

UNIVERSITE MOHAMMED V – SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2013

THESE N°:18

LÝMPHANGIOME KYSTIQUE CUTANE

CHEZ L'ENFANT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme. Amina MARBOUH

Née le 25 Octobre 1986 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Epidémiologie – Etiopathogénie – Aspects cliniques – Traitement.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Mme. F. JABOURIK

Professeur de Pédiatrie

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. F. MANSOURI

Professeur d'Anatomie Pathologique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

وقالوا سبحانك لا علم لنا إلا

ما علمتنا إنك أنت العليم

الحكيم

سورة البقرة، الآية: 32



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ

1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH

1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK

1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI

1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI

1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ

Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes

Professeur Mohammed JIDDANE

Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Ali BENOMAR

Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Yahia CHERRAH

Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb

Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed

Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLIHI Abdeslam

Neurochirurgie

Pr. MESBAHI Redouane

Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid

Cardiologie

6. Pr. EL MANOUAR Mohamed

Traumatologie-Orthopédie

7. Pr. HAMANI Ahmed*

Cardiologie

8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih

Chirurgie Cardio-Vasculaire

9. Pr. SBIHI Ahmed

Anesthésie – Réanimation

Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali*

Oto-Rhino-Laryngologie

12. Pr. BENOMAR M'hamed

Chirurgie-Cardio-Vasculaire

13. Pr. BENSOUHA Mohamed

Anatomie

14. Pr. BENOSMAN Abdellatif

Chirurgie Thoracique

15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Physiologie

Novembre 1983

- 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 17. Pr. BALAFREJ Amina
- 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
- 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 25. Pr. NAJI M'Barek *
- 26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 27. Pr. BENJELLOUN Halima
- 28. Pr. BENSAID Younes
- 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 30. Pr. IHRAI Hssain *
- 31. Pr. IRAQI Ghali
- Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

- 33. Pr. AJANA Ali
- 34. Pr. AMMAR Fanid
- 35. Pr. CHAHED OUAZZANI Houria ép.TAOBANE
- 36. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq
- 37. Pr. EL HAITEM Naïma
- 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 41. Pr. LACHKAR Hassan
- 42. Pr. OHAYON Victor*
- Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

- 44. Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib
- 45. Pr. DAFIRI Rachida
- 46. Pr. FAIK Mohamed
- 47. Pr. HERMAS Mohamed
- Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- 49. Pr. ADNIAOUI Mohamed
- 50. Pr. AOUNI Mohamed
- 51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
- 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
- 53. Pr. CHAD Bouziane
- 54. Pr. CHKOFF Rachid
- 55. Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH
- 56. Pr. HACHIM Mohammed*
- 57. Pr. HACHIMI Mohamed

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie

58. Pr. KHARBACH Aïcha
59. Pr. MANSOURI Fatima
60. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda
61. Pr. SEDRATI Omar*
62. Pr. TAZI Saoud Anas

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia
64. Pr. ATMANI Mohamed*
65. Pr. AZZOUZI Abderrahim
66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
70. Pr. BENSOUDA Yahia
71. Pr. BERRAHO Amina
72. Pr. BEZZAD Rachid
73. Pr. CHABRAOUI Layachi
74. Pr. CHANA El Houssaine*
75. Pr. CHERRAH Yahia
76. Pr. CHOKAIRI Omar
77. Pr. FAJRI Ahmed*
78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
79. Pr. KHATTAB Mohamed
80. Pr. NEJMI Maati
81. Pr. OUAALINE Mohammed*
82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
83. Pr. TAOUFIK Jamal

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
85. Pr. BENOUDA Amina
86. Pr. BENSOUDA Adil
87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
88. Pr. CHAHED OUZZANI Laaziza
89. Pr. CHRAIBI Chafiq
90. Pr. DAOUDI Rajae
91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
94. Pr. FELLAT Rokaya
95. Pr. GHAFIR Driss*
96. Pr. JIDDANE Mohamed
97. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
98. Pr. TAGHY Ahmed
99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen
101. Pr. AL BAROUDI Saad
102. Pr. BENCHERIFA Fatiha

Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Ophtalmologie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie

103. Pr. BENJAAFAR Nouredine
104. Pr. BENJELLOUN Samir
105. Pr. BEN RAIS Nozha
106. Pr. CAOUI Malika
107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
109. Pr. EL AOUAD Rajae
110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
111. Pr. EL HASSANI My Rachid
112. Pr. EL IDRISSI LAMGHARI Abdennaceur
113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
115. Pr. ESSAKALI Malika
116. Pr. ETTAYEBI Fouad
117. Pr. HADRI Larbi*
118. Pr. HASSAM Badredine
119. Pr. IFRINE Lahssan
120. Pr. JELTHI Ahmed
121. Pr. MAHFOUD Mustapha
122. Pr. MOUDENE Ahmed*
123. Pr. OULBACHA Said
124. Pr. RHRAB Brahim
125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
126. Pr. SLAOUI Anas

Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*
128. Pr. ABDELHAK M'barek
129. Pr. BELAIDI Halima
130. Pr. BRAHMI Rida Slimane
131. Pr. BENTAHILA Abdelali
132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
134. Pr. CHAMI Ilham
135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
136. Pr. EL ABBADI Najia
137. Pr. HANINE Ahmed*
138. Pr. JALIL Abdelouahed
139. Pr. LAKHDAR Amina
140. Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane
142. Pr. AMRAOUI Mohamed
143. Pr. BAIDADA Abdelaziz
144. Pr. BARGACH Samir
145. Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
146. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
147. Pr. CHAARI Jilali*
148. Pr. DIMOU M'barek*
149. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*

Radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Cardio- Vasculaire
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Neurochirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation

150. Pr. EL MESNAOUI Abbes
151. Pr. ESSAKALI HOUSSEINI Leila
152. Pr. FERHATI Driss
153. Pr. HASSOUNI Fadil
154. Pr. HDA Abdelhamid*
155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
156. Pr. IBRAHIMY Wafaa
157. Pr. MANSOURI Aziz
158. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
159. Pr. RZIN Abdelkader*
160. Pr. SEFIANI Abdelaziz
161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

162. Pr. AMIL Touriya*
163. Pr. BELKACEM Rachid
164. Pr. BELMAHI Amin
165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
168. Pr. GAOUZI Ahmed
169. Pr. MAHFOUDI M'barek*
170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
171. Pr. MOHAMMADI Mohamed
172. Pr. MOULINE Soumaya
173. Pr. OUADGHIRI Mohamed
174. Pr. OUZEDDOUN Naima
175. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
177. Pr. BEN AMAR Abdesslem
178. Pr. BEN SLIMANE Lounis
179. Pr. BIROUK Nazha
180. Pr. BOULAICH Mohamed
181. Pr. CHAOUIR Souad*
182. Pr. DERRAZ Said
183. Pr. ERREIMI Naima
184. Pr. FELLAT Nadia
185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
186. Pr. HAIMEUR Charki*
187. Pr. KANOUNI NAWAL
188. Pr. KOUTANI Abdellatif
189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
191. Pr. NAZI M'barek*
192. Pr. OUAHABI Hamid*
193. Pr. SAFI Lahcen*
194. Pr. TAOUFIQ Jallal
195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Chirurgie Générale
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gynécologie Obstétrique
 Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
 Cardiologie
 Urologie
 Ophtalmologie
 Radiothérapie
 Ophtalmologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Génétique
 Réanimation Médicale

Radiologie
 Chirurgie Pédiatrie
 Chirurgie réparatrice et plastique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Parasitologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Médecine Interne
 Pneumo-phtisiologie
 Traumatologie-Orthopédie
 Néphrologie
 Cardiologie

Gynécologie-Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie
 O.R.L.
 Radiologie
 Neurochirurgie
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie Réanimation
 Physiologie
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Neurologie
 Anesthésie Réanimation
 Psychiatrie
 Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA
 197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
 198. Pr. ALOUANE Mohammed*
 199. Pr. BENOMAR ALI
 200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
 201. Pr. ER RIHANI Hassan
 202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
 203. Pr. KABBAJ Najat
 204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie
 Pneumo-phtisiologie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Neurologie
 Chirurgie Générale
 Oncologie Médicale
 Néphrologie
 Radiologie
 Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*
 206. Pr. KHATOURI ALI*
 207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*
 209. Pr. AIT OUMAR Hassan
 210. Pr. BENCHERIF My Zahid
 211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 213. Pr. CHAOUI Zineb
 214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 216. Pr. EL FTOUH Mustapha
 217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 218. Pr. EL OTMANY Azzedine
 219. Pr. GHANNAM Rachid
 220. Pr. HAMMANI Lahcen
 221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 222. Pr. ISMAILI Hassane*
 223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 225. Pr. TACHINANTE Rajae
 226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Neurochirurgie
 Chirurgie Générale
 Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia
 228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
 229. Pr. AJANA Fatima Zohra
 230. Pr. BENAMR Said
 231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
 232. Pr. CHERTI Mohammed
 233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 234. Pr. EL HASSANI Amine
 235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 236. Pr. EL KHADER Khalid
 237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 239. Pr. HSSAIDA Rachid*

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation

- 240. Pr. LACHKAR Azzouz
- 241. Pr. LAHLOU Abdou
- 242. Pr. MAFTAH Mohamed*
- 243. Pr. MAHASSINI Najat
- 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
- 245. Pr. NASSIH Mohamed*
- 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Décembre 2001

- 247. Pr. ABABOU Adil
- 248. Pr. AOUAD Aicha
- 249. Pr. BALKHI Hicham*
- 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
- 251. Pr. BENABDELJILIL Maria
- 252. Pr. BENAMAR Loubna
- 253. Pr. BENAMOR Jouda
- 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
- 255. Pr. BENNANI Rajae
- 256. Pr. BENOUACHANE Thami
- 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
- 258. Pr. BERRADA Rachid
- 259. Pr. BEZZA Ahmed*
- 260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
- 261. Pr. BOUHOUCHE Rachida
- 262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
- 263. Pr. CHAT Latifa
- 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
- 265. Pr. DAALI Mustapha*
- 266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
- 267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
- 268. Pr. EL HJRI Ahmed
- 269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
- 270. Pr. EL MADHI Tarik
- 271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
- 272. Pr. EL OUNANI Mohamed
- 273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
- 274. Pr. ETTAIR Said
- 275. Pr. GAZZAZ Miloudi*
- 276. Pr. GOURINDA Hassan
- 277. Pr. HRORA Abdelmalek
- 278. Pr. KABBAJ Saad
- 279. Pr. KABIRI EL Hassane*
- 280. Pr. LAMRANI Moulay Omar
- 281. Pr. LEKEHAL Brahim
- 282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
- 283. Pr. MEDARHRI Jalil
- 284. Pr. MIKDAME Mohammed*
- 285. Pr. MOHSINE Raouf
- 286. Pr. NABIL Samira
- 287. Pr. NOUINI Yassine
- 288. Pr. OUALIM Zouhir*
- 289. Pr. SABBAB Farid
- 290. Pr. SEFIANI Yasser
- 291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

292. Pr. TAZI MOUKHA Karim
Décembre 2002
 293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 294. Pr. AMEUR Ahmed *
 295. Pr. AMRI Rachida
 296. Pr. AOURARH Aziz*
 297. Pr. BAMOU Youssef *
 298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 299. Pr. BENBOUAZZA Karima
 300. Pr. BENZEKRI Laila
 301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 302. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 303. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
 304. Pr. CHOHO Abdelkrim *
 305. Pr. CHKIRATE Bouchra
 306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
 307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
 308. Pr. EL BARNOUSSI Leila
 309. Pr. EL HAOURI Mohamed *
 310. Pr. EL MANSARI Omar*
 311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 313. Pr. HADDOUR Leila
 314. Pr. HAJJI Zakia
 315. Pr. IKEN Ali
 316. Pr. ISMAEL Farid
 317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 318. Pr. KRIOULE Yamina
 319. Pr. LAGHMARI Mina
 320. Pr. MABROUK Hfid*
 321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 325. Pr. OUJILAL Abdelilah
 326. Pr. RACHID Khalid *
 327. Pr. RAISS Mohamed
 328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 329. Pr. RHOU Hakima
 330. Pr. SIAH Samir *
 331. Pr. THIMOU Amal
 332. Pr. ZENTAR Aziz*
 333. Pr. ZRARA Ibtisam*

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan
 335. Pr. AMRANI Mariam
 336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 337. Pr. BENKIRANE Ahmed*

Urologie

Anatomie Pathologique
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Rhumatologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie

338. Pr. BENRAMDANE Larbi*
339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
340. Pr. BOULAADAS Malik
341. Pr. BOURAZZA Ahmed*
342. Pr. CHAGAR Belkacem*
343. Pr. CHERRADI Nadia
344. Pr. EL FENNI Jamal*
345. Pr. EL HANCHI ZAKI
346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
348. Pr. HACHI Hafid
349. Pr. JABOUIRIK Fatima
350. Pr. KARMANE Abdelouahed
351. Pr. KHABOUZE Samira
352. Pr. KHARMAZ Mohamed
353. Pr. LEZREK Mohammed*
354. Pr. MOUGHIL Said
355. Pr. NAOUMI Asmae*
356. Pr. SAADI Nozha
357. Pr. SASSENOU ISMAIL*
358. Pr. TARIB Abdelilah*
359. Pr. TIJAMI Fouad
360. Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

361. Pr. ABBASSI Abdellah
362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
364. Pr. ALLALI Fadoua
365. Pr. AMAR Yamama
366. Pr. AMAZOUZI Abdellah
367. Pr. AZIZ Nouredine*
368. Pr. BAHIRI Rachid
369. Pr. BARKAT Amina
370. Pr. BENHALIMA Hanane
371. Pr. BENHARBIT Mohamed
372. Pr. BENYASS Aatif
373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
374. Pr. BOUKLATA Salwa
375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
378. Pr. HAJJI Leila
379. Pr. HESSISSEN Leila
380. Pr. JIDAL Mohamed*
381. Pr. KARIM Abdelouahed
382. Pr. KENDOUSSI Mohamed*
383. Pr. LAAROUSSI Mohamed
384. Pr. LYAGOUBI Mohammed
385. Pr. NIAMANE Radouane*

Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie

386. Pr. RAGALA Abdelhak
 387. Pr. SBIHI Souad
 388. Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam
 389. Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 424. Pr. AFIFI Yasser
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Btissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRISS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Said*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI Housseini Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *

Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie

465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Noureddine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen

Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire

Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal *
 Pr. ABOUZAHIR Ali *
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali *
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamy
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamy
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*

Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pneumo-phtisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL

Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Ophthalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
 Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques
 Génétique Humaine
 Microbiologie
 Biochimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

Biochimie
 Biologie
 Biochimie
 Chimie Organique
 Pharmacognosie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

** Enseignants Militaires*

REMERCIEMENTS

A mon maître et président de thèse
Monsieur le Professeur A. BENTAHILA.
Professeur de Pédiatrie
A l'hôpital d'enfants de Rabat.

Si votre présidence du jury de cette thèse est pour nous un grand honneur, elle confirme les qualités professionnelles et humaines que reconnaissent tous les étudiants et résidents qui sont passés par votre service.

Votre compétence, votre rigueur et votre profond humanisme font de vous un modèle d'éducateur.

Ce petit mot ne pourra certainement pas refléter nos sentiments et notre gratitude, mais soyez assurée que vos efforts envers les malades, les étudiants et les résidents les touchent profondément.

Vous pouvez vous enorgueillir d'avoir accompli votre devoir d'éducateur.

Nous vous renouvelons, notre profonde estime et admiration pour ce que vous êtes.

*A mon maître et rapporteur de thèse
Madame le professeur F. JABOUIRIK*

Professeur de Pédiatrie

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

Malgré vos multiples obligations, vous avez accepté d'encadrer ce travail; nous vous en sommes profondément reconnaissants.

Vos orientations ont permis à ce travail de voir le jour; vos remarques judicieuses ont permis de l'affiner.

Ce travail, c'est le votre; il serait incongru de vous en remercier.

Croyez seulement à notre sincère reconnaissance pour votre gentillesse et votre disponibilité

A mon maître et juge de thèse
Madame le Professeur F. MANSOURI
Professeur d'Anatomie Pathologique
Au CHU Ibn Sina de Rabat.

Nous sommes profondément touchés par votre gentillesse et la spontanéité de votre accueil.

Nous vous remercions pour l'honneur que vous nous faites en acceptant de juger cette thèse.

Veillez trouver ici l'expression de nos sincères remerciements.

A mon maître et juge de thèse

Mr le Professeur M.A'BDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

Vous avez accepté de siéger parmi le jury de notre thèse. Ce geste dénote non seulement de votre gentillesse mais surtout de votre souci du devoir envers vos étudiants.

Veuillez accepter Monsieur le Professeur, ma profonde reconnaissance et mes remerciements les plus sincères.

Soyez assuré que c'est une fierté pour nous de vous compter parmi les membres de notre jury

 *Je dédie cette thèse à ...* 

A MES PARENTS

*Aux deux êtres chers qui m'ont prodigué tant d'amour,
d'affection et de bonheur ; qui ont fait tant de sacrifices pour
mon éducation et mes études ; qui m'ont comblé par leur soutien
et leur générosité et qui continuent à m'entourer de leur ample
affection.*

*Je vous dédie ce modeste travail en témoignage de ma vive
reconnaissance, de mon profond amour et attachement et du
grand respect que je vous dois.*

*Que dieu tout puissant vous garde et vous procure santé,
bonheur et longue vie.*

A Mon Adorable et tendre Epoux YOUSSEF

Aucun mot ne saurait exprimer

Mes sentiments les plus profonds envers toi.

*Tes sacrifices, ton soutien moral et matériel, ta gentillesse
sans égale, ton profond attachement m'ont permis de réussir mes
études.*

Je t'assure que sans ton aide,

*Tes conseils et tes encouragements ce travail n'aurait vu le
jour.*

Que ce travail soit le témoignage

De ma reconnaissance et de mon amour sincère et fidèle.

A Mes frères et Mes sœurs :

*FATIMAZAHRA, MERYEM, SOUKAINA,
MOHAMMED, AYOUB*

*En témoignage de toute l'affection et des profonds
sentiments fraternels que je vous porte et de l'attachement qui
nous unit.*

*Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre
vie.*

A Chaque Membre Des Deux Familles

MARBOUH et SOUNA

À Mes Beaux Parents

*MOULAY M'BAREK ET LALLA AICHA EL
ALAOUI*

*Vous nous avez accueillis et soutenus et aidé dans les
moments difficiles.*

*Je vous en serai toujours reconnaissante et soyez assurés de
mon estime et mon profond respect.*

À Mes Beaux Frères

MOHAMMED, HICHAM

Et À Mes Belles Sœurs FATIMAZZAHRA, CHAIMA

À Toute La Famille EL ALAOUI

A Mes Très Chères Amies

LEILA, ASSIA, FATIMA, MERYEM

*Vous trouverez ici l'expression de mes sentiments les plus
sincères.*

Avec tout mon amour, je vous souhaite un avenir souriant.

A Tous Ceux Qui Ont Contribué De Près Ou De Loin

A L'élaboration De Ce Travail.

