel dans le capillaire lymphatique où la pression est sensiblement plus haute, la plupart du temps, que dans le secteur interstitiel ?

Dans le cas des capillaires sanguins, les échanges se font par un jeu de pression intra-extravasculaire selon la deuxième loi de Starling qui fait intervenir l'équilibre des forces entre la pression hydrostatique intravasculaire et tissulaire et la pression oncotique sanguine et tissulaire.

Ce mécanisme est parfaitement reconnu pour les capillaires à paroi continue, il l'est moins pour les capillaires fenêtrés, d'autant moins que les fenêtrés sont plus larges.

Le lymphatique initial est caractérisé par le manque d'adhérence entre les cellules endothéliales et l'attache des fibrilles au tissu interstitiel.

Les jonctions sont ouvertes pendant le remplissage des lymphatiques initiaux par l'afflux de liquide repoussant les cellules.

La fréquence de ces ouvertures varie avec l'activité du tissu environnant.

De façon plus occasionnelle, le remplissage peut se faire par mécanisme vacuolaire, notamment pour les chylomicrons.

Les jonctions interendothéliales s'ouvrent lorsque la pression tissulaire est basse et permettent le remplissage.

Elles se ferment dès que la pression vasculaire est élevée, permettant la vidange.

Lorsque la pression tissulaire hydrostatique augmente, l'écoulement de la lymphe augmente jusqu'à ce que la pression tissulaire hydrostatique atteigne le niveau de la pression atmosphérique.

Au-delà, survient l'œdème.

Ce phénomène paraît être dû au fait, qu'à partir d'un certain niveau de pression, les lymphatiques précollecteurs n'ont pas la possibilité de se vider complètement et engorgent ainsi le secteur d'amont. Le capillaire lymphatique est comprimé par les tissus environnants lors des mouvements, ou par la contraction de la paroi des vaisseaux.

Ainsi, comme le vaisseau se dilate de façon élastique, grâce aux filaments d'ancrage, la pression interne diminue transitoirement au-dessous de la pression du tissu interstitiel, établissant un gradient de pression favorable au remplissage du lymphatique initial.

La présence de valvules empêche le courant lymphatique de revenir en arrière.

III.2.2 - Circulation

Lorsqu'elle est formée, la lymphe se mobilise grâce à deux mécanismes.

Tout d'abord des contractions intrinsèques rythmées des vaisseaux lymphatiques, avec de nombreuses cellules musculaires lisses.

La vitesse de contraction est d'environ de 10 à 15/min, ces lymphatiques porteurs de cellules musculaires lisses sont tout particulièrement présents dans les vaisseaux lymphatiques des membres inférieurs.

Les études sur l'animal montrent que chaque segment intervalvulaire ou lymphangion fonctionne comme une pompe rythmique et que ce lymphangion a beaucoup de similitude avec la pompe cardiaque : en effet, chacun a une innervation

autonome, une phase de remplissage et d'éjection, un volume critique, une contractilité qui dépend du calcium extracellulaire et une innervation sympathique pour les gros vaisseaux.

La fréquence et la valeur éjectionnelle du lymphangion augmentent avec le volume de la lymphe, ce qui rend le système lymphatique capable de répondre à une augmentation de fluide par une augmentation de sa vitesse de transport.

Le principal mécanisme extrinsèque de propulsion de la lymphe est la compression intermittente durant le mouvement.

III.2.3 – Rôle du lymphocentre

Échanges liquidiens dans le ganglion lymphatique :

Le ganglion lymphatique, modifie le volume et la concentration protéique de la lymphe.

La lymphe postganglionnaire n'est pas représentative de la composition du tissu interstitiel ou de la vitesse de formation. La proportion de lymphe préganglionnaire qui va être absorbée est variable [8].

PATIENTS ET METHODES

I-Patients de l'étude

I.1-Malades

Nous avons étudié de façon rétrospective tous les dossiers des enfants atteints de lymphangiome kystique abdominal, colligés au service des Urgences Chirurgicales Pédiatriques de l'Hôpital d'Enfant du centre hospitalier universitaire Avicenne de Rabat. Et ceci sur une période de 12 ans : de 2000 au 2012.

Onze malades atteints de lymphangiome kystique abdominal ont été colligés sur cette période.

I.2-Critère d'inclusion

On a inclus les malades dont le diagnostic de lymphangiome kystique abdominal est retenu sur des critères cliniques, biologiques, radiologiques et histologiques.

I.3-Critère d'exclusion

On a exclu de l'étude les dossiers non exploitables ou non trouvés.

Par conséquent l'étude a concerné 10 malades.

II-Méthodologie

On a procédé à une recherche bibliographique basée sur les banques de données informatisées.

Les données de la fiche d'exploitation sont tirées des dossiers des malades ;

Nous avons relevé pour chaque malade les renseignements suivants :

- âge
- sexe
- date d'apparition du lymphangiome
- localisation
- caractères cliniques
- examens radiologiques
- type de prise en charge
- évolution

III. LES OBSERVATIONS

Observation 1:

Il s'agit de l'enfant K.S, de sexe féminin, âgée de 10 ans, hospitalisée pour une distension abdominale. Elle n'a pas d'ATCD médicaux ou chirurgicaux.

Le début de sa symptomatologie remonte à quatre mois par une augmentation progressive du volume abdominal, sans fièvre ni troubles de transit. Cette symptomatologie a évolué dans un contexte d'altération de l'état général.

L'examen général a trouvé un enfant cachectique, pâle, de conjonctives décolorées.

L'examen abdominal a trouvé une distension abdominale importante avec une matité diffuse, sans palpation de masse, ayant évoqué en premier une ascite de grande abondance.

La numération formule sanguine a révélé une anémie hypochrome microcytaire.

Le cliché de l'abdomen sans préparation a montré une opacité refoulant les clartés digestives.

L'échographie a montré une énorme masse multivésiculaire kystique, irrégulière hétérogène au niveau pelvien ayant des contacts intimes avec les anses digestives. Parmi les diagnostics qui ont été évoqués nous retrouvons l'hydatidose péritonéale, la tuberculose péritonéale et le lymphangiome kystique.

La tomodensitométrie a objectivé une masse liquidienne mesurant 14×9 cm, hypodense multikystique abdomino- pelvienne avec des cloisons ne prenant pas le produit de contraste. Le diagnostic du LK a été retenu, toutefois l'éventualité d'une hydatidose péritonéale n'a pu être écartée.

Une laparoscopie à visée diagnostique et thérapeutique a été réalisée et a montré à l'exploration :

Un aspect de lymphangiome kystique multicloisonné au niveau pelvien fusant entre les anses du grêle.

La résection complète a été impossible vu les rapports intimes de la masse avec le grêle, dont la séreuse a été lésée. Seules quelques vésicules ont été réséquées. De ce fait on a décidé de convertir en laparotomie.

On a procédé à une incision médiane et à l'extériorisation du grêle avec la visualisation d'un lymphangiome qui fusait dans le méso, la résection de 20cm du grêle au niveau de la jonction du tiers moyen et du tiers inférieur a été ainsi réalisée, suivie d'une anastomose termino-terminale.

L'examen anatomopathologique a été en faveur d'un lymphangiome kystique mésentérique.

Les suites opératoires étaient simples avec reprise de l'alimentation au 5^{ème} jour postopératoire. Le malade a été déclaré sortant le 7^{ème} jour.

L'évolution était favorable avec un recul de 3 ans.

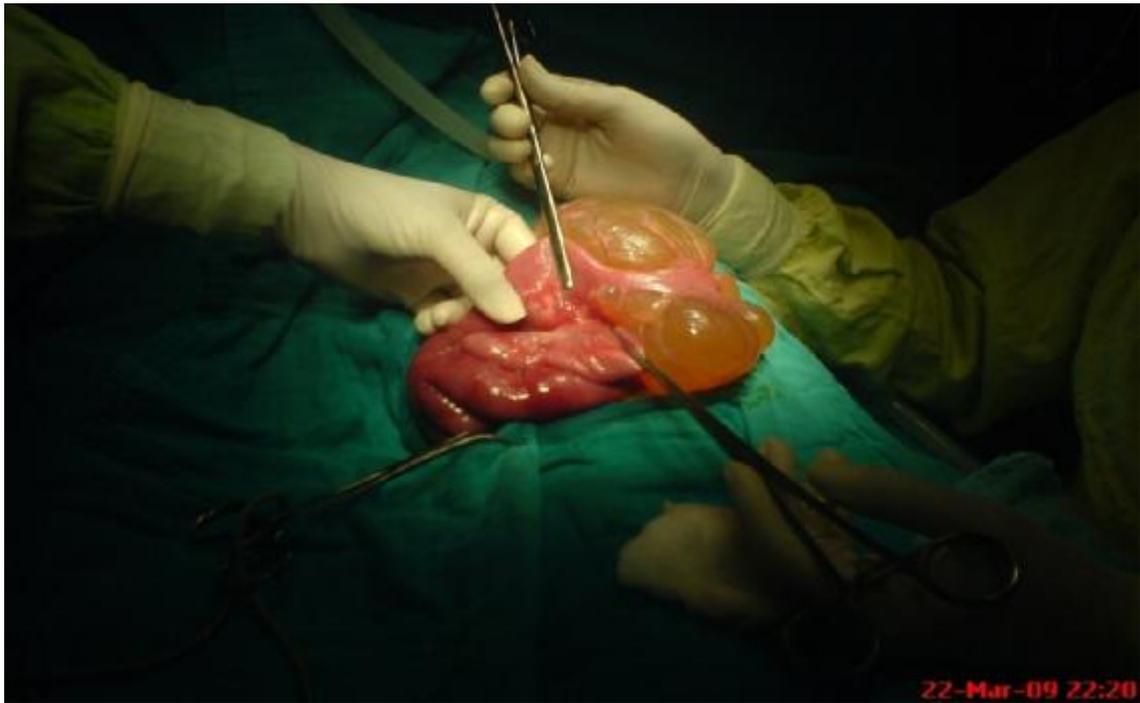


Image 1 : Extériorisation du grêle



Image2 : Résection- anastomose du grêle envahi.

Observation n°2 :

Il s'agit de l'enfant O.H, âgé de 7ans, de sexe masculin, hospitalisé au service pour un syndrome occlusif. On a rien noté de particulier dans ses antécédents.

Le début de sa symptomatologie remonte à un an de son admission par l'installation des douleurs abdominales, traitées symptomatiquement sans amélioration.

Puis des épisodes de douleur abdominale intense se sont succédé quelques jours par un syndrome occlusif.

L'examen clinique a trouvé un ballonnement abdominal, avec une légère sensibilité au niveau de la fosse iliaque droite au niveau de laquelle on a délimité une masse arrondie, molle de 3-4 cm de diamètre.

Le cliché de l'abdomen sans préparation a montré plusieurs niveaux hydro-aériques centraux de type grêlique.

Le bilan biologique est revenu normal.

L'échographie a objectivé l'existence d'une formation kystique au niveau du mésentère, cette formation était cloisonnée mesurant 128/52 mm, en rapport étroit avec les anses digestives, faisant rappeler un lymphangiome kystique mésentérique.

La tomodensitométrie a été demandée mais non faite.

La laparoscopie à visée thérapeutique a été indiquée montrant :

Un lymphangiome kystique mésentérique avec présence de trois formations kystiques qui ont été réséquées dans leur totalité.

Une mini-incision sus pubienne a permis l'extraction des kystes.

L'examen anatomopathologique était en faveur d'un LK.

L'enfant a été déclaré sortant après 48h d'hospitalisation.

L'évolution était bonne.



Image 3 : image échographique montrant une formation kystique

Observation n°3:

Il s'agit de l'enfant G.M, de sexe masculin, âgé de 8 ans, sans antécédents notables, admis au service pour une masse abdominale.

Le début de la symptomatologie remonte à huit mois par la constatation par la mère d'une masse au niveau de l'hypochondre gauche augmentant progressivement de volume, avec l'installation deux mois après de méléna sans troubles de transit ni vomissements. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie.

L'examen abdominal a trouvé une masse de l'hypochondre gauche mesurant 12cm/11cm, dure, adhérente au plan profond mobile par rapport au plan superficiel, insensible. Le reste de l'abdomen est souple.

Le bilan biologique et l'abdomen sans préparation étaient normaux

L'échographie a révélé la présence d'une volumineuse masse liquidienne accolée à la rate homogène et hypoéchogène.

La veine splénique et le tronc porte étaient non dilatés : on a soulevé l'éventualité d'un kyste dermoïde ou un kyste splénique.

La tomodensitométrie a objectivé la présence d'une masse kystique hypodense de 12 cm de grand axe aux dépens de la rate : Aspect scanographique compatible avec un kyste hydatique splénique qu'il faudra confronter aux données cliniques.

On a décidé alors d'explorer par laparoscopie, ce qui a mis en évidence une masse kystique du pôle supérieur de la rate.

On a procédé à une ponction du kyste qui a ramené 100 ml d'un liquide jaune citrin suivie d'une résection du dôme saillant sans membrane proligère éliminant l'origine hydatique. On a complété par une toilette péritonéale abondante.

L'examen anatomopathologique était en faveur d'un lymphangiome kystique splénique.

Les suites postopératoires étaient simples. L'évolution était bonne.

Observation n°4 :

Il s'agit de l'enfant J.S, de sexe féminin, âgée de 8 ans, admise aux urgences médicales pour diarrhée et réctorragie.

L'enfant était suivie au service de pédiatrie III pour colite inflammatoire faite de diarrhée et de réctorragie évoluant de manière intermittente depuis l'âge de six mois.

A son admission la patiente était asymptomatique.

L'examen abdominal a trouvé un abdomen souple sans masse palpable.

Le bilan biologique a montré un syndrome inflammatoire associé à un syndrome de malabsorption.

L'abdomen sans préparation est sans particularité.

L'échographie demandée au service de Pédiatrie III a montré des ovaires hypertrophiés polylobés d'échostructure normale ; L'aspect échographique a suspecté soit une tumeur ovarienne, soit une dysplasie ovarienne.

La tomodensitométrie a objectivé la présence de deux formations pelviennes polylobées de 2 et 4cm, de densité liquidienne avec des septa prenant le produit de contraste, séparées de l'utérus qui est de taille et d'aspect normal : le diagnostic de kyste ovarien ou de dysplasie ovarienne, ont été évoqué.

Sur ces données cliniques et radiologiques, l'exploration chirurgicale par laparoscopie a été indiquée :

- Elle a montré que les deux ovaires étaient en place d'aspect et de taille normaux avec la mise en évidence d'une petite masse kystique rétro-utérine enchâssée dans le pelvis.
- La ponction a ramené 100ml de liquide citrin avec présence de quelque débris de sang.

- Vu l'aspect macroscopique Il s'agissait probablement d'un lymphangiome kystique qu'on a respecté vu son siège pelvien et l'absence de signes cliniques.

L'examen cytologique et biochimique du liquide de ponction a montré un liquide riche en protéines avec une hyperlymphocytose confortant le diagnostic de L.K.

L'évolution était bonne avec 24h d'hospitalisation et actuellement la patiente se porte bien.

Observation n°5 :

Il s'agit de l'enfant B.R, de sexe féminin âgé de 12 ans, adressée aux urgences chirurgicales pédiatriques de l'hôpital d'enfants de Rabat par un médecin privé pour des douleurs abdominales. Dans ses antécédents, on ne note rien de particulier.

Le début de la symptomatologie remonte à quelques jours où la patiente a présenté des douleurs au niveau de la fosse iliaque droite avec notion de vomissements et de fièvre non chiffrée. La symptomatologie clinique évoquant point par point un tableau d'appendicite.

L'examen général trouve une patiente d'ABEG, fébrile à 38.5°.

L'examen abdominal trouve une sensibilité au niveau de la fosse iliaque droite, avec la palpation d'une masse rénitente, bien limitée mesurant 3 cm/4 cm.

Le bilan biologique est sans particularité.

L'abdomen sans préparation n'a objectivé rien de particulier.

L'échographie abdominale a révélé :

Une masse d'échostructure liquidienne, hétérogène au niveau rétro péritonéal de 3 cm/4 cm et un appendice de paroi épaissie de 8 mm de diamètre, dont l'aspect radiologique faisant penser à un abcès appendiculaire.

La laparoscopie à visée diagnostique et thérapeutique a montré :

Un appendice sain avec une cavité péritonéale libre, toutefois il existe une formation kystique rétro-péritonéale

L'exploration de toute une cavité abdominale sans particularité, en dehors de la présence d'une formation kystique rétropéritonéale (lymphangiome kystique).

Ainsi on a procédé à l'exérèse de la masse en totalité.

L'examen anatomopathologique était en faveur d'un LK.

Les suites postopératoires étaient simples et l'évolution favorable avec un recul de 3 ans.

Observation n°6 :

Il s'agit de l'enfant A.H, de sexe féminin, âgée de 5 ans, ne présentant pas d'antécédents particuliers, hospitalisée pour douleur abdominale.

Sa symptomatologie remonte à 6 mois par l'installation progressive de douleurs abdominales localisées au niveau du flanc gauche d'aggravation progressive sans irradiation particulière et sans signes associés, évoluant depuis une semaine dans un contexte de fièvre.

L'examen abdominal trouve une patiente apyrétique présentant une masse abdominale de l'hypochondre gauche et du flanc gauche de consistance molle et insensible.

Le reste de l'examen est normal.

Le bilan biologique est sans particularité.

Une échographie abdominale a objectivé la présence d'un processus lésionnel abdomino-pelvien latéralisé à gauche multicloisonné , à contenu liquidien impur, avasculaire au Doppler .Il s'étend entre le dôme vésical et la face inférieure de la rate, et arrive en contact du muscle psoas et du pédicule vasculaire iliaque mesurant 18,5×7.2×8 cm.

Cet aspect a évoqué le diagnostic de lymphangiome kystique remanié.

La TDM était en faveur d'une masse abdomino-pelvienne latéralisée à gauche de densité liquidienne homogène, multiloculée à paroi et cloisons fines qui se rehaussent discrètement après injection de PC.

Sur le plan topographique : Elle refoule les anses digestives et elle arrive au contact de la paroi abdominale antérieure. Elle arrive en contact ; En arrière et en haut avec le rein gauche, latéralement et en dehors avec la rate, En dedans avec le pancréas, en bas avec l'utérus et l'ovaire gauche, en gardant un liseré de séparation avec ces organes. Elle mesure 18.5×8×12 cm.

L'Aspect a évoqué en 1^{er} un lymphangiome kystique abdomino-pelvien.

Une laparoscopie à visée diagnostique et thérapeutique a été indiquée:

L'exploration a trouvé une masse kystique multilobulée située au niveau du flanc gauche contractant des rapports intimes avec le bord gauche du foie. Cette masse se prolonge u niveau de la FIG et du pelvis.

La présence de multiples adhérences pariétales empêche la résection complète de la masse.

L'examen anapathologique était en faveur d'un lymphangiome kystique.

Les suites postopératoires étaient simples.

L'évolution était favorable avec un recul de deux ans. La patiente est restée asymptomatique avec persistance d'un résidu de 27 ×11mm en inter-hépatodiaphragmatique stable sur les échographies de contrôle.

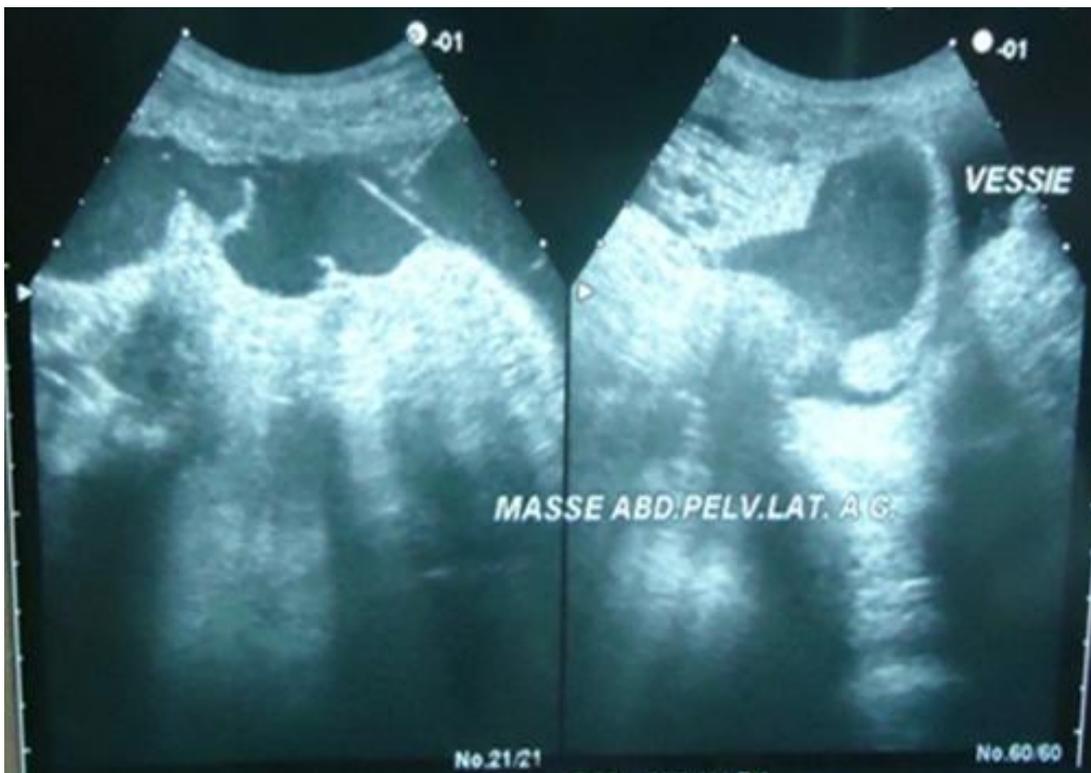


Image 4 : Image échographique objectivant la présence d'un processus lésionnel kystique multicloisonné

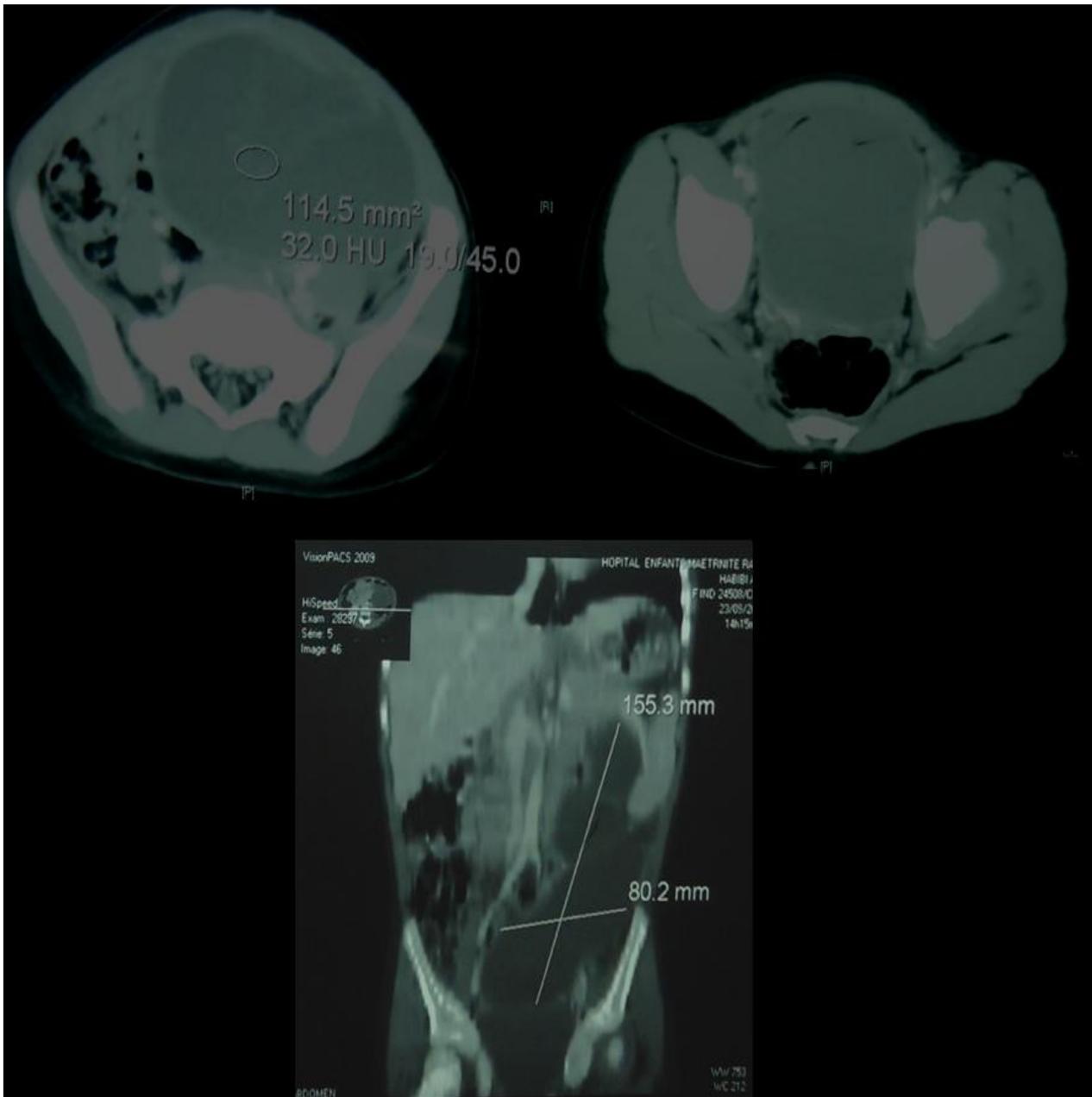


Image 5 : Coupe axiale de la TDM abdomino-pelvienne montrant une masse abdomino-pelvienne de densité liquidienne multiloculée.



Images 6 : LK macrokystique multiloculaire.



Image 7 : Résultat esthétique satisfaisant

Observation n°7 :

Il s'agit de l'enfant A.T, de sexe masculin âgé de 5 ans, sans antécédents notables, hospitalisé pour douleur de la fosse iliaque droite.

Sa symptomatologie remonte à 8j par l'apparition de douleur de la fosse iliaque droite sans irradiation, avec des vomissements bilieux et une diarrhée liquidienne sans autres signes associés. La mère rapporte aussi la notion de douleurs abdominales para-ombilicales qui remontent à un an avec un épisode d'ictère.

Cette symptomatologie a évolué dans un contexte de fièvre et d'altération de l'état général avec un amaigrissement non chiffré.

L'examen général a trouvé un enfant conscient, ses conjonctives sont normocolorées, tachycarde, polypnéique, et fébrile à 39,5°.

L'examen abdominal a trouvé une défense généralisée et une matité déclive des flancs.

Un bilan a été demandé :

La numération formule sanguine : une hyperleucocytose, et une anémie hypochrome microcytaire.

ASP : normal

Echographie abdominale : Présence au niveau de la FID d'un appendice tuméfié et infiltré, et un épanchement de grande abondance impur et multicloisonné intéressant tous les récessus péritonéaux.

Cet aspect a évoqué en premier une péritonite négligée d'origine appendiculaire.

Après mise en condition le patient a été admis au bloc, l'exploration de l'abdomen sous anesthésie générale trouve une masse abdominale paraombilicale

dure de 15×15 cm mobile. La décision était de prévoir une résection après un bilan radiologique plus poussé de la lésion.

La TDM abdominale note la présence d'un processus lésionnel intra-péritonéal mesurant 143×72×124mm, multilobé renfermant de multiples logettes de densité liquidienne dont la paroi est rehaussée après injection de produit de contraste. Certaines logettes renferment un matériel hyperdense après injection de PC.

Sur le plan topographique : Ce processus lésionnel englobe le mésentère. Il refoule les anses digestives en dehors et en haut, et arrive en contact du psoas, la vessie et le rectum avec interface nette de séparation.

L'appendice est épaissi à 8mm avec présence d'un épanchement pelvien

L'aspect TDM abdominale a été en faveur d'un lymphangiome kystique infecté.

Le malade a été opéré par laparotomie. La lésion a été abordée par une incision médiane à cheval sur l'ombilic.

L'exploration trouve une masse volumineuse de 25 cm de diamètre à composante tissulaire et kystique.

Après extériorisation on découvre une anse du grêle qui est prise dans la masse, le reste du tube digestif est indemne. On procède à une résection-anastomose de l'anse grêlique.

L'examen anatomopathologique a été en faveur d'un LK mésentérique.

Les suites postopératoires étaient simples. L'évolution était favorable cliniquement et radiologiquement avec un recul de 2 ans sans récurrence.

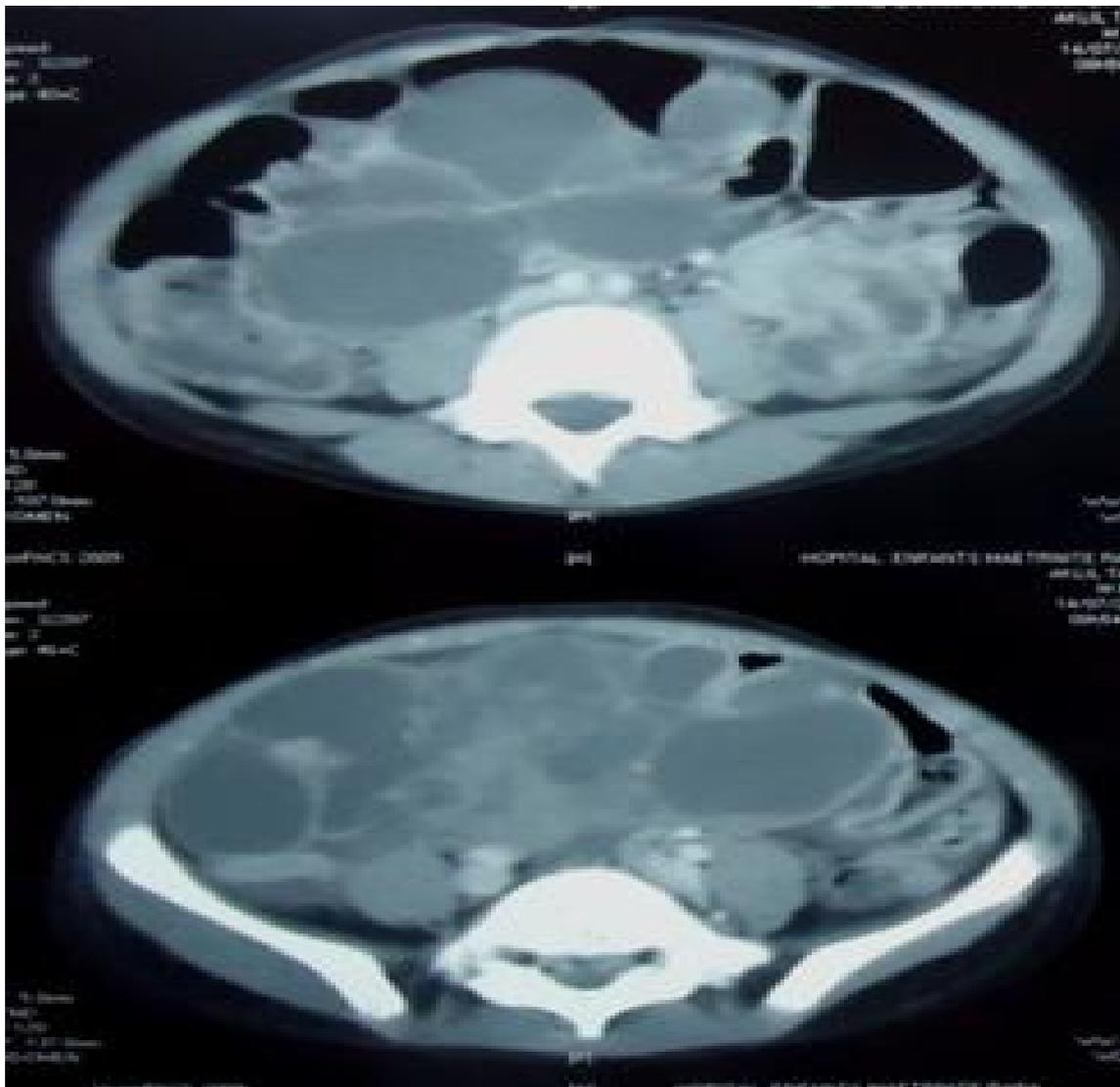


Image8: Coupes axiales de la TDM abdominale montrant une lésion kystique multicloisonnée ; les cloisons prenant le P.C



Image9 : Aspect multiloculaire du LK

Observation n°8 :

Il s'agit de l'enfant K.Y âgé de 6 ans de sexe masculin, n'ayant pas d'antécédents notables, hospitalisé pour douleur abdominale.

Le début de la symptomatologie remonte à 2 jours par l'installation brutale d'une douleur abdominale paraombilicale d'aggravation progressive, elle n'est pas accompagnée de signes associés .Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

Examen abdominal trouve une voussure de la moitié droite de l'abdomen sans masse individualisable.

Bilan biologique normal.

ASP a été normal.

L'échographie abdominale a objectivé :

- la présence d'une volumineuse masse abdominale kystique, multiloculaire, renfermant des cloisons fines délimitant des logettes à contenu anéchogène et homogène, cette masse est à limites bien définies et mesure 7.9 cm de grand axe
- Elle s'étend de la région épigastrique à l'hypogastre, et se développe en sous hépatique en occupant le flanc droit, elle est en contact avec le foie et s'insinue dans l'espace hépatorénal.

L'échographie abdominale faisait évoquer en premier un lymphangiome kystique sans éliminer le diagnostic d'un kyste hydatique multivésiculaire probable.

La TDM abdominale a trouvé :

- un processus lésionnel kystique multiloculaire abdomino-pelvien latéralisé à droite, prenant modérément le produit de contraste au niveau des cloisons .Il mesure 142×125×190 de grand axe.

- Sur le plan topographique : En avant, il présente des rapports intimes avec la face inférieure du foie sans interface nette de séparation .En arrière, il effleure l'aorte. En arrière et latéralement, il présente des rapports avec le rein droit et refoule les vaisseaux rénaux. En dedans, il est au contact du hile rénal gauche. En bas, il présente des rapports intimes avec les vaisseaux iliaques externes droits qui sont perméables.

Le patient a été opéré par laparotomie, avec une incision médiane . L'exploration trouve un lymphangiome kystique rétropéritonéal avec des adhérences intimes à la VCI et au D2. Une aspiration du lymphangiome a été réalisée avec une résection partielle laissant en place une collerette de la lésion en contact de la VCI qui a été cautérisée.

Les suites opératoires étaient simples.

L'échographie de contrôle faite après 6 mois note la présence au niveau rétropéritonéal d'une formation kystique cloisonnée mesurant 25×18×41 mm venant en contact de la VCI : résidu du lymphangiome kystique opéré.

L'évolution était favorable avec un recul de 6 mois.

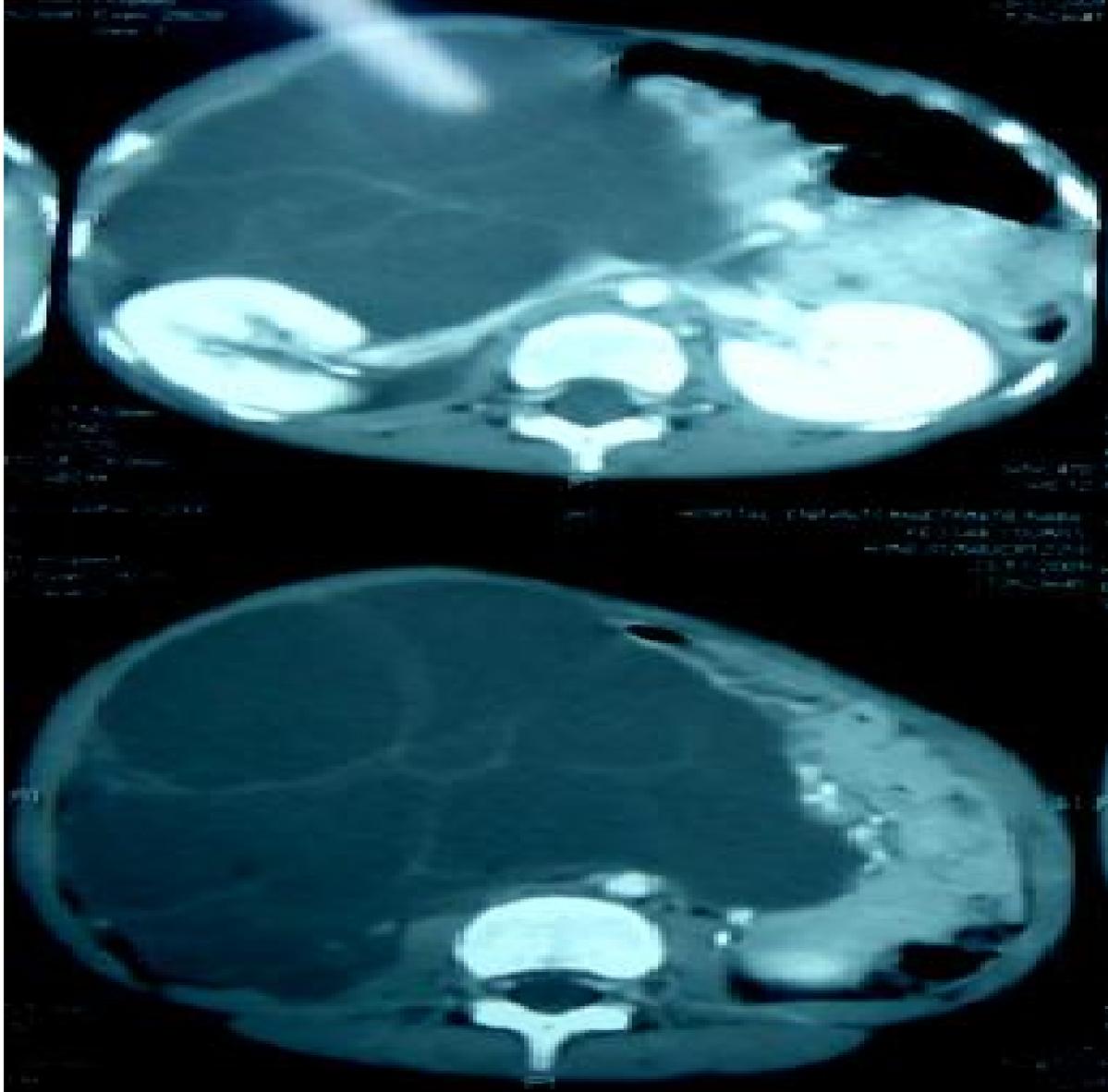


Image 10 : Images de la TDM abdomino-pelvienne montrant une volumineuse lésion kystique multicloisonnée en contact de la VCI.

Observation n°9

Il s'agit de l'enfant R.L, de sexe féminin, âgée de 6 ans sans antécédents notables, hospitalisée pour masse et douleur abdominale.

L'histoire de sa maladie remonte à 6 mois par l'apparition d'une douleur abdominale paroxystique sans troubles de transit ni vomissements, aggravée il y a un mois de son admission par l'apparition d'une distension abdominale.

L'examen abdominal trouve un abdomen souple, une masse abdomino-pelvienne mal-limitée, de consistance, molle, insensible. Les orifices herniaires sont libres.

Le bilan biologique a été normal.

ASP a été normale.

L'échographie abdomino-pelvienne trouve une volumineuse formation kystique multiloculaire, de siège abdomino-pelvien, non vascularisée au Doppler, à contenu liquidien, séparée par des septa et mesurant 165 ×117×56 mm de grand axe. Le diagnostic de LK a été évoqué.

La TDM abdomino-pelvienne a objectivé la présence d'une volumineuse formation kystique abdomino -pelvienne de 16 cm de grand axe, à contenu liquidien, bien limitée contenant des septa non rehaussés après injection de PC. Elle occupe la région médiane et paramédiane bilatérale refoulant les structures digestives et rénales vers le haut et lamine discrètement en arrière les structures vasculaires aorto-caves.

La malade a été opérée par laparotomie. La masse est abordée par une incision médiane.

L'exploration trouve une masse kystique mésentérique avec multiples logettes.

La dissection des logettes de l'intestin grêle est impossible. On procède à une résection du grêle avec anastomose termino-terminale.

L'examen anapathologique était en faveur de lymphangiome kystique mésentérique.

Les suites opératoires étaient simples.

L'évolution était favorable avec un recul d'un an.

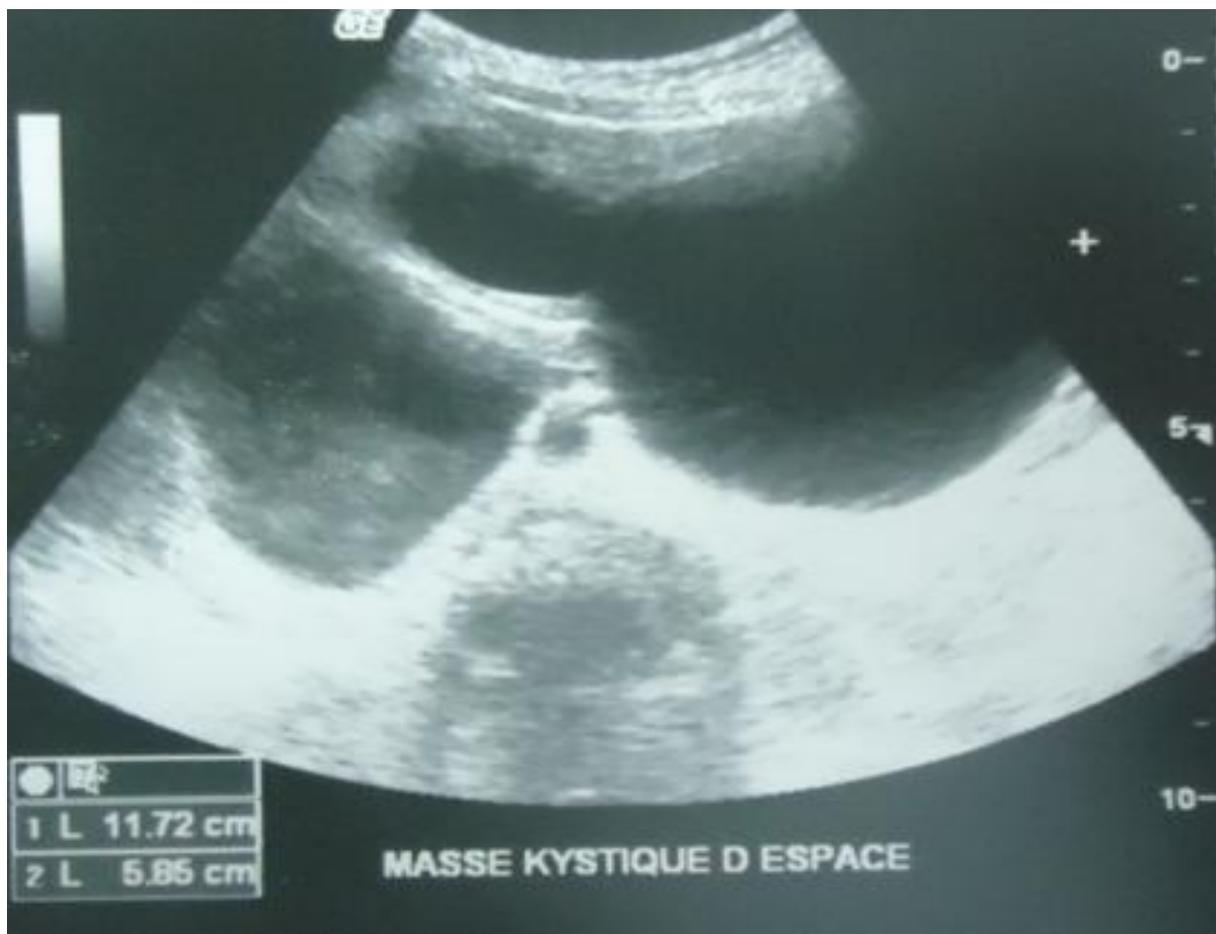


Image 11 : Image échographique montrant une formation kystique cloisonnée.

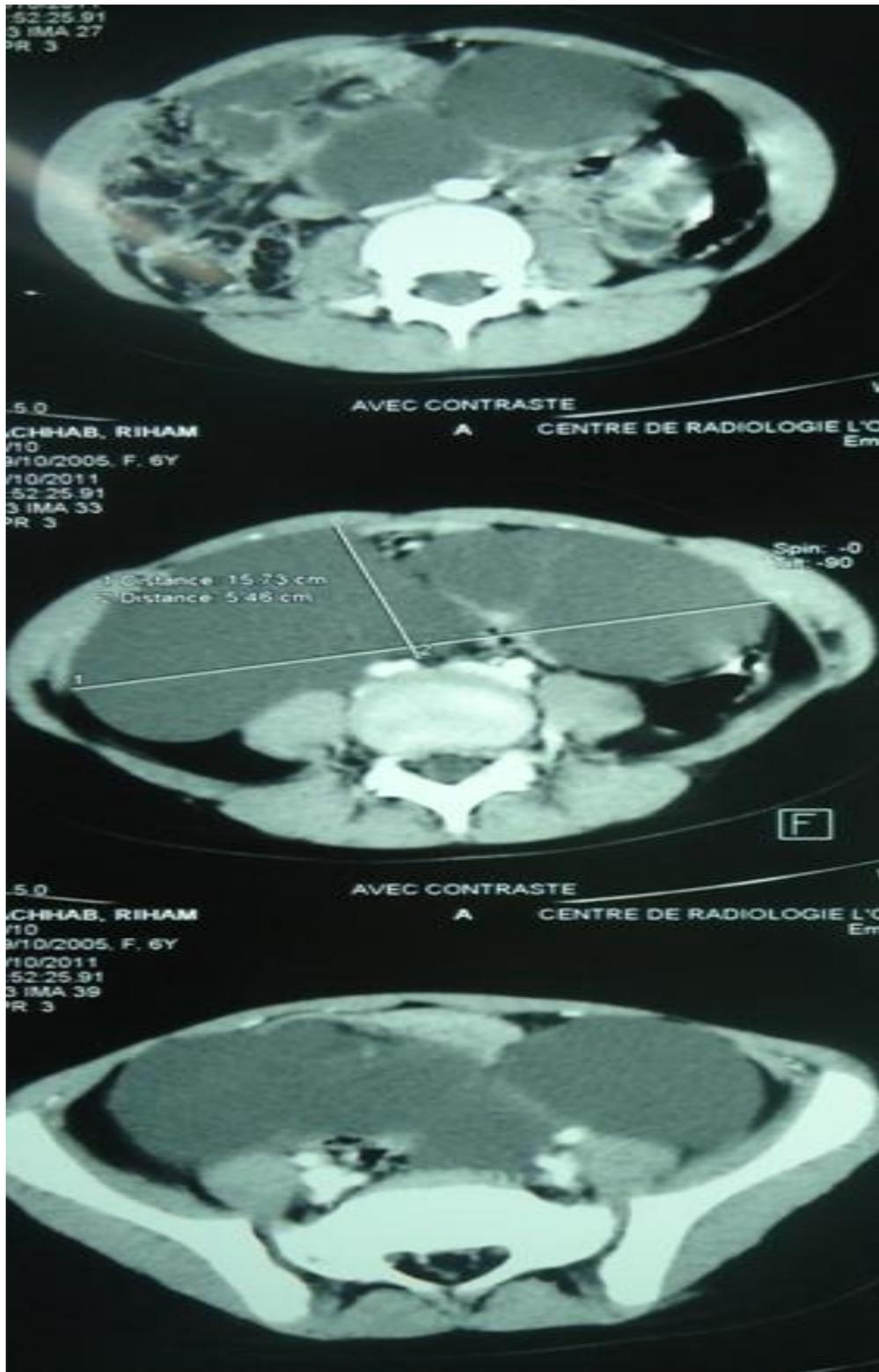


Image 12 : TDM abdomino -pelvienne de la formation kystique refoulant les structures digestives.

Observation n° 10 :

Il s'agit de l'enfant O.M, de sexe masculin âgé de 18 mois, sans antécédents notables, hospitalisé pour masse abdominale.

Sa symptomatologie remonte à un mois par l'apparition d'une distension abdominale associée à des douleurs abdominales et des épisodes de vomissements sans autres signes associés. Elle s'est aggravée par l'apparition d'un syndrome fébrile et une altération de l'état général.

L'examen clinique a trouvé un patient d'ABEG, fébrile à 39°, présentant une masse abdominale qui s'étend de l'hypochondre droit au paraombilical droit, de consistance molle mal limitée et insensible.

La numération de formule sanguine trouve une anémie hypochrome microcytaire, et une hyperleucocytose.