TABLE DES MATIÈRES

TABLE DE MATIERES

INTRODUCTION.....	1
1 DEFINITION	2
2 GENERALITES	2
MATÉRIELS ET RÉSULTATS	5
ETUDE ANALYTIQUE.....	11
1 HISTOLOGIE DE LA PEAU	12
1.1 Développement embryonnaire du système lymphatique	12
1.2 Histologie de la peau normale	15
1.2.1 Epiderme	15
1.2.1.1 Kératinocytes	17
1.2.1.2 Mélanocytes	17
1.2.1.3 Cellules de Langerhans	18
1.2.1.4 Cellules de Merkel	18
1.2.2 Jonction dermo-épidermique	19
1.2.3 Derme et hypoderme	20
1.2.4 Annexes cutanées	20
1.2.4.1 Glandes sudoripares	20
1.2.4.2 Follicules pilo-sébacés	21
Pois	21
Glandes sébacées	21
Muscle arrecteur du poil	21
2 ETIOPATHOGENIE :	23
2.1 Origine embryologique des lymphangiomes kystiques :	23
2.2 Structure histologique :	24
2.3 Pathogénie :	28
3 EPIDEMIOLOGIE :	30
4 DIAGNOSTIC :	31
4.1 Formes cliniques :	32
4.1.1 Malformations lymphatiques microkystiques (lymphangiome circumscriptum) :	32

4.1.2	Malformations lymphatiques macrokystiques (hygromas kystiques) :	36
4.1.3	Lymphangiomes mixtes :	40
4.1.4	Lymphangiomes et angiodysplasie complexes :	42
4.2	Examens complémentaires :	42
4.2.1	Imagerie anténatale :	43
4.2.2	Imagerie postnatale :	45
4.2.2.1	Echographie :	45
4.2.2.2	Tomodensitométrie (TDM) :	47
4.2.2.3	Imagerie par résonnance magnétique(IRM) :	50
4.2.2.4	Radiologie standard :	53
4.2.2.5	Cytoponction :	54
4.2.2.6	Examen anatomopathologique :	55
4.2.2.7	Biologie :	56
4.2.2.8	Autres :	56
5	DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :	57
6	TRAITEMENT :	57
6.1	A la naissance :	58
6.2	Traitement des poussées inflammatoires :	58
6.3	Traitement des malformations :	59
6.3.1	Traitement chirurgical :	59
6.3.2	Sclérothérapie :	65
	Sclérothérapie à l'ETHIBLOC :	66
	Sclérothérapie à l'OK432 :	68
	Sclérothérapie à l'AETOXISCLEROL (polidocanol) :	70
	Sclérothérapie à l'alcool absolu :	71
	Sclérothérapie à la colle biologique de fibrine(TISSUCOL) :	73
	Sclérothérapie à la BLEOMYCINE :	74
	Sclérothérapie à la DOXYCYCLINE :	76
6.3.3	Laser :	77
6.3.4	Radiofréquence :	78
6.3.5	Traitement complémentaire :	79
7	EVOLUTION :	80

8	FACTEURS PRONOSTIQUES DES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES KYSTIQUES :	83
8.1	Facteurs influençant l'évolution naturelle des malformations lymphatiques kystiques :	83
8.2	Facteurs pronostiques de la réponse au traitement chirurgical :	84
8.3	Facteurs pronostiques des différentes techniques de la sclérothérapie :	86
9	CONCLUSION :	87
	DISCUSSION	89
	CONCLUSION	103
	BIBLIOGRAPHIE	111
	RÉSUMÉS	107

TABLE DES FIGURES

Fig. 1: Lymphangiome microkystique latéro-cervicale droit	8
Fig. 2: Développement embryonnaire du système lymphatique à 42 jours	13
Fig. 3: Développement embryonnaire du système lymphatique à 56 jours	14
Fig. 4: Schéma montrant les différentes couches de la peau	16
Fig. 5: Populations cellulaires de l'épiderme.....	16
Fig. 6: Les annexes cutanées	22
Fig. 7: Coupe histologique d'un lymphangiome kystique	26
Fig. 8: Aspect histologique d'un lymphangiome kystique avec dilatation des vaisseaux lymphatiques (flèche) et ectasie vasculaire (double flèche).....	26
Fig. 9: Différenciation du système lymphatique vasculaire	29
Fig. 10 : Lymphangiome microkystique superficiel limité au derme.....	32
Fig. 11: Lymphangiome microkystique.....	33
Fig. 12: MLK localisée au niveau scrotal.....	33
Fig. 13: Lymphangiome microkystique. Atteinte de la langue et du plancher buccal.	34
Fig. 14: Lymphangiome capillaire. Aspect en « frai de grenouille ».....	34
Fig. 15: Lymphangiome macrokystique axillaire	37
Fig. 16: Lymphangiome macrokystique axillaire avec troubles de la coagulation et extension pleurale	37
Fig. 17: Tuméfaction sous-cutanée du bord postéro-interne du bras gauche.....	38
Fig. 18: lymphangiome macrokystique géant au niveau postérieur brachial droit	38
Fig. 19: Lymphangiome micro- et macrokystique géant.....	40
Fig. 20: Lymphangiome mixte. La partie macrokystique a été opérée. Il existe des lésions de lymphangiome microkystique en surface avec un suintement.	41
Fig. 21(A, B): A. Échographie anténatale. Atteinte du plancher buccal. B. Imagerie par résonance magnétique anténatale. (Même lésion).....	44
Fig. 22(a, b): Aspects échographiques des LK.....	46
Fig. 23: TDM en coupe axiale après injection du produit de contraste montrant un lymphangiome kystique du triangle postéroinférieur droit du cou (flèche).....	48

Fig. 24: Coupes scannographiques d'un lymphangiome kystique latéro-cervical gauche.....	49
Fig. 25: Enfant de deux mois présentant une volumineuse masse cervicale droite molle évocatrice de lymphangiome.....	51
Fig. 26 : Coupe IRM en séquences spinécho-T2, axiale montrant le volume et l'extension entre le paquet jugulocarotidien droit et le muscle sternocléidomastoïdien.....	52
Fig. 27 : Coupe IRM en séquences spinécho-T2, coronale montrant le volume et l'extension entre le paquet jugulocarotidien droit et le muscle sternocléidomastoïdien.....	52
Fig. 28: Radio de thorax face montrant un lymphangiome kystique cervical avec extension médiastinale et déplacement trachéal.....	53
Fig. 29: Radio cervicothoracique profil montrant un lymphangiome kystique cervical avec extension médiastinale et déplacement trachéal.....	54
Fig. 30: Vue peropératoire : lymphangiome cervical et parotidien macrokystique.	63

INTRODUCTION

1 DEFINITION :

Les lymphangiomes kystiques ou malformations lymphatiques kystiques (MLK) sont des dysembryoplasies bénignes rares, du système lymphoganglionnaire, responsable d'un syndrome tumoral par prolifération angiolymphatique. Ces malformations sont matures, hémodynamiquement inactives et rentrent avec les neurofibromes et les hémangiomes dans le cadre des hamartomes [1].

2 GENERALITES :

En suivant la classification maintenant admise des malformations vasculaires, le terme de malformation kystique est préféré à celui de lymphangiome kystique pour désigner des malformations congénitales constituées à partir des vaisseaux lymphatiques [2].

Cette affection est signalée pour la première fois en 1828 par REDENBACHER est mieux connue depuis les travaux de référence menés par SABIN en 1909 et 1912 [3].

A coté des malformations superficielles, il existe des malformations plus profondes, associées ou non à des malformations superficielles.

Il existe plusieurs classifications des lymphangiomes kystiques ou malformations lymphatiques kystiques (MLK) : la classification la plus utilisée les répartit en lésions microkystiques, macrokystiques et mixtes [4].

Ces malformations sont présentes à la naissance ou détectées dans la première enfance et leur diagnostic anténatal est possible en échographie lors du deuxième ou troisième trimestre. Leur localisation anatomique est presque exclusivement cervico-faciale et leur révélation clinique est généralement très précoce dans la période néonatale.

Le diagnostic est évoqué cliniquement devant une tuméfaction rénitente ou une plaque infiltrée surmontée de vésicules.

Le bilan paraclinique est utile dans la détection du retentissement des lésions sur les voies aériennes, sur le squelette ou bien pour mettre en évidence un prolongement médiastinal.

L'extension et le prolongement sont mieux étudiés en échographie, en scannographie ou surtout en imagerie par résonnance magnétique(IRM)

Les malformations lymphatiques kystiques sont, le plus souvent, isolées mais elles peuvent entrer dans le cadre des syndromes de TURNER, KLINEFELTER, FRYNS ou être rencontrées dans plusieurs trisomies [5, 6].

Leur relation avec une exposition anténatale à l'alcool a été rapportée par EDWARDS et GRAHAMS [7].

Les principales complications sont des poussées inflammatoires, des saignements intrakystiques et des manifestations compressives surtout dans la localisation cervicofaciale (compression des voies aériennes supérieures mettant en jeu le pronostic vital).

Les lymphangiomes doivent être différenciés des lymphoedèmes qui réalisent une stase lymphatique généralement par aplasie des vaisseaux

lymphatiques de drainage. Le lymphoedème et le lymphangiome kystique sont rarement associés [2].

La prise en charge des lymphangiomes kystiques fait appel à plusieurs thérapeutiques notamment la chirurgie, la sclérothérapie percutanée et d'autres moyens thérapeutiques et ceci en fonction de type de lésions, sa localisation, son étendue et son potentiel évolutif.

MATÉRIELS ET RÉSULTATS

Ce travail a porté sur un cas de lymphangiome kystique, suivi en consultation dermatologique pédiatrique de CHU Rabat.

OBSERVATION CLINIQUE:

Identité :

Il s'agit d'une jeune fille âgée de 12 ans, deuxième d'une fratrie de deux, scolarisée, et issue d'un niveau socio-économique moyen.

Motif de consultation :

La patiente a été adressée à la consultation dermatologique pédiatrique pour surinfection de lésions vésiculeuses cervicales droite.

Antécédents :

Personnels : L'enfant a été hospitalisée et suivie au service de chirurgie depuis l'âge de deux ans pour surinfection vésiculeuse cervicale droite.

Familiaux : Rien à signaler.

Histoire de maladie :

La patiente est suivie au service de chirurgie depuis l'âge de deux ans où le diagnostic de lymphangiome kystique a été retenu sur des critères cliniques, radiologiques (Echographie, IRM), et biologiques (cytoponction).

Le traitement était à base de sclérothérapie percutanée. L'évolution était marquée par des poussées inflammatoires soit 3 à 4 fois par an, des manifestations compressives latérotachéales et des saignements intra vésiculaires nécessitant le recours à la sclérothérapie.

Suite à une infection locorégionale de ces vésicules, la patiente a été adressée en consultation dermatologique pour prise en charge.

Examen physique :

1-Examen général :

Patiente en bon état général, conjonctives normalement colorées.

Poids : 26kg, TA : 12/7, T : 38°C.

Examen cutané-muqueux :

- Peau du corps mate, lisse, sans anomalies structurales.
- Muqueuses d'aspect normal.
- Au niveau cervical : (fig.1)

La région cervicale droite légèrement tuméfiée ± douloureuse, rougeâtre. Cette tuméfaction est rénitente, élastique ± adhérente au plan profond, surmontée de groupes vésiculaires translucides parfois hémorragiques ; Certains sont pustuleux.

- Pas d'atteinte cervicale controlatérale.
- L'examen vasculaire du cou : palpation et auscultation sont normales.



Fig. 1: Lymphangiome microkystique latéro-cervicale droit

2-Examen des aires ganglionnaires :

Petite adénopathie sous angulomaxillaire droite.

3-Examen ORL :

Caries dentaires +++

4-Examen pleuro-pulmonaire et cardio-vasculaire : normal.

5-Examen abdominal :

- Pas d'hépatomégalie
- Pas de splénomégalie
- Pas de masse palpable.

6-Examen urogénital :

- Pas de contact lombaire
- Stade pubertaire conforme à l'âge de la patiente

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

Au total :

Il s'agit d'un enfant âgée de 12 ans, adressée en consultation pédiatrique pour surinfection vésiculaire d'un lymphangiome kystique diagnostiqué et suivi depuis l'âge de 2 ans en chirurgie.

Examens complémentaires :

1-Bilan biologique :

- NFS : Hyperleucocytose à PNN
- VS : 38
- Fibrinogène : très augmenté
- Ionogramme sanguin avec glycémie : Normal

2- Bilan radiologique :

- Echographie cervicale : Caractère liquidien multiloculaire de la lésion.
- IRM : kystes hyperintenses en t2 et le signal est intermédiaire en T1.
Pas d'envahissement des structures sous jacentes.
- Radio thoracique face: normale

Conduite thérapeutique :

1- Soins locaux :

- Crème lavante antiseptique
 - Chlorexidine
 - Ac.fucidique
- } Pendant 2 semaines

2-Traitement systémique :

- Antibiothérapie par voie orale (FLOXAPEN) pendant 2semaines.

Evolution :

La patiente est revue 2 semaines après traitement avec bonne amélioration et régression des pustules et de l'adénopathie.

Sur demande des parents, l'enfant est adressée à l'hôpital de NECKER Paris pour laser et une éventuelle prise en charge.

ETUDE ANALYTIQUE

1 HISTOLOGIE DE LA PEAU :

1.1 Développement embryonnaire du système lymphatique :

Le système lymphatique ganglionnaire, au moment du stade de différenciation entre artères et veines, se développe à partir de la sixième semaine de gestation (entre la sixième à la neuvième semaine).

Six sacs lymphatiques primaires se forment à partir de l'endothélium veineux. (fig.2, 3).

Suite à cette formation initiale, trois théories s'affrontent pour expliquer le développement du réseau lymphatique [8] :

i- Une théorie centrifuge :

Il s'agit d'un développement des vaisseaux lymphatiques par bourgeonnement à partir de l'endothélium veineux. Les cellules endothéliales lymphatiques dériveraient donc exclusivement de l'endothélium du système veineux.

Les cellules endothéliales des veines cardinales sont probablement bipotentes, et l'expression d'un facteur de transcription (prox1) entraînerait leur transformation en cellules lymphatiques [8].

Selon la théorie centrifuge de SABIN [9] et LEWIS [10], les lymphatiques jugulaires et postérieurs sont issus du bourgeonnement des veines [11, 12].

La théorie de SABIN est, à ce jour, admise par la plupart des auteurs [13, 14].

De la sixième à la neuvième semaine, des dilatations locales des canaux lymphatiques vont former six sacs lymphatiques primaires :

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

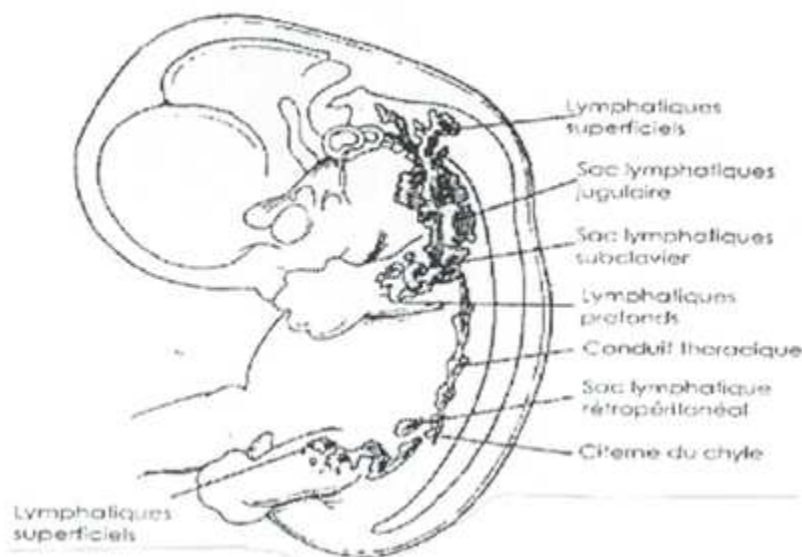


Fig. 2: Développement embryonnaire du système lymphatique à 42 jours

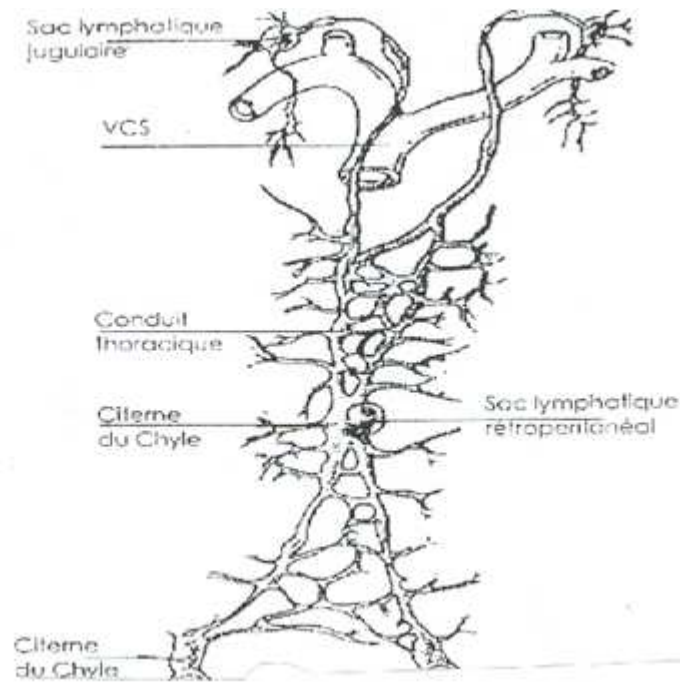


Fig. 3: Développement embryonnaire du système lymphatique à 56 jours

ii- Une théorie centripète :

C'est un développement indépendant du système veineux et une connexion secondaire à ce système.

La confluence de fissures mésenchymateuses conduit à la formation de vaisseaux lymphatiques qui fusionnent avec les veines qui se développent par croissance centripète [8].

iii- Une théorie mixte :

Les vaisseaux lymphatiques centraux croissent à partir des sacs lymphatiques d'origine veineuse et rejoignent des lymphatiques périphériques formés in situ par différenciation mésenchymateuse [8].

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

1.2 Histologie de la peau normale :

La peau comprend quatre régions qui sont : l'épiderme, la jonction dermo-épidermique (JDE), le derme et l'hypoderme. Les follicules pilo-sébacés (FPS) sont des annexes de la peau, mais principalement situés dans le derme et l'hypoderme.

1.2.1 Epiderme :

L'épiderme est un épithélium de revêtement stratifié, pavimenteux, non vascularisé mais innervé. Il est constitué de quatre types cellulaires : les kératinocytes, les mélanocytes, les cellules de Langerhans, et les cellules de Merkel [15].

La microscopie optique montre que les kératinocytes de l'épiderme se répartissent en quatre couches : basale (CB), spinieuse (CS), granuleuse (CG) et cornée (CC) (fig.4, 5).

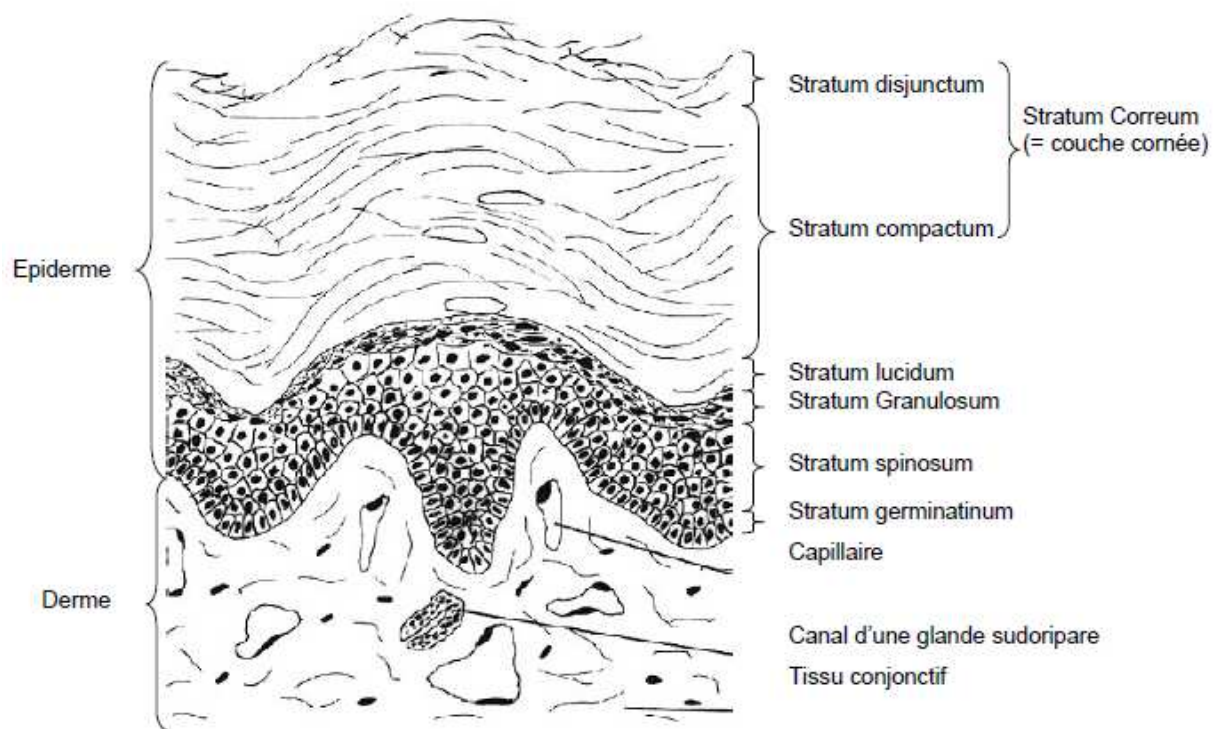


Fig. 4: Schéma montrant les différentes couches de la peau

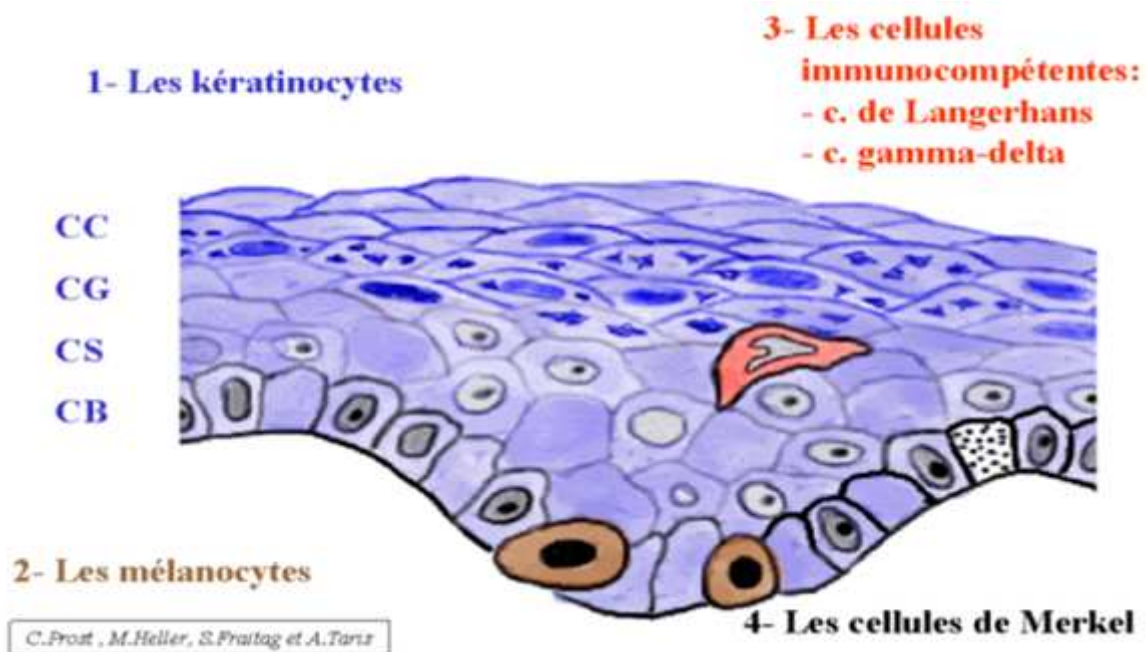


Fig. 5: Populations cellulaires de l'épiderme

1.2.1.1 Kératinocytes :

Les kératinocytes de la couche basale de l'épiderme au contact de la jonction dermo-épidermique (JDE), forment une seule assise de cellules cylindriques à noyau allongé [16].

Les kératinocytes de la couche spinieuse de l'épiderme (étoile), forment 3 à 4 assises de cellules. Ils sont polyédriques à noyau arrondi.

Les tonofilaments sont les filaments intermédiaires des kératinocytes, organisés en trousseaux et composés de kératines.