L'échographie abdominale a objectivé la présence d'une volumineuse formation kystique multicloisonnée, non vascularisée au Doppler, appendue au foie de 118 × 89 mm de grand axe. Elle refoule le rein droit en bas et en arrière, et arrive en bas en contact de la face supérieure de la vessie.

On a évoqué le diagnostic de kyste hydatique, de lymphangiome kystique et d'hydronephrose droite.

La TDM abdominale a trouvé un processus lésionnel kystique siège de multiples cloisons qui se rehaussent après injection de PC, occupant l'hémi-abdomen droit de 14 × 11 cm. Ce processus arrive en contact avec le bord inférieur du foie avec lequel il semble garder une interface. Il est responsable d'un important refoulement des anses digestives vers le gauche.

Le malade a été opéré par laparotomie avec une incision médiane. A l'exploration on a objectivé la présence d'une masse d'allure kystique multicloisonnée colée à la face inférieure du foie, non communicante avec la vésicule

biliaire. Une résection complète de la masse a pu être effectuée sans résection du parenchyme hépatique.

Les suites opératoires étaient simples et l'évolution favorable.

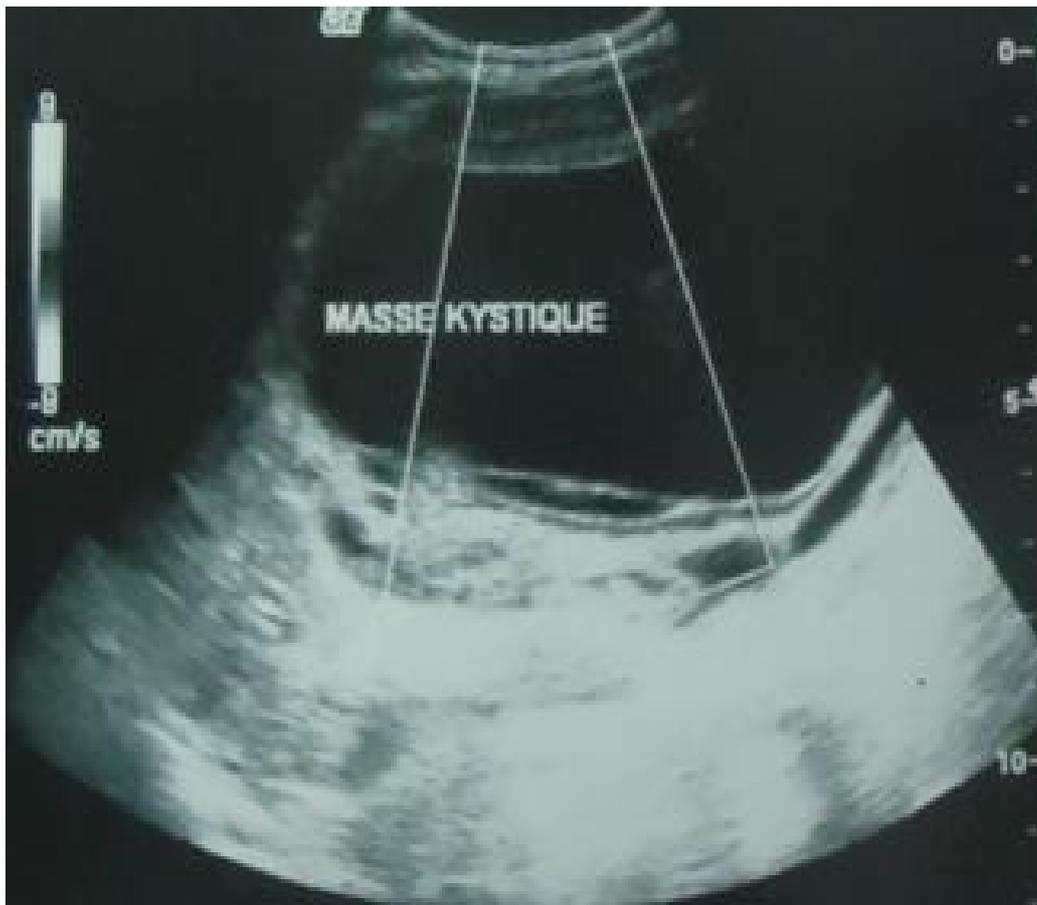
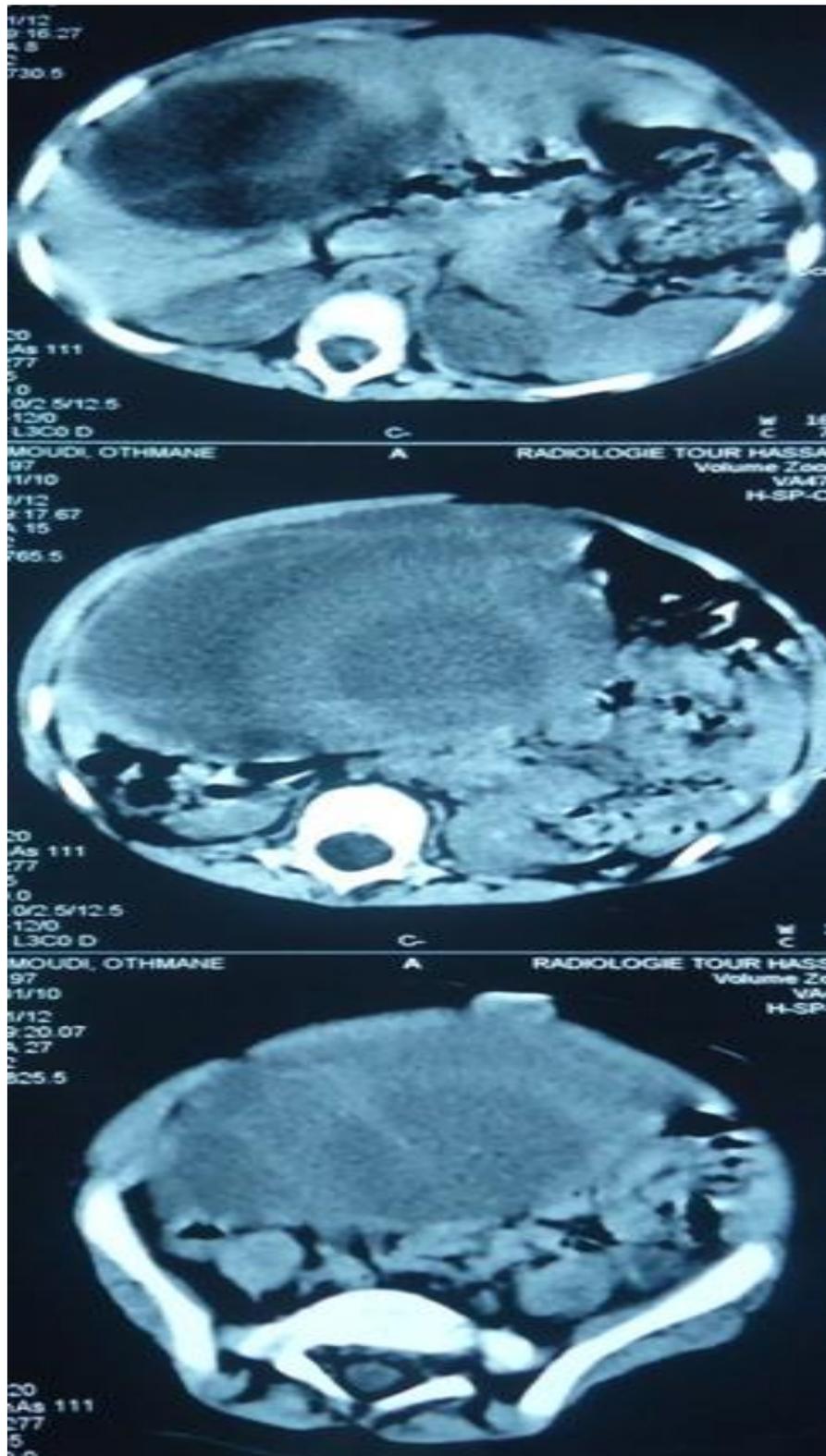


Image 13 : Image échographique montrant une volumineuse formation kystique appendue au foie.



Images 14 : Trois coupes scanographiques montrant une lésion kystique en contact avec le bord inférieur du foie.

	Observation 1	Observation 2	Observation 3	Observation 4	Observation 5	Observation n° 6	Observation n° 7	Observation n° 8	Observation n° 9	Observation n° 10
<u>NP</u>	K.S	O.H	G.M	J.S	B.R	A.H	T.A	Y .K	R.H	O .M
<u>Age</u>	10 ans	7 ans	8 ans	8 ans	12 ans	5	5	6	6	18 mois
<u>Sexe</u>	Féminin	Masculin	Masculin	Féminin	Féminin	Féminin	Masculin	Masculin	Féminin	masculin
<u>ATCD</u>	RAS	RAS	RAS	Colite inflammatoire	RAS	RAS	RAS	RAS	RAS	RAS
<u>MH</u>	Distension abdominale	Sd occlusif	Masse abdominale	Diarrhée + rectorragie	Syndrome appendiculaire	-Douleur chronique	-Fièvre à 39,5 -défense généralisée et matité déclive des flancs	Douleur aigue	-Masse et douleur abdominale	Masse et douleur abdominale
<u>Sx Fonctionnels</u>	-Augmentation du volume abdominal	-Initialement des douleurs abdominales isolées - Puis un syndrome occlusif	-Une masse au niveau de l'hypochondre gauche augmentant progressivement de volume - Puis méléna deux mois après	Asymptomatique	Douleurs au niveau de la FID avec notion de vomissements et de fièvre non chiffrée.	-Douleurs abdominales -Fièvre	-Douleur de la F.I.D -Vomissements bilieux - Diarrhée liquidienne -Fièvre et AEG	-Douleurs abdominales paraombilicales	Douleur abdominale paroxystique	- douleurs abdominales et vomissements
<u>Sx Physique</u>	-Distension abdominale importante - pas de masse palpable	-Légère sensibilité de FID au dessous de laquelle se trouve une masse arrondie de 3-4 cm de diamètre.	- une masse de l'hypochondre gauche mesurant 12cm/11cm, dure, adhérente au plan profond mobile par rapport au plan superficiel, insensible.	Abdomen souple sans masse palpable	-Sensibilité de la FID et au niveau du flanc droit, - Palpation d'une masse rénitente , bien limitée mesurant 3 cm/4 cm.	- Masse abdominale	-Fièvre à 39,5 -Défense généralisée et matité déclive des flancs	Voussure de la moitié droite de l'abdomen	Masse abdomino-pelvienne mal-limitée profonde de consistance, molle, insensible	- Fièvre à 39° -Masse abdominale
<u>Biologie</u>	-NFS = anémie hypochrome microcytaire	Normale	Normale	Normale	Normale	Normale	hyperleucocytose anémie hypochrome microcytaire	Normale	Normale	Hyperleucocytose et anémie
<u>ASP</u>	Opacité refoulant les clartés digestives	Plusieurs niveaux hydro-aériques centraux grêlique.	Normale	Normale	Normal	Non faite	Normale	Normale	Normale	Normale
<u>Echographie</u>	Enorme masse multi-vésiculaires kystique, irrégulière hétérogène au niveau pelvien ayant des contacts intimes avec les anses digestives.	Formation kystique au niveau du mésentère, cloisonnée mesurant 128/52 mm, en rapport étroit avec les anses digestives.	Une volumineuse masse liquidienne accolée à la rate homogène et hypoéchogène	des ovaires hypertrophiés polylobés d'écho structure normale : en faveur soit d'une tumeur ovarienne ou d'une dysplasie ovarienne.	Masse d'écho structure liquidienne, hétérogène au niveau rétro péritonéal de 3 cm/4cm Appendice de paroi épaissie.	Masse del'hémi-abdomen gauche s'étendant La vessie et la rate 18,5×7.2×8 cm anéchogène, cloisonnée, et avasculaire.	Appendice épaissi épanchement de grande abondance impur et multicloisonné	volumineuse masse abdominale kystique, multiloculaire, renfermant des cloisons fines délimitant des logettes à contenu anéchogène et homogène, cette masse est à limites bien définies et mesure 7,9 cm.	volumineuse masse abdominale kystique, multiloculaire, renfermant des cloisons fines délimitant des logettes à contenu anéchogène et homogène, cette masse est à limites bien définies et mesure 165×117mm	volumineuse formation kystique multicloisonnée appendue au foie de 118 × 89 mm de grand axe.

<u>TDM</u>	Masse liquidienne hypodense multikystique abdomino-pelvienne avec des cloisons ne prenant pas le PC.	Non faite	une masse kystique hypodense de 12cm de diamètre aux dépens de la rate	Deux formations pelviennes polylobées, d'aspect normal de densité liquidienne avec des septa prenant le P.C, séparées de l'utérus qui est de taille et d'aspect normaux : le diagnostic de kyste ovarien ou de dysplasie ovarienne, ont été évoqués	Non faite	Masse abdomino-pelvienne gauche liquidienne homogène, multiloculée cloisons fines qui se rehaussent avec le PC.	processus lésionnel intra- péritonéal mesurant 143×72×124mm, multilobé renfermant de multiples logettes liquidiennes, la paroi est rehaussée par le P.C	- masse abdominale kystique, multiloculée,-, cloisons fines délimitant des logettes à contenu anéchogène , mesure 14×12cm de grand axe	Masse abdomino – pelvienne de 16 cm à contenu liquidien bien limitée par des septa non rehaussées après injection de PC.	processus avec multiples cloisons qui se rehaussent après injection de PC, occupant l'hémi-abdomen droit de 14 ×11 cm. En contact du foie.
<u>TTT chirurgical</u>	-laparoscopie : un L .K multilocloisonné au niveau pelvien fusant entre les anses grêles -convertie en Laparotomie vu les rapports intimes résection-anastomose du grêle	La laparoscopie : L.K méésentérique avec présence de trois formations kystiques qui ont été résectionnées dans leur totalité	La laparoscopie : masse kystique du pôle supérieur de la rate : ponction du liquide+ résection du dôme saillant du kyste + toilette péritonéale..	Laparaoscopie : les deux ovaires en place d'aspect et de taille normaux Mise en évidence d'une petite masse kystique rétro utérine enchâssée dans le pelvis. Abstention thérapeutique.	Laparoscopie : présence d'une formation kystique rétro péritonéale.	-Masse kystique multi lobulée -adhérences pariétales qui empêchent la résection complète de la masse	masse abdominale de 25 cm de composante tissulaire et kystique. Résection de la masse et du grêle envahi	L.K rétropéritoneal avec des adhérences intimes à la VCI et au D2. aspiration du L.K avec une résection partielle	Masse kystique avec multiples logettes en rapport avec l'intestin grêle. Résection de la masse et du grêle envahi	Masse multicloisonnée colée à la face inférieure du foie, non communicante avec la vésicule biliaire
<u>Anapath.</u>	En faveur du LK	En faveur du LK	En faveur du LK	En faveur du LK	En faveur du LK	En faveur du LK	En faveur de LK	En faveur de LK	En faveur de LK	En faveur de LK
<u>Evolution</u>	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	Favorable	favorable	favorable	favorable	favorable	favorable
<u>Localisation</u>	mésentérique	Mésentérique	Splénique	pelvienne	Rétropéritonéale	indéterminée	Mésentérique	Rétropéritonéale	Mésentérique	Hépatique

RESULTATS

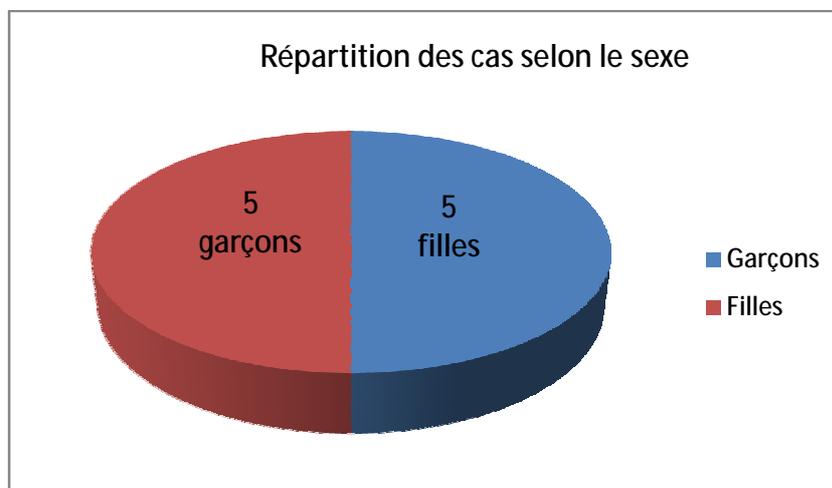
I- EPIDEMIOLOGIE :

I.1-Age et sexe:

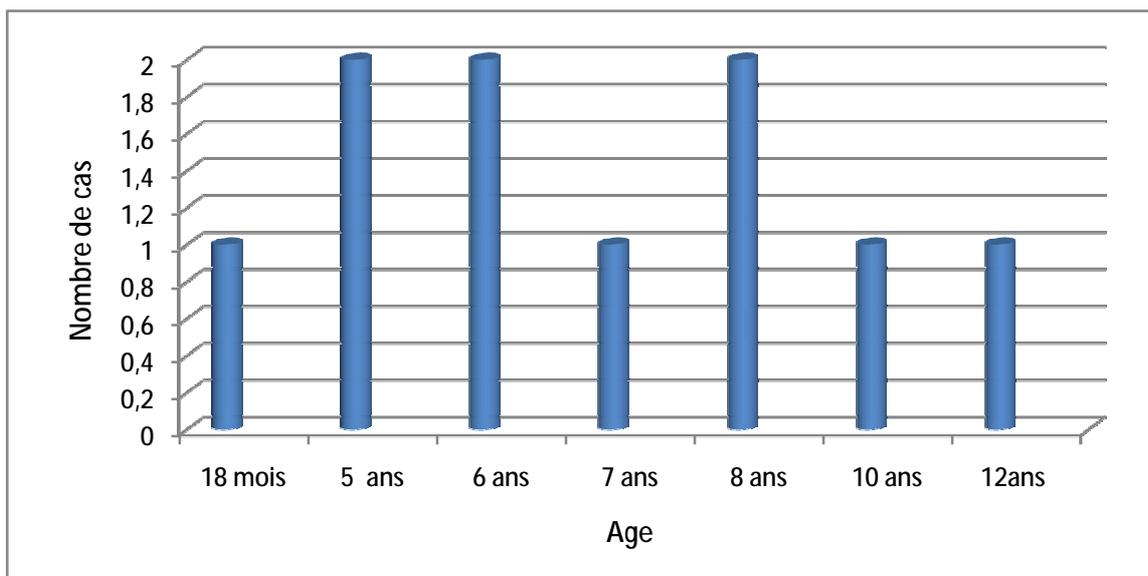
Dix observations ont été analysées dans cette étude, de cinq garçons et cinq filles, soit un sex ratio de 1.

L'âge de découverte des LK abdominaux chez nos malades variait de 18 mois à 12 ans.

L'âge moyen de découverte était de 7 ans.



Graphique1 : Répartition de la population étudiée selon le sexe



Graphique 2 : Age de découverte du lymphangiome kystique

I. 2-Localisation

Les localisations des lymphangiomes kystiques abdominaux retrouvées dans notre série ont été les suivantes: le mésentère, la région rétro-péritonéale, la région pelvienne, la rate, et le foie.

La localisation mésentérique représente la localisation la plus fréquente, elle a été retrouvée chez 4 cas, (40 % des cas), suivie de la région rétropéritonéale dans deux cas (20 % des cas), Par contre la rate, le pelvis et le foie ont été touchés dans un seul cas pour chacune de ces localisations. Le cas 6 était de localisation abdomino-pelvienne indéterminée.

Tableau 1: Répartition des différentes localisations

La localisation	Mésentérique	Rétro-péritonéale	pelvienne	Splénique	Hépatique	Indéterminée
nombre des cas	4	2	1	1	1	1
pourcentage	40%	20%	10%	10%	10%	10%

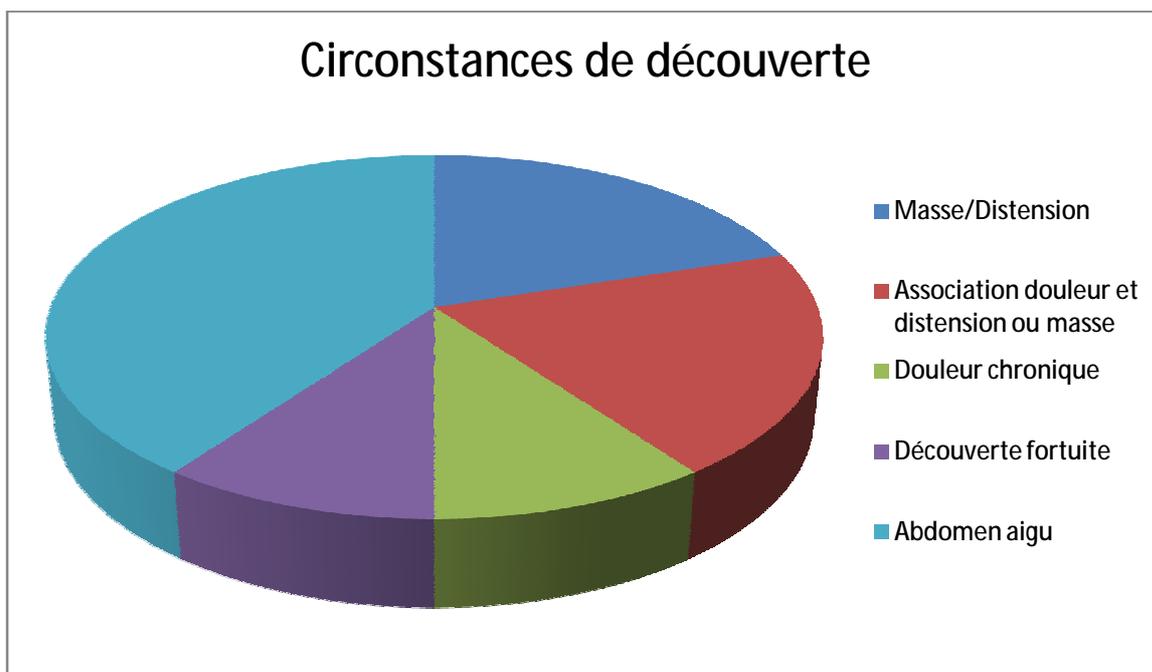
NB : Le LK pelvien : le cas n°4, le LK splénique : le cas n°3, le LK hépatique : le cas n°10.

II-ETUDE CLINIQUE :

II.1 -Circonstances de découverte:

Le tableau clinique était polymorphe. Ainsi, deux patients présentaient des douleurs abdominales chroniques associées à une masse ou une distension abdominale (cas 9,10), dans deux cas les parents ont constaté la présence d'une masse ou une distension abdominale chez leur enfant (cas : 1, 3), dans un seul cas le patient présentait des douleurs abdominales chroniques (cas 6), et dans un seul cas une échographie a objectivé la présence de la masse kystique chez une patiente suivie pour diarrhée chronique et rectorragie (cas n°4).

Par contre quatre de nos patients (soit 40%) avaient un tableau d'abdomen aigu: Un cas s'est présenté avec un syndrome appendiculaire (cas n°5), un cas avec un tableau de péritonite (cas n°7), et un cas avec un tableau de syndrome occlusif (cas n°2). Dans un cas la symptomatologie a été limitée à une douleur abdominale aiguë (cas n°8).



Graphique 3: circonstances de découverte du L.K

II.2-Examen clinique

L'examen général était normal chez six patients (60 % des cas), tandis que trois patients ont présenté un syndrome fébrile (cas : 5, 7,10), et un patient a présenté une dénutrition (cas n°1).

L'examen clinique avait objectivé la présence d'une masse à la palpation avec des caractères variables, elle est souvent de consistance molle, insensible et bien limitée. Sa localisation est variable. Elle est retrouvée chez six patients (soit 60 %) :

Une distension abdominale sans masse palpable avec une matité diffuse simulant une ascite dans un cas (cas n°1), une défense abdominale dans un contexte de fièvre dans un cas (cas n°7), une voussure sans masse individualisable dans un cas (cas n°8), l'examen était normal dans un cas (cas n°4).

Tableau 2: Les différents signes physiques de notre étude

Signe physique	Masse abdominale	Distension abdominale	Voussure sans masse palpable	Défense pariétale	Absent
Nombre de cas	6	1	1	1	1
Pourcentage	60%	10%	10%	10%	10%

III-LESIONS ASSOCIEES

Aucune pathologie significative associée n'a été recueillie dans les dossiers médicaux auprès des parents ou des médecins traitants chez 9 patients. Par contre une patiente avait un antécédent de colite inflammatoire (cas n°4).

IV-EXAMENS PARACLINIQUES

Des examens paracliniques ont été demandés chez tous les malades pour aider à orienter le diagnostic.

IV.1- Radiologie

IV.1.1- Radiographie standard

IV .1.1.1-Radiographie de l'abdomen sans préparation

L'ASP a été réalisée chez neuf patients. Elle a été normale chez sept patients, et elle a montré des niveaux hydroaérique chez un patient : cas n°2 admis dans un tableau d'occlusion. Chez un patient l'ASP a montré une opacité refoulant les clartés digestives (cas n°1).

IV.1.1.2-Radiographie du thorax

La radiographie pulmonaire a été réalisée systématiquement chez tous les patients à la recherche d'une localisation pulmonaire associée.

Elle a été normale chez tous les patients.

IV .1.2-Echographie abdomino-pelvienne

Elle a constitué l'examen de choix réalisée chez tous les malades. Le diagnostic de LK a été évoqué dans 6 cas (cas n° 1 2, 6, 8, 9,10) en visualisant une formation kystique multicloisonnée ; à contenu liquidien séparé par des septa, et non vascularisée.

Elle a permis d'établir le diagnostic de certitude chez trois malades (cas n°2, 6,9).

Dans le cas n°1 et 8 le diagnostic de kyste hydatique multivésiculaire a été aussi évoqué et dans le cas n°10 on a évoqué le diagnostic de kyste hydatique et d'hydronéphrose.

Quant au siège, elle a permis de le déterminer dans les cas : (cas n° 2, 3, 5,10).

Dans les autres cas ou le diagnostic de LK n'était pas évoqué elle a objectivé:

- Une masse liquidienne faisant évoquer un kyste hydatique splénique ou un kyste dermoïde (cas n°3).
- Dans le cas n°5 elle était en faveur d'un abcès appendiculaire.
- Dans le cas n°4 la lésion avait l'aspect d'une tumeur ou d'une dysplasie ovarienne.
- Enfin dans le cas n°7 le diagnostic de péritonite appendiculaire négligée a été évoqué.

IV.1.3-Tomodensitométrie

Pour disposer d'une description morphologique plus précise de la masse et pouvoir déterminer avec précision sa localisation et ses rapports avec les organes de voisinage on a eu recours à la TDM.

IV.1.3.1-Technique

Examen réalisé en coupes axiales, de 3mm d'épaisseur, avant et après injection de produit de contraste.

IV.1.3.2-Résultats

La TDM a été réalisée chez huit malades, elle n'a pas été faite dans les cas n° 2 et 5.

Elle a permis d'évoquer le diagnostic avec certitude dans la majorité des cas,

Sauf dans deux cas :

- Le cas 3 : l'aspect scanographique était en faveur d'un kyste splénique sans préciser sa nature.
- Le cas 4 : Aspect évoquant d'un kyste de l'ovaire ou dysplasie ovarienne.

Elle avait objectivé la présence d'un processus kystique multicloisonné dans 7 cas (cas n°1, 4, 6, 7, 8, 9,10).Le contenu liquidien est limité en logettes. Les cloisons se rehaussaient discrètement avec le produit de contraste sauf dans le cas n°1.

Le volume de la masse variait de 2 cm à 16 cm de grand axe.

Dans le cas 7 certaines logettes renfermaient un matériel hyperdense après injection de produits de contraste probablement en faveur d'un lymphangiome kystique infecté. La masse est associée avec un épanchement péritonéal associé.

La localisation intra-péritonéale a été évoqué dans six cas, et rétro-péritonéale dans un cas dont un cas présentait des rapports intimes avec la veine cave inférieure. Dans un cas la masse était très volumineuse de localisation difficile à préciser.

IV.2- Biologie

Un bilan biologique fait d'une numération formule sanguine, et un ionogramme a été réalisé chez tous les malades.

Une hyperleucocytose a été trouvée chez deux cas (cas 7,10) et une anémie hypochrome microcytaire chez trois cas (cas 1, 7,10) qui serait expliqué par des complications infectieuse et hémorragique du LK.

L'examen biologique était normal chez les autres malades.

IV.3-Histologie

L'étude histologique est faite chez tous les enfants et elle a montré un aspect morphologique d'un lymphangiome kystique.

Dans trois cas le LK était remanié présentant une importante réaction inflammatoire faite de nombreux vaisseaux congestifs, des suffusions hémorragiques et un revêtement abrasé (cas n°6, 7,10).

V-TRAITEMENT

Dans cette série, tous les enfants ont été traités par la chirurgie et ils ont eu une résection en un seul temps, la thérapeutique a tenté d'être radicale chaque fois que c'est possible.

✓ Chez six patients la résection a été prévue par laparoscopie pour son intérêt diagnostique et thérapeutique (cas n°1, 2, 3, 4,5 ,6) :

La résection complète de la lésion sans résection digestive a été réalisée chez trois malades : cas n° (2, 3,5) qui correspondent aux LK mésentérique, splénique, et rétropéritonéal respectivement.

Dans le cas n°6 : Le LK était volumineux, la résection était difficile vue la présence de plusieurs adhérences pariétales.

Dans le cas n°4 : On a respecté le LK vu son siège pelvien et l'absence de signes cliniques.

Dans le cas n°1, vu les rapports intimes avec le grêle, la résection complète par laparoscopie était impossible d'où la conversion en laparotomie.

On a procédé ainsi à une résection de 20 cm de grêle au niveau de la jonction du tiers inférieur et du tiers moyen.

Au total il y avait trois lymphangiomes kystiques multiloculaires à localisation mésentériques : les cas n°1 et n°2, et abdomino-pelvien : cas n°6.

Trois Lymphangiome kystiques uniloculaires, à localisation splénique n°3, localisation pelvienne n°4, et localisation rétro-péritonéal n°5.

▼ Chez quatre patients la résection est indiquée par laparotomie vu les rapports intimes de la masse avec les organes de voisinage et des structures vasculaires (cas, 8, 9,10), ou à cause de l'infection intra-péritonéale (cas n°7).

La résection complète a été réalisée chez trois cas correspondant à deux LK mésentériques avec envahissement du grêle nécessitant une résection-anastomose du grêle (cas 7,9), et un cas de LK hépatique (cas n°10).

La résection était partielle chez le cas n°8, à cause de la présence d'un LK rétropéritonéal adhérent à la veine cave inférieure.

Les quatre lésions sont multiloculaires et macrokystiques.

VI-COMPLICATIONS

Les complications peuvent être divisées en deux groupes :

VI .1-Complications liées à la maladie

Trois enfants ont présenté un lymphangiome kystique compliqué par l'infection : cas n° 5, cas n°7, et cas n° 10.

Trois cas sont compliqués d'hémorragie intrakystique sans retentissement hémodynamique : cas (1, 7,10).

IV.2-Complications liées au traitement

Les suites postopératoires étaient simples chez les dix patients.

VII-EVOLUTION

L'évolution était favorable chez tous les patients avec un recul qui varie de 6 mois à 3 ans.

DISCUSSION

I-EPIDEMIOLOGIE

I.1-Fréquence

Le lymphangiome kystique constitue 5-6% [9] de toutes les tumeurs bénignes de l'enfant, la fréquence est de 19 cas sur 45000 selon Genton et Grobb [10].

Les LK sont des tumeurs pouvant toucher tous les organes, excepté le système nerveux central, ce dernier étant dépourvu de lymphatique [11].

Ils se situent au niveau des tissus sous-cutanés de la face et du cou (60 %-75%), des extrémités (20 %), du tronc (10 %) et des aisselles.

Ils siègent habituellement au voisinage des aires ganglionnaires, à savoir la région cervicale et axillaire.

Les localisations profondes abdominales (2 à 10 %), médiastinales ou thoraciques (5 %) sont plus rares [12].

Dans l'abdomen, les lésions atteignent préférentiellement le mésentère et l'épiploon, la localisation rétropéritonéale est la deuxième localisation la plus fréquente. Il peut toucher également le foie, la rate, le pancréas, le rein et la surrénale, le côlon ou le duodénum. Dans notre étude la localisation mésentérique était la plus fréquente.

Dans moins de 10 % des cas, les lésions sont diffuses et prennent un aspect de lymphangiomatose kystique péritonéale pouvant être confondue avec une carcinose péritonéale, et jusqu'à 95% des LK sont rapportés de façon combinée [13, 14,15].

I.2-Age

Il est rapporté que le lymphangiome kystique est présent à la naissance dans 33% à 67% des cas, 47.5% à 90% des lésions sont présentes dans la deuxième année de vie [16,17].

La précocité de l'apparition des symptômes est rattachée à l'origine congénitale de cette affection.

Bien que la traduction précoce de ces tumeurs soit la règle, ce qui explique la rareté de la tumeur chez l'adulte, certains cas, du fait de leur latence clinique, ont été rapportés chez des sujets âgés, et qui sont souvent des lymphangiomes cutanés superficiels ou intra-abdominaux.

I.3-Sexe

Les opinions sont très controversées quant au sexe des sujets porteurs des lymphangiomes kystiques.

Pour A. IDRENE : il existe une nette prédominance féminine et une égalité quant à la répartition anatomique [18]. ROLLER affirme que le sexe féminin est touché trois fois plus souvent que le sexe masculin [19]. Aussi pour PEACHEY et LIM [20] dans leur série de 67 malades (22 garçons et 43 filles).

D'autres séries rapportent une prédominance masculine comme celle de SAIGO et Col chez 177 sujets [21], et TRAN dans une série de 126 patients qui estime également qu'il y a une prépondérance du sexe masculin avec un sex ratio à 4 [22].

Pour GALIFER, sur une revue de 139 cas rapportés dans la littérature, la prépondérance masculine est de 75% rejoignant ainsi l'étude de SCHEYE et Coll [23]. Tandis qu'ALQUAHTANI dans une série de 186 patients ne trouve pas une prédilection pour l'un des deux sexes (89 garçons et 88 filles), et rejoint les études

de GROSS-LEONDAS et d'autres auteurs [24,19]. Cette constatation est relevée également dans notre étude.

Tableau 3 : Variabilité du sex ratio du LK selon les différentes études

	Notre étude	PEACHEY et LIM	TRAN	ALQUAHTANI
Sex ratio	1	0.51	4	1.01

II-ETIOPATHOGENIE

Plusieurs théories ont été énoncées dans le but de contribuer à la connaissance de l'étiopathogénie des lymphangiomes kystiques, mais aucune de ces théories n'en semble être plus satisfaisante dans cet égard, cependant l'origine congénitale est considéré actuellement comme le plus probable par la plupart des auteurs.

II.1 - Théorie congénitale

Elle reste, en l'absence de théorie génétique précise, l'explication la plus satisfaisante des malformations lymphatiques.

Durant la première partie du XXe siècle, différentes théories pathogéniques vont se développer mais c'est le travail essentiel de F. RENA SABIN, débuté en 1902, qui va poser les bases de la théorie centrifuge du développement lymphatique : les conduits lymphatiques naissent par vasculogénèse et angiogénèse à partir des précurseurs splanchno-pleuraux. Ils se développent vers la cinquième semaine d'aménorrhée (SA), après les artères et les veines.

Dans un premier temps apparaissent les sacs lymphatiques jugulaires (drainage tête et cou, thorax supérieur, membres supérieurs) puis, à la sixième SA les quatre autres sacs pour le drainage des membres inférieurs et du tronc.

Les vaisseaux lymphatiques naissent des bourgeons endothéliaux, dérivés des sacs primitifs. Le système ne possède des valves compétentes qu'à partir du cinquième mois.

En cas d'anomalie du développement, il peut y avoir une malformation des vaisseaux et des nœuds soit proximale soit distale, entraînant une séquestration du tissu lymphatique qui garde un pouvoir de développement par bourgeonnement endothélial. Le taux de mitoses dans ces malformations lymphatiques reste normal ou légèrement élevé. Cette théorie, contredite par la théorie centripète de McCLURE et HUNTINGTON qui attribue ces malformations à des fentes mésenchymateuses précoces dans le développement, a été confirmée par plusieurs études, dont le beau travail embryologique de VAN DER PUTTE en 1975.

Elle permet de comprendre la localisation des ML et la cohabitation fréquente de malformations lymphatiques et veineuses. Elle permet également de regrouper les ML dans un même groupe malformatif [25].

Des études récentes basées sur la biologie moléculaire confirment les deux hypothèses comme celle de VAN DER JAGT et KUTSUNA.

Cette origine congénitale est confortée par la découverte échographique de plusieurs cas de lymphangiomes chez le fœtus in utero, par la présence à la naissance de 50 à 60 % des lymphangiomes et par le diagnostic de 90 % d'entre eux au cours des 2 premières années de vie.

II.2-Théorie génétique et moléculaire

Le gène Prox-1 a été identifié comme étant le premier marqueur spécifique lymphatique central de bourgeonnement lymphatique, de la germination et de la migration.

OLIVER HARVEY propose un modèle par étapes de la lymphangiogenèse.

Dans ce modèle le développement de la vascularisation lymphatique est initié par l'expression de Prox1 dans un sous-type de cellules endothéliales vasculaires, qui par la suite présente le phénotype lymphatique.

D'autres études ont démontré le rôle de la neuropiline 2, angiopoïétine-Tie et le système de signalisation éphrine-Eph et de FOXC.

Une avancée, dans la compréhension de 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 », il 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 sur 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.

D'autres constatations ont été rapportées : les cellules endothéliales des lymphangiomes kystiques secrètent une quantité importante de bFGF (basic Fibroblast Growth Factor), qui est un inducteur de l'angiogenèse.

En parallèle, le niveau d'un inhibiteur de l'angiogénèse (thrombospondine-1), sécrété par les cellules de la malformation, est abaissé.

SAUTER et Coll ont démontré également la surexpression de CD31 et CD34 [27,28, 29].

II.3-Théorie mécanique

Elle est basée sur l'obstruction des canalicules lymphatiques par un obstacle exogène ou un facteur inflammatoire et formation kystique en amont [30].

Il a été admis que ces malformations peuvent apparaître suite à une chirurgie, un traumatisme [31], une infection, une néoplasie ou une inflammation chronique. Un cas de découverte d'une malformation lymphatique mésentérique associée à une appendicite a été rapporté dans la littérature, l'auteur suppose que la croissance exponentielle de la tumeur a été provoquée par le traumatisme chirurgical.

Cette théorie de LK acquis trouve actuellement peu de défenseurs [32, 33].

LATTERI a expérimentalement démontré que la pression dans un vaisseau lymphatique obstrué n'est pas capable de provoquer une dilatation kystique [34].

HERRIZIER BEAHRIS et BLALOCK sont arrivés à la même conclusion en obturant ou en ligaturant le canal thoracique [34].

Cette théorie peut également être contestée car elle ne permet pas d'expliquer la plus grande fréquence des lymphangiomes kystiques chez l'enfant.

III-ANATOMO-PATHOLOGIE

III.1-Aspect macroscopique

Dans la majorité des cas rapportés dans la littérature, c'est grâce à l'étude histologique que le diagnostic du LK est redressé.

Macroscopiquement les lésions de LK apparaissent blanchâtres ou translucides, de 1mm à plusieurs centimètres [25].

Elles peuvent être uniloculaires (25%), apparaissent comme une poche unique ou polylobée multikystique (75%) avec des poches de communications ou non.

On distingue habituellement les formes oligo-macrokystique , micro-polykystique et mixtes[35] :

- Les lésions macrokystiques sont des espaces kystiques de volume supérieur à 2 cm³.
- Les lésions microkystiques sont composées d'éléments inférieurs à 2cm³.
- Les lésions mixtes contiennent les deux types de kyste [36].

Certains auteurs fixent la limite entre les deux types de malformation à 1 cm³ [37,38].

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

- Les lymphangiomes capillaires : De 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. Cette forme de lymphangiomes est constituée plutôt, de structures veineuses lymphatiques, équivalentes aux malformations veineuses sanguines [20].

- 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

- 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.

L'hygroma kystique est le plus fréquent des lymphangiomes

Cette classification, utilisée surtout par les chirurgiens, a l'avantage d'être simple mais les limites entre les groupes ne sont pas toujours nettes [36,39].

Certains auteurs ne font pas la distinction entre les lymphangiomes caverneux et les hygromas kystiques [36,40].

Le contenu des kystes peut être séreux (clair et jaune) ou chyleux hémorragique ou purulent [13].

III.2-Histopathologie

III.2.1-Etude cytologique et biochimique du liquide

Ce liquide est riche en protéines. Il est séreux en l'absence de communication avec la circulation, sa composition est proche du liquide extracellulaire avec seulement une haute concentration en cholestérol.

Cet aspect est plus rare électivement situé au niveau du mésocolon et des épiploons, la lésion est souvent uniloculaire.

Il est souvent chyleux en cas de communications avec la circulation lymphatique. Il est de contenu blanchâtre lactescent, ce qui est tout à fait évocateur de l'affection.

Cet aspect n'est pratiquement jamais en rapport avec l'infection car le liquide est habituellement stérile en culture.

Le kyste chyleux est la forme la plus habituellement rencontrée au niveau du mésentère et de la région rétropéritonéale. Le liquide présente une haute concentration en graisses et chylomicrons [41].

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 [42].

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.

III.2.2-Etude microscopique du tissu

Au microscope, les aspects typiques permettant de poser le diagnostic sont :

- Des vaisseaux lymphatiques dilatés dont les parois sont réduites à une surface endothéliale doublée extérieurement de stroma conjonctif.
- La présence de cellules endothéliales aplaties et sans atypies (Elles confirment la nature vasculaire).
- La présence de fibres musculaires lisses dans le tissu conjonctif des parois confirment le diagnostic [14,43].

Ces critères retrouvés lors de l'étude anatomopathologique de nos patients ont permis de confirmer le diagnostic.

Le tissu lymphoïde est abondant. On peut également trouver dans leur paroi des cellules spumeuses contenant du matériel lipidique dû au fait que la composante lipidique du tissu mou duquel naît la tumeur se déplace et envahit la tumeur au cours de sa croissance [14,44]. De nombreux vaisseaux souvent thrombosés peuvent se voir.

Ce revêtement externe est d'aspect et d'épaisseur variable selon l'ancienneté de kystes. Les vieux kystes sont séparés par un tissu fibreux épais alors que les jeunes kystes ont une fine paroi endothéliale nacrée.

L'inflammation et l'hémorragie provoquent souvent des remaniements avec disparition de l'endothélium et apparition de dépôts de fibrines rendant parfois le diagnostic histologique impossible sur de simples biopsies [30].

En conclusion les lésions répondent à trois critères : la présence d'une cavité vasculaire bordée d'une surface endothéliale, l'existence d'une fibrose hyaline périphérique et la présence d'infiltrat lymphocytaire [10].

La transformation maligne est exceptionnelle, elle a été rapportée dans un seul cas dans la littérature par BURY en 1994 [45].

III.2.3-Etude immuno-histochimique

En immuno-histochimie les cellules endothéliales sont positives pour le facteur VII-RA, CD 31 et CD34 permettant ainsi d'affirmer le diagnostic [46].

Récemment l'AC D2-40 est décrit comme étant un marqueur sélectif de l'endothélium lymphatique, cependant le sarcome de kaposi et un sous-type d'angiosarcome sont également réactifs à ce marqueur.

Dans une étude menée par HORNICK tous les cas de lymphangiome kystique étaient positifs au D2-40, et au CD31, tandis que le CD34 n'était positif que dans

certains cas. Ces résultats illustrent l'hétérogénéité de l'apport de ces antigènes dans le cas des lésions vasculaires et la nécessité de l'utilisation de plus d'un seul marqueur.

Ils ont leur place dans certains cas d'hémorragie intra-kystique ou de forme combinée.

Les études prochaines doivent confirmer la spécificité de D2-40, vu que l'étude de HORNICK a objectivé la positivité du D2-40 dans le cas d'hémangioendothéliomas épithélioïdes [47].

Les kystes mésentériques d'origine mésothéliale représentent le principal diagnostic différentiel en histologie. L'origine de la prolifération tumorale est souvent évoquée en microscopie optique avec l'absence de cellules musculaires dans la paroi du kyste et la présence d'un revêtement cubique à sa surface pour les kystes d'origine mésothéliale.

L'immuno-histochimie peut séparer les deux entités : le kyste mésothélial se caractérise par des kératines positives alors que le lymphangiome est réactif pour les marqueurs endothéliaux [47].

IV-DIAGNOSTIC POSITIF

IV.1 -Clinique

IV.1.1-Age de révélation et diagnostic anténatal

Le lymphangiome kystique, étant une tumeur bénigne d'origine congénitale, se révèle précocement : 50% se révèle à la naissance, et dans 75% des cas avant l'âge de 5 ans avec un pic de fréquence à 2 ans mais les cas rapportés chez l'adulte ne sont pas rare.

Tableau 4 : Age de révélation dans différentes études [56, 62, 65,104]

Séries	Notre étude	KONEN et Coll	CHIAPINELLI et Coll	STEYAERT et Coll	LUO et Coll
Age de révélation	18 mois à 12 ans	1ans à 6ans	Age foetal à 10 ans	3 mois à 13 ans	8 jours à 5 ans

L'incidence du LK est de 1:600 grossesses et de 1:875 avortements [48].

DESHPANDE et coll ont revu six cas de lymphangiome kystique intra-abdominal prénatal décrits dans la littérature jusqu'à 2001, trois cas sont limités à l'abdomen ayant un bon pronostic, les trois autres envahissent les membres inférieurs, la grossesse s'est arrêtée dans ces derniers cas au début du deuxième trimestre [49].

GEDIKBASI et coll rapportent une série de 64 cas de LK diagnostiqué en prénatal sur 8524 cas dépistés .La découverte est faite entre la 13eme et la 31eme semaine de gestation.

Des anomalies chromosomiques sont présentes dans 39.1% des cas, la plus fréquente dans le LK multiloculaires est la trisomie 21 dans 10.27% des cas, et la

plus fréquente dans le LK monoculaire est le syndrome de Turner dans 5.23% des cas.

Seulement huit cas survivent dont un cas décède en période postnatal [50].

D'autres cas de diagnostic prénatal d'un LK abdominal sont rapportés (MENTZEL, KAREN, SANTO, OGUNNYI, ...) [51, 52, 53, 54]

D'autres lésions peuvent être associées : L'œdème sous-cutané, l'ascite, l'épanchement pleural et cardiaque, ou des lésions hamartomateuse dans le cas de syndrome de Protée [55].

Quand le LK est associé à un hydrops la chance de survie est minime.

IV.1.2-Formes cliniques

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs d'une expression clinique très polymorphe ; ils peuvent faire penser à un grand nombre d'affections abdominales ; mais elle est surtout marquée par les manifestations digestives.

Leur mode de révélation est habituellement en rapport avec le volume et la topographie de la tumeur et n'a généralement aucun caractère spécifique.

Les LK peuvent soit rester longtemps asymptomatiques, soit se manifester plus précocement par des symptômes initiant les investigations diagnostiques, soit être émaillés par des complications qui constitue le tableau clinique inaugural de l'affection et amèneront d'emblée à une laparotomie.

Selon la littérature, le lymphangiome kystique intra-abdominal se révèle le plus souvent par des signes d'abdomen aigu [47].

En effet, il existe deux groupes de patients. Le premier groupe présente des symptômes intestinaux non spécifiques ou une distension abdominale qui peut révéler la présence d'une masse abdominale lors des examens de routine. Le second groupe présente un tableau d'abdomen aigu, nausée, vomissements, fièvre, des

signes de péritonite ou d'obstruction intestinale. C'est la forme la plus rapportée dans la littérature [47,56] et qui est retrouvé chez quatre patients de notre série.

Un cas a été décrit dans la littérature comme complication du syndrome de Gorlin-Goltz [57].

IV.1.2.1-Douleur abdominale

Elle constitue le mode de révélation le plus fréquent qu'a présenté huit de nos malades.

La douleur se localise le plus souvent au niveau de la fosse iliaque droite, que l'on doit à la présence de plusieurs lésions au voisinage de la valve iléo-cœcale, plusieurs malades sont explorés pour appendicite ou torsion ovarienne [56].

Elle peut être aiguë ou chronique [58].