Les kératinocytes de la couche granuleuse de l'épiderme forment une à deux assises de cellules en peau fine, trois à quatre en peau épaisse. Ils sont aplatis, et à cytoplasme rempli de granulations [16].

Dans la couche cornée, le kératinocyte (cornéocyte) est complètement aplati, le noyau et les organites cytoplasmiques sont totalement disparus, le cytoplasme est rempli de trousseaux fibrillaires et les desmosomes sont profondément modifiés ; en superficie de la couche cornée, les cornéocytes, se détachent de l'épiderme (desquamation).

1.2.1.2 Mélanocytes :

Les mélanocytes constituent, par leur nombre, la deuxième population cellulaire de l'épiderme. Leur fonction est la synthèse des mélanines, eumélanines et phéomélanines, qui donnent à la peau sa couleur constitutive [17].

En microscopie optique, les mélanocytes se présentent comme des cellules arrondies, claires, à noyau rond et dense, situées exclusivement entre les kératinocytes de la CB sans desmosomes entre les mélanocytes et les kératinocytes [17].

1.2.1.3 Cellules de Langerhans :

Les cellules de Langerhans appartiennent au groupe des cellules dendritiques présentatrices d'antigène aux lymphocytes T, et sont transépithéliales.

En microscopie optique, elles apparaissent comme des cellules claires, à noyau encoché, situées le plus souvent au niveau de la CG. Elles n'établissent pas de desmosomes avec les kératinocytes avoisinants [18].

1.2.1.4 Cellules de Merkel :

Les cellules de Merkel sont des cellules neuroépithéliales, qui ont pour fonctions celles de mécanorécepteurs et/ou des fonctions inductives et trophiques sur les terminaisons nerveuses périphériques et les annexes cutanées (poil, ongle, glandes sudorales) [16].

Les cellules de Merkel sont visibles en microscopie électronique. Dans l'épiderme, elles se présentent en règle comme des cellules isolées, situées entre les kératinocytes basaux, au contact d'une terminaison nerveuse. Ce sont des cellules ovalaires, à noyau dense, contourné ou indenté.

Couches de l'épiderme	Forme de la cellule	Membrane plasmique	Noyau	Organites cytoplasmiques	Constituants cytoplasmiques particuliers
STRATUM CORNEUM	Complètement aplatie	Densifiée, sans digitations. Desmosomes profondément modifiés	Disparu	Disparus	Fibres de kératine
STRATUM GRANULOSUM	Très aplatie	Digitations et desmosomes	En dégénérescence	Commencent à disparaître	Grains de kérato-hyaline
STRATUM SPINOSUM	Polyédrique aplatie		Arrondi ou ovalaire	Habituels	Grains de mélanine phagocytés
STRATUM GERMINATIVUM	Cubique ou cylindrique à grand axe perpendiculaire à la lame basale				Tono-filaments

Tableau.1: Histologie de différentes couches de l'épiderme

1.2.2 Jonction dermo-épidermique :

Après colorations spéciales, la JDE apparaît comme une ligne ondulée où alternent les saillies de l'épiderme dans le derme, dites « crêtes épidermiques », et celles du derme dans l'épiderme, dites « papilles dermiques », dont l'ensemble forme le derme papillaire [19,20].

En microscopie électronique, la JDE comprend la membrane des kératinocytes et des mélanocytes, la lamina lucida (LL), et la lamina densa (LD).

1.2.3 Derme et hypoderme :

Le derme et l'hypoderme sont des tissus conjonctifs d'origine mésoblastique. Ils contiennent également des vaisseaux, les récepteurs et nerfs de la sensibilité, les terminaisons nerveuses destinées aux vaisseaux et aux annexes et, parfois, du tissu musculaire lisse (poils, aréoles mammaires, pénis, périnée, scrotum) ou strié squelettique (expansions des muscles peauciers du visage).

Le derme comporte deux zones : l'une superficielle, entre les crêtes épidermiques, ou « derme papillaire », formée de tissu conjonctif lâche, l'autre profonde, ou « derme réticulaire », formée d'un tissu conjonctif dense. Il se poursuit en profondeur, par l'hypoderme, constitué de lobules graisseux séparés par des septums interlobulaires.

Ces subdivisions du derme et de l'hypoderme sont sous-tendues par la vascularisation très systématisée de la peau.

Le tissu conjonctif du derme et de l'hypoderme comprend une abondante matrice extracellulaire, elle-même constituée d'une substance fondamentale et de fibres élastiques [21], de collagène [22,23] et de réticuline.

1.2.4 Annexes cutanées:

1.2.4.1 Glandes sudoripares :

Ce sont des glandes exocrines, tubuleuses simples pelotonnées, sécrétant la sueur. Leur portion sécrétrice (épithélium cubique simple) entourée de cellules myo-épithéliales, siège dans le derme profond. Leur canal excréteur (épithélium cubique bistratifié) gagne la surface de l'épiderme par un trajet hélicoïdal [24].

1.2.4.2 Follicules pilo-sébacés :

- Poils :

Les poils proviennent d'une invagination tubulaire de l'épiderme qui s'enfonce dans le derme. Ils sont constitués de la tige et la racine. (fig.6)

- Glandes sébacées :

Les glandes sébacées, exocrines, alvéolaires simples, holocrines et sécrétant, le sébum, sont annexées aux poils. Leur portion sécrétrice est formée d'un ou de plusieurs alvéoles dilatés en sacs. Le canal excréteur, unique et très court, débouche au niveau de la gaine épithéliale du poil.

- Muscle arrecteur du poil :

Il s'agit d'un petit muscle lisse à innervation sympathique segmentaire dont la contraction déclenche le redressement du poil « chair de poule ».

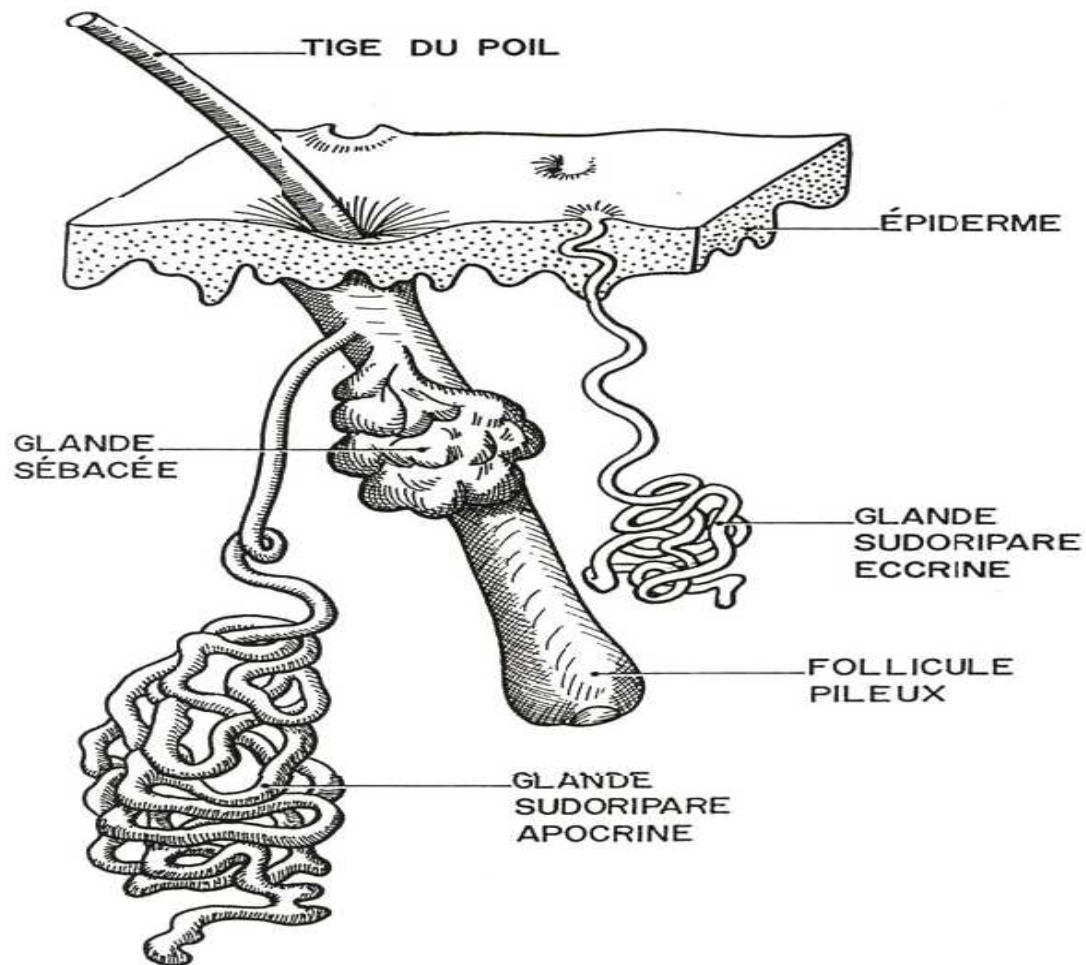


Fig. 6: Les annexes cutanées

2 ETIOPATHOGENIE :

2.1 Origine embryologique des lymphangiomes kystiques :

Il existe plusieurs théories [8] :

- une séquestration du tissu lymphatique évoluant à son propre compte et se développant indépendamment du reste du réseau lymphatique.
- un bourgeonnement anormal de vaisseaux lymphatiques responsables d'une lymphoprolifération isolée aberrante entraînant un défaut de drainage.
- un défaut de fusion avec le système veineux (responsable par exemple de l'hygroma kystique de la nuque).
- une obstruction des vaisseaux lymphatiques responsable de dilatation et d'accumulation de lymphes [8].

Selon VAN DER PUTTE, les hygromas kystiques pourraient correspondre à un défaut de jonction entre les sacs lymphatiques primaires et le système veineux [25].

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

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

Les lymphangiomes capillaires pourraient correspondre à des anomalies dans le développement des lymphatiques dermiques par séquestration des canaux lymphatiques ou par bourgeonnement anormal des terminaisons lymphatiques [13, 26].

Le principe de cette hypothèse a été confirmé par LYMBOUSSAKI et COL qui ont mis en évidence une prolifération des lymphatiques dermiques, à partir des séquestres des vaisseaux lymphatiques oblitérés (étude de l'expression de VEGFR-3) [27].

Il existe de rares formes de l'adulte possiblement secondaires à un défaut du système lymphatique qui se décompense dans des conditions pathologiques avec augmentation du volume de lymphe (épisode inflammatoire par exemple) [8].

2.2 Structure histologique :

Le lymphangiome kystique peut être considéré comme un hamartome, c'est-à-dire une structure anormale de cellules normales localisées dans leur site anatomique habituel [28].

Il est classé dans les anomalies vasculaires car il est constitué de cavités bordées d'un endothélium vasculaire et remplies de lymphe et parfois du sang.

Ces cavités sont entourées d'un tissu conjonctif fibroadipeux avec des formations lymphoïdes et des fibres musculaires lisses [29] (fig.7).

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires
– Hémangiomes – Autres	A flux lent : – capillaires – lymphatiques – veineuses A flux rapide : – malformations artério-veineuses – fistules artério-veineuses – malformations complexes

Tableau.2: Place des malformations lymphatiques parmi les anomalies vasculaires.
Classification de l'ISSVA (Workshop Rome 1996).

Le lymphangiome kystique est, le plus souvent, isolé mais il peut entrer dans le cadre des anomalies génétiques : le syndrome de NOONAN, ou des anomalies chromosomiques tels les syndromes de TURNER ; KLINEFELTER ; la trisomie 21 et la trisomie 18 [30, 31].

Plusieurs classifications ont été proposées. La plus ancienne, proposée par Wegener en 1877, regroupait les lymphangiomes en trois catégories en fonction de l'aspect histologique, capillaire, caverneux et cystoïde.

Cette classification, utilisée surtout par les chirurgiens, a l'avantage d'être simple mais les limites entre les groupes ne sont pas toujours nettes [32, 33].

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

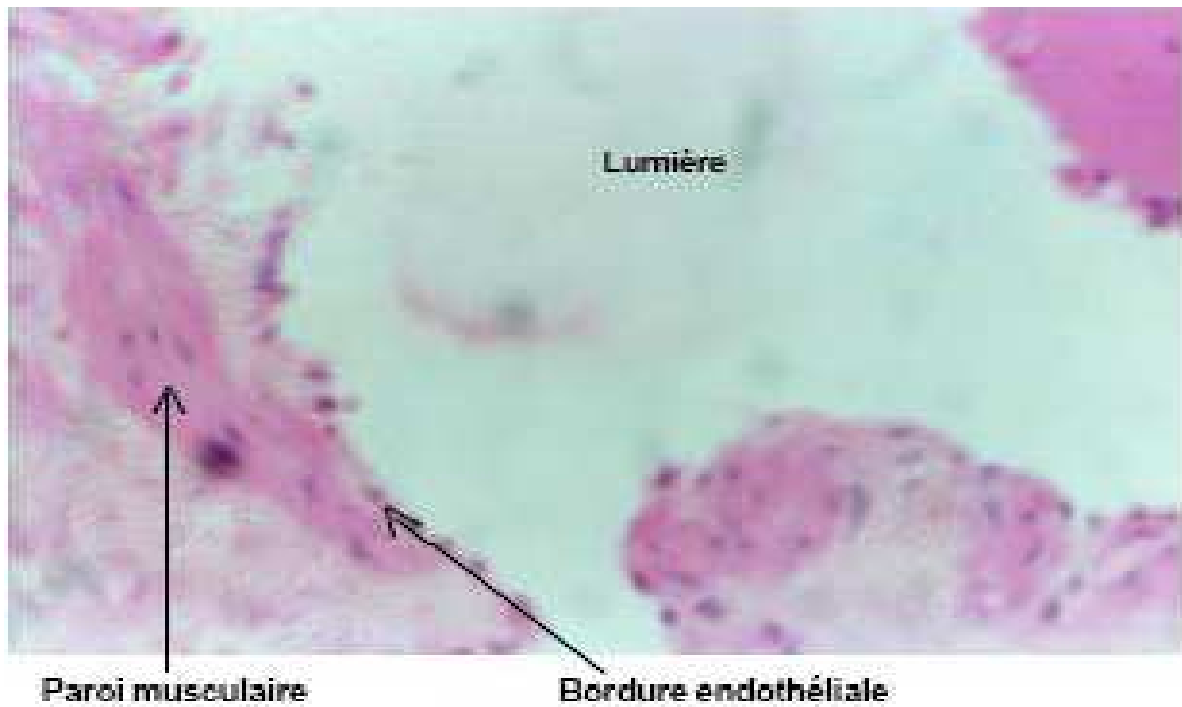


Fig. 7: Coupe histologique d'un lymphangiome kystique

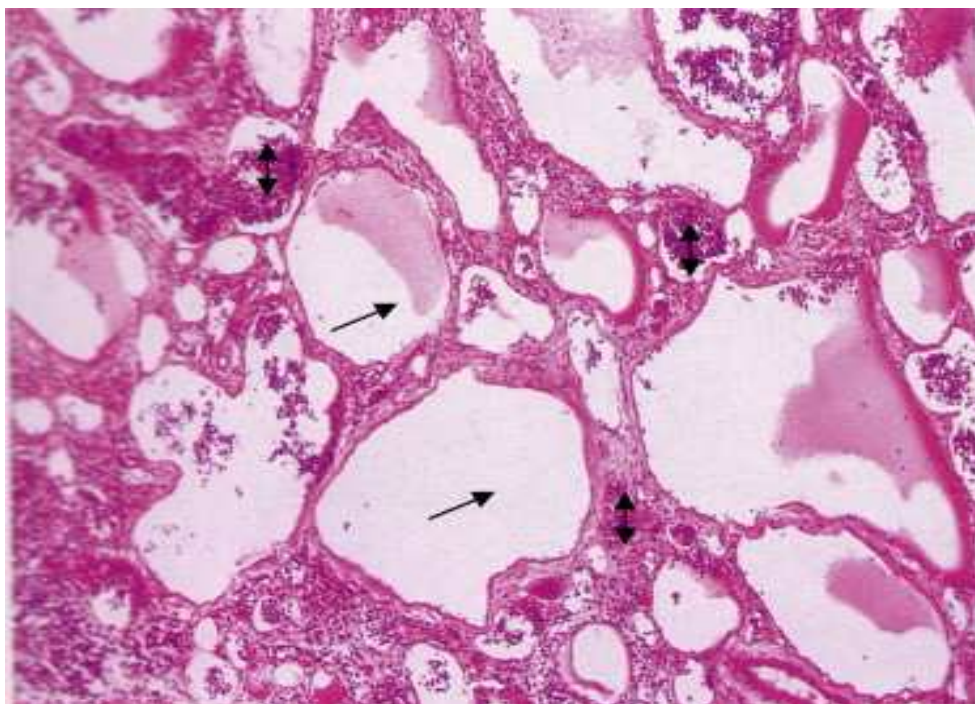


Fig. 8: Aspect histologique d'un lymphangiome kystique avec dilatation des vaisseaux lymphatiques (flèche) et ectasie vasculaire (double flèche).

Une classification morphologique simplifiée est actuellement préférée par la plupart des auteurs, groupant les lésions en fonction de la taille des cavités kystiques [8, 34]:

- Microkystiques pour les kystes inférieurs à 5 mm (lymphangiome capillaire, circumscriptum, caverneux) dont l'aspect histologique est présenté par des dilatations lymphatiques ou épidermiques (fig.8).
- Macrokystiques pour les kystes supérieurs à 5 mm, larges unis ou multiloculaires, bordés par une couche d'endothélium et entourés par des fibroblastes ainsi que par de nombreuses fibres musculaires lisses.
- Mixtes ou caverneuses composées de cavités régulièrement arrondies ou polyédriques, séparées par des occlusions 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.

Le plus souvent, des formes mixtes sont retrouvées.

Ces différenciations sont probablement dues à la nature du tissu dans lequel le lymphangiome se développe (macrokyste au niveau cervical, microkyste infiltrant dans le muscle par exemple).

Cette classification correspond à une réalité clinique et thérapeutique, la localisation et le type de lymphangiome faisant le pronostic fonctionnel et la difficulté de prise en charge [34].

2.3 Pathogénie :

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

Diverses théories ont été avancées pour approcher cette pathogénie :

- Congénitale : c'est la plus défendue parmi les nombreuses hypothèses pathogéniques [35, 36]. La découverte de LK à la première décade de vie, avec une fréquence importante chez les nourrissons et même les observations de diagnostic anténatal, ont été considérées comme une évidence à son origine congénitale [37, 38].
- Acquis : dans cette théorie, actuellement abandonnée, la circulation lymphatique serait interrompue, entraînant une ectasie des vaisseaux en amont de l'obstacle. Mais les abondantes anastomoses qui existent dans le système lymphatique, facile à mettre en évidence, et l'absence de cause anatomique ou pathologique à l'origine de cette rétention lymphatique, s'opposent à cette théorie de l'obstruction de tous les canaux lymphatiques [39].

Des avancées au niveau moléculaire ont été réalisées ces dernières années. Plusieurs facteurs de croissance tels que *prox1*, *vascular endothelial growth factor C* (VEGF-C) et son récepteur VEGFR-3 sont essentiels au développement du tissu lymphatique et probablement impliqués dans la formation des lymphangiomes [8, 34, 40, 41].

Prox1 est un facteur de transcription exprimé dans l'endothélium veineux et lymphatique ; il stimule la production de marqueurs de l'endothélium lymphatique et influence le mécanisme moléculaire qui conduit à la séparation des lymphatiques et des veines cardinales allant dans le sens de la théorie centrifuge [8] (fig.9).

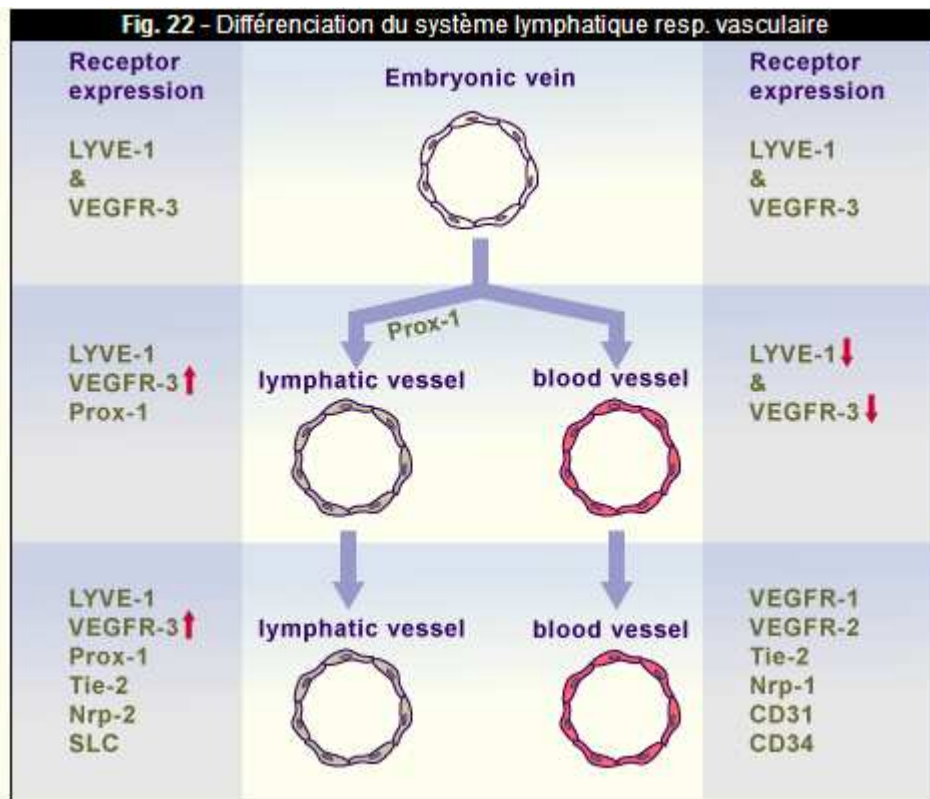


Fig. 9: Différenciation du système lymphatique vasculaire

La différenciation d'un vaisseau embryonnaire en veine ou vaisseau lymphatique est déterminée initialement par un gène, le gène homéotique Prox-1. En fonction de cette différenciation d'autres récepteurs seront développés au cours du développement.