Selon LEHN elle peut avoir trois origines principales : [59]

- Une hémorragie intra-kystique [60].
- Une compression des organes de voisinages responsables de coliques digestives ou urinaires par compression de la vessie et des uretères.
- La mise sous tension brutale du kyste.

Selon d'autres elle peut être expliquée par la traction sur la racine du mésentère ou à des phénomènes infectieux ou inflammatoires ou encore causée par l'irritation du péritoine par une petite quantité du liquide filtré à travers la paroi du kyste [61].

Elle est spontanée ou provoquée par un changement de position.

La douleur est variable dans son expression clinique depuis la sensation de pesanteur, de crampe, d'inconfort ou gêne, de douleur latente avec poussées paroxystiques jusqu'aux crises violentes qui réalisent un tableau chirurgical parfois révélateur de l'affection.

L'apparition de la symptomatologie après un traumatisme à cause de l'hémorragie intra-kystique est rare [62].

IV.1.2.2-Masse abdominale-distension abdominale

Dans certains cas, la découverte d'une tumeur représente le signe de découverte majeure.

Elle peut être découverte par les parents, ou lors d'un examen systématique pour une autre affection [23].

Lorsque son volume est important, le lymphangiome kystique est à l'origine soit d'une distension abdominale progressive, soit à l'origine d'une masse abdominale qui constitue le signe physique le plus important.

Pour CAPRESSO, cette masse existait dans 58% des cas, alors que pour LUKAYA sur 91 cas colligés, une masse abdominale était palpée chez 36 malades [63].

Cependant, elle pose de difficiles problèmes diagnostiques avec les autres tumeurs abdominales étant donné ses caractères très variables. La rareté de l'affection fait que le lymphangiome n'est retenu, par ordre de fréquence, qu'exceptionnellement, ce sont les investigations paracliniques qui évoqueront le diagnostic [23].

La tumeur est généralement médiane ou paramédiane. Son développement peut se faire vers l'hypochondre gauche ou vers la fosse iliaque droite [19].

Elle est arrondie, généralement bien limitée avec une surface qui est plus souvent lisse et régulière ou parfois bosselée, irrégulière en cas de kystes multiloculaires.

Elle est dense à la palpation si elle est solide, rénitente si elle est kystique, peu ou pas douloureuse, mobile plutôt dans le sens transversal que dans le sens vertical..

La mobilité dans le sens céphalo-caudal serait plus importante si le malade est mis en position de Trendlenburg (signe de Hartman) [19].

Dans certains cas, la tumeur peut apparaître fixée lorsqu'elle a contracté des adhérences inflammatoires avec des organes de voisinages ou si elle est enclavée dans le petit bassin, auquel cas, elle peut être accessible aux touchers pelviens.

Dans notre série elle était souvent de consistance molle mobile, limitée et insensible.

Enfin la tumeur peut apparaître différente à des examens successifs, d'où le qualificatif de tumeur « fantôme » ou de tumeurs à l'éclipse.

IV.1.2.3-Troubles digestifs

Les troubles digestifs ne sont pas spécifiques : dyspepsie, ballonnement, nausée, sténose haute avec vomissement, troubles de transit, rarement un syndrome de Koenig.

En effet les nausées et les vomissements sont observés dans environ 45% à 52% selon BRUNET, GAUFER et MANENT [63]. Elle sont rencontrés également chez 50% des malades de la série (cas n°2, 5, 7, 10).

La symptomatologie digestive est marquée par des épisodes de diarrhée et de constipation. Parfois la symptomatologie s'accroît par l'apparition de syndrome de Koenig traduisant une subocclusion [64, 65].

La survenue d'une invagination intestinale aiguë est retrouvée également dans la littérature.

L'association d'un lymphangiome à une diarrhée chronique par entéropathie associant des douleurs abdominales, diarrhées glairo-sanglantes, amaigrissement et déperdition protidique ou par lymphangiectasie intestinale est rapportée [66]. Cette association a été rencontrée aussi chez un de nos malades : cas n°4

Enfin, quelques cas de lymphangiomes kystiques avec méléna ou réctorragie ont été également décrits [67,68], signes présentés par les cas 3 et 4.

IV.1.2.4-Fièvre

La fièvre est en rapport avec une infection locale du lymphangiome qui est souvent associée à une douleur abdominale aigue. Trois patients des dix malades rapportés ont présenté un syndrome fébrile.

Tableau 5: analyse des différents symptômes selon les auteurs [69]

	BRUNET 72 cas	MANENT 69 cas	CHAPOY 35 cas	GALIFER 139 cas	LESTACHE 12 cas	BOUBAKER D'après les autres auteurs
Douleur abdominale	81,5%	63,8%	39,5%	12,5%	58%	17,5-82%
Nausées et vomissements	45%	52%	-----	50%	-----	10,8-25%
Constipations	27%	7.3%	-----	50%	-----	-----
Diarrhées	5.5%	7.3%		50%	-----	-----
Occlusion	-----	-----	28.5%	30,2%	16,5%	-----
Syndrome appendiculaire	-----	-----	-----	18,7%	16,6%	-----
Masse abdominale	58%	43,5%	25,7%	28,7%	25%	17,5%

IV.1.2.5-Autres modes de révélation

Le LK peut prendre d'autres modes de révélations comme ; Ascite, hernie inguino-scrotale [56], œdème des membres inférieurs [43].

L'anémie pourrait être expliquée par une érosion vasculaire au niveau du kyste ou une séquestration vasculaire avec hémolyse qui entraîne un subictère et hyperbilirubinémie , ce qui a été présenté par un cas de notre série (cas n°7) .Elle est exceptionnelle et peu évocatrice.

Il peut être découvert dans un cadre d'abdomen aigu : obstruction intestinal, appendicite ou hémopéritoine, ou d'irritation péritonéale provoqué par la fuite du contenu du kyste [47].

Les symptômes cliniques dépendent aussi de la localisation de la masse:

Ø *La localisation mésentérique :*

Les tumeurs kystiques les plus fréquentes au niveau du mésentère sont les lymphangiomes kystiques .En deuxième lieu il peut s'agir de duplication digestive, de kyste entérique ou de tératome kystique [70].

Dans la littérature ce site est observé dans 67% des cas de lymphangiome kystique surtout au niveau de la région iléale [23], l'incidence est estimée à 1/100 000 autopsies et 1 à 8/100 000 hospitalisations, ce qui correspond à une fréquence de 1/100 000 chez l'adulte et de 1/20 000 chez l'enfant.

Il s'agit de la lésion tumorale kystique du mésentère la plus fréquente chez l'adulte (30 %).

Le sex ratio est de un chez l'adulte et, chez l'enfant, elle atteint les garçons 3 fois sur 4 [13].

Ainsi le kyste peut être :

- Juxta-intestinal: ce qui est l'éventualité la plus fréquente, englobant la vascularisation à destinée viscérale, donnant souvent une forme en

sablier multiple et nécessitant une résection conjointe de la masse kystique et de l'intestin adjacent, avec rétablissement immédiat de la continuité digestive.

- Central, entre l'intestin et la racine du mésentère.
- Au niveau de la racine du mésentère, cette localisation qui pose des problèmes de dissection vasculaire, est plus rare.

L'association de deux kystes séparés par une anse intestinale réalise le classique aspect en aile de papillon [66].

Parfois, on peut voir de très nombreux kystes, échelonnés sur toute la longueur du mésentère. C'est ce que GROSS appelle la maladie kystique du mésentère.

Des localisations lymphangiomateuses intra murales du grêle peuvent être associées. Le transit du grêle est alors recommandé [71].

Concernant l'expression clinique des lymphangiomes kystiques mésentériques, leur mode de révélation [48] est habituellement en rapport avec le volume et la localisation de la tumeur ainsi lorsque son volume est important le lymphangiome kystique est à l'origine soit d'une masse palpable soit d'une distension abdominale progressive [72] et n'a en général aucune spécificité.

Parfois la masse est difficile à découvrir en palpation vu sa largeur sa consistance molle et sa mobilité, elle peut simuler également une ascite [73].ce qui a été vu chez le cas n°1.

La douleur abdominale constitue en général, un signe d'alerte. Celle-ci peut être fugace, variable ou aspécifique, parfois située au niveau de la fosse iliaque droite (12.2%), elle conduit au diagnostic d'appendicite et c'est lors de l'intervention que sera identifié le lymphangiome.

Dans la genèse de ces douleurs ont été incriminées la traction mésentérique, l'irritation péritonéale ou les variations de pression du liquide intra-kystique.

Parfois, la symptomatologie s'acutise avec apparition d'un syndrome de Koenig traduisant une subocclusion tout à fait explicable par l'encorbellement de l'intestin par les lymphangiomes juxta-intestinaux [23] (cas n°2).

La survenue d'une invagination intestinale aiguë ou d'un volvulus de l'intestin sous-jacent, rapportés également dans la littérature, évoque des troubles du péristaltisme par atteinte des plexus mésentériques.

Les lymphangiomes kystiques du méso-iléo-caecal donnent souvent un syndrome pseudo-appendiculaire.

Le LK mésentérique peut être rarement calcifié mais doit être pris en considération dans le diagnostic différentiel des lésions intra-abdominales calcifiées chez l'enfant [74].

Ø *La localisation mésocolique :*

Elle représente 10,7% des cas de la littérature. Ce site inhabituel d'une affection rare est souvent une surprise opératoire.

Ø *La localisation épiploïque :*

Observée dans 15% des cas de la littérature [23].

La majorité des kystes omentaux sont découverts seulement au cours de l'enfance [75], 10% se manifestent par des signes aigus en rapport avec des complications. Ils peuvent être retrouvés au niveau du petit épiploon mais surtout au niveau du grand épiploon. Un cas de lymphangiome kystique localisé aux deux épiploons a été décrit par BOULOULA.

Lorsqu'ils revêtent la forme tumorale ils sont perçus à la palpation et sont facilement mobilisables, aussi bien dans le sens transversal que dans le sens crânio-

caudal, et ceci à la différence des kystes mésentériques qui sont mobiles essentiellement dans le sens transversal [76,77].

La résection du ligament gastro-colique ou du grand épiploon permet ; lorsque la dissection isolée du kyste n'est pas possible ; une intervention d'exérèse relativement aisée.

Ø *La localisation rétropéritonéale :*

C'est une localisation plus rare (5% des cas de la littérature), souvent rapportée chez le nouveau-né et l'adulte. Elle est décrite pour la première fois par Sawara Ys en 1898. Certains auteurs regroupent ensemble les lymphangiomes kystiques abdominaux, rétropéritonéaux, mésentériques et épiploïques et pensent qu'il ne s'agit dans $\frac{3}{4}$ des cas que du lymphangiome kystique rétro-péritonéal ; les kystes mésentériques et épiploïques ne sont que de simples extensions antérieurs du lymphangiome kystique rétropéritonéal [78].

Dans une étude effectuée par ALAN sur 19 cas de lymphangiomes rétro-péritonéaux, 63% des lymphangiomes prédominent au niveau gauche, 37% prédominent sur le côté droit, et uniquement, un cas avait ses composants qui croisaient la ligne médiane [79].

La manifestation clinique la plus commune est une masse palpable, qui peut occasionnellement être molle et kystique, quoiqu'elle soit habituellement solide et ne puisse être différenciée des autres tumeurs. Chez nos trois patients présentant un LK rétropéritonéal la masse était palpable dans deux cas, de consistance molle et de localisation différente.

Elle se caractérise par sa croissance lente et son caractère insidieux d'où sa fréquence chez l'adulte. Quand elle augmente de taille, elle peut être responsable de signe de compression intestinale et urinaire [80].

Elle peut se compliquer d'infection, d'hémorragie, ou de torsion, le traumatisme peut provoquer une hémorragie chez une tumeur jusque là non diagnostiquée [81].

L'extériorisation de la tumeur rétropéritonéale par l'orifice inguinal, simulant une hernie inguinale a été publiée pour la première fois par GAUDIER [33].

La révélation par une anémie aigue néonatale a été décrite pour la première fois par RAVASSE [82,33].

Des symptômes moins fréquents étaient rapportés : douleurs du flanc après une pyélonéphrite par compression urétérale, une fièvre par infection locale du lymphangiome qui permet d'évoquer chez l'enfant le diagnostic d'appendicite aigue. Ces symptômes seraient occasionnés par l'hémorragie et l'inflammation du kyste.

Rarement, le lymphangiome se manifeste par une complication thromboembolique. DESOTTER avait rapporté un cas de lymphangiome kystique rétro-péritonéal révélé par des phlébites à répétitions des membres inférieurs [63]. Ceci serait expliqué par la proximité du kyste des vaisseaux notamment la veine cave inférieure.

La proximité des vaisseaux et du bloc duodéno-pancréatique limite la possibilité d'exérèse [23], cette difficulté est rencontrée chez le cas n°8.

Ø *La localisation splénique :*

C'est une localisation exceptionnelle. Le premier cas de lymphangiome kystique splénique non parasitaire a été décrit par ANDRAL en 1829, et c'est PEAN qui a inauguré la splénectomie pour cette affection en 1867.

Sur le plan clinique, le kyste est le plus souvent asymptomatique.

Toutefois, certains signes peuvent être le mode de révélation de l'affection: Splénomégalie, douleurs épigastrique ou de l'hypochondre gauche. Dans le cas n°3

le LK splénique s'est révélé par une masse de l'hypochondre gauche dure et adhérente au plan profond.

Des signes de compression des structures avoisinantes : vomissements, troubles de transit, hoquet, pleurésie, protéinurie (lors d'une compression de la veine rénale gauche) peuvent se voir [83].

La survenue d'un infarctus splénique ou une thrombose de la veine splénique avec hypertension portale segmentaire ont été décrits [84].

L'atteinte peut être soit focale ou diffuse (lymphangiomatose splénique) dont le développement débute en sous-capsulaire, se rencontre essentiellement en cas d'atteinte multiviscérale.

L'atteinte focale est plus fréquente que l'atteinte multiviscérale [70].

Elle nécessite une splénectomie pour éviter le risque de rupture notamment suite à un traumatisme contondant [85].

Ø *La localisation surrénalienne :*

Les lymphangiomes kystiques surrénaliens (LKS) sont des formations tumorales bénignes et rares. Elles sont connues depuis la fin du XVIIe siècle. GREISELIUS en avait fait la première description au cours d'une autopsie pour hémorragie kystique massive. La plus grande série a été publiée par ABESHOUSE et coll en 1959 (155 cas dont 57 % découverts au décours d'autopsies).

L'âge moyen de découverte de ces tumeurs est de l'ordre de 45 ans. Il existe une nette prédominance féminine et une égalité de côté quant à la répartition anatomique.

Les LKS forment 45% des tumeurs kystiques bénignes de la surrénale selon GHANDUR-MNAYMNEY.

D'après ABESHOUSE, cette formation tumorale aurait pour origine une ectasie des vaisseaux lymphatiques, présents normalement dans la capsule et la médulla et absents dans le cortex.

Il n'y a pas de symptomatologie clinique spécifique de ces tumeurs. Classiquement, ces kystes sont asymptomatiques et de découverte per-opératoire ou au décours d'un bilan morphologique systématique.

Les signes fonctionnels observés fréquemment sont de vagues douleurs abdominales peu ou mal systématisées dans les hypochondres et les flancs, associées à des nausées ou à des troubles du transit.

L'apparition d'une masse abdominale douloureuse, voire de crises hypertensives, ont été décrites dans les récentes publications mais aucune explication physiopathologique précise n'est avancée. YANG et coll suggèrent que l'hyperproduction de catécholamines sécrétées par le biais d'une formation lymphangiomateuse kystique de la médulla, serait en partie responsable de ces accès d'hypertension artérielle. Elle serait donc une tumeur sécrétante par « stimulation mécanique », des zones endocrines de la surrénale.

Les circonstances de découverte peuvent se faire également au décours d'une complication aiguë : accident hémorragique, septique. Une symptomatologie d'emprunt, par le biais d'un syndrome de masse, syndrome endocrinien (syndrome de Cushing ou virilisme) peut être le mode de révélation. Certaines publications ont décrit des signes endocriniens multiples, type de syndrome de Cushing ou virilisme. Il faut cependant éliminer toutes les formes pseudokystiques des tumeurs sécrétantes [86].

Ø *La localisation rénale :*

C'est une entité rare qui est due à l'obstruction des canaux lymphatiques au niveau du pédicule rénal.

La lésion peut être découverte fortuitement par imagerie, ou par des manifestations cliniques : Lombalgie, douleur abdominale vague, ou autres signes comme l'hypertension artérielle, l'hématurie, la protéinurie, ou la chylurie.

Cependant l'enfant peut présenter uniquement une nephromégalie, qui peut être confondue avec une uropathie obstructive. Dans certains cas on trouve un envahissement périrénal et péripelvien [87].

Ø *Les autres localisations :*

Le siège sus-mésocolique, et plus particulièrement gastro-épiploïque, est exceptionnel. La localisation gastro-épiploïque n'est souvent affirmée qu'en per-opératoire, l'infiltration de la paroi gastrique n'étant pas toujours mise en évidence par les explorations pré-opératoires.

D'autres localisations rares ont été décrites : localisation gastrique, hépatique, ...

IV.1.3-Formes compliquées

Les lymphangiomes kystiques sont dans certains cas émaillés précocement par des complications.

IV.1.3.1-Occlusion intestinale

30% des lymphangiomes mésentériques se compliquent d'une occlusion intestinale [63].

Un cas de lymphangiome kystique mésentérique associé à une nécrose de la valvule de Bauhin, chez un enfant de 7 ans a été publié par NOUNDOU .Cette nécrose a été attribuée à la compression du carrefour iléo-coecal par la formation polykystique laquelle a pu augmenter brusquement de volume du fait d'une hémorragie intrakystique [89].

Il relève :

Soit d'un iléus fonctionnel secondaire à une hémorragie ou à une infection intra-kystique avec un risque de perforation annoncée par une fébricule et une leucocytose.

Soit d'une occlusion mécanique par :

- compression intestinale
- volvulus du grêle.
- invagination intestinale

Tableau 6 : lymphangiomes kystiques compliqués d'occlusion intestinale selon les différentes études [69].

Auteur	Pourcentage
CHAPOY	28,5%
GALIFER	30,2%
LESTACHE	16,5%

VI.1.3.2-Hémorragie

L'hémorragie est une évolution possible de toute formation kystique [60].

Son intensité est très variable. Il peut s'agir d'un simple accident évolutif sans conséquences hémodynamiques pouvant aboutir à la formation d'un pseudokyste [86]. Certains auteurs ont décrits des accidents hémorragiques importants nécessitant des sanctions thérapeutiques médicochirurgicales urgentes.

Un lymphangiome kystique mésentérique révélé par une anémie ferriprive secondaires à une hémorragie intrakystique a été décrit chez un enfant de quatre ans par SOLVEI [90].

L'anémie pourrait s'expliquer par une érosion vasculaire au niveau du kyste ou une séquestration vasculaire avec une hémolyse et hyperalbuminémie [89].

IV.1.3.3-Infection

Les complications infectieuses sont : soit iatrogènes lors des cytoponctions soit par contiguïté [86].Aucune infection par voie hématogène n'a été décrite dans la littérature [18].

L'infection du contenu du kyste se manifeste par des douleurs abdominales, une fièvre et parfois des signes péritonéaux [63].Cette évolution a été illustré par le cas n°7.

IV.1.3.4-Torsion

La torsion du pédicule du kyste avec hémorragie intra-kystique est une complication rare. Elle est le fait des tumeurs pédiculées. Il faut en rapprocher le possible enclavement des tumeurs kystiques dans le petit bassin, ou la tumeur douloureuse est perçue par le toucher rectal, qui donne un tableau clinique ressemblant à celui d'une torsion annexielle [91].

IV.2-Examen paraclinique

IV .2.1-L'abdomen sans préparation

L'ASP est en général peu contributif, il peut montrer :

Ø de face et profil : une grisaille diffuse avec une diminution de l'aération digestive. Il peut y avoir un refoulement des clartés digestives, des signes d'occlusion avec des niveaux hydroaériques , parfois il peut y avoir des calcifications en projection des organes pleins, reflet de la rupture partielle du LK avec écoulement de liquide.

Ø De profil : la topographie postérieure peut être précisée.

Par ailleurs la radiographie peut être normale.

Pour FERRAN trois signes peuvent orienter le diagnostic [92] :

- Limite supérieure convexe en haut, éloignée des coupes diaphragmatiques et refoulant les clartés digestives de façon centrifuge en déplaçant les clartés coliques latéralement.
- Images de compressions extrinsèques des clartés digestives.
- Déplacement en masse de l'opacité en fonction de la gravité.

IV.2.2- Echographie

C'est l'examen majeur, souvent de première intention pour le diagnostic de LK. Elle a été demandée chez tous les patients de notre série.

Il précise le siège et la nature de la masse, les limites et les rapports avec les organes de voisinage. Il est simple, peu coûteux, non invasif, et très bien supporté par le malade.

Sa sensibilité est élevée du fait du volume important de ces tumeurs (en moyenne supérieure à 10 cm [71],

Elle apprécie bien l'échostructure tumorale en distinguant les tumeurs solides et les tumeurs kystiques. Mais elle en affirme rarement la nature.

L'échostructure de la lésion est souvent liquidienne, bien limitée uni ou multiloculaire, dans ce cas le kyste est séparé par de fines cloisons.

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

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 [93].Voire contenir quelques calcifications [33].

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 postopératoire et permet également de dépister une récurrence.

L'échographie est incapable de déterminer ses limites, qui seraient donc mieux précisées par le scanner, et actuellement l'IRM.

IV.2.3-Tomodensitométrie

C'est dans les aspects échographiques atypiques que le scanner trouve ses meilleures indications, permettant d'étudier la densité de la tumeur et d'évaluer, plus précisément que l'échographie les rapports avec les organes de voisinages (structures digestives et uretères) et permet de différencier entre le LK rétropéritonéal du LK intra-péritonéal. Le rein, les uretères et la vessie peuvent être refoulés mais les gros axes vasculaires ne sont pas déviés [33].

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 macrokystiques sont de densité homogène, proche de celle de l'eau. Les cloisons intra kystiques peuvent se rehausser ou pas après injection de produit de contraste.

La présence d'une paroi épaisse qui se rehausse après injection de produit de contraste est plus en faveur d'un pseudokyste ou d'une duplication digestive. Cependant le LK infecté peut avoir un aspect similaire [94].

Une augmentation de la densité est observée en cas d'hémorragie intrakystique. Un contenu graisseux caractéristique de la présence de liquide chyleux peut être objectivé par une variation de la densité.

On trouve une densité plus faible en cas de contenu chyleux et plus dense en cas d'hémorragie intra-lésionnelle [14,46].

La distinction entre le LK intra-péritonéal et rétropéritonéal devient très difficile dans le cas de lésion de grande taille ou de l'atteinte de la racine du mésentère [94]. C'est le cas du patient n°6.

Un suivi par l'imagerie dans une étude menée par HANDA jette la lumière sur l'histoire naturelle du lymphangiome kystique. Elle objective une augmentation du volume de la tumeur, de l'épaisseur et du nombre des parois, l'élévation de l'échogénicité du liquide intra-kystique suivis par l'apparition des symptômes aigus. L'expérience de cette étude suggère que les signes radiologiques peuvent constituer un signe avant-coureur d'alarme indiquant la nécessité de la chirurgie dans un meilleur délai [95].

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

Une forme allongée et l'implication de plus d'un compartiment sont caractéristiques de la masse rétropéritonéale.

La bénignité est confirmée par l'absence des adénopathies et d'envahissement des organes de voisinages [33].

IV.2.4-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, et permet d'apprécier l'extension périvasculaire [33], et de mieux préciser la nature du contenu des kystes [14].

La malformation macrokystique apparaît en hyposignal en T1 et en hypersignal franc et homogène sur les séquences pondérées en T2 (par rapport aux muscles) qui se renforce sur les échos tardifs en T2 [13].

Une hémorragie intra kystique se traduit par un hypersignal sur la séquence pondérée en T1, laissant persister les images des cloisons kystiques en hyposignal aux deux séquences [32].

Les cloisons intra kystiques sont mieux visibles après injection de chélates de gadolinium [49,50].

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 [52].

Elle est également l'examen de choix de l'exploration anténatale.

Certaines équipes proposent une exploration par l'IRM afin d'évaluer la composante graisseuse et d'éliminer certains diagnostics différentiels

L'association de l'échographie et de la TDM voire une IRM permet d'étayer le diagnostic mais il reste difficile dans le cas de lymphangiome kystique volumineux ou en cas de complications [9, 16,15]. Dans notre série ils ont permis de poser le diagnostic dans 7cas sur les 10 cas étudiés.