VEGF-C est un autre facteur de croissance. Il est le ligand spécifique du récepteur VEGFR-3. Une surexpression de VEGFR-3 a été retrouvée dans les lymphangiomes.

De plus, une mutation du gène de VEGFR-3 est responsable du syndrome de Nonne-Milroy donnant une hypoplasie lymphatique et un lymphoedème.

Des facteurs d'angiogenèse pourraient également être impliqués comme le basic fibroblast growth factor (bFGF) qui est augmenté dans les lymphangiomes [8, 42].

La recherche s'oriente donc vers des thérapies antiangiogenèse et des modulations des facteurs de croissance.

3 EPIDEMIOLOGIE :

L'incidence des lymphangiomes est difficile à déterminer. On l'estime entre un sur 6 000 et un sur 16 000 naissances [43].

Les lymphangiomes représentent 6 % des tumeurs bénignes de l'enfant [8]. Une étude publiée en 2008 portant sur 42 575 échographies anténatales retrouve 84 tumeurs dont 25 % de lymphangiomes, soit un sur 2000 [44]. Cette incidence élevée est probablement en rapport avec le recrutement particulier des deux centres de référence qui ont participé à l'étude.

Environ 50 % des lymphangiomes sont présents à la naissance et 90 % sont diagnostiqués dans les deux premières années [34, 45].

La localisation cervicofaciale représente environ 75 % des cas [46]. Il n'existe pas de prédisposition raciale ou sexuelle. Il n'est pas non plus noté d'association malformative.

4 DIAGNOSTIC :

Les malformations lymphatiques kystiques (MLK) sont le plus souvent présentes à la naissance ou détectées dans la première enfance.

Le diagnostic est évoqué, cliniquement, devant une tuméfaction rénitente ou une plaque infiltrée surmontée de vésicules, voire simplement quelques vésicules sur une peau d'apparence normale.

Les principales complications sont des poussées inflammatoires, des saignements intrakystiques et des manifestations compressives.

Les examens complémentaires sont utiles dans l'appréciation du retentissement des lésions sur les voies aériennes sur le squelette ou bien pour mettre en évidence un prolongement médiastinal.

L'extension et le prolongement sont mieux étudiés en échographie, en scannographie ou surtout en imagerie par résonnance magnétique(IRM). La radiographie standard n'est pas d'apport particulièrement important.

4.1 Formes cliniques :

4.1.1 Malformations lymphatiques microkystiques (lymphangiome circumscriptum) :

Les lymphangiomes microkystiques ont des présentations cliniques variées. Les malformations lymphatiques microkystiques superficielles se manifestent par des petites papules ou plaques roses infiltrées ou hyperkératosiques, ou par des groupements de vésicules translucides ou hématiques. (fig.10). Ils se situent, le plus souvent, sur les membres, les zones génitales et sur les muqueuses. (fig.11, 12,13)

Un suintement de lymphhe peut survenir. Cette lymphorrhée peut surinfecter [47].



Fig. 10 : Lymphangiome microkystique superficiel limité au derme.



Fig. 11: Lymphangiome microkystique



Fig. 12: MLK localisée au niveau scrotal



Fig. 13: Lymphangiome microkystique. Atteinte de la langue et du plancher buccal.



Fig. 14: Lymphangiome capillaire. Aspect en « frai de grenouille ».

Les formes microkystiques parotidiennes ou linguales infiltrantes ont un aspect plus ferme. Au niveau muqueux, des vésicules décrivant l'aspect classique de « frai de grenouille » sont visibles. Elles peuvent être responsables de saignement par ulcération de la muqueuse. (fig.14)

Le plus souvent, les lésions sont présentes à la naissance ou bien elles débutent dans la première enfance.

Cette malformation reste la plupart du temps asymptomatique mais on peut noter des épisodes inflammatoires ou infectieux voire des saignements par rupture des vésicules lymphatiques [2].

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

Une localisation vulvaire est possible, souvent après la puberté, mais parfois beaucoup plus tôt dont le diagnostic différentiel dans les formes papuleuses reste le condylome acuminé [48].

Les ML microkystiques peuvent aussi être profondes et former des masses mal limitées avec ou sans lésions superficielles.

En dermoscopie on observe un aspect lacunaire avec des séparations par des septums. Si le contenu est hématique il devient indiscernable de l'hémangiome [49].

4.1.2 Malformations lymphatiques macrokystiques (hygromas kystiques) :

Les malformations lymphatiques macrokystiques sont des masses rondes ou lobulées, facilement compressibles .L'expression clinique dépend de leur localisation.

Elles sont les plus fréquentes des lymphangiomes. Son sexe ratio est égal à 1.

Ces malformations kystiques sont présentes dans trente à cinquante pour cent à la naissance, et quatre-vingt à quatre-vingt-dix pourcent sont détectées avant la fin de la deuxième année de vie. De rares cas apparaissent à l'âge de l'adulte [50, 51].

Un certain nombre de cas est visualisé par l'échographie in utero.

Près de deux tiers des cas concernent le cou et environ vingt pour cent sont localisés dans les creux axillaires ou les faces latérales du thorax [47] (fig.15, 16).



Fig. 15: Lymphangiome macrokystique axillaire



Fig. 16: Lymphangiome macrokystique axillaire avec troubles de la coagulation et extension pleurale



Fig. 17: Tuméfaction sous-cutanée du bord postéro-interne du bras gauche.



Fig. 18: lymphangiome macrokystique géant au niveau postérieur brachial droit

Deux à trois pour cent des lymphangiomes macrokystiques ont une expression médiastinale ou peuvent être responsable d'un chylothorax, d'une ascite chyleuse [52].

L'atteinte du membre supérieur et particulièrement du bras est très rare [53, 54] (10,5% d'atteinte du bras dans la série de sermon et al) [55] (fig.17, 18).

Il existe d'autres localisations profondes sous forme de kystes de plusieurs centimètres de diamètre : médiastin [56], pancréas [57], foie [58], rate, reins, intestin, vertèbres [59], orbites, langue [60]. Leur expression clinique dépend de leur localisation.

Des poussées inflammatoires surviennent dans seize pour cent des cas au décours d'infection ou de traumatisme [61].

La lésion devient alors rouge, tendue. En absence de traitement une fistulisation peut survenir.

La localisation cervicale s'exprime par une masse, en dehors des poussées, de consistance molle, indolore non inflammatoire et sans thrill, elle ne disparaît pas sous pression et n'augmente pas de volume lors des cris sauf au niveau sus-sternal ou sus-claviculaire.

Cette localisation peut engendrer une compression des voies aériennes spontanément ou lors des épisodes inflammatoires traumatiques ou infectieuses. Dans cette localisation, une hypertrophie osseuse progressive est également possible.

Les malformations macrokystiques faciales, surtout celles qui envahissent la langue et le plancher buccal, finissent par entraîner des déformations graves avec hypertrophie de la mandibule, béance sévère, trouble de l'occlusion, allongement vertical de la face et prognathisme [47].

Dans les localisations linguales et pharyngolaryngées, une dyspnée inspiratoire peut apparaître associée à un encombrement hypopharyngé. Il n'existe pas d'atteinte nerveuse associée [28].

La localisation orbitaire peut être responsable de compression oculaire et de troubles ophtalmologiques [47].

4.1.3 Lymphangiomes mixtes :

Ce sont des associations des deux formes précédentes, des masses indolores ont en surface des éléments microkystiques. Ils sont souvent situés dans les régions cervicale et faciale. (fig19, 20)



Fig. 19: Lymphangiome micro- et macrokystique géant



Fig. 20: Lymphangiome mixte. La partie macrokystique a été opérée. Il existe des lésions de lymphangiome microkystique en surface avec un suintement.

D'autres parties du corps peuvent être atteintes.

Leur fréquence de survenue est identique dans les deux sexes.

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

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

La symptomatologie clinique dépend de la localisation et est la conséquence de l'effet de masse [2].

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

Les lésions du plancher buccal peuvent être responsables d'hypertrophie mandibulaire et de mal-occlusion [2].

Les localisations orbitaires retentissent sur la vision.

4.1.4 Lymphangiomes et angiodyplasie complexes :

Un angiome plan peut associer une ML micro ou macrokystique.

Le syndrome de Protée associe une hémihypertrophie corporelle segmentaire, une macrodactylie, des hamartomes conjonctifs et ou épidermiques, des angiomes plans, des MLK.

Le syndrome de Bannayan-Zonana comporte des MLK profondes, une macrocéphalie, des lipomes infiltrants, et des hémangiomes.

Le syndrome CLAPO comporte des ML du visage et du cou, un angiome plan de la lèvre inférieure, une asymétrie du visage et des membres [62].

Il existe également des formes complexes qui échappent toute classification.

Il peut exister des lymphangiomes des organes profonds en particulier la rate.

4.2 Examens complémentaires :

Le diagnostic des malformations lymphatiques kystiques est souvent confirmé cliniquement, la plupart du temps dans les deux premières années de vie.

Parfois, le diagnostic est évoqué devant une échographie anténatale, lors du deuxième ou troisième trimestre.

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

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

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

4.2.1 Imagerie anténatale :

Les formes anténatales sont habituellement diagnostiquées lors de l'échographie du deuxième ou troisième trimestre de la grossesse.

Le diagnostic est parfois plus précoce lors de l'échographie du premier trimestre.

Lorsque l'échographie est insuffisante pour déterminer les limites de la lésion, l'imagerie par résonnance magnétique (IRM) anténatale devient l'examen de choix. Elle permet de visualiser l'extension des lésions. Elle est également indispensable dans but pronostique lorsqu'une interruption de grossesse est envisagée (fig.21).



Fig. 21(A, B): A. Échographie anténatale. Atteinte du plancher buccal.
B. Imagerie par résonance magnétique anténatale. (Même lésion).

4.2.2 Imagerie postnatale :

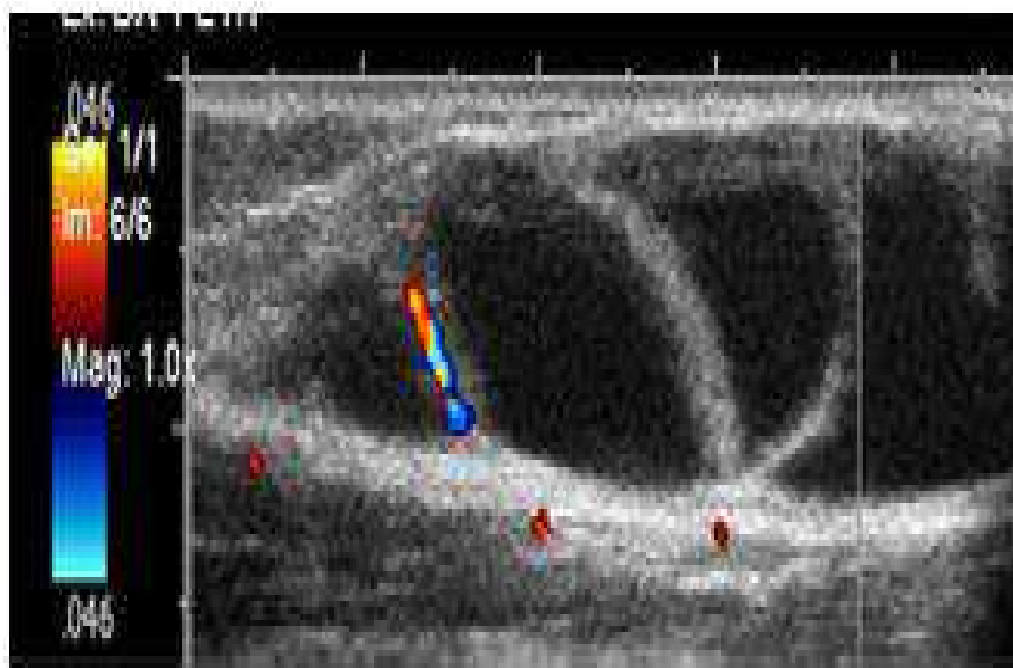
4.2.2.1 Echographie :

L'échographie est un examen de réalisation simple. Elle précise le siège et la nature de la masse, les limites et les rapports avec les organes de voisinage. L'échostructure de la lésion est souvent liquidienne.

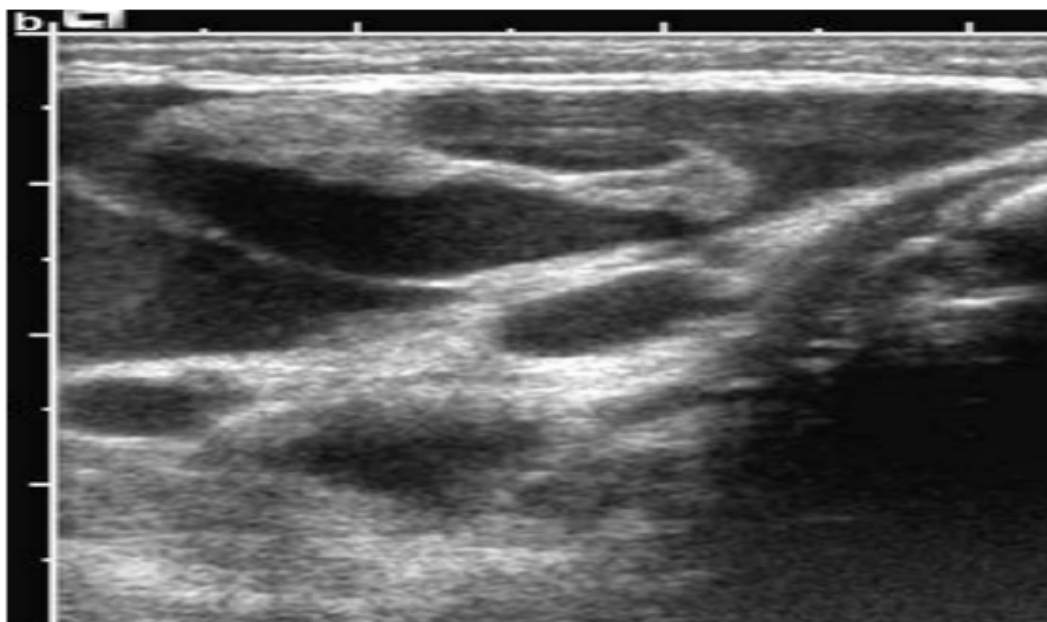
L'aspect correspond à des images kystiques hypoéchogènes séparées par des parois échogènes et ceci dans les formes non compliquées (fig.22 (a, b)).

Cependant, en cas de formes de diagnostic plus difficile, correspondant soit à des formes microkystiques 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 [67].

L'examen doppler montre l'absence de débit au sein de la malformation. Mais l'échographie reste un examen peu performant pour bilan d'extension. Elle permet de guider les ponctions lors des séances de sclérothérapie



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



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

Fig. 22(a, b): Aspects échographiques des LK.

4.2.2.2 Tomodensitométrie (TDM) :

La TDM est aussi plus simple de réalisation ou d'obtention, mais elle est irradiante et permet une étude moins fine des tissus mous que l'IRM (fig.23, 24). Elle est réalisée sans et avec le produit de contraste

Les kystes ont une densité liquidienne et ne rehaussent pas lors d'injection du produit de contraste. On peut également visualiser des niveaux liquides au sein des kystes.

Les cloisons intra kystiques peuvent se rehausser ou pas après injection de produit de contraste.

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

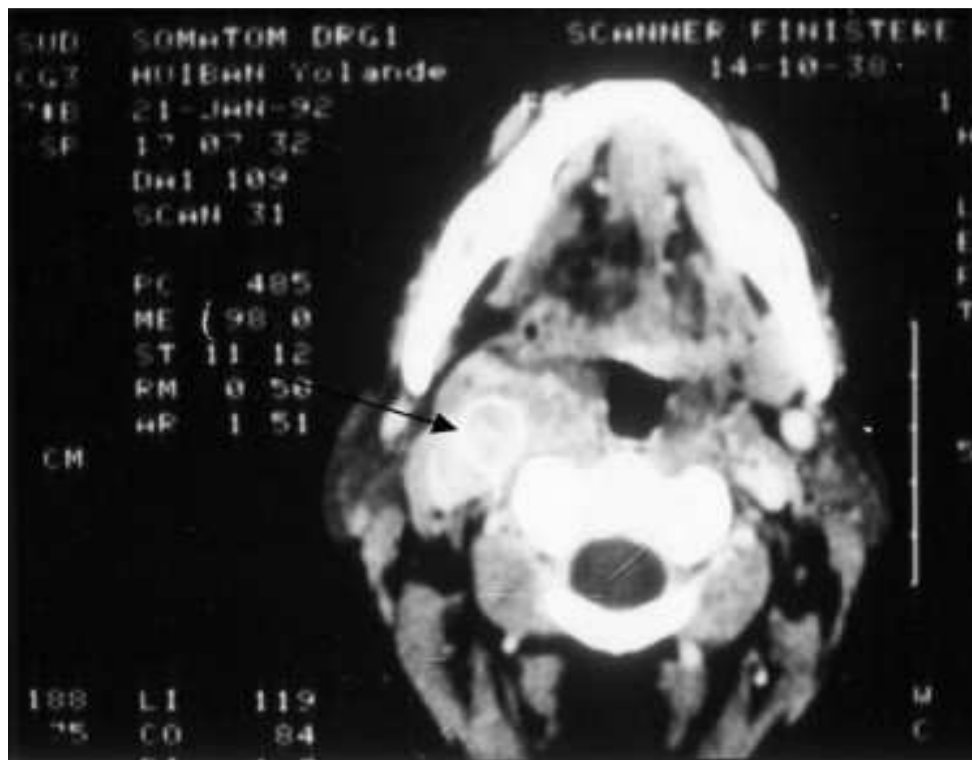


Fig. 23: TDM en coupe axiale après injection du produit de contraste montrant un lymphangiome kystique du triangle postéroinférieur droit du cou (flèche).



Fig. 24: Coupes scannographiques d'un lymphangiome kystique latéro-cervical gauche

4.2.2.3 Imagerie par résonnance magnétique(IRM) :

L'examen de référence est l'IRM, mais son accès est encore difficile et coûteux [63, 64].

Elle permet une meilleure délimitation de la lésion, par rapport aux organes de voisinage et aux muscles (fig.25, 26, 27).

L'aspect morphologique est assez caractéristique.

Les kystes sont hyperintenses en T2 (plus intenses que la graisse ou le liquide cérebrospinal), le signal est intermédiaire en T1 (supérieur à celui du liquide cérebrospinal mais inférieur à celui de la graisse).

Seules les cloisons se rehaussent lors de l'injection de gadolinium (différence avec les hémangiomes) [65, 66].

Surtout cet examen permet de préciser le type du lymphangiome, son extension intrathoracique dans les formes cervicales par exemple, ainsi que les rapports avec les éléments vasculonerveux et les voies aériennes.

La malformation macro kystique apparaît en hypo signal en T1 et en hyper signal franc et homogène, sur les séquences pondérées en T2 (par rapport aux muscles). Une hémorragie intrakystique se traduit par un hypersignal sur la séquence pondérée en T1.

Il est possible de visualiser des niveaux liquides de signaux différents dans les kystes, qui correspondent à l'interface entre liquide intrakystique et sang sédimenté à la suite d'une hémorragie.

L'IRM permet encore le contrôle après sclérothérapie ou chirurgie pour évaluer le résiduel tumoral ou une récurrence.

L'inconvénient de l'IRM est le temps d'acquisition des séquences qui nécessite souvent une sédation et parfois une anesthésie générale. Les délais pour l'obtention d'un examen peuvent être également longs, mais le plus souvent il n'y a pas le caractère d'urgence à la réalisation d'une imagerie.



Fig. 25: Enfant de deux mois présentant une volumineuse masse cervicale droite molle évocatrice de lymphangiome.



Fig. 26 : Coupe IRM en séquences spinécho-T2, axiale montrant le volume et l'extension entre le paquet juvulocarotidien droit et le muscle sternocléïdomastôïdien.

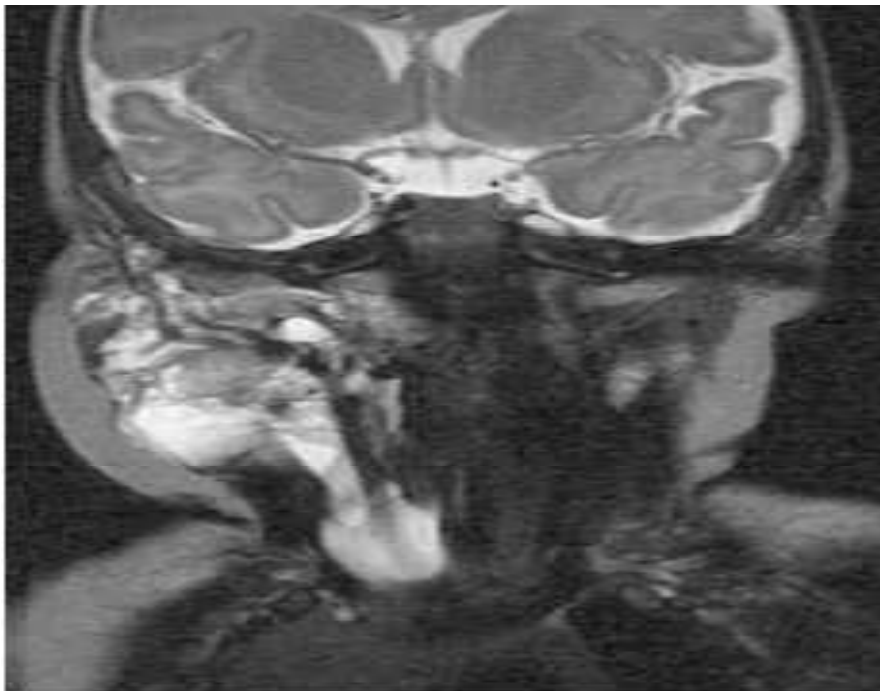


Fig. 27 : Coupe IRM en séquences spinécho-T2, coronale montrant le volume et l'extension entre le paquet juvulocarotidien droit et le muscle sternocléïdomastôïdien.

4.2.2.4 Radiologie standard :

La radiologie conventionnelle est, parfois, utile pour apprécier le retentissement des lésions sur les voies aériennes, sur le squelette ou bien pour mettre en évidence un prolongement médiastinal [1] (fig. 28, 29).

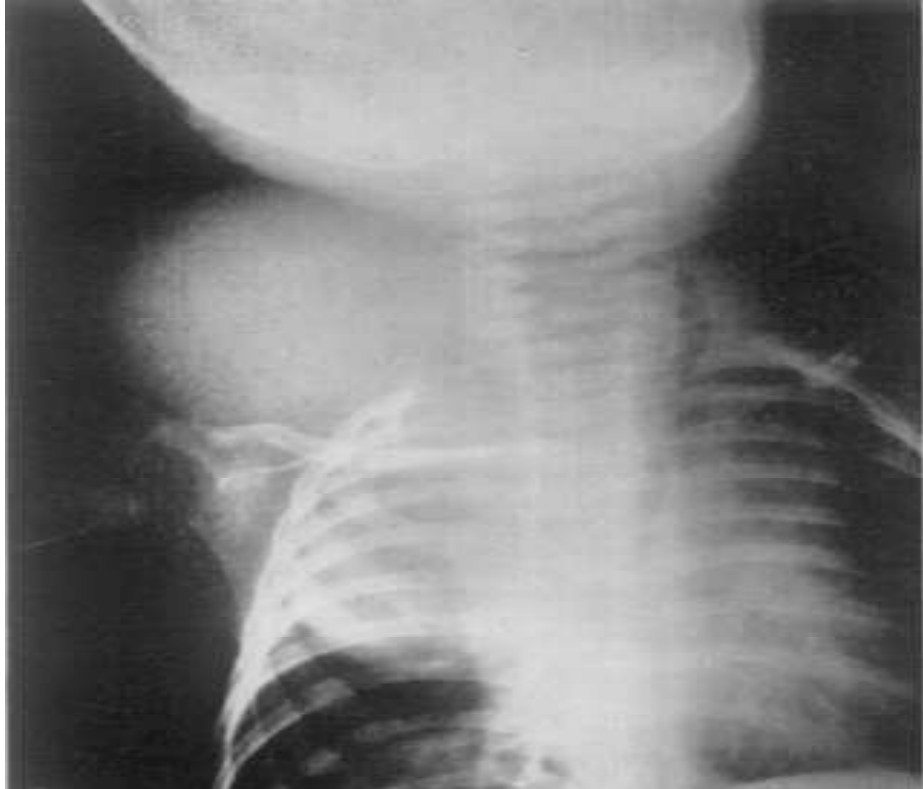


Fig. 28: Radio de thorax face montrant un lymphangiome kystique cervical avec extension médiastinale et déplacement trachéal

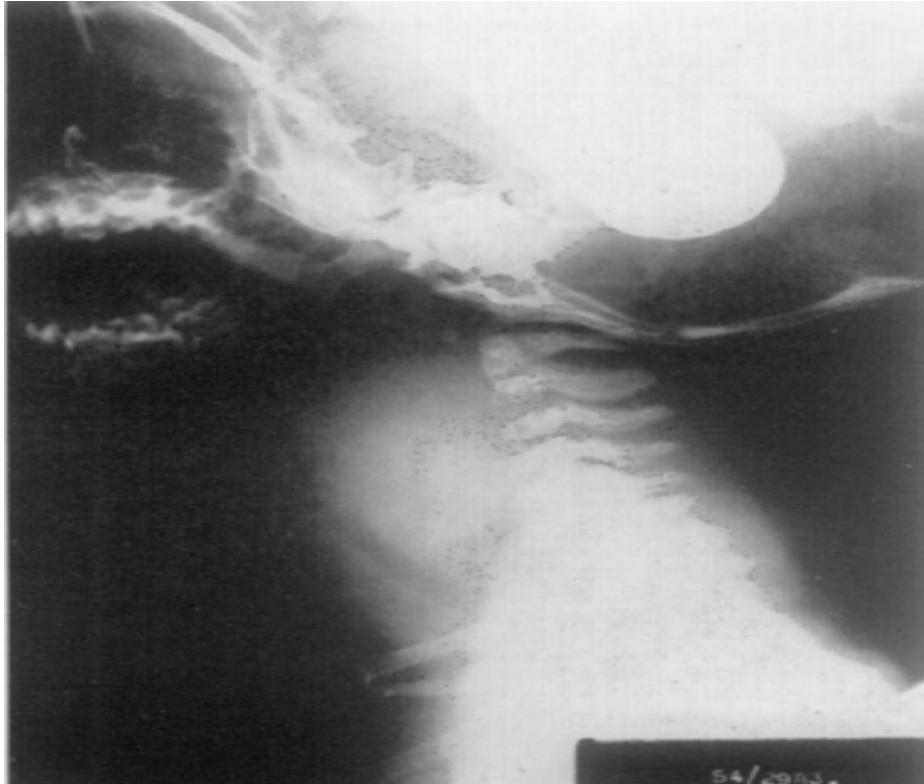


Fig. 29: Radio cervicothoracique profil montrant un lymphangiome kystique cervical avec extension médiastinale et déplacement trachéal.

4.2.2.5 Cytoponction :

La cytoponction présente un élément de diagnostic positif du LK. Elle peut être réalisée sous échographie ou sous tomodensitométrie.

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

Le contenu du kyste est habituellement chyleux ou séreux.

La découverte d'un tel liquide à la ponction est très évocatrice du diagnostic mais ne suffit pas à l'affirmer. La présence de sang dans les cavités kystiques pourrait être due à une hémorragie traumatique ou à des communications veino-lymphatiques qui pourraient résulter de l'érosion du plexus veineux [68].

La cytologie du produit de ponction, en l'absence de complications et de remaniements, retrouve principalement des lymphocytes jusqu'à 90%, matures de petite taille. Une telle formule doit faire discuter le diagnostic du lymphangiome kystique.

On retrouve également des macrophages, des polynucléaires, des éosinophiles et quelques hématies, mais jamais de cellules tumorales. Le liquide peut être acellulaire, ce qui n'écarte pas le diagnostic.

La biochimie révèle en cas de kyste séreux une concentration électrolytique identique à celle des espaces extra cellulaires.

Lorsqu'il s'agit d'un kyste chyleux, on note une forte proportion de graisses (triglycérides et cholestérol) et des protides

4.2.2.6 Examen anatomopathologique :

Il s'agit d'une tumerectomie exploratrice suivie de l'examen histologique, qui permet d'affirmer le diagnostic. Mais l'interprétation de la pièce opératoire n'est pas toujours aisée [69, 70]. Macroscopiquement, les lymphangiomes sont constitués de cavités de taille variable. Selon la taille de ces cavités, on distingue les lymphangiomes capillaires, caverneux, et kystiques. A l'histologie, on retiendra que ces cavités sont tapissées à l'intérieur par un revêtement endothéliforme mince, contenant des cellules plates, qui repose sur un stroma conjonctif dont l'épaisseur varie en fonction de l'âge de lymphangiome et de l'existence d'épisodes inflammatoires ou infectieux. Ce stroma peut contenir des ganglions lymphatiques, des fibres musculaires ou des vaisseaux thrombosés.

4.2.2.7 Biologie :

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

- L'hémogramme peut montrer une hyperleucocytose en cas d'infection intrakystique et une anémie en cas d'hémorragie.
- Un discret syndrome inflammatoire peut se voir lors des poussées douloureuses.
- La vitesse de sédimentation est généralement normale sauf si poussée inflammatoire.
- La sérologie hydatique est très utile surtout dans notre contexte, dans un but d'éliminer un kyste hydatique

4.2.2.8 Autres :

Les autres examens sont à demander cas par cas, avec surtout l'endoscopie des VADS dans les lymphangiomes cervicaux, et éventuellement une polysomnographie pour les lymphangiomes extensifs.

5 DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

C'est le plus souvent le diagnostic d'une tuméfaction sous cutanée molle.

Les MLK doivent être différenciées des différentes tumeurs lymphatiques acquises.

Les kystes sont rares dans l'enfance, on discute surtout les malformations vasculaires veineuses, voir quelques rares hémangiomes sous cutanés.

Un lipome ou une tumeur sont rarement discutés.

Dans les lymphangiomes cervicofaciaux les diagnostics différentiels sont les lipomes, les hémangiomes, les hétérotopies neurogliales et de façon plus anecdotique les kystes du tractus thyrogloss, dermoïdes et branchiaux.

6 TRAITEMENT :

Les buts du traitement sont l'éradication de la lésion avec une guérison totale, l'absence de récurrence, l'absence de mortalité ou de morbidité et un excellent résultat esthétique.

Nombreux sont les moyens proposés dans l'arsenal thérapeutique tels que la sclérothérapie, la chirurgie, le laser, et parfois la radiothérapie.

Pour la plupart des auteurs, la chirurgie permet d'approcher au mieux ce but idéal.

Une poussée inflammatoire ou infectieuse est traitée médicalement par antibiotiques et glucocorticoïdes par voie générale, avant toute tentative d'exérèse chirurgicale.

Les traitements diffèrent donc en fonction du type de lymphangiome et de la localisation, mais aussi et surtout, du risque de complications souvent révélatrices du lymphangiome.

6.1 A la naissance :

Un risque vital existe à la naissance dans les formes volumineuses, en particulier cervicales qui sont diagnostiquées à l'échographie.

Dans ces cas une césarienne est réalisée, une intubation précoce est pratique si nécessaire.

L'asphyxie peut se produire secondairement à l'occasion d'une poussée inflammatoire.

Les formes axillaires volumineuses peuvent s'accompagner d'un épanchement pleural chyleux responsable de pertes protéidiques et d'une gêne respiratoire.

Des ponctions évacuatrices sont indiquées dans les situations d'urgence à but de décompression.

6.2 Traitement des poussées inflammatoires :

Les poussées inflammatoires surviennent dans les formes macrokystiques parfois microkystiques.

Elles sont, parfois, suivies ou précédées par des saignements intrakystiques.

Les tuméfactions jusque là, asymptomatiques augmentent de volume, deviennent érythémateuses et douloureuses.

Le traitement de ces poussées inflammatoires est basé sur les anti-inflammatoires stéroïdiens ou non stéroïdiens et les antalgiques.

L'utilisation d'antibiotiques peut être indiquée en cas de surinfection bactérienne (fièvre, altération de l'état général, syndrome inflammatoire biologique).

Une ponction évacuatrice ou une intervention chirurgicale en urgence peuvent être utiles pour réduire les manifestations compressives gravissimes.

6.3 Traitement des malformations :

Le traitement se fait en dehors des poussées évolutives. Le but peut être esthétique mais surtout, fonctionnel, ou préventif afin d'éviter de traiter en urgence au cours d'une poussée évolutive.

6.3.1 Traitement chirurgical :

L'exérèse chirurgicale est l'attitude classique. Il est préférable que la chirurgie soit précoce, avant que les poussées inflammatoires et hémorragiques rendent la dissection difficile. Parfois, elle est indiquée vu l'incertitude diagnostique préopératoire.

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

La chirurgie reste une option thérapeutique en première intention, en cas d'échec de la sclérose des lymphangiomes macrokystiques, de lésions multikystiques étendues, de formes mixtes ou de localisation pouvant entraîner une détresse respiratoire majeure lors de la sclérose (localisation rétropharyngée ou extension médiastinale) [71].

Elle consiste en l'exérèse macroscopique des lésions en respectant les structures vasculaires et nerveuses.

Les succès sont comparables ou meilleurs qu'avec la sclérothérapie mais les complications sont plus nombreuses, 17 % dans les localisations cervicales isolées (pertes sanguines, infection du site opératoire, lymphorrhée, séquelles nerveuses et cicatricielles, chylothorax, obstruction des voies respiratoires) [34,45].

Une récurrence post chirurgicale survient dans un tiers des cas.

Les malformations lymphatiques microkystiques infiltrantes, sont plus étendues que ce que les quelques vésicules visibles sur la peau laissent imaginer, d'où la nécessité de faire des résections larges.

L'exérèse complète des lymphangiomes, quels qu'ils soient, nécessite parfois, plusieurs interventions. L'exérèse partielle permet dans certains cas, d'obtenir une rémission clinique. Elle s'impose en cas de lymphangiomes de la région parotidienne dont l'exérèse complète risquerait d'endommager le nerf facial.

Toute la difficulté de la prise en charge des lymphangiomes provient de ces formes microkystiques essentiellement sushyoïdiennes avec atteinte linguale, péripharyngée et parotidienne.

L'efficacité de la sclérothérapie dépend de la possibilité de scléroser chacun des microkystes, ce qui est rarement obtenu, bien que certaines équipes montrent des résultats acceptables. Elle peut être un traitement d'appoint lorsqu'il existe un contingent macrokystique [72].

La chirurgie garde donc toute sa place dans le traitement de ce type de lésion [34, 73, 74, 75]. L'éradication complète de ces formes infiltrantes est rarement réalisable. Au regard de la littérature, les récives symptomatiques apparaissent dans 0 % à 27 % des cas dans les exérèses macroscopiquement complètes, 50 % à 100 % dans les exérèses incomplètes [34, 45]. Des séquelles sont très fréquentes ; elles représentent de 10 % jusqu'à 100 % des cas dans les atteintes bilatérales supra et infrahyoïdiennes [34, 45]. Il faut donc faire primer le résultat fonctionnel et esthétique et parfois accepter le traitement symptomatique limité plutôt que de grands délabrements aux résultats fonctionnels aléatoires.

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

Il ne semble pas que le fait de traiter et réduire la malformation lymphatique superficielle, seule, suffise à empêcher cette hypertrophie. Il faut intervenir sur les structures squelettiques par chirurgie orthognatique, lorsque la seconde dentition est en place.

Le geste doit être adapté aux situations cliniques : ostéotomie mandibulaire, impaction maxillaire par LEFORT I (fracture du maxillaire supérieur avec trait horizontal), génioplastie. Dans deux tiers des cas, l'analyse histologique montre des foyers de malformations lymphatiques intra osseuses, dans ces os hypertrophiés [76, 77].

Dans les localisations parotidiennes, la parotidectomie avec préservation du nerf facial est possible bien que le lymphangiome puisse adhérer étroitement aux branches du nerf. L'atteinte linguale relève de la glossectomie partielle de réduction dans le but d'obtenir une fermeture buccale, une alimentation et une élocution normales (fig.30).

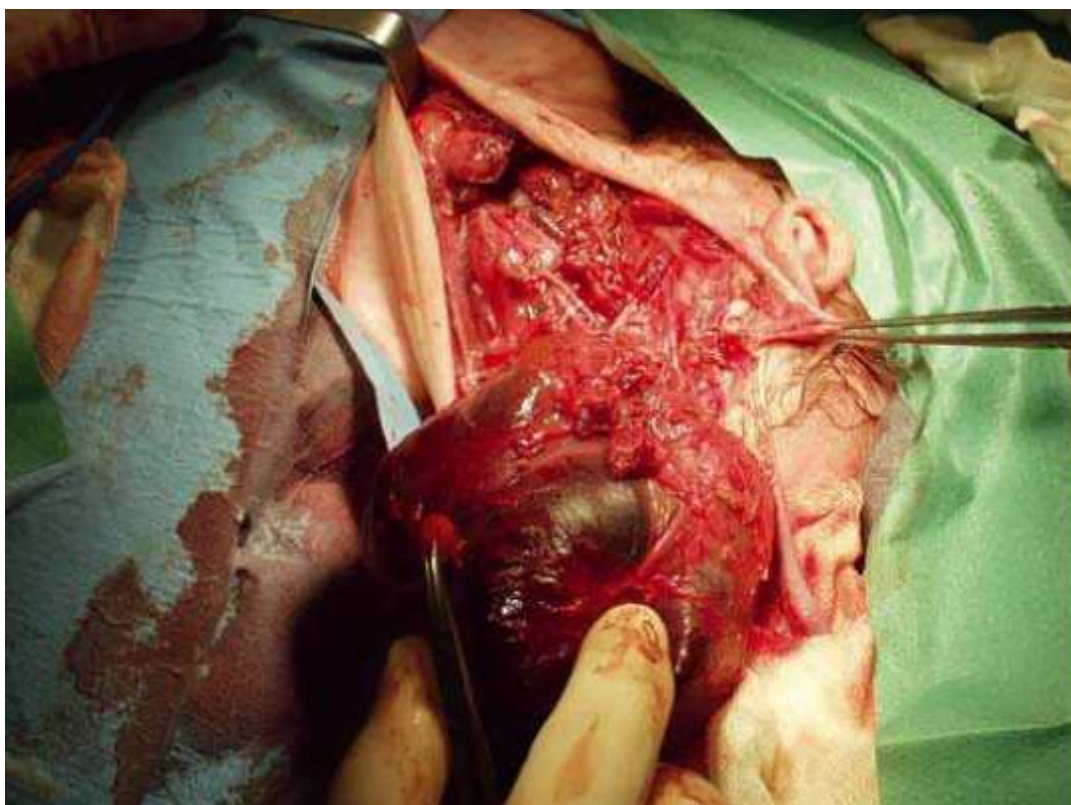


Fig. 30: Vue préopératoire: lymphangiome cervical et parotidien macrokystique.

L'atteinte parapharyngée ou rétropharyngée relève de la chirurgie ou de la sclérothérapie. Il faut évaluer le risque ventilatoire dans les suites ainsi que le risque de fausses routes par trouble de la sensibilité pharyngée.

Les atteintes hypopharyngées et supraglottiques sont rares ; elles peuvent nécessiter la réalisation d'une trachéotomie en urgence ou lors du geste chirurgical d'exérèse [74]. Il est possible, lors du diagnostic anténatal de ce type d'atteinte, de prévoir une *ex utero intrapartum treatment* (EXIT procedure) [78, 79] lors de l'accouchement afin de réaliser une intubation ou une trachéotomie de sauvegarde permettant une chirurgie secondaire dans de meilleures conditions. Le traitement par laser CO2, voire la chirurgie laryngée partielle permettent parfois la décanulation [74].

Le traitement chirurgical comporte des risques. La fréquence des complications varie entre 10 et 33 %. La perte sanguine per opératoire peut être considérable, surtout, chez les très jeunes enfants. D'autres complications peuvent survenir comme le syndrome de FREY ou le syndrome de CLAUDE BERNARD HORNER, une obstruction des voies respiratoires, des infections sévères, un chylothorax [80].

Une atteinte nerveuse est observée dans 30% des lymphangiomes cervico-faciaux traités chirurgicalement. Le nerf le plus fréquemment lésé, est la branche marginale, mandibulaire du nerf facial. Cette complication se voit au cours du traitement chirurgical des malformations lymphatiques parotidiennes, buccales ou sous maxillaires [81].

D'autres nerfs peuvent être lésés, en cas de localisation cervicale : le IX, le XII, la chaîne sympathique ou le plexus cervical. Le risque de lésion nerveuse serait fonction de la taille et de la localisation du lymphangiome et non de l'âge de l'enfant au moment de l'intervention.

Les complications chirurgicales seraient plus fréquentes dans les localisations cervicales supra hyoïdienne et en cas de lésions bilatérales [81, 82].

L'âge optimal de l'intervention a été, également, débattu, devant la possibilité de régression spontanée.

Certains préfèrent attendre 1 à 2, voire 5 ans avant d'intervenir dans les formes n'entraînant pas de trouble fonctionnel.

Ils proposent d'intervenir seulement, si aucune régression n'est observée à l'âge de 5 ans [83].

D'autres recommandent de pratiquer une intervention chirurgicale plus précocement pour éviter les complications infectieuses qui pourraient rendre la chirurgie plus difficile.

Dans tous les cas, l'intervention devrait être programmée au minimum 3 mois après l'infection aigue [84].

En cas d'échec, les gestes chirurgicaux, souvent difficiles, sont à adapter à chaque situation ou localisation et à répéter en cas d'exérèse complète.

La chirurgie n'est pas compliquée par une éventuelle fibrose post sclérothérapie comme en cas d'utilisation de l'OK-432 ou de l'alcool.

En pratique, la clinique prévaut et l'indication opératoire dépend de la gêne, de la taille et de la localisation du lymphangiome.

6.3.2 Sclérothérapie :

De nombreuses équipes ont développé la technique de sclérothérapie depuis une vingtaine d'années.

Pour les lymphangiomes macrokystiques, le traitement de choix actuel semble être la sclérothérapie, quelle que soit la localisation.

Cette technique est probablement un peu moins ou aussi efficace que la chirurgie, mais présente beaucoup moins d'effets secondaires et de complications (infection du site de ponction, paralysie nerveuse transitoire après injection au contact d'alcool).

Le principe est l'injection dans les kystes d'un produit entraînant une réaction inflammatoire puis une fibrose responsable de leur rétraction.

Différents produits ont été utilisés (sérum salé hypertonique,

LIPIODOL, ETHIBLOC, BLEOMYCINE, OK-432, DOXYCYCLINE, morrhuate de sodium...).

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

Les douleurs post-injections sont très variables d'un produit à l'autre et peuvent nécessiter l'utilisation de dérivés morphiniques pendant quelques jours [67].

- Sclérothérapie à l'ETHIBLOC :

L'ETHIBLOC est une substance sclérosante utilisée initialement en Allemagne depuis 1978 pour tenter d'occlure le canal de Wirsung chez les patients atteints de pancréatite chronique [85, 86].