D'autres investigations radiologiques ont été rapportées dans la littérature, dont la lymphoscintigraphie à l'albumine qui ne semble pas apporter d'élément diagnostique supplémentaire, le lymphangiome ne communiquant pas ou peu avec le système lymphatique périphérique [14].

IV.2.5-Laparotomie-laparoscopie

La laparotomie et la laparoscopie s'impose avec un examen histologique extemporané pour confirmer la nature bénigne de la lésion.

La laparoscopie n'est pas encore bien évaluée mais elle est actuellement la méthode de choix pour diagnostiquer et traiter ces tumeurs.

Au cours de cet examen, on peut pratiquer une ponction du kyste [90].

IV.2.6- Cytoponction

La cytoponction présente un élément de diagnostic positif du LK.

C'est un examen simple fait sous repérage échographique, scanographique ou au cours lors d'une laparoscopie, qui garde un intérêt majeur dans les lésions du pancréas [23]. Mais elle comporte de risques hémorragique majeur [86].

Une ponction à l'aiguille fine permet de préciser la nature du liquide intrakystique, qui peut être séreux, hémorragique ou chyleux.

La cytologie du produit de ponction, en l'absence de complications et de remaniements, retrouve principalement des lymphocytes jusqu'à 90% selon l'importance et l'ancienneté des connexions avec le réseau lymphatiques, matures de petite taille, et éventuellement l'absence de monoclonalité.

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 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 [42].

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 protéides.

IV.2.7-Biologie

Elle n'est pas spécifique et elle a peu d'intérêt diagnostique. Le bilan biologique est normal dans la majorité des cas. Elle peut être utile pour éliminer d'autres diagnostics, comme elle peut indiquer une complication du lymphangiome kystique [30].

- L'hémogramme peut montrer une hyperleucocytose en cas d'infection
- Intra-kystique et une anémie en cas d'hémorragie.
- Un discret syndrome inflammatoire peut se voir en cas de poussées douloureuses.
- La vitesse de sédimentation est généralement normale sauf si poussée inflammatoire.
- Une albuminurie est signalée en cas de compression des voies urinaires
- Les marqueurs tumoraux (alpha-foeto-protéine, dopamine, VMA, HVA) sont normaux [23].
 - La sérologie hydatique est très utile surtout dans notre contexte, dans un but d'éliminer un kyste hydatique [89].

V-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

V.1-A l'étape clinique

V.1.1-Devant une augmentation du volume abdominal, il faut éliminer les autres tumeurs abdominales :

- Les lésions kystiques : le kyste entéroïdes ou séreux solitaire, le kyste de reliquat embryonnaire, ou kyste dysembrioplasique, les pseudo-tumeurs : kyste hydatique, kyste post-traumatique, nécrose centrale d'une tumeur maligne solide, ainsi que le kyste ovarien.
- Les tumeurs solides bénignes ou malignes : lipomes, fibromes...

V.1.2-Dans le cadre des tumeurs rétropéritonéales on cite :

Le neuroblastome, le nephroblastome, le rein multikystique congénital, et l'hydronephrose congénitale.

V.1.3-Devant un syndrome abdominal aigu : il faut penser en premier lieu à :

- une appendicite aigue,
- une péritonite aigue d'autres étiologies,
- Une lymphangite mésentérique,
- Une invagination intestinale,
- Un étranglement herniaire,
- Une complication d'une tumeur (occlusion, perforation ou hémorragie),
- Une torsion du kyste de l'ovaire ...

V.2-A l'étape morphologique

L'échographie et la TDM ne permettent pas toujours de différencier avec certitude le lymphangiome kystique abdominal des autres tumeurs. Ainsi ils peuvent porter à tort le diagnostic de :

- le kyste hydatique notamment dans certains sites ou la localisation du lymphangiome kystique reste exceptionnelle (ex la rate). Dans le cas n°1 il a été évoqué en première intention.
- les pseudokystes non-pancréatiques.
- les tumeurs solides : le neuroblastome, le néphroblastome dans le cas des tumeurs rétropéritonéales.
- le kyste de l'ovaire : Diagnostic posé dans le cas n°4 étant donné la rareté du LK à localisation ovarienne.
- La duplication digestive,
- Le kyste mésothélial,
- le kyste du mésentère [94].
- Les lymphocèles postopératoires peuvent également avoir un aspect radiologique superposable, mais le diagnostic doit être envisagé en fonction du siège et du contexte étiologique particulier [14].
- Au niveau du pancréas le diagnostic différentiel se pose avec toutes les masses kystiques pancréatiques, les tumeurs mucineuses, les cystadénomes séreux macrokystiques, les pseudokystes, les cystadénocarcinomes ou les kystes hydatiques [46].

L'IRM étant plus performante pour déterminer la limite de la lésion et pour caractériser ses composantes et permet de différencier le LK des autres diagnostics différentiels.

En effet la graisse endolésionnelle est exceptionnelle dans le lymphangiome kystique péritonéal. La graisse se retrouve dans des lésions d'angiomyomatose dont les caractéristiques lésionnelles sont proches du lymphangiome kystique. Toutefois les zones liquidiennes y sont plus rares, non multiloculaires et sans paroi. D'autres parts ces lésions sont hypervascularisées avec des vaisseaux serpiginieux. Le liposarcome est une lésion invasive et infiltrante. Le bourgeon tumoral est « noyé » dans un environnement graisseux. Le lymphome est une tumeur conjonctivale très infiltrante, engainant les vaisseaux. La graisse est rarement présente [71].

Le léiomyome tissulaire, fibreux et sa prise de contraste est tardive. Les duplicités kystiques du grêle sont uniques et sans composante tissulaire.

De principe la tuberculose péritonéale doit être évoquée mais le contexte aide au diagnostic [71]. Une association de lymphangiome kystique et de tuberculose a été rapportée dans la littérature [94].

Cependant l'IRM ne permet pas de différencier entre le kyste dermoïde, le tératome kystique, le lymphangiome kystique et le lymphocèle [9].

Bien qu'il n'existe pas d'étude comparative montrant la supériorité de l'IRM sur la tomodensitométrie, cette dernière présente le net avantage de ne pas être irradiante, chez des enfants dont le suivi implique une répétition des examens d'imagerie. De plus, l'aspect des lésions en IRM est assez évocateur [11].

V.3-A l'étape histologique

Dans certains cas, la confirmation histologique du lymphangiome kystique est délicate. Elle pose le problème de diagnostic différentiel avec certaines tumeurs :

V.3.1-les mésothéliomes kystiques

Dans le lymphangiome, la présence des cavités kystiques bordées par un revêtement endothélial plan, de nombreux amas lymphoïdes à centre germinatif et

des fibres musculaires lisses au sein de leurs parois permet habituellement de le différencier des mésothéliomes kystiques qui se caractérisent en microscopie optique par une bordure cellulaire uni-stratifiée plus volontiers cubiques ou cylindriques. Leur paroi ne contient pas d'éléments musculaires lisses et habituellement pas d'amas lymphoïdes [90].

L'étude en microscopie électronique révèle les caractéristiques des cellules mésothéliales comportant des microvilosités, des désmosomes et des tonofilaments qui sont absents dans les lymphangiomes kystiques [34].

Le marquage immunohistochimique à la kératine est positif dans les mésothéliomes multikystiques mais constamment négatif dans le lymphangiome. En plus, les cellules n'expriment pas le facteur VIII qui est positif en cas de lymphangiome [34].

V.3.2-les duplications digestives

Elles contiennent les éléments de la paroi intestinale normale : des glandes de Lieberkühn plus au moins développées et sécrétantes avec une couche musculaire double et des éléments nerveux [34,56].

Lorsque, dans le lymphangiome kystique, la couche fibroélastique est très riche en fibres musculaires, un problème de diagnostic différentiel peut se poser avec une duplication digestive [75].

V.3.3-Les hémangiomes

Ils sont constitués de plusieurs cavités vasculaires séparées par des travées conjonctives [30,97]. Leur paroi ne contient pas des amas lymphoïdes. L'étude en microscopie électronique et l'immunohistochimie sont nécessaires.

L'hémangiome se caractérise par la présence des corps de Weibel-Pallade, une membrane basale continue, souvent polystatifiée avec une présence de péricytes. Lesquelles font défaut dans le lymphangiome kystique qui se caractérise par la

présence de cellules endothéliales aplaties, sans corps de Weibel-Pallade, entourées par une fine membrane basale discontinue [97].

Un cas associant le lymphangiome kystique et l'hémangiome a été rapporté dans la littérature [22].

VI-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.

VI.1-Traitement des poussées évolutives

Elles surviennent, le plus souvent, au décours d'épisodes infectieux ou de traumatismes. Elles sont, parfois, suivies ou précédées par des saignements intra kystiques.

Le traitement des poussées évolutives 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 (fièvre, altération de l'état général, syndrome inflammatoire

biologique) ou pour traiter un foyer infectieux bactérien, responsable de la poussée inflammatoire.

Une ponction évacuatrice peut être utile pour réduire les manifestations compressives ou une intervention chirurgicale en urgence [98].

VI.2-Traitement des malformations

VI.2.1-Chirurgie

VI.2.1.1- Voies chirurgicales

La chirurgie, ouverte ou laparoscopique, est une option intéressante pour le lymphangiome kystique, surtout dans sa localisation abdominale [6, 54, 63].

Ø *La laparotomie* [63] :

La voie d'abord dépend des circonstances du diagnostic mais aussi du siège et de la taille du lymphangiome.

- Chez l'enfant, c'est l'incision transversale qui est la plus utilisée.
- L'incision médiane, sus ou sous ombilicale, est indiquée surtout, en cas de complication (péritonite, occlusion...).Elle permet un abord facile et une exploration de toute la cavité abdominale.
- L'incision de Mac Burney est pratiquée en cas de suspicion d'appendicite ou de torsion d'une kyste de l'ovaire. Si au cours de cette intervention, un kyste infecté a été découvert, cette incision peut être élargie médialement.
- L'incision sous costale permet d'aborder les hypochondres.
- L'incision inguinale a été utilisée dans les formes simulant une hernie inguinale.
- Une incision pfannenstiel avec une aponévrotomie verticale peut être considérée chez les filles si doute sur un kyste ovarien, la résection intestinale segmentaire est possible à travers cette incision [56].

Ø *La laparoscopie :*

Depuis 1960, la laparoscopie s'est développée pour certaines interventions gynécologiques et depuis 1987 elle est devenue le traitement de choix dans les lithiases vésiculaires.

Au cours de ces dernières années, elle est introduite dans plusieurs pathologie chirurgicales notamment les lymphangiomes kystiques abdominaux.

Les données de la littérature confirment la faisabilité d'un traitement par laparoscopie chez les enfants présentant un LK.

Elle a été utilisée par VARATHORBECK dans la résection d'un LK du mésentère et par BECHEUR dans la résection d'un LK de l'arrière cavité des épiploons. DELAGUSIE et coll rapportent une série de six enfants qui ont été traités par laparoscopie seule avec succès. Les résultats de l'étude rapportée par WILDHABER et coll [65] sont encourageants. STEYAERT rapporte également deux cas de nouveau-né traité avec laparoscopie avec excellents résultats [56].

Cette technique offre divers avantages. L'approche laparoscopique est associée avec des minimes cicatrices abdominales, réduit l'iléus postopératoire, et diminue le risque d'adhérences et d'occlusions. Elle réduit également la douleur postopératoire et raccourcit la durée de l'hospitalisation et de l'immobilisation.

L'étude menée par DELAGUSIE montre la possibilité de gérer certains lymphangiomes kystiques intra-abdominaux par laparoscopie.

Dans sa série de six patients traités par laparotomie et de neuf patients traités par laparoscopie, deux cas d'occlusions causées par une adhérence intestinale ont été rapportés. Néanmoins plusieurs enfants de la série n'ont pas pu être opérés par laparoscopie.

Dans le cas d'une tumeur entourant un segment colique la résection nécessite l'ablation d'une ou plus d'une anse intestinale.

Des formes envahissant la base du mésentère ont été décrites. Elles représentent une contre-indication à la résection par laparoscopie à cause du risque d'étendre la résection à l'intestin et de la constitution d'une ascite chyleuse postopératoire dont le traitement peut être long et difficile.

Même si la coelioscopie est indiquée pour le traitement des LK elle doit être soigneusement considérée.

Le chirurgien est confronté à deux situations : soit la présence d'une masse abdominale, soit une urgence avec un abdomen aigu, dans les deux cas la laparoscopie peut être une bonne option.

L'approche laparoscopique a été utilisée pour les enfants et les adultes, et même pour un prématuré de 6 jours de vie, après une ponction du kyste.

Durant la procédure, une petite fenêtre est ouverte dans le kyste utilisant le crochet, après, le kyste est vidé par aspiration, la laparoscopie a permis une résection complète.

Dans la série DELGAUSIE, la résection complète des lésions par laparoscopie était possible pour six cas et même pour les kystes volumineux.

Pratiquement elle est possible dans le cas de localisation omentale. La laparoscopie permet une résection facile de cette lésion.

Par exploration de la masse abdominale, la coelioscopie permet de délimiter la tumeur, montre l'envahissement des organes de voisinage et de décider de la nécessité d'une résection intestinale.

Dans le cas d'envahissement intestinal la résection doit être effectuée plus fréquemment par la laparotomie. Une courte laparotomie peut être faite au niveau de l'intestin envahi, évitant une large laparotomie.

Dans le cas d'abdomen aigu, la coelioscopie permet le diagnostic de certaines complications (volvulus, hémorragie) et leur traitement en même temps dans certains cas.

Si la lésion définie ne peut être atteinte par laparoscopie, la laparotomie est indiquée. DELAGAUSIE a eu recours à trois conversions.

La coelioscopie permet également de confirmer le diagnostic quand la résection complète est impossible [98,99].

La coelioscopie peut confirmer aussi le caractère infiltrant de la lésion conduisant à une attitude conservative.

L'évolution à long terme est parfois satisfaisante. Dans tous les cas, le risque corrélé à une adhérence intestinale postopératoire est significativement diminué. Ce qui doit être pris en considération vu le caractère inflammatoire de la lésion facilitant l'adhérence intestinale.

En conclusion la laparoscopie est un outil intéressant dans le cas de LK.

Elle peut apporter une aide précieuse dans le cas de doute au diagnostic, en identifiant la nature de la lésion et sa relation avec les organes avoisinantes. Elle permet une résection complète des lésions localisées.

Dans le cas de lésion non résecable la coelioscopie aide à guider l'injection de l'agent sclérosant. Un suivi clinique et par échographie pendant 3 ans est suffisant [56].

Cependant l'indication de la coelioscopie présente certaines limites représentées essentiellement par :

- Les antécédents chirurgicaux ou d'infection intra-péritonéale, les adhérences séquellaires peuvent rendre difficile la création du pneumopéritoine.

- La dissection au contact des gros vaisseaux est plus risquée en raison de la difficulté supérieure de réaliser l'hémostase imposant ainsi une conversion en voie classique.
- L'extraction de certaines pièces opératoires peut entraîner une contamination infectieuse ou métastatique au niveau de l'orifice de sortie et pour prévenir ce risque, ces pièces doivent être placées dans un sac avant l'extraction.

Ø *La voie endoscopique :*

La résection par endoscopie a été utilisée pour les LK coliques .Cette voie est largement pratiquée par les équipes japonaises .Elle est préconisée dans le cas de lymphangiome occasionnant une hémorragie gastro-intestinale. Elle permet d'effectuer la résection et l'hémostase par clips ou/et agent sclérosant [100].

VI.2.1.2- Méthodes chirurgicales

○ *Enucléation simple du kyste :*

La résection complète du lymphangiome kystique représente le traitement idéal lorsqu'elle est réalisable : lymphangiome uniloculaire, de petite taille, loin de la racine du mésentère et sans connexions intestinales.

Elle s'adresse surtout aux kystes pédiculés et du mésocolon [56], à certains kystes du grand épiploon, de la région rétro-péritonéale et à quelques rares kystes du mésentère, pour éviter de compromettre la vascularisation intestinale.

Selon la localisation et la taille du lymphangiome kystique on peut proposer une énucléation simple du kyste dans le cas de petit kyste ou exérèse du kyste après évacuation de son contenu dans le cas de kyste de grande taille [23].

○ *La résection partielle du kyste :*

La bénignité de la lésion interdit tout sacrifice nerveux ou vasculaire qui risquerait d'être à l'origine de séquelles irréversibles.

Il est ainsi fréquent de devoir laisser en place des résidus qui seront surveillés par échographie et pourront être l'objet d'une résection ultérieure s'ils redeviennent évolutifs [33]. En fait certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence de 10% à 15% en cas de résection incomplète du kyste .D'autres auteurs rapporte un taux de récurrence de 40% si la résection est incomplète est de 17% si l'exérèse est complète [10,45] ,ce qui impose une surveillance échographique chez ces patients

- *La résection complète du lymphangiome associée à une résection d'organes :*

L'exérèse complète doit être tentée, en veillant à rester le plus conservateur pour les autres organes, en raison du caractère bénin du lymphangiome. Afin de limiter la fuite lymphatique, qui représente la complication postopératoire la plus fréquente [86] (lymphocèle, l'ascite chyleuse), ainsi la lymphostase doit être minutieuse, soit par ligatures pas à pas, soit avec l'UltraCision ou le LigaSure™ [14].

La résection complète du lymphangiome peut être associée à la résection d'un segment intestinal rendue nécessaire par la proximité de la vascularisation et l'intimité des rapports entre l'intestin et la masse kystique.

Le rétablissement immédiat de l'extrémité intestinale est de règle. La résection intestinale ne doit jamais être excessive.

Quand le kyste se trouve dans un organe solide (rate, pancréas, foie, ou surrénale) on effectue une exérèse partielle ou totale du LK associée ou non à une résection du parenchyme.

Dans le cas de LK du mésentère on réalise une résection totale associée ou non à une résection intestinale.

Si le LK est compliqué par un saignement actif, on peut commencer par une embolisation par une artériographie suivie d'une résection chirurgicale parce que sous ces conditions le kyste peut s'élargir et prendre une grande taille. Si échec de

l'embolisation, une laparotomie d'urgence avec ablation complète du kyste est envisagée.

Dans le cas de lésion symptomatique, l'exérèse complète de la lésion est la meilleure option pour traiter et éviter la récurrence [101].

VI.2.1.3-Autres méthodes chirurgicales

○ *Aspiration simple du kyste :*

C'est une méthode utilisée dans le cas des formes compressives ou en attente d'une intervention, mais son efficacité est temporaire car le liquide aspiré se reconstitue rapidement.

Elle est souvent suivie de récurrence et expose au risque de dissémination péritonéale per-opératoire

La même remarque s'applique aux tentatives de ponction sous contrôle échographique. L'aspiration et la ponction ne peuvent constituer des méthodes de nécessité imposées par des rapports viscéraux dangereux, rendant toute possibilité de clivage impossible [23].

○ *Marsupialisation :*

En cas de lésions multiloculaires, souvent la résection complète est impossible sans sacrifice digestif étendu et sans risque pour les vaisseaux et la vascularisation des organes de voisinage. On doit se contenter d'une exérèse d'une plus ou moins grande partie de la lésion pour une analyse anatomopathologique et se garder de tout retirer. Le drainage postopératoire prend toute son importance, évitant ainsi la réformation secondaire des kystes par organisation de l'épanchement.

Cette technique est à réserver aux lésions inextirpables. Les récurrences postopératoires sont plus nombreuses avec cette technique probablement du fait d'un drainage insuffisant [102,103].

Quant à L'âge optimal de l'intervention, il est très débattu. Certains auteurs proposent d'intervenir, seulement, si aucune régression n'est observée à l'âge de 5 ans. D'autres recommandent de pratiquer une intervention chirurgicale plus précocement pour éviter des complications infectieuses qui pourraient rendre la chirurgie plus difficile [102].

Dans tous les cas, en dehors de l'urgence, l'intervention doit être programmée au minimum 3 mois après une infection aiguë [22, 109]. Ce délai permet aussi une meilleur dissection et de diminuer le risque d'atteindre les organes de voisinages dans le cas d'une grande lésion.

Certaines études préconisent d'attendre à l'âge de 2 à 6 mois pour le LK néonatal [24].

Parfois la chirurgie est faite en deux temps, on préfère attendre 3 à 8 jours après la première intervention [22]. Toutefois répéter la laparotomie est toujours difficile particulièrement dans le cas d'envahissement de la racine du mésentère vu la présence des vaisseaux [56,104].

La résection intestinale itérative doit permettre la préservation d'une longueur suffisante de l'intestin ne compromettant pas sa fonctionnalité [57].

VI.2.2- Sclérothérapie

La sclérothérapie est, actuellement, l'une des principales thérapeutiques des malformations lymphatiques macro kystiques, les travaux d'OGITA ont permis d'entrevoir un autres volet du traitement de ces lésions.

Plusieurs agents sclérosants ont été essayés : sérum salé hypertonique, Dioxide de carbone, Lipiodol, Ethilbloc, Bléomycine, OK-432, Doxycycline, Morrhuate de sodium, Quinine, Urethane...

Actuellement les deux agents sclérosants les plus utilisés par les chirurgiens sont la Bléomycine et l'OK-432 [105].

Ce moyen n'a été utilisé chez aucun des malades traités dans cette série.

VI.2.2.1- Sclérothérapie à La Bléomycine

La Bléomycine est un agent anti-tumoral découvert en 1966 par UMEZAWA.

A côté de son effet antinéoplasique en inhibant la synthèse de l'ADN, il a un effet irritant des cellules endothéliales de la paroi des lymphangiomes.

Même si le mécanisme est inconnu, il apparaît que la Bléomycine cause une réaction inflammatoire non spécifique conduisant à une fibrose du kyste.

Il n'y a pas un consensus sur la dose utilisée dans les séries rapportées. La dose varie de 0.3 à 0.6 mg/kg ou de 1 à 5 mg de dose totale par injection.

Il peut être utilisé en deux formes, aqueuse ou en émulsion.

L'intervalle recommandé entre les injections varie de 1 à 2 semaines pour la forme aqueuse et de 3 à 6 semaines pour la forme en émulsion.

SUNG et coll suggèrent une dose de moins de 1 mg/kg avec un intervalle de 2 semaines ou plus, la dose totale ne doit pas dépasser 5 mg/kg,

La dose limite d'une seule injection ne doit pas dépasser 30 mg /m².

Il est injecté par une aiguille après aspiration du contenu du kyste sous contrôle échographique ou fluoroscopique. Dans le cas d'utilisation de forme en émulsion l'échographie assure un bon contrôle de l'injection pour éviter une embolie graisseuse [105].

Les effets secondaires sont essentiellement le syndrome grippal, la fièvre, l'œdème, la rougeur, la pigmentation au niveau du site de l'injection et une chute transitoire des cheveux. Il est également décrit l'élargissement du kyste après l'injection.

L'effet secondaire le plus à redouté est la pneumonie interstitielle et la fibrose pulmonaire [106]. Un cas de décès au Bléomycine a été rapporté ; le risque est corrélé à la dose. Le risque augmente significativement si la dose totale dépasse 500

mg. Dans son utilisation pour le LK généralement on ne dépasse pas 50 mg. Il doit être utilisé avec modération chez les enfants ayant une pathologie pulmonaire.

SIEGEL confirme que la Bléomycine est absorbée systématiquement même quand il est utilisé comme agent sclérosant ; dans le cas de patient ayant une clairance inférieure à 25-35ml/mn, la demi-vie augmente considérablement et comme cet agent n'est pas dialysable, il peut produire une toxicité systémique [107].

La sclérothérapie par Bléomycine a été proposée dans le traitement des lymphangiomes macro kystiques par plusieurs auteurs : en 1977, YURA et Coll ont rapporté une évolution favorable des lymphangiomes kystiques grâce à la Bleomycine chez quatre enfants [68], puis IKEDA et Col ont publié une série courte de cinq enfants dont quatre ont répondu à la sclérothérapie par Bléomycine [108].

En 1922, OKADA et Col ont présenté les résultats du traitement par injections sclérosantes de Bléomycine, chez 45 patients atteints de lymphangiomes, d'excellents et de bons résultats ont été obtenus, dans 55% (16 patients) des cas et dans 31% des cas (9 patients respectivement).

Le traitement a échoué seulement chez 4 cas. 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 [109].