La sclérothérapie à l'ETHIBLOC est considérée, à notre époque, comme une technique fiable et ayant peu d'effets adverses .Elle peut être proposée, en première intention, dans les formes macrokystiques des lymphangiomes superficiels [87].

Il s'agit d'une solution alcoolique (38%) contenant un extrait de maïs, la zéine un marqueur radio opaque (amidotrizoate de sodium) du propylène glycol et de l'oléum papaveris, une substance qui assure la viscosité du mélange.

L'ETHIBLOC polymérise rapidement au contact du sang, et est à l'origine d'embols biodégradables, qui se résorbent en 4 à 6 semaines après l'injection. Il entraîne une réaction gigantomégaclaire nécessaire pour collaber les parois du kyste.

Les injections sont effectuées sous neuroleptanalgesie ou sous anesthésie générale. Les kystes sont d'abord ponctionnés puis remplis par un produit de contraste pour visualiser leur morphologie et leurs éventuelles connections, 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 [67].

Après l'aspiration du produit de contraste intra kystique, l'ETHIBLOC est mélangé avec du LIPIODOL et de l'alcool absolu. Le LIPIODOL a pour but d'augmenter l'opacité du mélange. L'alcool absolu augmente ses capacités sclérosantes.

Le mélange est réinjecté jusqu'à un deuxième ou un quatrième du volume du kyste. Un pansement compressif est appliqué pour favoriser le contact des parois des kystes avec l'agent sclérosant, la quantité maximale du produit injecté ne doit pas dépasser 7cc, pour éviter une réaction inflammatoire excessive.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent être prescrits pour diminuer l'effet inflammatoire et la douleur.

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

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

La localisation orbitaire est de mauvais pronostic. La technique a peu d'effets secondaires.

Les complications, les plus fréquentes observées sont les réactions inflammatoires fébriles, les nodules inflammatoires et les ulcérations avec suintement de l'ETHIBLOC (30%). Les nécroses aseptiques ont été notées dans de rares cas isolés. En revanche, il n'y a jamais eu de nécroses extensives ni l'atteinte nerveuse.

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

- Sclérothérapie à l'OK432 :

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

L'OK-432 est le produit de la lyophilisation de souches pyogènes de Streptocoques A dont la virulence a été réduite par un traitement par pénicilline G. Ces souches ne peuvent plus sécréter de la streptolysine S mais elles gardent une activité glycolytique et une partie de leurs propriétés enzymatiques [88, 89].

L'OK-432 est utilisé, fréquemment, au Japon, comme immunostimulant.

L'OK-432 active les macrophages cytotoxiques, les cellules NK et LAK et les lymphocytes T cytotoxiques) [90]. Il entraîne une réaction inflammatoire locale et un processus cicatriciel.

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

La procédure utilisée, par la plupart des équipes, était la suivante : 0.1 mg d'OK-432 ont été mélangés avec 10 ml de sérum physiologique et injectés dans une cavité lymphatique ponctionnée sous guidage échographique et sous anesthésie générale.

La quantité de produit injecté était dépendante du volume de liquide ponctionné mais la quantité de l'OK-432 ne dépassait jamais 0.2 mg.

La sécurité d'emploi de l'OK-432 a été bien établie: dans la série de 30000 patients traités par OK-432 (traitement immunostimulant), aucun décès n'a été noté. Quatorze patients ont développé des réactions anaphylactoïdes [90].

Ces réactions peuvent être, en partie, dirigées contre la pénicilline, contenue dans la préparation.

La réaction adverse, la plus fréquente, était une fièvre transitoire. La réduction tumorale totale ou subtotale survient dans 60 % à 100 % des cas après une ou plusieurs séances espacées d'au moins 1 mois.

La taille du lymphangiome n'influence pas le résultat. Les seuls effets secondaires décrits sont l'inflammation locale, une fébricule, un abcès au point de ponction.

L'OK-432 a été, au départ, utilisé dans le traitement des cancers de l'extrémité céphalique. En 1991, l'équipe d'Ogita a présenté une série de 23 patients ayant des lymphangiomes kystiques, au-delà de toute ressource chirurgicale.

Une rémission complète a été obtenue chez 10 patients, 8 individus avaient une amélioration de plus de 50%, 3 avaient une réponse minimale et 2 aucune réponse [91].

Plusieurs autres séries ont été publiées dans la littérature. Smith et col ont présenté des résultats moins optimistes [92]. Chez 6 enfants, traités par la même méthode, seulement 2 ont eu une rémission complète.

Les quatre patients restants ont eu une amélioration modeste. Les trois mauvais répondeurs avaient une forme microkystique et le quatrième avait un lymphangiome avec une composante veineuse. Ces résultats sont concordants avec les autres méthodes de sclérothérapie.

- Sclérothérapie à l'AETOXISCLEROL (polidocanol) :

Le polidocanol (hydroxypolyéthoxydofécan, macroglocol) est un traitement de choix des petites malformations kystiques en raison de son caractère peu douloureux.

Il s'agit d'une solution alcoolique qui possède des propriétés sclérosantes, en agissant par dénaturation de la paroi kystique.

Il est fréquemment, utilisé dans la sclérothérapie des varicosités des membres inférieurs [93]. 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.

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

- Sclérothérapie à l'alcool absolu :

L'alcool est utilisé comme agent sclérosant depuis de nombreuses années. Ses indications principales ont été les malformations veineuses, les varices des membres inférieurs, les varices œsophagiennes ou les lésions kystiques.

Son utilisation dans le traitement des lésions lymphatiques acquises, a été proposée par AKHAN en 1992 [94].

L'expérience de l'hôpital Necker montre qu'il est aussi efficace que l'OK-432 [95].

L'alcool absolu utilisé seul ou en association avec l'ETHIBLOC 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'utilisait pour scléroser les kystes rénaux [96]. 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 vasculaires complexes, comporte plus de risques. Vingt-sept pour cent de complications ont été rapportées dans une série de 30 patients traités par l'alcool absolu. Il s'agissait d'une fibrose tissulaire, de thrombose veineuse profonde, d'embolie pulmonaire, d'hypertension pulmonaire, de paralysie nerveuse et de bulles ischémiques [97].

ZCKERMAN et YEAGE ont évalué l'efficacité de l'alcool absolu dans le traitement des lymphocèles post opératoires, dans une étude rétrospective portant sur 32 cas [98].

L'alcool absolu semble également un produit sclérosant simple d'utilisation. L'injection se fait sous contrôle radioscopique afin de s'assurer qu'il n'existe pas de veine de drainage pouvant entraîner une diffusion de l'alcool [99].

L'alcool absolu a été administré à l'aide d'un cathéter qui est resté en place en moyenne pendant 19 jours. Selon l'étude réalisée par ZCKERMAN et YEAGE, ce traitement a été efficace dans 30 cas, deux d'entre eux ayant récidivé. Des complications ont été observées chez 3 individus (infection sur cathéter) et 3 autres patients ont du subir des procédures itératives de drainage.

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

- Sclérothérapie à la colle biologique de fibrine(TISSUCOL) :

La colle de fibrine a de nombreuses applications chirurgicales. Elle a des propriétés adhésives et hémostatiques.

Son utilisation favorise la synthèse du collagène et la régénération tissulaire. Ces propriétés permettent de coller les surfaces tissulaires et de supprimer les espaces morts.

La colle biologique est d'utilisation récente. Elle paraît également efficace (89 % de succès) avec l'absence d'inflammation dans les suites du geste, mais les cas décrits sont peu nombreux [100].

L'utilisation de la colle de fibrine, dans le traitement des lymphangiomes kystiques, a été rapportée, pour la première fois, par l'équipe de CASTANON et par GUTERRIEZ SAN ROMAN en 1993 [101, 102].

Encouragés par ces premiers résultats, en 1999, CASTANON et col, ont réalisé une étude de suivi à long terme de 19 enfants traités par cette méthode [103]. Quinze patients avaient des malformations kystiques uniloculaires et quatre multiloculaires.

Les cavités ont été ponctionnées puis une quantité de TISSUCOL, égale à 10 à 15% du volume soustrait, a été injectée. Une fois injecté, le produit subissait une solidification rapide. Dans 10 cas, une seule procédure a été suffisante, 6 patients ont eu 2 de séances de sclérose et 1 patient, 3 séances. Chez 2 patients, la sclérothérapie a été associée au traitement chirurgical.

Une rémission complète a été observée dans 17 cas et aucune complication n'a été notée.

Le suivi variait entre 3 mois et 6 ans avec une médiane de 40 mois.

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

- Sclérothérapie à la BLEOMYCINE :

La BLEOMYCINE est un agent anticancéreux. C'est un peptide non ribosomique produit par la bactérie *Streptomyces verticillus* [104].

Elle agit comme antibiotique glycosylé linéaire, par induction de rupture du brin d'ADN (inhibition de la transcription et de la réplication de l'ADN) et possède également des propriétés sclérosantes [104].

La sclérothérapie par BLEOMYCINE a été proposée dans le traitement des lymphangiomes macrokystiques par plusieurs auteurs : en 1977, YURA et COL ont rapportés une évolution favorable des lymphangiomes kystiques grâce à la BLEOMYCINE, chez 4 enfants [105], puis IKEDA et COL ont publié une série courte de 5 enfants dont 4 ont répondu à la sclérothérapie par BLEOMYCINE [106].

En 1922, OKADA et COL ont présenté les résultats du traitement par injections sclérosantes de BLEOMYCINE, chez 45 patients atteints de lymphangiomes [107].

Les kystes ont été d'abord ponctionnés, puis la BLEOMYCINE a été injectée dans les espaces vidés. La concentration de la BLEOMYCINE était de 1 mg par ml de solution saline. Des doses de 1 à 5 mg de BLEOMYCINE ont été administrées à des intervalles de 15 jours. Le nombre de séances de sclérothérapie variait entre 1 et 16.

L'injection a été suivie, dans la plupart des cas, par une réaction inflammatoire, spontanément résolutive.

Des résultats excellents et bons, ont été obtenus respectivement, dans 55% des cas (16 patients) et dans 30% des cas (9 patients).

Les récurrences ont été rares : une récurrence a été observée parmi les patients ayant un excellent résultat initial, et 2 dans le groupe dont l'amélioration a été considérée comme bonne.

Les lésions résiduelles ont été traitées chirurgicalement. Il n'y a pas eu d'effets secondaires graves notamment de fibrose pulmonaire ou de troubles de développement.

Actuellement la BLEOMYCINE est moins utilisée, bien que la fibrose pulmonaire n'ait jamais été décrite dans cette utilisation [108].

Et cette dernière nécessite une hospitalisation prolongée et des antalgiques majeurs.

- Sclérothérapie à la DOXYCYCLINE :

Les propriétés sclérosantes de la de la DOXYCYCLINE sont connues depuis longtemps.

Elle a été largement utilisée dans le traitement des épanchements pleuraux ou péricardiques.

MOLITCH et UNGER ont essayé cette thérapeutique, chez 56 patients ayant des lymphangiomes en dehors de toute ressource chirurgicale .la procédure a été effectuée grâce à une sédation par midazolam ou fentanyl.

Les patients ont été hospitalisés pendant 2 à 7 jours. Les concentrations de DOXYCYCLINE utilisées ont été de 16 à 20 mg par ml. Les kystes ont été drainés puis une solution de DOXYCYCLINE (5 à 20 mg/ml), mélangée avec l'iohexol (omnipaque 300*), a été injectée. Le volume administré a été de 5 à 100 ml en fonction du volume du kyste à traiter. Six à huit heures après l'injection sclérosante, les cathéters ont été mis en aspiration et le traitement a été répété le lendemain. Les cathéters restent en place jusqu'à ce que le volume aspiré soit proche de zéro.

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

Actuellement, la DOXYCYCLINE est moins utilisée. En plus son utilisation nécessite une hospitalisation prolongée et des antalgiques majeurs.

6.3.3 Laser :

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

En 1981, LANTHALTER a proposé l'utilisation du laser argon [109]. La longueur d'onde émise par ce laser (480 nm) 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 [110]. La longueur d'onde du laser CO₂, se situe dans le spectre infrarouge (10600 nm). Sa cible est l'eau intracellulaire. Il provoque une coagulation des vaisseaux lymphatiques qui conduit à la diminution des taux de récurrence des pseudo-vésicules. Le traitement de la partie superficielle des lymphangiomes est, parfois, suffisante pour obtenir une amélioration de l'aspect de la lésion et réduire les complications [111, 112].

En 1992, ALANI et WARREN ont présenté une nouvelle technique de traitement des malformations vasculaires profondes (hémangiomes et lymphangiomes): le laser interstitiel [113]. 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 (1 1 hémangiomes et 2 lymphangiomes), sans complications majeures.

Plus récemment, l'équipe de BORSIK et ENJOIRAS 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 [114].

6.3.4 Radiofréquence :

Des cas isolés de succès de la radiothérapie, dans le traitement des lymphangiomes, ont été décrits [115].

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 [116]. Cette technique est, actuellement, abandonnée.

6.3.5 Traitement complémentaire :

- La trachéotomie peut être nécessaire en cas de détresse respiratoire.
- Une sonde nasogastrique ou une gastrostomie sont à envisager en cas de trouble de l'alimentation ou d'insuffisance de prise pondérale.
- Un suivi orthodontique est à réaliser au vu des déformations maxillomandibulaires dans les atteintes linguales, du plancher buccal et infratemporales.
- La corticothérapie parfois associée à une antibiothérapie a sa place en cure courte pour le traitement des poussées.
- La ponction évacuatrice n'est plus considérée comme un traitement curatif mais elle garde sa place dans l'urgence.
- Une ventilation non invasive peut être mise en place en cas de syndrome d'apnée du sommeil.
- Enfin, il faut penser au suivi psychologique de ces enfants présentant des séquelles esthétiques et parfois fonctionnelles.

7 EVOLUTION :

L'évolution naturelle du lymphangiome est mal connue. Une involution spontanée complète a été rapportée dans 15 à 70 % des cas selon les séries, surtout pour les lymphangiomes kystiques bien limités [117, 118].

La mortalité rapportée est de 0 à 6% selon les séries, et survient presque exclusivement pour les lymphangiomes macrokystiques extensifs, notamment chez le nouveau-né [119, 120].

La morbidité est bien plus importante. Elle est l'apanage des formes microkystiques.

Les récurrences sont fréquentes, surtout dans les formes microkystiques. Elles peuvent survenir plusieurs années après le geste d'exérèse [45, 121].

Des kystes peuvent apparaître à l'âge adulte. Ces formes sont rares et sont représentées essentiellement par des masses cervicales macrokystiques [122]. Les complications aiguës survenant quel que soit le type de lymphangiome en dehors de tout traitement sont : la poussée inflammatoire, la surinfection bactérienne et l'hémorragie intrakystique.

Les formes infiltrantes ne sont pas décrites. Le traitement est le même que chez l'enfant.

Les causes principales de décès sont l'obstruction des voies aériennes dans les localisations cervicofaciaux, y compris l'obstruction accidentelle de la canule de trachéotomie, et les pertes sanguines et lymphatiques engendrées par la chirurgie.

L'obstruction des voies aériennes, la dysphagie et les apnées du sommeil dans les lymphangiomes extensifs ont déjà été mentionnées.

Des complications chroniques ne surviennent qu'en cas de lymphangiome étendu ou atteignant les VADS.

Les complications fonctionnelles peuvent être respiratoires, avec trachéotomie prolongée.

Les complications nutritionnelles telles la dysphagie peuvent nécessiter une alimentation entérale par sonde nasogastrique ou par gastrostomie.

La perte dentaire et la malocclusion peuvent contribuer à des difficultés d'alimentation.

L'acquisition du langage et l'élocution peuvent être entravées par la macroglossie et la malocclusion. L'apnée du sommeil peut provoquer une somnolence diurne à l'origine de difficultés scolaires.

Les complications esthétiques sont fréquentes par troubles de la croissance faciale, avec des anomalies des bases osseuses engendrées par une extension intraosseuse du lymphangiome et/ou un refoulement osseux chronique. S'y ajoutent les cicatrices des interventions multiples, voire des séquelles neurologiques périphériques secondaires à la chirurgie.

Il existe d'autres complications qui sont liées à la chirurgie, quel que soit le type de lymphangiome notamment l'hématome ou l'abcès du site opératoire qui sont possibles, quelle que soit la chirurgie.

L'épanchement séreux postopératoire est assez fréquent. Les ponctions itératives avec pansement compressif suffisent en général pour le traiter. La lymphorrhée vraie, avec perte lipidique, est rare.

L'atteinte des nerfs crâniens au cou, transitoire ou définitive, est fréquente, le rameau mentonnier du nerf facial étant le plus vulnérable. Une atteinte a été notée dans 10 à 33 % des séries rapportées, avec un taux de récupération spontanée allant de 50 à 100 % [119].

Le traitement chirurgical conventionnel ou au laser des VADS comporte un risque d'œdème postopératoire, souvent très important et résistant à la corticothérapie par voie générale. Les précautions pour assurer la liberté des voies aériennes sont à prendre avant toute intervention de ce type.

Enfin, les complications psychosociales ne sont pas à négliger. Les enfants atteints de lymphangiome sont en tout point normal par ailleurs. Ils ressentent la séparation précoce des parents que nécessitent les hospitalisations longues et itératives. Ils souffrent souvent de troubles en rapport avec des difficultés de communication et un préjudice esthétique.

8 FACTEURS PRONOSTIQUES DES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES KYSTIQUES :

8.1 Facteurs influençant l'évolution naturelle des malformations lymphatiques kystiques :

Peu d'études existent sur les facteurs pronostiques des lymphangiomes.

L'évolution naturelle de la malformation est extrêmement variable. Le devenir et la réponse au traitement, au long cours, de chaque lésion sont difficiles à prévoir.

Environ un tiers des lésions demeureront asymptomatiques et deux tiers elles subiront des poussées inflammatoires. L'involution spontanée est rare.

Certains lymphangiomes cervicaux sont responsables de dysphagie et de dyspnée.

Cette symptomatologie serait plus fréquente dans les lymphangiomes suprahyoïdiens [123]. En cas de malformations lymphatiques proches du squelette, il est possible d'observer un envahissement osseux, responsable de douleurs chroniques ou de fractures. L'atteinte osseuse grave, observée dans les lymphangiomatoses diffuses, est appelée syndrome de GORHAM-STOUT [124]. La localisation et les rapports anatomiques semblent être un facteur prédictif important de l'évolution naturelle des lymphangiomes.

8.2 Facteurs pronostiques de la réponse au traitement chirurgical :

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

- La taille ; les lésions supérieures à 5 cm de diamètre peuvent être, rarement, extirpées en totalité [125, 126, 127].
- L'envahissement des lèvres, de l'hypopharynx, du larynx et du plancher buccal ; ceci favorise les récurrences et la persistance de la maladie [128, 129].
- L'exérèse incomplète (macroscopiquement) ; le taux de récurrence, après une exérèse incomplète, varie, selon les auteurs, entre 50 et 100 pourcent alors qu'après une exérèse macroscopiquement complète, il est inférieur à 27% [82, 126, 129, 130].
- L'absence de capsule et l'infiltration massive des tissus [131, 132].
- Les localisations multiples ; les patients, ayant des localisations multiples, récidivent plus facilement que ceux qui ont des localisations simples [128].
- Les lésions ayant été traitées par la sclérothérapie.

Ces facteurs se réfèrent à toutes les localisations. Les localisations cervicales ont été étudiées plus en détail.

SCHUSTER et COL ont tenté d'établir une classification des lymphangiomes cervicaux permettant de prédire le pronostic des lésions traitées chirurgicalement [133].

4 classes de lésions ont été établies :

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

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

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

L'importance des caractères histologiques, pour le pronostic, n'est pas établie [130, 50].

Selon SERMON et COL, il n'y a pas de relation entre le type histologique de lymphangiome et le risque de récurrence mais cette constatation est basée sur les observations d'un petit nombre de patients [134].

8.3 Facteurs pronostiques des différentes techniques de la sclérothérapie :

La sclérothérapie a fait l'objet de nombreuses études rétrospectives et, seulement, d'un seul essai prospectif, comparant deux modalités de sclérothérapie [135].

L'analyse des échecs, rapportés dans la littérature, permet de retrouver quelques facteurs pronostiques, potentiellement péjoratifs, qui sont :

- Un traitement chirurgical, préalable ; une chirurgie première serait responsable de fibrose détruisant les communications entre les kystes et diminuant ainsi la diffusion du produit sclérosant [135].
- des localisations, distinctes des localisations céphaliques et cervicales [136].
- un diamètre supérieur à 5cm en cas de traitement par OK-432.
- l'existence d'une composante veineuse [92].
- le caractère micro kystique des lésions [137].

La localisation des lymphangiomes cervicaux a fait, également, l'objet d'une classification pronostique, appliquée dans la sclérothérapie [80, 81].

De Serres et COL ont proposé de diviser les lymphangiomes en cinq groupes :

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

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

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

9 CONCLUSION :

Le lymphangiome est une tumeur bénigne congénitale rare de l'enfant. Le diagnostic peut être anténatal lors de l'échographie du deuxième trimestre.

Dans les formes apparaissant en postnatal, le diagnostic est clinique. L'IRM permet de confirmer le diagnostic, de faire le bilan d'extension et d'orienter l'option thérapeutique, bien que l'échographie et la tomodensitométrie gardent leur place dans le diagnostic de cette pathologie.

Il existe deux types de lymphangiomes.

La forme macrokystique, essentiellement cervicale, de bon pronostic. Elle relève de la sclérothérapie et parfois de la chirurgie. Les récurrences et les séquelles sont rares.

La forme microkystique, infiltrante, est essentiellement faciale, pharyngée et hypopharyngée mettant en jeu le pronostic respiratoire. Son traitement est souvent partiel, relevant de la chirurgie, du laser, de la radiofréquence et parfois de la sclérothérapie. Les récurrences et les séquelles fonctionnelles sont fréquentes. Le but du traitement est donc diminuer les complications fonctionnelles tout en limitant les séquelles. L'objectif final que l'on ne peut pas toujours obtenir est une autonomie respiratoire, alimentaire, avec le minimum de retentissement socioprofessionnel.