MATHUR rapportent dix cas de LK traités par Bléomycine avec succès, la Blemoycine était efficace dans 86% des cas [107].

SANLIAP rapporte 9 cas traités par Bléomycine dont 8 cas ont eu de bons résultats [105].

VI.2.2.2-Sclérothérapie à l'Ethilbloc

L'Ethilbloc 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 [59,61].

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'Ethilbloc 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 gigantométabolique, 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 [93].

Après l'aspiration du produit de contraste intra kystique, l'Ethilbloc 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'Ethilbloc par le point de ponction dans les semaines suivant la séance de sclérose.

Les résultats de cette procédure sont excellents ou bons dans 60%. Les patients non répondeurs ont majoritairement, des malformations micro kystiques et tissulaires.

La technique a peu d'effets secondaires. Les complications, les plus fréquemment observées sont les réactions inflammatoires fébriles, les nodules inflammatoires et les ulcérations avec suintement de l'Ethilbloc.

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'Ethilbloc ne laissent pas de cicatrice.

La sclérothérapie à l'Ethilbloc est considérée, à notre époque, comme une technique fiable et ayant peu d'effets secondaires. Elle peut être proposée, en première intention, dans les formes macro kystiques des lymphangiomes superficiels [35].

EMRAN et coll trouvent des résultats satisfaisants dans 84% des lésions macrokystiques et 77% des lymphangiomes mixtes.

HERBRETEAU et coll rapportent un échec thérapeutique chez 16 patients dont 10 sont des LK mixtes. BAUD et coll trouvent que l'Ethilbloc est particulièrement approprié pour les larges LK.

Tandis que DUBOIS et coll rapportent une fuite externe comme conséquence de sclérothérapie chez 10 à 14 patients [106].

VI.2.2.3- Sclérothérapie à l'alcool absolu

L'alcool est utilisé comme agent sclérosant depuis de nombreuses années.

Il se caractérise par son cout faible et ses propriétés sclérosantes puissantes.

Ses indications principales sont les malformations veineuses, les varices des membres inférieurs, les varices œsophagiennes ou les lésions kystiques. Son utilisation dans le traitement des lésions lymphatiques acquises a été proposée par AKHAN en 1992 [110].

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 [111]. 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. Vingt sept pourcent de complications ont été rapportées dans une série de 30 patients traités par l'alcool absolu. Il s'agissait d'une fibrose tissulaire, de nécrose cutanée de thrombose veineuse profonde, d'embolie pulmonaire, d'hypertension pulmonaire, de paralysie nerveuse et de bulles ischémiques [112].

ZUCKERMAN et YEAGER ont évalué l'efficacité de l'alcool absolu dans le traitement des lymphocèles post opératoires, dans une étude rétrospective portant sur 32 cas [113]. 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.

PUIG et coll introduisent une technique de double aiguille pour contrôler le flux de l'alcool dans le lymphangiome. Chez 15 patients ayant des LK de la tête et

du cou, il a entraîné une réduction totale ou partielle sans effets secondaires. STEIN et coll rapportent un cas de LK mésentérique qui a bien répondu à l'alcool absolu. SHIELS et coll rapportent de bons résultats après utilisation combinée de sodium tetradecyl sulfate (STS) et l'éthanol.

Après le traitement, des cathéters de drainage sont placés pendant trois jours. Le STS augmente la perméabilité de la membrane et la pénétration de l'agent sclérosant.

ALOMARI et coll démontrent que la sclérothérapie par l'alcool absolu entraîne plus de complications que les autres sclérosants.

Cette méthode ne peut pas être utilisée chez les petits enfants avec des larges LK vu le risque important de toxicité. Le volume injecté ne doit pas dépasser 0.50 ml/kg. Les patients recevant plus de 1 ml /kg peuvent courir un risque de détresse respiratoire, d'arythmie cardiaque, et d'hypoglycémie [106].

VI.2.2.4-Sclérothérapie au Polidocanol

Le polidocanol est une solution alcoolique qui possède des propriétés sclérosantes, en agissant par dénaturation des cellules endothéliales et induit des thromboses et la fibrose autour des espaces vasculaires dans lesquels il est injecté. Grace à son effet anesthésique, l'injection est souvent indolore. Jain et Coll ont obtenu une réduction du volume des lésions de 96% à 100 % chez trois patients présentant un LK après injection percutanée scanoguidé de 1% du Polidocanol [106].

Il est, fréquemment, utilisé dans la sclérothérapie des varicosités des membres inférieurs [67].

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 dans 15 jours à 3 semaines après la séance de sclérose.

VI.2.2.5- Sclérothérapie à la Doxycycline

La Doxycycline est un dérivé de la tétracycline qui a un large spectre antibiotique, largement disponible et relativement peu coûteuse.

Son utilisation comme agent sclérosant pour le traitement de la pleurésie des affections malignes et des lymphocèles postopératoires a montré peu d'effets secondaires.

Son utilité dans le lymphangiome a été évaluée par MOLTICH et Coll qui ont révélé pour la première fois son efficacité.

CORDES et Coll ont démontré une bonne réponse des LK après une injection percutanée de Doxycycline chez 7 patients. NEHRA et Coll ont rapporté 11 patients qui ont bénéficié de sclérothérapie par la Doxycycline. Les sept patients présentant des lésions macroscopiques ont eu une réponse complète, et les quatre patients, qui ont eu une réponse partielle, présentent des lésions mixtes.

Dans cette étude, aucun patient n'a présenté des effets secondaires.

BURROWS et Coll ont montré des résultats encourageants sur l'utilisation de la Doxycycline, chez 41 patients la réduction de taille minimale était de 83%.

La Doxycycline a montré également une efficacité supérieure à l'OK-432 dans le traitement des lésions microkystiques. Ce qui a été prouvé par SHIELS et Coll qui ont rapporté 17 patients ayant des lésions microkystiques et qui ont eu une réponse complète.

La Doxycycline ne provoque pas de fièvre, ni de rougeur cutanée, contrairement à l'OK-432, mais il cause une douleur qui dure d'une à 3 heures

après l'injection. L'anesthésie générale est utilisée chez la plupart des malades. L'effet se manifeste après 4 à 6 semaines.

Les effets secondaires sont essentiellement la coloration des dents, l'érythème, l'œdème et la douleur au niveau du site de l'injection.

Deux cas de cellulites après l'injection de Dosycycline ont été rapportés par Park [114].

Son efficacité peut être liée à l'inhibition des metalloprotéinases et de VEGF.

Elle est utilisée comme agent sclérosant à la concentration de 5 à 20% mg /ml.

Dans le cas de lymphangiome géant la Doxycycline peut être utilisée via un cathéter [106].

VI.2.2.6-Sclérothérapie à l'OK-432

L'OK-432 est le produit de la lyophilisation de souches pyogènes de streptocoques A d'origine humaine qui a été utilisé depuis 1975 en immunothérapie anticancéreuse, 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.

Il a été découvert par OKAMATO en 1966 qui l'a utilisé pour le traitement des ascites malignes. En 1986 il a été utilisé la première fois pour le traitement des LK par OGITA et Coll.

Le mécanisme d'action était expliqué par la destruction des cellules endothéliales des vaisseaux lymphatiques induite par l'OK 432. Des études récentes objectivent l'action de l'OK-432 sur les cellules médiées par les cytokines [105,106].

L'OK- 432 active les macrophages cytotoxiques, les cellules NK et LAK et les lymphocytes T cytotoxiques [115]. Il entraîne une réaction inflammatoire locale et un processus cicatriciel avec production accrue du TNF et l'interleukine 6 [105]. La

fibrose ne s'étend pas au-delà des lésions kystiques et ne compromet pas un traitement chirurgical ultérieur.

Une autre hypothèse explique son effet par l'induction de l'apoptose des cellules épithéliales lymphatiques aboutissant à une augmentation de la clairance du fluide lymphatique et résolution de la lésion.

La procédure utilisée, par OGITA et la plupart des équipes est une aspiration du liquide du kyste et l'injection de 0,1 mg d'OK-432 dilué dans 10 mg de sérum physiologique. La quantité de produit injecté était dépendante du volume de liquide ponctionné mais la quantité d'OK-432 ne dépassait jamais 0,2 mg [106]. Il est recommandé que l'intervalle entre les injections doive être supérieur à deux mois [105].

La sécurité d'emploi d'OK-432 a été bien établie.

Dans une série de 30000 patients traités par OK-432, aucun décès n'a été noté. 14 patients ont présenté des réactions anaphylactoïdes [115]. Ces réactions peuvent être, en parti, dirigées contre la pénicilline, contenue dans la préparation.

Dès la première utilisation de l'OK-432 s'avère un traitement efficace et anodin. LARRANE et Coll ont rapporté d'excellents résultats après traitement par cet agent chez 11 patients. Ils ont obtenu une régression complète chez 6 patients, et une régression bien marquée chez 4 patients, un seul patient n'a pas répondu. Selon la littérature son efficacité est plus importante dans les LK macroscopiques, la régression est notée dans plus de 96% des patients.

You et Coll rapportent une réponse initiale de 83,5 % et une réponse à long terme de 76,3% chez 55 patients présentant un lymphangiome de la tête et du cou [106].

Le taux de réponse est 44% pour les lésions microkystiques. Cela peut être dû à la petite des kystes et la diminution de communications entre les microkystes

[105]. Cette efficacité diminuée dans le cas de LK microkystique et rapporte aussi par SICHEL et BANIEGHBAL [116,117].

Hall et coll ont observé que l'administration de OK-432 permet une régression complète de la lésion dans 11% des cas, et une réduction notable en 26%, ils ont observé aussi que les grandes lésions diagnostiquées en échographie de plus de 5cm de grand axe ne répondent pas à OK-432 ainsi que les lésions en dehors de la région cervico-faciale [118].

HALL et coll notent que dans le travail d'OGITA le nombre maximal d'injection est de 16, tandis que les équipes américaines et anglaises utilisent 4 ou 5 injections au maximum. Cette étude objective la nécessité de 7 injections pour obtenir un résultat satisfaisant.

La réponse après traitement est observée après 6 semaines ou plus, ce qui rend l'effet sclérosant plus tardif que celui de la Bléomycine [105].

Les effets secondaires sont l'érythème, la douleur localisée, l'effet secondaire, le plus fréquent, est la fièvre transitoire durant les 48 h après traitement et l'inflammation locale entre le 2eme et le 5eme jour [105]. L'exérèse chirurgicale est considérée non compliquée après injection de l'OK-432. OKAZAKI rapporte 17 patients qui ont une résection chirurgicale après injection de l'OK-432 avec bons résultats. OKAZAKI et Coll recommandent un traitement avec l'OK-432 seul si le lymphangiome est macrokystique et une exérèse chirurgicale après injection de l'OK-432 si le lymphangiome est microkystique ou caverneux [106].

Conclusion: L'aspect scanographique ou échographique de la malformation est primordial pour déterminer la stratégie thérapeutique [117].

VI.2.2.7-Sclérothérapie à la colle de fibrine (Tissucol)

La colle de fibrine a de nombreuses applications chirurgicales vu son efficacité et le faible risque infectieux.

Elle a des propriétés adhésives et hémostatiques. Son utilisation favorise la synthèse du collagène et la régénération tissulaire parce que 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 CASTANAN et par GUTERIEZ SAN ROMAN en 1993 [119,120].

Encouragés par ces premiers résultats, en 1999, CASTANAN et Col, ont réalisé une étude sur 19 enfants traités par cette méthode [121].

Quinze patients avaient des malformations kystiques uniloculaires et quatre 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.

Dans certains cas une seule injection n'est pas suffisante ce qui peut être expliqué par deux causes : la présence de multiples cavités qui ne sont pas inter-communiquées et le fait de perdre la cavité virtuelle entre l'aspiration et l'injection. Cela peut être évité par l'usage du contrôle échographique et d'un fil conducteur qui guide le cathéter avant l'injection [119].

VI.2.3-Le Laser

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

En 1981, LANDLATHER a proposé l'utilisation du laser argon [83].

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 CO2.

La longueur d'onde du laser CO2, se situe dans le spectre infrarouge (10600 nm). Elle est absorbée par l'eau intracellulaire, plus le tissu est riche en eau plus il a plus d'affinité pour le laser Co2. Il provoque une coagulation des vaisseaux lymphatiques qui conduit à la diminution des taux de récurrences des pseudo-vésicules [122].

En 1992, ALANI et WARREN ont présenté une nouvelle technique de traitement des malformations vasculaires profondes (hémangiomes et lymphangiomes) : le laser interstitiel [123].

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, sans complications majeures.

SUEN et WANER rapportent une excellente réponse chez 6 patients ayant des malformations vasculaires de la cavité buccale utilisant le Nd:YAG laser, quatre cas de LK cervico-faciaux reportés par EYRICH et coll ont été également traités avec succès.

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.

VI.2.4-Radiothérapie

Des cas isolés de succès de la radiothérapie, dans le traitement des lymphangiomes, ont été décrits [90].

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.

Cette technique est, actuellement, abandonnée [98].

VI.3-Abstention thérapeutique

Si le patient est asymptomatique, la règle générale est une abstention thérapeutique avec surveillance régulière [101]. Une régression spontanée de 12% des patients qui ont une récurrence après une exérèse complète est rapportée dans la littérature [24]. Deux cas de régression spontanée d'un LK de la racine du mésentère sont aussi rapportés par CHIAPINELLI [65].

Cette régression peut être due à une ouverture spontanée des canaux lymphatiques [22].

C'est la décision prise pour le cas de LK ovarien, vu sa localisation et son caractère asymptomatique.

Comme nous l'avons décrit le lymphangiome kystique peut donner un tableau chirurgical. Des auteurs ont suggéré que ces poussées infectieuses peuvent avoir une action bénéfique sur la réduction de taille, voire la disparition complète du kyste. Pour un enfant porteur d'un lymphangiome en poussée infectieuse, l'attitude

serait plutôt attentiste avec la mise en route d'un traitement antibiotique au besoin en intraveineux associant une céphalosporine de 3eme génération et un aminoside.

L'amélioration de l'état clinique peut se voir rapidement, généralement en 72 heures. de même que l'amélioration des paramètres biologiques (CRP, leucocytose), l'enfant peut quitter l'hôpital après une échographie de contrôle et être suivi en ambulatoire par des examens échographiques répétés.

La durée de traitement antibiotique n'excède pas 10 jours.

VI.4-Résultats

Les complications liées à la chirurgie sont d'autant plus importantes à noter que le lymphangiome kystique est une tumeur totalement bénigne.

VI.4.1-Suites opératoires

Dans l'immédiat, elles sont généralement bonnes mais parfois, certaines complications peuvent survenir.

Ø Complications de toute chirurgie :

- complications respiratoires : infection pulmonaire.
- Surinfection pariétale,
- Hématome,
- Décompensation d'une tare ;

Ø Complications spécifiques du kyste :

- Désunion des cicatrices avec péritonite postopératoire.
- Hémorragie par lâchage d'un vaisseau.
- Occlusion postopératoire.

Au long terme, c'est surtout la récurrence après une chirurgie partielle.

Certains auteurs ont rapportés un taux de récurrence de 10 à 15% en cas de résection incomplète du kyste ce qui impose une surveillance échographique chez ces patients.

L'occlusion sur brides et les diarrhées chroniques ne sont vues qu'en cas de résections étendues, la dégénérescence étant exceptionnelle [10].

VI.4.2-Mortalité

La mortalité a actuellement nettement diminué qu'autrefois, Elle est estimée à 50% en 1945 pour FEURE, 25% en 1948 par VAUGHN, pratiquement nulle d'après BAUMEL en 1978 et de 0% en 1980 d'après LESTACHE grâce aux progrès des techniques d'anesthésies et de la chirurgie [34].

Dans notre série on n'a relevé aucun décès.

VI.5-PRONOSTIC

Le pronostic est favorable étant donné qu'il s'agit d'une tumeur bénigne.

LEVINE affirme que la taille du lymphangiome kystique et son siège a un impact sur le tableau clinique et sur l'évolution de l'atteinte.

Les cas non compliqués ont meilleur pronostic.

Le volvulus, l'infection et l'hémorragie peuvent être prévenus par l'excision de ces kystes avant l'installation de telles complications sérieuses

Le pronostic des lymphangiomes kystiques de l'abdomen est excellent lorsque la résection est complète.

La récurrence est la complication principale si la résection est partielle (9.5% dans la série de STEYAERT). C'est le cas, surtout des lésions rétro-péritonéales et quand l'atteinte est multiviscérale

Les enfants qui présentent un état de choc par hémorragie intra-kystique ou infection sévère constituent un véritable défi chirurgical mais avec l'avènement des

soins intensifs pré et postopératoires et la meilleure compréhension de ces désordres, la survenue de ces complications majeures est devenue peu probable.

L'évolution spontanée se fait vers la survenue de complications :

L'augmentation du volume, l'occlusion, l'hémorragie intrakystique.

La régression spontanée est seulement décrite pour les petites tumeurs ce qui justifie un traitement conservateur avec des contrôles réguliers stricts. La dégénérescence est exceptionnelle.

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique est une tumeur à localisation abdominale rare.

Elle est rapportée surtout chez les enfants au niveau du tissu mou de la tête et du cou.

C'est une malformation lymphatique découverte la plupart du temps d'une façon fortuite, mais de variables circonstances de découverte peuvent se voir.

Son développement est en permanente expansion ce qui occasionne un inconfort abdominal.

Des complications peuvent survenir notamment l'hémorragie intra-kystique l'infection et la rupture du kyste tandis que la transformation maligne est exceptionnelle.

L'association échographie et tomodensitométrie est hautement sensible pour le diagnostic du LK abdominal et permet de donner des informations sur la localisation, la taille, les organes de voisinage envahis, ainsi que les complications éventuelles de la lésion.

Cependant, le diagnostic de certitude n'est posé qu'à l'examen histologique, qui apporte la confirmation de la bénignité de ces tumeurs.

Une résection chirurgicale complète est le traitement optimal pour obtenir un meilleur pronostic.

S'il n'est pas réséqué en totalité la récurrence survient dans 10% des cas.

A la lumière des résultats de cette série et la revue de la littérature la coelioscopie s'avère une chirurgie à part entière qui offre l'efficacité, l'économie ; en réduisant la durée d'hospitalisation ; ainsi que le confort.

RESUMES

RESUME

Thèse n° 149/12: Le lymphangiome Kystique abdominal chez l'enfant.

Auteur : Laila .RAHALI

Mots clés : Lymphangiome Kystique-Abdominal -Enfant

Le lymphangiome Kystique de l'abdomen est une tumeur congénitale malformative rare. Il représente 1/6 de la totalité des lymphangiomes Kystiques de l'organisme et correspond à 7 % des formations kystiques intra-abdominales.

Nous rapportons une étude rétrospective de dix cas de lymphangiomes Kystiques intra-abdominaux chez l'enfant colligés au service des Urgences chirurgicales Pédiatrique de l'Hôpital d'enfants de RABAT sur une période de 12 ans s'étalant de 2000 à 2012.

L'âge moyen était de sept ans avec une prédominance masculine (six garçons pour quatre filles) avec un sex ratio de 1.

La symptomatologie clinique est dominée par la présence d'une douleur abdominale et en deuxième lieu par l'apparition d'une distension ou une masse abdominale.

L'examen clinique est polymorphe et non spécifique. Le diagnostic a été évoqué sur les données de l'échographie et les données de la tomодensitométrie

Le traitement est chirurgical dans tous les cas avec une exérèse complète dans sept cas, dont trois cas de LK mésentérique qui ont nécessité une résection intestinale associée. Deux cas de résection partielle vu la présence d'adhérences ou le contact intime avec les structures vasculaires.

La décision d'abstention thérapeutique a été prise dans un seul cas. L'évolution est favorable chez tous les malades suivis.

SUMMARY

Thesis n°149/12 : Abdominal cystic lymphangioma in children.

Author : Laila. RAHALI.

Key-words: Cystic lymphangioma-Abdominal-Children

Cystic lymphangioma of the abdomen is a rare congenital tumor malformation. It represents 1/6 of all cystic lymphangiomas of the body and corresponds to 7% of cystic intra-abdominal.

We report a retrospective study of six cases of cystic intra-abdominal lymphangiomas in children gathered at the service of Pediatric surgical emergencies at the Hospital of Children of RABAT over 12 years ranging from 2000 to 2012.

The average age is seven years with a male predominance (six boys and four girls), the sex ratio is 1.

The clinical symptoms are dominated by the abdominal pain; the second presenting symptom is the presence of a distension or abdominal mass.

The clinical examination is non-specific and polymorphous .The diagnostics was made on data from the ultrasonography and computerized axial tomography.

The Treatment is surgical in all cases with complete resection in seven cases of which three cases of complete resection combined with bowel resection. In two cases the resection was partial due to adhesions or close contact with vessels.

Evolution is favorable for all patients who were followed up.

المخلص

الاطروحة رقم 12 / 149 : الوعائومات الكيسية البطنية لدى الاطفال

الكاتب :ليلى الرحالي.

الكلمات المفتاح :الوعائوم اللمفي- البطنية- الاطفال

يعتبر الوعائوم اللمفي الكيسي وربما خلقيا تشوهيا نادرا يمثل ا لسدس من مجموع الوعائومات اللمفية الكيسية المتواجدة في البدن ، كما يعادل نسبة 7% من التشكيلات الكيسية داخل البطنية. نورد دراسة استعادية لعشر حالات للوعائومات اللمفية الكيسية داخل البطنية لدى الطفل مسجلة بمصلحة المستعجلات الجراحية للاطفال بالرباط في مدة 12 عاما خلال الفترة ما بين سنة 2000 و 2012.

لقد كان متوسط عمر المرضى سبع سنوات مع هيمنة ذكورية، ستة اولاد واربع بنات. يغلب على مبحث الاعراض السريرية لهاته الاورام الالم البطني يليه ظهور كتلة بطنية. اما فيما يخص الفحص السريري فنتائجه متباينة وليست مشخصة. لهذا ارتكز التشخيص على معطيات اشعة الرنين والاشعة المقطعية.

المعالجة كانت جراحية في جميع الحالات مع سبع حالات استئصال كلي منها ثلاث حالات استدعت ازالة جزء من المعي الدقيق. في الثلاث حالات المتبقية كان الاستئصال جزئيا نظرا لوجود التصاقات جدارية او لقرب الورم من الأوعية الدموية. الامتناع عن المعالجة تقرر في حالة واحدة.

التطور بعد العلاج كان جيدا لدى المرضى الذين تمت متابعتهم.

REFERENCES

- [1] COSAS.R, LATREMOUILLE.C, Embryologie vasculaire,EMC, Angéiologie,19-0020.2012.
- [2] LARSEN.WJ, Developpement de l'appareil vasculaire, 8:p:167-196. Embryologie humaine.
- [3] NETTER.FH, Atelas d'anatomie humaine, 4ème Edition.p: 314-317.
- [4] MELLAL.A, Application pratique de l'anatomie humaine: Tome 1, Viscères du tronc, p:76-78 , EPU 2010.
- [5] BOUCHET.A, CUILLERET.J, Anatomie topographique descriptive et fonctionnelle, Tome 4:Abdomen, Petit bassin, Périnée , p:2100.
- [6] RULLIER CLEMENTINE, Mémoire realize dans le cadre du certificat d'anatomie, d'imagerie et de morphogénèse.2007-2008.
- [7] TORTORA, DERRICKSON, Principes d'anatomie et de physiologie , p:870
- [8] JANBON.C, QUERE.I, SOULIER-SOTTO.V, Physiologie de la circulation lymphatique. Encycl Med Chir, Angéiologie, 19-0050, 1997
- [9] MENDEZ-GALLART.R, SOLAR-BOGA.A, GOMEZ-TELLADO.M, SOMOZA-ARGIBAY.I: Giant mesenteric cystic lymphangioma in an infant presenting with acute bowel. J can chir, Vol. 52, No 3, juin 2009.
- [10] OUAISSI. M ,EMUNGANIA.O, SEBBAG. H,LEHORS-ALBOUZ,BOUTBOUL.R : Lymphangiome kystique du petit epiploon. La Presse Medicale, Tome 32,No 25.26 juillet 2003.
- [11] WARIN.M, B. BONNAIRE et H DERAMOND: Lymphangiomatose kystique osseuse diffuse et localisation splénique : forme mineure d'une atteinte systémique. J Radiol 2010;91:907-10.
- [12] ANDRIAMANARIVO.ML, HUNUALD.F, RAHERSON.R, RASOLO.E, RAKOTONAIVO.M: Volvulus mortel révélant un lymphangiome kystique chez l'enfant. Archives de Pédiatrie .Vol 15 No5.P :917.juin 2008.