Le pronostic de la maladie dépend donc de l'évolution naturelle du lymphangiome kystique de sa réponse au traitement chirurgical, ainsi que la sclérothérapie.

DISCUSSION

Le lymphangiome kystique est une affection rare, il représente 5% des anomalies vasculaires et 6% des tumeurs bénignes de l'enfant [138]. C'est une malformation dont l'incidence annuelle est comprise entre 1 et 8 pour 100000 hospitalisations, et 1 par 12000 naissances.

Le sexe ratio est variable d'une série à l'autre, PEACHEY et LIM [139] ont constaté dans leur série de 67 malades (22 garçons pour 43 filles) une prédominance féminine soit sexe ratio : 1,75 ; même résultats sont obtenus par François et al et par Raji et al [140].

Dans notre cas, il s'agit d'une jeune fille scolarisée, issue d'un niveau socio-économique moyen.

Mais ces résultats contrastent avec ceux de SERMON et COL chez 29 cas [134], SAIGO et COL chez 177 sujets [141], et aussi dans la série de l'équipe de HERBRETEAU chez 70 patients, qui rapportent tous une prédominance masculine dans leurs séries.

Certains auteurs signalent une même fréquence des malformations dans les deux sexes notamment dans les séries publiées de Triglia et al [142].

Bien que d'origine dysembryoplasique, les kystes ne sont présents à la naissance que dans 30% à 50% des cas, et ils sont découverts dans 90 % des cas avant la fin de la 2ème année [143], ce qui concorde avec notre cas dont l'âge d'apparition est de 2ans. Rarement, ces kystes apparaissent à l'âge adulte.

Il existe des cas qui ont été diagnostiqués en période prénatal au cours du deuxième ou troisième trimestre de gestation. Par exemple 6% de lymphangiomes kystiques ont été découverts dans la série de SCHUSTER [133].

A ce jour, très peu d'auteurs s'intéressent à la comparaison des délais d'apparition des différents types de lymphangiomes. Par contre une étude rétrospective de 46 cas réalisée par D. HERBRETEAU en 2006 [144] note une moyenne de 10 jours pour les lésions macrokystiques, et 156 jours pour les lésions microkystiques ; 80% des lésions ont été des tumeurs et 20% des plaques infiltrées [144].

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

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

Dans notre cas, on ne note pas de cas similaire dans la famille.

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

La relation entre la forme clinique et la localisation peut être expliquée par les mécanismes du développement embryonnaire [13]. Cette localisation cervicale correspond, chez l'embryon, aux deux sacs lymphatiques jugulaires (faisant partie des 6 sacs lymphatiques primaires) qui sont situés près de la jonction des veines cardinales antérieures et des veines sous clavières.

Selon VAN DER PUTTE et SMITH [145], les lymphangiomes macrokystiques pourraient être la conséquence d'une anomalie de la jonction entre le système lymphatique et veineux [13, 26].

Les lymphangiomes kystiques peuvent siéger en n'importe quelle région de l'organisme, mais se sont les localisations cervicofaciales qui prédominent avec 75% des cas pour Gugliantini et al [146], 65% de cas pour Bill et Summer [147] et 62,2% de cas pour Kennedy et al [148]. Ils représentent entre 2,6 et 5% des masses cervicales congénitales bénignes [149].

Notre patiente présente une localisation latérocervicale droite ce qui concorde avec l'étude représentée avec Gugliantini et Kennedy.

La localisation axillaire représente 20% des cas avec des possibilités de communication entre ces deux localisations par des ponts passant sous la clavicule.

Dans 5 % des cas, les lésions se situent dans le médiastin, dans le retropéritoine ou dans la région pelvienne [150]. L'atteinte du membre supérieur, et particulièrement du bras, est très rare [53,54]. Dans la série de Sermon et al, sur 19 patients présentant des lymphangiomes kystiques, 2 avaient une localisation brachiale [55]. Dans celle de Kennedy et al [151], une atteinte d'un membre était trouvée chez 8 patients sur 72, dont 2 au niveau de l'extrémité supérieure.

Au niveau du cou, le lymphangiome kystique siège classiquement dans le triangle postéroinférieur [152]; Dix cas sur seize sont retrouvés dans la série de J.Miloundja en 2007 à propos de 16 cas [1].

Les localisations au niveau du triangle antérosupérieure intéresse surtout la région sous-maxillaire. Pour François et al [69], les localisations antérieures (50%) sont aussi fréquentes que les localisations postérieures.

Les lymphangiomes kystiques sus-hyoïdiens rentrent dans le cadre de lymphangiomatoses diffuses dont les déformations sont quelques fois moins visibles [153]. Dans ces formes, il faut rechercher un envahissement de la parotide, de la joue, de la loge amygdalienne, de l'espace parapharyngée, de la langue ou du larynx. Les localisations jugales et parotidiennes isolées sont rares et posent le problème de récidives et de séquelles esthétiques en post opératoire.

La prédominance du côté gauche au niveau cervicale est retrouvée dans la série de Ozen et al [154] et dans celle de J.Miloundja [1]. Ceci contraste avec notre cas dont la localisation du lymphangiome est à droite.

Le diagnostic des malformations lymphatiques kystiques est posé devant l'aspect clinique des lésions réalisant des tuméfactions molles, lobulées, rénitentes, non attachées au plan cutané sous-jacent, et peu mobiles par rapport aux plans profonds.

Dans les lymphangiomes cervicofaciaux, il s'agit d'une masse cervicale asymptomatique, siégeant au niveau du triangle postéroinférieur. Les signes fonctionnels sont ceux déterminés par la compression des organes de voisinage lorsque la taille devient importante. Il apparaît pratique d'en retenir la dyspnée, la dysphagie, la dysphonie, les douleurs cervicobrachiales et la limitation des mouvements du cou. L'examen physique retrouve une masse de taille variable, régulière ou polylobée recouverte d'une peau amincie et normale, parfois pale ou bleutée, voire angiomateuse. Cette masse est indolore, dépressible, mais irréductible. Elle est de consistance molle parfois ferme, fixée au plan profond, sans adénopathies satellites. La masse ne varie pas à la toux et à la compression des veines jugulaires, ce qui permet de la différencier des malformations veineuses. La transillumination est positive en dehors des formes compliquées d'hémorragie intrakystique ou d'infection.

Chez notre patiente le diagnostic est confirmé cliniquement. L'examen cutané trouve la région cervicale droite légèrement tuméfiée plus ou moins douloureuse, rougeâtre ; Cette tuméfaction est rénitente, élastique, plus ou moins adhérente au plan profond, surmontée de groupes vésiculaires translucides parfois hémorragique, dont certains sont pustuleux prouvant leur surinfection. L'examen ganglionnaire ne trouve pas d'adénopathies satellites

La patiente rapporte des signes de compression douloureuse latérotachéale.

L'examen général doit s'efforcer de rechercher une autre localisation pouvant faire entrer le lymphangiome kystique dans le cadre d'une lymphangiomatose et rechercher une pathologie dysmorphique associée [152]; Par exemple dans une étude publiée par HERBRETEAU et al sur une série de 46 patients deux malades parmi eux soit 4,6% avaient une communication inter-auriculaire (fréquence de 0,056% dans une population de nouveau nés indemnes). Et ceci fait discuter l'association des lymphangiomes kystiques avec des malformations septales cardiaques, d'autant plus que la formation du système lymphatique et la septogénèse cardiaque ont eu une chronologie superposable (2^{ème} mois de grossesse) [144].

Chez notre malade on ne trouve pas de pathologie associée.

L'échographie a un intérêt pour le diagnostic positif et parfois différentiel [155]. Elle montre des masses kystiques multiloculaires avec des septas d'épaisseur variable. Le contenu est anéchogène, hypoéchogène ou hyperéchogène, selon que le liquide lymphatique est infecté, hémorragique ou hyperlipidique.

L'IRM met en évidence l'aspect caractéristique d'hyposignal en T1 et hypersignal en T2. Elle permet également de mieux apprécier l'extension de la tumeur selon différentes coupes (sagittales, transversales) et l'atteinte de structures adjacentes cliniquement non suspectes apportant ainsi une aide précieuse à la chirurgie [156].

Ces deux examens sont réalisés chez notre patiente ; L'échographie montre un caractère liquidien multiloculaire de la lésion. L'IRM confirme le diagnostic du lymphangiome microkystique sans infiltration des structures sous jacentes.

La radio du thorax est réalisée aussi qui est normale à la recherche d'extension médiastinale.

Les complications des lymphangiomes non traités ne sont pas rares, leur fréquence est pour certains, supérieure à la probabilité d'involution spontanée. Le lymphangiome kystique évolue progressivement par poussée vers une augmentation de volume. Cette évolution peut être brutale et serait due à une hémorragie intrakystique, à une infection de kystes à l'occasion d'une infection ou d'un traumatisme local par une ponction septique.

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

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

L'évolution du lymphangiome chez notre patiente était émaillée des poussées inflammatoires, infectieuses et des hémorragies intrakystiques malgré le traitement par la sclérothérapie (soit trois à quatre épisodes par an) et c'est un chiffre qui est important montrant l'échec du traitement adopté.

Le facteur déclenchant n'a pas été précisé à l'observation.

Au cours des poussées, en plus de la sclérothérapie, la patiente bénéficie des soins locaux, et d'un traitement antibiotique.

La régression spontanée est mise en doute par plusieurs auteurs et la cancérisation est rare.

Certains auteurs pensent que la régression spontanée des lymphangiomes est fréquente et rapportent des chiffres allant jusqu'au 15% [50, 82]. En conséquence, ils proposent de différer le traitement interventionnel jusqu'à l'âge de 3 à 5 ans.

SAIJO et COL n'ont noté aucune régression spontanée chez des patients ayant eu un lymphangiome kystique confirmé histologiquement [139]; chez deux patients, ils ont constaté une régression partielle sans, toutefois, avoir eu une confirmation histologique ni échographique (l'étude a été réalisée entre 1927 et 1964).

Sur le plan thérapeutique, plusieurs moyens sont disponibles comme la sclérothérapie, la chirurgie, le laser et la radiothérapie. L'indication dépend essentiellement du type micro ou macrokystique de la malformation lymphatique et de son siège anatomique [143].

Le traitement des lymphangiomes cervicofaciaux est classiquement chirurgical [69, 153, 154].

Le lymphangiome kystique cervicofacial présente des rapports intimes avec le système veineux cervical, le canal thoracique ou la grande veine lymphatique, et il n'existe pas de véritable plan de clivage. Les muscles souvent amincis et atrophiques perdent leur rôle de balise dans la chirurgie cervicale.

La réalisation d'une chirurgie conservatrice atraumatique suppose donc un chirurgien bien entraîné maîtrisant non seulement la chirurgie du cou mais aussi celle des régions de voisinage comme la parotide, la fosse ptérygomaxillaire, le larynx, le plancher buccal, la base de langue et le médiastin supérieur. Le geste chirurgical doit être autant que possible, complet pour éviter les récurrences. Mais, la notion d'exérèse complète ne doit pas faire courir au patient les risques fonctionnels et esthétiques postopératoires pour une affection qui reste bénigne.

Ces risques sont plus fréquents pour les localisations parotidiennes, tant la dissection du nerf facial est rendue difficile par la tumeur qui l'englobe.

Les lymphangiomes situés au niveau de la joue et de la lèvre, posent par ailleurs le problème d'une voie d'abord appropriée et celui de la réparation lorsque la muqueuse est envahie. Il s'agit généralement de lymphangiomes microkystiques plutôt vascularisés de type hémolymphangiome et dont l'exérèse chirurgicale est rarement complète.

Les complications liées à la chirurgie sont d'autant plus importantes à envisager que le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne. La mortalité per ou postopératoire varie de 0% à 7% selon les séries [70, 147, 148, 160]. Elle est d'autant plus importante que le nombre de réintervention se multiplie et qu'il s'agit d'un enfant plus jeune.

Chez certains auteurs, l'incidence des complications post opératoires, en dehors du décès, a été estimée entre 19 et 33% [130, 157]. La complication post opératoire la plus rencontrée, a été la stase lymphatique. En effet, malgré la résection très méticuleuse, la ligature de tous les vaisseaux lymphatiques peut être difficile et il peut persister du tissu lymphatique, responsable d'une cicatrice de tuméfaction ou de l'infiltration de la cicatrice. D'autres complications peuvent être observées, à noter les infections, les hématomes et les complications nerveuses qui concernent notamment les gros LK cervicaux [131].

Cela appelle à la prudence dans les formes étendues en particulier à la base de la langue, à la vallécule, ou à la margelle laryngée ou l'impossibilité d'intubation oblige à réaliser une trachéotomie. Il s'agit de lymphorrhée et de lymphoedème. D'autres complications locales à type de lâchage de sutures, d'hématomes ou de surinfection, peuvent survenir [69].

Le pourcentage des complications postopératoires serait corrélé avec la localisation des lymphangiomes.

HAMOIR et COL ont étudié le pourcentage des complications en fonction de la localisation des lymphangiomes [158], leur étude a été basée sur la classification proposée par DE SERRES [81]. Dans le groupe de patients ayant des localisations unilatérales infra hyoïdiennes (stade I), ils ont constaté 11% des complications.

Dans les localisations unilatérales supra hyoïdiennes (stade II), il y a eu 33% des complications. Dans les localisations supra et infra hyoïdiennes unilatérales (stade III), il y a eu 75% et dans les localisations supra et infra hyoïdiennes bilatérales (stade V) il y en a eu 100%. Aucun patient n'a été incluse dans le groupe IV (localisation bilatérale supra hyoïdienne).

Les séquelles neurologiques sont variables en fonction des séries. Ozen et al rapportent 12% sur 17 cas [154]/ Raji et al [152] rapportent sur 15 cas deux cas de paralysie de la branche mentonnière du facial et un cas de paralysie spinale. Ameh et Nmadu [159] rapportent sur 41 cas, deux cas de paralysie faciale et un cas de paralysie du nerf récurrent.

Le problème posé par les lymphangiomes kystiques est la récurrence postopératoire. Elle se voit surtout après exérèse incomplète avec 36% de cas contre 6% en cas d'exérèse complète [69, 147, 149, 160]. Ce qui multiplie les gestes chirurgicaux dans des conditions encore plus difficiles.

En revanche, FLANAGAN, qui dans la série de 158 patients, a observé 54% de rechutes dans les 3 premiers mois, et toutes les récurrences observées, ont eu lieu avant 14 mois [32], d'autres auteurs ont constaté les mêmes délais [130].

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

Il en découle une conclusion importante :

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

Le traitement chirurgical est plutôt réservé aux malformations microkystiques [143].

L'exérèse des malformations lymphatiques macrokystiques peut parfois être difficile à cause du siège anatomique de la lésion, ou de son extension.

Devant ces difficultés chirurgicales, Mikhaïl et al [161] ont utilisé un produit sclérosant (OK-432) chez deux malades après chirurgie d'exérèse incomplète avec un bon résultat.

Certains auteurs ont utilisé les produits sclérosants en première intention dans le traitement des lymphangiomes kystiques. Martinot et al [162] rapportent 16 bons résultats chez 20 malades traités par injection percutanée d'Ethibloc. Fernand et Kuttenger rapportent trois bons résultats chez quatre malades traités par injection intratumorale de triamcinolone. Oxford et al [163] rapportent sept guérisons complètes chez seize malades traités par injection intratumorale de bléomycine. Mais ces produits ne sont efficaces pour d'autres auteurs [153, 162, 164] que pour les lymphangiomes macrokystiques.

Notre patiente a bénéficié des séances de sclérothérapie au solumedrol, qui a été jugé non efficace à cause des poussées inflammatoires et infectieuses à répétition,

Notre malade sur demande des parents a été adressé à l'hôpital NECKER Paris pour prise en charge et discussion thérapeutique.

On peut conclure que l'indication thérapeutique dépend essentiellement du type micro ou macrokystique de la malformation lymphatique et de son siège anatomique.

CONCLUSION

Le lymphangiome kystique ou malformation lymphatique kystique (MLK) est tumeur congénitale bénigne rare. Elle représente 6% des tumeurs bénignes et 5% des tumeurs vasculaires chez l'enfant.

Cette pathologie est souvent présente à la naissance ou détectée à la première enfance.

Cette malformation est mature, hémodynamiquement inactive et rentre avec les neurofibromes et les hémangiomes dans le cadre des hamartomes.

Les malformations lymphatiques kystiques sont, le plus souvent, isolées mais elles peuvent entrer dans le cadre des syndromes de TURNER, KLINEFELTER, FRYNS ou être rencontrées dans les aberrations chromosomiques.

Une classification morphologique simplifiée est actuellement préférée par la plupart des auteurs, subdivise le lymphangiome kystique en trois catégories : microkystique, macrokystique, et mixte..

La lymphogénèse se déroule chez le fœtus à partir de la 6^{ème} semaine de gestation. Six sacs lymphatiques primaires se forment à partir de l'endothélium veineux. Suite à cette formation initiale, trois théories s'affrontent pour expliquer le développement du réseau lymphatique : la théorie centrifuge, centripète et mixte. Ainsi, toute anomalie de connexion détermine un lymphangiome.

Des avancées au niveau moléculaire participent à expliquer la pathogénèse de lymphangiome kystique.

La localisation la plus fréquente de cette tumeur est cervicofaciale, puis axillaire, médiastinale, rétropéritonéale, et pelvienne.

Le diagnostic est évoqué cliniquement devant une tuméfaction ou une plaque infiltrée surmontée de vésicules, et confirmé par l'IRM qui reste l'examen le plus performant dans le cadre de bilan d'extension.

Les principales complications sont des poussées inflammatoires, des saignements intrakystiques et des manifestations compressives surtout dans les localisations cervicofaciales.

Le traitement du lymphangiome kystique s'appuie sur plusieurs moyens notamment la chirurgie, la sclérothérapie, le laser et la radiofréquence.

Le but du traitement est d'éradiquer la lésion, éviter les récides, lutter contre la mortalité et la morbidité et conserver le pronostic fonctionnel et esthétique.

Lors des poussées inflammatoires et infectieuses, on adopte un traitement antibiotique et corticoïde par voie générale avant toute tentative d'intervention chirurgicale.

En dehors des poussées inflammatoires, le traitement adopté diffère en fonction de type du lymphangiome kystique, de sa localisation, et du risque de complication.

Le traitement chirurgical est l'attitude la plus classique surtout pour les lymphangiomes microkystiques, l'échec de la sclérose des lymphangiomes macrokystiques, les formes mixtes, ou la localisation contre indiquant la sclérose (localisation rétropharyngée et médiastinale).

Les complications post opératoires sont fréquentes et une récurrence post chirurgicale survient dans un tiers des cas nécessitant plusieurs interventions.

Pour les lymphangiomes macrokystiques, le traitement de choix actuel est la sclérothérapie. Le principe est l'injection dans les kystes d'un produit entraînant une réaction inflammatoire puis une fibrose responsable de leur rétraction.

Plusieurs produits ont été utilisés : (Ethibloc, OK-432, alcool absolu, bléomycine,.....).

Le pronostic du lymphangiome kystique est déterminé par plusieurs facteurs, notamment son évolution naturelle, sa réponse au traitement chirurgical, et à la sclérothérapie.

RÉSUMÉS

Résumé :

Titre: Lymphangiome kystique cutané chez l'enfant.

Mots clés: Epidémiologie – Etiopathogénie – Aspect clinique – Traitement.

Auteur : MARBOUH Amina

Le lymphangiome kystique représente 6% des tumeurs bénignes de l'enfant, ce sont des dilatations lymphatiques qui peuvent être microkystiques, macrokystiques ou mixtes. L'embryologie et la pathogénie sont encore débattues. La solution viendra des avancées de la recherche moléculaire avec la découverte et l'étude des facteurs de lymphogénèse.

La localisation la plus fréquente est cervicofaciale (75% des cas) puis axillaire (20% des cas), et médiastinal, rétropéritonéale, pelvienne dans (5% des cas). Le diagnostic anténatal est possible grâce à l'échographie, et l'imagerie par résonance magnétique (IRM). En postnatal, le diagnostic est clinique complété par l'échographie, le scanner et l'IRM qui reste l'examen complémentaire le plus performant pour confirmer le diagnostic.

Le choix du traitement dépend de la forme clinique et de la localisation du lymphangiome kystique. Les formes microkystiques sont traitées essentiellement par la chirurgie. Cependant dans les formes superficielles et circonscrites, un traitement par laser CO₂ peut être indiqué. Les formes macrokystiques relèvent de la sclérothérapie percutanée et les formes mixtes peuvent nécessiter l'association des deux moyens thérapeutiques (chirurgie, sclérothérapie).

Les localisations à risque de lésions nerveuses, sont traitées préférentiellement par la sclérothérapie. Des ponctions évacuatrices sont indiquées uniquement dans les situations d'urgence. Le but du traitement est de minimiser les complications fonctionnelles et esthétiques du lymphangiome, tout en minimisant les séquelles par une évaluation du rapport bénéfice/risque du traitement. La qualité de vie doit déterminer la conduite à tenir.

Abstract:

Title: Cutaneous cystic lymphangioma in children

Keywords: Epidemiology – Etiopathogenesis–Clinical aspects– Treatment.

Author: MARBOUH Amina

The cystic lymphangioma accounts for 6% of the benign tumors of the child, in fact, lymphatic dilations can be micro cystic, macro cystic or mixed. The embryology and pathogenesis are still discussed. The solution will come from advanced from molecular research with the discovery and the study of the factors from lymphogenesis.

The most common location was cervicofacial (75% of cases) and axillary (20% of cases), mediastinal, retroperitoneal, pelvic in (5% of cases).

Microcystic forms are treated primarily by surgery.