- [13] MABRUT.JY, GRANDJEAN.JP, HENRY.L, CHAPPUIS.JP, PARTENSKY.C, BARTH.X, TISSOT.E: Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-côlon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique. Ann Chir 2002; 127: 343-9.
- [14] BEZZOLA .T, BUHLER .L, CHARDOT .C, MOREL .P: Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant J Chir 2008,145, N°3.
- [15] KOSIR MA, SONINO. RE, GAUDERER MW. Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. J Pediatr Surg. 1991;26:1309-1313
- [16] HANCOCK.BJ, DICKENS ST-VIL, FRAQOIS I. LUKS, Di LORENZO.M, BLANCHARD.H : Complications of Lymphangiomas in Children. Journal of Pediafric Surgery, Vol 27, No 2 , 1992: pp 220-226.
- [17] OOSTHUIZEN .JC, BURNS.P, RUSSELL. JD:
Lymphatic malformations: A proposed management algorithm.
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 398-403.
- [18] IDRENE.A, DUCHENNE.H, RUANT.P:
Le lymphangiome kystique de la surrénale.
J chir, 1995, 132, No 2 :87-89.
- [19] Akdi .F: Lymphangiome kystique du mésentère à propos d'un cas à tanger.Thèse de médecine,Rabat,1989,No 312.
- [20] PEACHEY.RDG, LIRN. CC, WHISTER, LW: Lymphangioma of skin: a review of 65 cases. Br J Dermatol. 1970;83:519-27.
SAIJO. M, MUNRO. I, Mancer. K: Lymphangioma. A long term follow up

- [21] study. *Plast Reconstr Surg* 1975;56:642-51.
- [22] TRAN. NGOS NINH ,TRAN XUFIN NINH: Cystic Hygroma in Children : A Report of 126 Cases of cystic hygroma. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol. 9, No. 2 (April). 1974
- [23] SCHEYE.T, AUFAUVRE.B, CANNEUVILLE.G, VINCENT.G, GODDEN.D, DECHELOTTE.P: Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant.A propos de six observation. *J Chir*,1994,131,No1: 27-33.
- [24] ALQAHTANI.A, NGUYEN.LT, FLAGEOLE.H, SHAW.K,LABERGE . JM: 25 Years' Experience with Lymphangiomas in Children *Journal of Pediatric Surgery*, Vol34, No 7 (July), 1999: pp 1164-1168.
- [25] SALAZARD.B, LONDNER.J, CASANOVA.D, BARDOT.J, MAGALON.G : Les malformations lymphatiques : aspects cliniques et évolution. *Annales de chirurgie plastique esthétique* 51 (2006) 412-422.
- [26] BOUHOUALA.MH , NOUIRA.K , NAGI.S , BEN MAMI.N , BEN CHEIKH.M , KORT.B , MZABI-REGUAYA.S , BALTI.H : Lymphangiome gastro-épiploïque :À propos d'un cas *J Radiol* 2004;85:332-4.
- [27] BLEI.F: Congenital lymphatic malformations. *Ann. N.Y. Acad. Sci.* 1131: 185-194 (2008).
- [28] WITTE.MH, BERNAS.MJ, MARTIN.CP, WITTE.C: Lymphangiogenesis and lymphangiodysplasia: From molecular to clinical lymphology. *Microscopy research and technique* 55:122-145 (2001).
- [29] TAINA, A, PARATANEN , PAAOVEN.K:Lymphatic versus Blood Vascular Endothelial Growth Factors and Receptors in Humans *Microscopy research and technique* 55:108-121 (2001).
- BOUBAKER.S, ZITOUNA.MM, CHELLY.H: Thameur.H,Benmustapha.J,

- [30] Benmoussa.M, Hafsia.M: Les lymphangiomes kystiques méso-épiploïques:réflexion à propos de quatres cas.
Sem.Hop.Paris,1982,58,No 32,1807-1810
- [31] KIM HAN SU KIM, EUN.A, CHUNG, SUNG .MIN, SHIN, YOU REE:
Cystic lymphangioma: Trauma may be a significant cause?
International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology vol. 71 issue 12
December, 2007. p. 1921-1923.
- [32] MOUMOU.H, DAFIRI.R: Lymphangiome kystique. Réponse au e-quiz de décembre Cystic lymphangioma. Journal de radiologie (2011) 92, 93-95.
- [33] RAVASSE .P, TREUST M, LEVESQUE C: Le lymphangiome kystique rétro-péritonéal : Une tumeur d'expression clinique très polymorphe.
À propos de trois cas. Arch Pediatr 1995;2:232—6.
- [34] HSSEIN.J: Le lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte à propos de trois cas avec revue de la littérature. Thèse de médecine de Rabat 1999, No 380.
- [35] HERBRETEAU.D, RICHE MC, ENJOIRAS O ET COL: Stratégie d'exploration des malformations vasculaires superficielles. J Mal Vasc 1992;17:54-56.
- [36] FLANAGAN.BP, HELWING.EB: Cutaneous Lymphangioma. Arch Dermatol 1977;113:24-30
- [37] CLAEISSON.G, KUYLENSTIEMA.R: OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children). Int J Pediatr Otolaryngol.2002;6:1-6.
- [38] LOISELLE.V: Traitement percutané des lymphangiomes kystiques superficiels par injection d'Ethibloc. Thèse Méd, Dijon, 1991.

- [39] LANDINGBH, FARBER.S: Tumors of cardiovascular system.
In: Atlas of tumor pathology. Washington, DC: Armed forces Institute of pathology, 1956.
- [40] GRABB.WC, DJINGMAN.R, ONEAL.RM ET COM: Facial hamartomas in children. *Plast Reconstr Surg* 1980;66:509-27.
- [41] PORRAS-RAMIREZG,HERNANDEZ-HERREREAMH: Hemoorrhage into mesenteric cyst, followin trauma as case of acute abdomen.
J.Pediatr surg 1991,26/847-8.
- [42] LESTACHE. J.G, OLLERO.J.M, ROLLAN U: Les lymphangiomes kystiques intra abdominaux. *Chir Ped* 1980;21:155-160.
- [43] KHATTALAL.K, RAMI.M, ELMADI .A, MAHMOUDI .A, BOUABALLAH.Y :
Giant cystic lymphangioma of the small bowel mesentery: case report
The Pan African Medical Journal. 2012;12:7
- [44] SHINOZAKI.K, YOSHIMITSU. K, HONDA. H, KUROIWA. T, IRIE. H, Aibe.H, MATSUO. Y, ASAYAMA. Y, MASUDA. K: Abdominal cystic tumors containing small amount of fat in the septa: report of two cases.
Abdom Imaging 26:315-318 (2001).
- [45] GUINIER. D, DENUE. PO, MANTION .GA: Intra-abdominal cystic lymphangioma. *The American Journal of Surgery* 191 (2006) 706-707.
- [46] ABID. M, LOUKIL. I, FERIANI. N, MZALI. R, KHABIR. A, FRIKHA. MF, BEYROUTI. MI: Lymphangiome kystique du pancréas : une localisation exceptionnelle. *Archives de Pédiatrie* 2010;17:1546-1549.
- [47] HORNICK.JL , FLETCHER. C , FRCPATH: Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: clinicopathological analysis of a series *Human Pathology* (2005) 36, 426-432

- [48] TEIXEIRA. L, CASTRO. M, LEITE. J, TEIXIERA. H, TEIXIERA. R, PETTERSEN. H, JULIO. C: Mesenteric cystic lymphangioma: a prenatal diagnostic challenge. *Prenat Diagn* 2007; 27: 479–487.
- [49] DESHPAND. P, TWINING. P , O'NEIL.D: Prenatal diagnosis of fetal abdominal lymphangioma by Ultrasonography *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001; 17: 445–448.
- [50] GEDIKBASI. A , GUL. A, SARGIN.A , CEYLAN. Y: Cystic hygroma and lymphangioma: associated findings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants *Arch Gynecol Obstet* (2007) 276:491–498
- [51] KAREN J. KOZOLOWSKI, CYNTHIA .N. FRAIZER, J. GERALD QUIRK. JR: Prénatal diagnosis of abdominal cystic hygroma. *Pénatal diagnosis* , Vol. 8,40S409 (1 988).
- [52] OGUNNIYI. S O , OKE. O A, ODESANMI.W O, Cystic hygroma causing acute Hydramnios *Journal of Obstetrics and Gynaecology* Volume 11 (1) Jan 1, 1991
- [53] MENTZEL.HJ , SCHRAMM. D, , VOGT. S, REUTER.A, MENTZEL.T,KAISER. WA: Intra-Abdominal lymphangioma in a newborn *Journal of clinical ultrasound* Vol. 26, No. 6, JULY/AUGUST 1998
- [54] SANTO. S, MARQUEZ.J, VECA. P, MELO. A, DA GRAC.LM: Prenatal ultrasonographic diagnosis of abdominal cystic lymphangioma: A case report *The Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine*, August 2008; 21(8): 565–566
- [55] CHATEIL.JF, BRUN.M, VERGENS.P , ANDRIEU.DE LEWIS.P ,Y. PEREL.Y, DIARD.F. Abdominal Cystic Lymphangiomas in Children: Presurgical Evaluation with Imaging. *Eur J Pediatr Surg*. 2002 Feb; 12(1):13–8.

- [56] STEYAERT. H, GUITARD. J, MOSCOVICI. J, JURCIC. M, VAYSSE. P, JUSKIEWENSKI.S: Abdominal Cystic Lymphangioma in Children: Benign Lesions That Can Have a Proliferative Course Journal of Pediatric Surgery, Vol31, No 5 (May), 1996: pp 677-680
- [57] KAYSER.C, KAYSER.G, BAIER.P,HOPT UT, EGGSTEIN. S: Surgery for cystic lymphangioma in Gorlin–Goltz syndrome Langenbecks Arch Surg (2007) 392:203–207.
- [58] ROISMAN. I, MANNY. J, FIELDS. S , SHILONI. E: Intra-abdominal lymphangioma Br. J. Surg. 1989, Vol. 76, May,485-489.
- [59] LEHN .E, FAONTAINE.P, COLLERY.P, DIEBOLD, SENECALL..B, LEVASSEUR. JC: Lymphangiome kystique de l’adulte. Med Chir Dig ,1982, 11:355-360.
- [60] OKAMOTO.D, ISHIGAMI.K, YOSHIMITSU.K, IRIE. H,TAJIMA. T And All: Hemorrhagic mesenteric cystic lymphangioma presenting with acute lower abdominal pain : the diagnostic clues ON MR imaging. Emerg Radiol.2009 Jul.; 16(4) : 327-330.Epub 2008 Jul5
- [61] SIEMERS.F ,ZIEGLER.H: Lésions intra-abdominal kystique: la différenciation des kystes mésentériques et lymphngiome kystique Zentrabl Chir.2001 Oct ;126(10) :814-7 .
- [62] KONEN.O, RATHAUS. V , DLUGY. E, FREUD. E, KESSLER. A, SHAPIRO. M, HOREV. G: Childhood abdominal cystic lymphangioma. Pediatr Radiol (2002) 32: 88–94.
- [63] SAKHRI. J, BENALL. A, LLAEIF. F, DAHMEN. Y, DERBEL. F, BENHADJIMIBA.R: Les lymphangiomes kystiques de l’abdomen : diagnostic et traitement. Ann Gastroenterol Hepatol,1997,No :113-116 .
- OHBA.K, SUGAUCHI.F, ORITO.E, SUZUKI.K, OHNO.T, MIZOGUCHI.N,

- [64] KOIDE.T: Cystic lymphangioma of the gall-bladder: A case report
Journal of Gastroenterology and Hepatology (1995) 10, 693-696
- [65] CHIAPENNELI.A, FORGUES.D , GALIFER.RB: Congenital abdominal cystic lymphangiomas: what is the correct management ?, The Journal of Maternal-Fetal and Neonatal Medicine, 2011, 1-5, Early Online.
- [66] HAMDIA.A , NOURIA.A, SELMI.MEZOUI.K, BELGHITI.M: Le lymphangiome kystique intra-abdominal de l'enfant Ann chir, 1993,47,No 6, p :553-536.
- [67] BENGHALEM. M: Lymphangiome kystique intra-abdominaux chez l'enfant.
Thèse de médecine, Rabat ,1982, No :367.
- [68] SMAILI.M, OLLURY. J, EMPINET. O, BOUNIER.S, BORGNE.J: Les lymphangiomes kystiques du colon .A propos de deux observations.
J.Chir (Paris), 1992, 133, No 3, p:123-126.
- [69] RAMDANI.M Les lymphangiome kystiques abdominaux chez l'enfant
Thèse de médecine.Rabat n°369/2000.
- [70] LEWIN.M, ARRIVE. L, LACOMBE.C, AZIZI.L, RAYNAL.M: Diagnostic des masses mésentériques. Journal de Radiologie, Vol 89 No 10, P. 1317-1318 - octobre 2008.
- [71] KARILA-COHEN.P , KOTOBI.H , WEBER.N et MERRAN.S: Lymphangiome kystique J Radiol 2004;85:371-
- [72] DE PERROT.M, O. ROSTAN, MOREL .P , LE COULTRE.C: Abdominal lymphangioma in adults and children British Journal of Surgery 1998, 85, 395-397

- [73] PRABHAKARAN.K, PATANKAR. J Z, Loh D L S K, AHAMED FAIZ ALI M A:
Cystic lymphangioma of the mesentery causing intestinal obstruction
Singapore Med J C a s e R e p o r t 2007; 48(10)
- [74] BUCCOLIERO. AM, CASTIGLIONE.F, MAIO.V: Calcified cystic
lymphangioma of the mesentery: Case report Fetal and Pediatric
Pathology, 28:209–215, 2009
- [75] LEONDAS.JC, RILL.PW, BHAN.I, HOMAS.H, SMITH.M: Cystic retroperitoneal
lymphangioma in infants and children. Radiology 127: 203–208, April
1978.
- [76] BLISS .DP, COFFIN.CM, BOWER.RJ: Mesenteric cysts in children. Surgery,
1994,115, No 5:571–577.
- [77] VANEK.V, PHILIPS.AK: Retroperitoneal, mesenteric, and omental cysts.
Arch Surg, 1984, 119:838–842.
- [78] OKUR.H, KUCUKAYDIN.M, OZO KULTAN.BH, DURAK.AC, KAZEZ.A, Kose.O:
Mesenteric Omental and retroperitoneal cysts in children. Eur J surg
1997,163:673–677.
- [79] DAVIDSON.AJ, HARTMAN.DS: Lymphangioma of the retroperitoneum: CT
and sonographic characteristics. Radiology,1990,175:507–510.
- [80] TRAN.P, FOGARTY.G, PHILIPS.C, TANGE.D: Retroperitoneal cystic
lymphangioma ANZ J. Surg.2005;75: 365–368.
- [81] WILSON.SR, BOHRER.S, LOSADA.R, PRICE.A: Retroperitoneal
lymphangioma: an unusual location and presentation Journal of Pediatric
Surgery (2006) 41, 603–605

- [82] Marsh DJ, Coulon V, Lunetta KL, Rocca-Serra P, Dahia PL, Zheng Z, et al. Mutation spectrum and genotype–phenotype analyses in Cowden Disease and Bannayan-Zonana syndrome, two hamartoma syndromes with germline PTEN mutation. *Hum Mol Genet* 1998;7:507–15.
- [83] COMBE.J , LARTHIOR. JM, MUENIER.C , PAGEAUT.G ,DREYFUS.A, MILLION.C, MILLERT.P: Lymphangiome kystique de la rate. *J .chir (Paris)*, 1980, 117, No 10 :547-550.
- [84] BROCHARD.A, FINGERHUT.P, OERLIN.P ,FELSHELED.C,RONAT.R: Lymphangiome kystique de la rate *Med,Chir-Dig*,1985,14,No 2, P:93-94.
- [85] BRIAN K. P. GOH, Yu-MENG TAN , HOCK-SOO ONG, CHAN-HON CHUI: Intra-abdominal and Retroperitoneal Lymphangiomas in Pediatric and Adult Patients *World J. Surg.* 29, 837–840 (2005)
- [86] TOUIRTI.D, DELIGNE.E, CHERRAS.A, FEHRI.HF, MARECHAL.JM, DUBERNARD.JM: Le lymphangiome kystique de la surrénale : à propos d’une observation Cystic lymphangioma of the adrenal gland: one case report *Annales d’urologie* 37 (2003) 170–172
- [87] CHAABOUNI.A , FOURATI.M , REKIK.S , CHEBCHOUB .K,HADJ SLEMEN .M ,BAHLOUL.A , MHIRI.MN: Cystic lymphangioma of the kidney: Diagnosis and management *Int J Surg Case Rep.* 2012; 3(12): 587–589.
- [88] VALLANCE.S: Abdominal giant cystic lymphangioma *ANZ J Surg* 80 (2010) 292–299.
- [89] NOUNDOU.PN, MICHEL.G, SANTIAGO.M: Lymphangiome kystique du mésentère associé à une nécrose de la valvule de bauhin chez l’enfant. *J.Chir*1993,130, No 2,p :87-89.

- [90] SOLVEI.G, ELCHANDRUS .JF, ALAME.A, GLAVIER.F, PETIT.J: Les lymphangiomes kystiques mésentériques chez l'enfant. A propos d'un cas révélé par une anémie. Ann pediatri (Paris), 1990, 37, No6, p : 405-408.
- [91] PROTOPAPAS A, PAPADOUPOLOUS.D, RODOLAKIS.A, MARKAKIS, ANTSAKLIS.A: Mesenteric lymphangioma presenting as adnexal torsion: case report and literature review. J Clin Ultrasound 2005; 33: 90-93.
- [92] FERRAN.JL , GALIFER.RB, ,POUS.JG: The value of total body opacification in the diagnosis of abdominal cystic lymphangiomas in children. Ann Radiol (Paris). 1976 Dec;19(8):769-74.
- [93] GORINCOUR, PARIS.M, ASCHERO.A, DESVIGNES .C, BOURLIERE.B, Petit.P : Malformations lymphatiques : traitement percutané. Ann Chir Plast Esthet 2006;51:423-8.
- [94] SERRANO.BV, BERNAL.NA, CORTINA-MORENO.B, RODRIGUEZ-ROMERO.R, SANCHEZ-ORTEGA.F: Abdominal cystic lymphangiomas: US and CT findings European Journal of Radiology 19 (1995) 183-187.
- [95] Col R HANDA , Col R KALE, Col MM HARJAI, Col V DUTTA Intraabdominal lymphangioma : A Case Report MJAFI 2007; 63 : 80-81.
- [96] Le ROUZIC-DARTOY.C , KERGASTEL.I , MARCORELLES.P , MARLEIX.S , AUDOLLENT.R , De VRIES.P , GERMOUTY.I: Chirurgie viscérale – Lymphangiomes kystiques abdominaux : un diagnostic de certitude difficile ? Archives de pédiatrie. Vol 15 - N° 5, P. 915 - juin 2008
- [97] LETOQUART.JP, MARCORELLES. P, LANCIEN. G, POMPILIO. M, DENIER.P LEVEQUE.J,PROCIK.J, HAFFAF Y, MAMBRINI.A: A new case of cystic lymphangioma of the pancreas. J Chir (Paris). 1989 Dec;126(12):650-8.

- [98] WIERZBICA.E, HERBERTEAU.D , ROBERT.M , LORETTE.G : Malformations lymphatiques kystiques Ann Dermatol Venereol 2006;133:597-601
- [99] DE LAGAUSIE.P , BONNARD.A , BERREBI.D , LEPRETRE.O , STATOPOULOS.L , DELARUE.A , GUYS.JM: Abdominal lymphangiomas in children: interest of the laparoscopic Approach Surg Endosc (2007) 21: 1153-1157.
- [100] KIDA.A , MATSUDA.K , HIRAI.S , SHIMATANI.A , HORITA.Y, HIRAMATSU.K, MATSUDA.M, OGINO.H , ISHIZAWA.S, NODA.Y: A pedunculated polyp-shaped small-bowel lymphangioma causing gastrointestinal bleeding and treated by double-balloon enteroscopy World J Gastroenterol 2012 September 14; 18(34): 4798-4800
- [101] MAKNI.A, CHEBBI.F ,FETRIRICH.F, KSANTINI.R, BEDOUI.H, JOUINI.M, KACEM.M, BEN SAFTA.Z: Surgical Management of Intra-Abdominal Cystic Lymphangioma. Report of 20 Cases World J Surg (2012) 36:1037-1043.
- [102] DE PERROT.M, ROSTAN.O, MOREL.P , Le COULTRE.C: Abdominal lymphangioma in adults and children British Journal of Surgery 1998, 85, 395-397
- [103] GENETON ,GROB .M: Kystes et tumeurs solides du mésenère.
Actualités hépato-gastro-entérologiques de l'hotel die.1963 :72-85.
- [104] LUO.CC, SHENG HUANG.C, CHIN CHAO.H., MING CH.S1, HSUEH..C:
Intra-Abdominal Cystic Lymphangiomas in Infancy And Childhood
Chang Gung Med J Vol. 27 No. 7 July 2004.
- [105] SANLIALP.I , KARNAK.I , TANYEL.FC, SENOCAK.ME, BUYUKPAMUKCU.N:
Sclerotherapy for lymphangioma in children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2003) 67, 795-800.

- [106] WIEGANDS ,EIVAZI.B , ZIMMERMANN.A, SESTERHENN.AM, WERNER.JA:
Sclerotherapie of lymphangiomas of the head and neck. HEAD & NECK—
DOI 10.1002/hed ,Wiley Online Library,November 2011.
- [107] MARTHUR.N , RANA.I , BOOTHRA.R , DHAWAN.R , KATHURIA.G,
PRADHAN.T: Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and
vascular malformations of head and neck. International Journal of
Pediatric Otorhinolaryngology (2005)69,75 80
- [108] 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.
- [109] 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.
- [110] AKHAN. O, CERKIRGE. S, OZMEN. M: Percutaneous trans catheter
sclerotherapy of postoperative pelvic lymphoceles. Cardiovasc Intervent
Radiol 1992;15:224-7.
- [111] BEAN WJ. Renal cyst: treatment alcohol. Radiology 1981;138:329-31.
- [112] VILLAVICENCIO. JL: Primum non nocere: Is it always true? The use of
absolute ethanol in the management of congenital vascular alformations.
J Vasc Surg 2001;33:904-6.
- [113] ZUCKERMAN. DA, YEAGER. TD: Percutaneous ethanol sclerotherapy of
postoperative lymphoceles. Arn J Radiol 1997;169:433-7.
- [114] PARK.SW, CHA.IH, KIM.KA, HONG. SJ, PARK.SM., CHUNG.WH:
Percutaneous Sclerotherapy Using Acetic Acid after Failure of
Alcohol Ablation in an Intra-Abdominal Lymphangioma
Cardiovasc Intervent Radiol (2004) 27:285-287

- [115] ISHIDA. N, HOSHINO.T : A streptococcal preparation as a potent biological response modifier OK-432. 2nd Ed. Amsterdam, the Netherlands: Excerpta Medica 1985;1-5, 26-47,60-2.
- [116] SICHEL.JY, UDASSIN.R, GOZAL.D, KOPLEWETZ.BZ, DANO.I, ELIASHAR.R: OK-432 Therapy for Cervical Lymphangioma Laryngoscope 114: October 2004.
- [117] BANIEGHBAL.B. ,DAVIES.M.R.Q., Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432,2003, vol. 13, nº2, pp. 103-107 [5 page(s)]
- [118] WHELEER .J, MORREAU .P, MAHADEVAN.M, PEASE.P: OK-432 and lymphatic malformations in children: The starship Children's Hospital experience. ANZ J. Surg. 2004;74 : 855-858
- [119] CASTANAN. M, MARGARIT.R, 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.
- [120] 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.
- [121] 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.
- [122] WHITE.B, WARREN.Y, ADKINS: The Use of the Carbon Dioxide Laser in Head and Neck Lymphangioma. Lasers in Surgery and Medicine 6:293-295 (1986).

- [123] ALANI. HM, WARREN. RM: Percutaneous photocoagulation of deep vascular lesion using a fiberoptic laser wand. Ann Plast Surg 1992;29:143-8.
- [124] ENJOLRAS. O, BORSIK. M: Communication personnelle. Journées thématiques du Groupe Laser de la Société Française de Dermatologie, 2002