However, in the superficial forms and circumscribed laser treatment CO2 can be indicated. Forms within macrocystic percutaneous sclerotherapy mixed forms may require a combination of both treatment modalities (surgery, sclerotherapy).

The locations at risk of nerve damage are treated preferentially by sclerotherapy.

Évacuatrices punctures are indicated only in emergency situations

The objective of treatment is to minimize the functional and aesthetic complications lymphangioma, while minimizing effects by evaluating the risk / benefit ratio of treatment. Quality of life will determine the action to take.

الملخص

العنوان: الوعائوم اللمفي الجلدي عند الطفل

الكلمات الأساسية: علم الأوبئة - علم تولد المرض - الجوانب السريرية - العلاج

المؤلفة: أمينة مربوح

تمثل الوعائومات اللمفية 6% من مجموع الأورام الحميدة عند الأطفال، وتتمثل في شكل توسيعات لمفية صغيرة، كبيرة، أو مختلطة، لا زال علم الأجنة و علم تولد المرض متناقشان فيها، فقد يأتي الحل إذن بالتقدم في البحث الجزيئي مع الاكتشاف والبحث في عوامل التكوين اللمفي.

يشكل التوضع العنقي الوجهي الأكثر شيوعا (75% من الحالات)، يليه الإبطي (20% من الحالات)، ثم 5% من الحالات لكل من المنصفي والصفاق الورائي و الحوضي.

يمكن تشخيص المرض قبل الولادة، بفضل الفحص بالصدى والتصوير بالرنين المغناطيسي.

أما بعد الولادة فالتشخيص يكون سريريا، ويكمل بالفحص بالصدى، والرنين المغناطيسي، يعتبر هذا الأخير الفحص المكمل الأكثر أداءاً لإثبات التشخيص.

يتعلق اختيار العلاج بالشكل السريري للوعاء اللمفي وكذا تموضعه.

تعالج الأنواع الكيسية الصغيرة أساسا بالجراحة، لكن الأنواع الكيسية السطحية والمحاطة يمكن أن تعالج بالليزر، كما تعالج الأنواع الكيسية الكبيرة بالتصلب عن طريق الجلد، أما الأنواع المختلطة فتتطلب الجمع بين الجراحة والتصلب.

يفضل علاج التموضعات المعرضة لخطر التلف العصبي بالتصلب.

يعين البزل المفرغ فقط عند الحالات المستعجلة.

إن هدف العلاج هو التقليل من المضاعفات الوظيفية والتجميلية للوعائوم اللمفي، وذلك بالتقليل من العقابيل في إطار تقويم النسبة بين الفائدة والمخاطر للعلاج، فإذن يجب أن تحدد نوعية الحياة كيفية التصرف.

BIBLIOGRAPHIE

Références

- [1] **J. Miloundja, A.B. Manfoumbi Ngoma, R. Mba Ella, B. Nguema Edzang, L. N'Zouba.**
Lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant au Gabon.
Annales d'otolaryngologie et chirurgie cervico-facial 2007 ; 124 : 277-84
- [2] **E.Wierzbicka, D. Herbreteau, M. Robert, G. Lorette**
Malformations Lymphatiques Kystiques.
Ann Dermatol Venereol 2006 ; 133 : 597-601
- [3] **Sabin FR.**
The lymphatic system in human embryos with a consideration of the morphology of the system as whole.
Philadelphie: J.P. Lipspincott company 1912 ; 709-15.
- [4] **Herbreteau D, Riche MC, Enjolras O, Lemarchand F, Brette MD, Laurian C, et al.**
Stratégie d'exploration des malformations vasculaires superficielles.
J Mal Vasc 1992 ; 17 : 54-6.
- [5] **Gallagher PG, Mahoney MJ, Gosche JR.**
Cystic hygroma in the foetus and newborn.
Semin Perinatol 1999 ; 23 : 341-56.
- [6] **Sheth S, Nussbaum AR, Hutchins GM, Sanders RC.**
Cystic hygromas in children: sonographic-pathologic correlation.
Radiology 1987 ; 162 : 821-4.

- [7] **Edwards MJ, Graham JM Jr.**
Posterior nuchal cystic hygroma.
Clin Perinatol 1990 ; 17 : 611-40.
- [8] **Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, Rautenfeld DB, Folz BJ, Mandic R, et al.**
Pathogenesis of lymphangiomas.
Virchows Arch 2008 ; 453 : 1-8.
- [9] **Sabin FR.**
On the origin of the lymphatic system from the veins and the development of the lymphatics and thoracic duct in the pig.
Am J Anat 1960 ; 107 : 153-76.
- [10] **Lewis FT.**
The development of the lymphatic system in rabbits.
Am J Anat 1905 ; 5 : 95.
- [11] **Huntington GS, McClure CFW.**
The anatomy and development of the jugular lymph sac in the domestic cat.
Anat Rec 1908 ; 2 : 1-19.
- [12] **Moore KL.**
The developing human.
2d Ed Philadelphia WB Saunders Co, 1971.
- [13] **Zadvinskis DP, Benson MT, Kerr 11H et col.**
Congenital malformations of the cervicothoracic lymphatic system.
Embryology and pathogenesis Radiographics 1992 ; 12 : 1175-89.
- [14] **Van der Putte SCJ.**
The development of lymphatic system in man.

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

[15] <http://www.chups.jussieu.fr/polys/histo/histoP2/peau.html>

[16] http://umvf.biomedicale.univ-paris5.fr/wiki/docvideos/Grenoble_0708/BOUTONNAT_Jean/BOUTONNAT_Jean_P01/BOUTONNAT_Jean_P01.pdf

[17] <http://www.erudit.org/revue/ms/2006/v22/n2/012380ar.pdf>

[18] **Valladeau J, Dezutter-Dambuyant C, Saeland S, Langerin.**

CD207 sheds light on formation of Birbeck granules and their possible function in Langerhans cells.

Immunol Res 2003 ; 28 : 93-107.

[19] **Borradori L, Sonnenberg A.**

Structure and function of hemidesmosomes : more than simple adhesion complexes.

J Invest Dermatol 1999 ; 112 : 411-8.

[20] **Masunaga T, Shimizu H, Ishiko A, Nishikawa T.**

Evaluation of immunoelectron microscopic techniques in the study of basement membrane antigens.

Histochem Cell Biol 1998 ; 110 : 107-11

[21] **Kielty CM, Sherratt MJ, Shuttleworth CA.**

Elastic fibres.

J Cell Sci 2002 ; 115 : 2817-28.

[22] **Van der Rest M, Garrone R.**

Collagen family of proteins.

FASEB J 1991 ; 5 : 2814-23.

[23] **Fichard A, Chanut-Delalande H, Ruggiero F.**

Le syndrome d'Ehlers-Danlos : l'architecture matricielle en question.

- Med Sci (Paris) 2003 ; 19 : 443-52.
- [24] <http://www.chups.jussieu.fr/polys/histo/histoP2/POLY.Chp.5.4.html>
- [25] **Van der Putte SCJ.**
Lymphatic malformations in human foetuses.
Virchow Arch [A] 1977 ; 376 : 233-46.
- [26] **Wisnicki JL.**
Hemangiomas and vascular malformations.
Ami Plast Surg 1984 ; 12(1) : 41-59.
- [27] **Lymboussaki A, Partanen T, Olofsson B et col.**
Expression of the vascular endothelial growth factor C Receptor VEGFR-3 in
lymphatic endothelium of the skin and in vascular tumors.
Am J Pathol. 1998 ; 153 : 395-403.
- [28] **Pierrot S., Manach Y., Couloigner V.**
Lymphangiomes cervicofaciaux : imagerie, diagnostic et traitement.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Oto-rhino-laryngologie, 20-860-D-10, 2011
- [29] **Hartl D, Roger G et Garabédian EN.**
Traitement des lymphangiomes cervicofaciaux.
Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Oto-
rhino-laryngologie, 20-860-D-10, 2001, 6p
- [30] **Gallagher PG, Mahoney MJ, Gosche JR.**
Cystic hygroma in the foetus and newborn.
Semin Perinatol 1999 ; 23 : 341-56

- [31] **Sheth S, Nussbaum AR, Hutchins GM et col.**
Cystic hygromas in children: sonographic-pathologic correlation.
Radiology 1987 ; 162 : 821-4
- [32] **Flanagan BP, Helwig EB.**
Cutaneous Lymphangioma.
Arch Dermatol 1977 ; 113 : 24-30
- [33] **Landing BH, Farber S.**
Tumors of cardiovascular system.
Atlas of tumor pathology.
Washington, DC: Armed forces Institute of pathology, 1956.
- [34] **Bloom DC, Perkins JA, Manning SC.**
Management of lymphatic malformations.
Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg 2004 ; 12 : 500-4.
- [35] **Adachi S, Maruyama T, Suetomi T, Morishita Y, Otsuka M, Todoroki T, Fukao K.**
Retroperitoneal multiple lymphangioma with differential cyst contents causing hydronephrosis and biliary dilatation.
Hepatogastroenterology 2001 ; 48(38) : 397-400.
- [36] **Chan GY, King KL, Su CH, Lui WY.**
Retroperitoneal cystic lymphangioma in adults.
Int Surg 1993 ; 78(3) : 234-6.
- [37] **Alfa TH A.**
Imagerie des lymphangiomes kystiques (à propos de 10 cas).
Thèse Méd Casa 1999 ; 40.

- [38] **Bagolan P, Bilancioni E, Nahom A, Trucchi A, Inserra A, Neri M, Spina V Giorlandino C.**
Prenatal diagnosis of a bronchogenic cyst in an unusual site.
Ultrasound Obstet Gynecol 2000 ; 15 : 66-68.
- [39] **Cyna-Gorse F, Frija J, Y Ana CH, Ollier P, Laval Jeante T M.**
Du lymphangiome à la lymphangiomatose. A propos de dix observations.
J Radiol 1989 ; 70 : 381-7.
- [40] **Hirakawa S, Hong YK, Harvey N, Schacht V, Matsuda K, LiebermannT, et al.**
Identification of vascular lineage-specific genes by transcriptional profiling of isolated blood vascular and lymphatic endothelial cells.
Am J Pathol 2003 ; 162 : 575-86.
- [41] **HongYK, Harvey N, NohYH, SchachtV, Hirakawa S, Detmar M, et al.**
Prox 1 is a master control gene in the program specifying lymphatic endothelial cell fate. Dev Dyn 2002;225:351-7.
- [42] **Maddalozzo J, Hughes CA, Huang L, Mu Y, Ludemann J, Crawford S.**
High angiogenetic activity in cells isolated from cystic hygroma: role of bFGF. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1999 ; 125 : 45-8.
- [43] **Burezq H,Williams B, Chitte S.**
Management of cystic hygromas: 30 year experience.
J Cranofacial Surg 2006 ; 4 : 815-8.
- [44] **Avni FE, Massez A, Cassart M.**
Tumours of the fetal body: a review.
Pediater Radiol 2009 ; 11 : 1147-57.

- [45] **Giguère CM, Bauman NM, Smith RJ.**
New treatment options for lymphangioma in infants and children.
Ann Otol Rhinol Laryngol 2002 ; 111 : 1066-75.
- [46] **Acevedo J, Shah R, Brietzke SE.**
Nonsurgical therapies for lymphangiomas: a systematic review.
Otolaryngol Head Neck Surg 2008 ; 138 : 418-24.
- [47] **Gerard Lorette, Loic Vaillant, Ewa wiersbicka Herbreteau.**
Malphormations lymphatiques cutanées localisées (ou lymphongiomes cutané).
Presse medicale. 2010 ; 39 : 1309-14
- [48] **Aggarwal K, Gupta S, Jain VK, Marwah N.**
Congenital lymphangioma circumscriptionum of the vulva.
Indian Pediatr 2009 ; 46 : 428-9.
- [49] **Arpaia N, Cassano N, Vena GA.**
Dermoscopic features of cutaneous lymphangioma cir- cumscriptionum.
Dermatol Surg: 2006 ; 32 : 852-4.
- [50] **Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H et col.**
25 years experience with lymphangiomas in children.
J Pediatr Surg 1999 ; 34 : 1164-8.
- [51] **Mahboubi S, William P.Potsic.**
Computed tomography of cervical cystic hygroma in the neck.
Sixteenth Ann Meeting Society for Ear, Nose and Throat Advances in Children. New
York. December 2, 1988.
- [52] **Rifenburg| NE, Batton B, Vade A.**
Ruptured retroperitoneal lymphatic malformation.

- Comput Med Imaging Graph 2006 ; 30 : 61-3.
- [53] **Carpenter CT, Pitcher Jr JD, Davis BJ, et al.**
Cystic hygroma of the arm: a case report and review of the literature.
Skeletal Radiol 1996 ; 25 : 201-4.
- [54] **Wever DJ, Heeg M, Mooyaart EL.**
Cystic hygroma of the shoulder region.
A case report. Clin Orthop Relat Res 1997 ; 338 : 215-8.
- [55] **Sermon A, Gruwez JA, Lateur L, et al.**
The importance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and treatment of diffuse lymphangioma.
Acta Chir Belg 1999 ; 99 : 230-5.
- [56] **Pafk JG, Aubry MC, Godfrey JA, Midlthun DE.**
Mediastinal lymphangioma: Mayo Clinic experience of 25 cases.
Mayo Clin PROC 2006 ; 81 : 1197-203.
- [57] **Colovic RB, Grubor NM, Micev MT, Atkinson HD, Rankovic vI, Jagodic MM.**
Cystic lymphangioma Of the pancreas.
World J Gastro- enterol 2008 ; 14 : 6873-5.
- [58] **Shahi KS, Geeta 8, Rajput P.**
Solitary hepatic lymphangioma in a 22-day-old1 infant.
J Pediatr Surg. 2009 ; 44 : E9-11.
- [59] **Sadrizadeh A, Etemad Rezaie H, Soltani E.**
A rare case of lumbar vertebral.
Lymphangima presenting as Chylothorax. Spine J. 2009 ; 9 : e1-5.

- [60] **Goktas U, Tekin M, rati I, Toprak K, Yuce HH.**
Difficult airway management in lymphangiomatos macroglossia.
Pediatr Anaesth 2009-18 : 1 127-8.
- [61] **Summer TE, Volberg FM, Kiser PE, Shaffner LD.**
Mediastinal cystic hygromas in children.
Pediatr Radiol 1981 ; 11 : 160-2.
- [62] **Lopez-Gutierrez JC, Lapunzina P.**
Capillary malformation of the lower lip, lymphatic malformation of the face and neck, asymetry and partial/generalized Overgroth (CLA- PO): report of six new cases of the new Syndrome/association.
Am J Med Genet .2008 ; 146A : 2583-8.
- [63] **Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE, Rosenthal DD.**
Lymphangiomas in children: MR imaging.
Radiology 1989 ; 170 : 467-70.
- [64] **Yonetsu K, Nakayama E, Kawazu T, Kanda S, Ozeki S, Shinohara M.**
Value of contrast-enhanced magnetic resonance imaging in differentiation of hemangiomas from lymphangiomas in oral and maxillofacial region.
Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 1999 ; 88 : 496-500.
- [65] **Siegel MJ, Glazer HS, St Amour TE et col.**
Lymphangiomas in children.
MR imaging. Radiology 1989 ; 170 : 467-70.
- [66] **Yuh WTC Buehner LS, Kao SCS et col.**
Magnetic resonance imaging of pediatric head and neck cystic hygromas.
Ann Otol Rhinol Laryngol 1991 ; 100 : 737-42.

- [67] **Gorincour, Paris M, Aschero A, Desvignes C, Bourlière B, Petit P.**
Malformations lymphatiques : traitement percutané.
Ann Chir Plast Esthet 2006 ; 51 : 423-8.
- [68] **Lestache J.G, Ollero J.M, Rollan U.**
Les lymphangiomes kystiques intra abdominaux.
Chir Ped 1980 ; 21 : 155-160.
- [69] **François M, Le Guillou .De Pont J, Aboucaya JP, Contencin P, Narcy P.**
Les lymphangiomes cervicofaciaux chez l'enfant.
Ann otolaryngol 1986 ; 103 : 113-7.
- [70] **Diop EM, Diouf R, Hitimana Diop LS.**
Le lymphangiome kystique : un problème pratique de l'oncologie cervicale.
Ann Otolagol 1984 ; 101 : 109-13.
- [71] **Peters DA, Courtemanche DJ, Heran KS, Ludemann JP, Prendiville JS.**
Treatment of cystic lymphatic vascular malformations with OK-432 sclerotherapy.
Plast Reconstr Surg 2006 ; 118 : 1441-6.
- [72] **Ogita S,TsutoT, Deguchi E,Tokiwa K, Nagashima M, Iwai N.**
OK-432 therapy for unresectable lymphangiomas in children.
J Pediatr Surg 1991 ; 26 : 263-70.
- [73] **Hall N, Ade-Ajayi N, Brewis C, Roebuck DJ, Kiely EM, Drake DP, et al.**
Is intralesional injection of OK-432 effective in the treatment of lymphangioma in children.
Surgery 2003 ; 133 : 238-42.
- [74] **Hartl DM, Roger G, Denoyelle F, Nicollas R, Triglia JM, Garabedian EN.**
Extensive lymphangioma presenting with upper airway obstruction.

- Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2000 ; 126 : 1378-82.
- [75] **Schuster T, Grantzow R, Nicolai T.**
Lymphangioma colli. A new classification contributing to prognosis.
Eur J Pediatr Surg 2003 ; 13 : 97-102.
- [76] **Padwa BL, Hayward PG, Ferrero NF, Mulliken JB.**
Cervicofacial lymphatic malformation, clinical course, surgical intervention, and pathogenesis of skeletal hypertrophy.
Plast Reconstr Surg 1995 ; 95 : 951-60.
- [77] **Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner P, Laurian C.**
Les tumeurs vasculaires et les règles de prise en charge chirurgicale.
Ann Chir Plast Esthet 1998 ; 43(4) : 455-89.
- [78] **Mychaliska GB, Bealer JF, Graf JL, Rosen MA, Adzick NS, Harrison MR.**
Operating on placental support: the ex utero intrapartum treatment procedure.
J Pediatr Surg 1997 ; 32 : 227-31.
- [79] **Chiu HH, Shih JC, Tsao PN, Hsieh WS, Chou HC.**
The EXIT (ex utero intrapartum treatment) procedure.
J Formos Med Assoc 2008 ; 107 : 745-8.
- [80] **Giguere CM, Bauman NM, Smith RHJ.**
New treatment options for lymphangioma in infants and children.
Ann Otol Rhinol Laryngol 2002 ; 111 : 1066-75.
- [81] **De Serres LM, Sie KC, Richardson MA.**
Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995 ; 121 : 577-82.

- [82] **Emery PJ, Bailey CM, Evans JN.**
Cystic hygroma of head and neck. A review of 37 cases.
J Laryngol Otol 1984 ; 98 : 613-9.
- [83] **De Serres LM, Sie KC, Richardson MA.**
Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging.
Arch otolar- gol Head Neck Surg 1995;121:577-82.
- [84] **Tran NN, Tran XN.**
Cystic hygroma in children: A report of 126 cases.
J Pediatr Surg 1974 ; 9 : 191-5.
- [85] **Gebhardt C, Stolte M.**
Pankreasgang –Okklusion durch injection einer schnellhârtenden
Aminosâurenlôsung. Experimentelle Studie.
Langenbecks Arch Chir 1978 ; 346 : 149-66.
- [86] **Land W, Weitz H.**
Prolamine solution to block pancreatic duct [Letter].
Lancet 1979 ; ii : 1131.
- [87] **Herbreteau D, Riche MD, Enjolras O, Khayata M, Lemarchand-Venencie F, Borsik M et al.**
Percutaneous embolisation with Ethibloc of lymphatic cystic malformations with a
review of the experience in 70 patients.
Int Angiol 1993 ; 12 : 34-9.
- [88] **Banieghbal B, Davies MR.**
Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432.
Eur J Pediatr Surg 2003 ; 13(2) : 103-7.

- [89] **Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, et col.**
Treatment of lymphangioma with OK-432 (picibanil) sclerotherapy.
A prospective multi-institutional trial.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2002 ; 128(10) : 1137-44.
- [90] **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.
- [91] **Ogita S, Tsuto T, Deguchi E e col.**
OK-432 therapy for unresectable lymphangioma in children.
J pediatric Surg 1991 ; 26 : 263-8.
- [92] **Smith RJH, Burke DK, Sato Y et col.**
OK-432 therapy for lymphangiomas.
Arch Otolaryngo Head Neck Surg 1996 ; 122 : 1 195-9.
- [93] **Ramelet AA, Monti M.**
Phlebologie.
Edition Masson 2000 : 374,413.
- [94] **Akhan O, Cerkirge S, Ozmen M.**
Percutaneous trans catheter sclerotherapy of postoperative pelvic lymphoceles.
Cardiovasc Intervent Radiol 1992 ; 15 : 224-7.
- [95] **Puig S, Aref H, Brunelle F.**
Double-needle sclerotherapy of lymphangiomas and venous angiomas in children:
a simple technique to prevent complications.
AJR Am J Roentgenol 2003 ; 180 : 1399-401.

- [96] **Bean WJ.**
Renal cyst: treatment alcohol.
Radiology 1981 ; 138 : 329-31.
- [97] **Villavicencio JL.**
Primum non nocere: Is it always true? The use of absolute ethanol in the management of congenital vascular malformations.
J Vasc Surg 2001 ; 33 : 904-6.
- [98] **Zuckerman DA, Yeager TD.**
Percutaneous ethanol sclerotherapy of postoperative lymphoceles.
Am J Radiol 1997 ; 169 : 433-7.
- [99] **Deveikis JP.**
Percutaneous ethanol sclerotherapy for vascular malformations in the head and neck.
Arch Facial Plast Surg 2005 ; 7 : 322-5.
- [100] **Castanon M, Margarit R, Carrasco R, Vancells M, Albert A, Morales L.**
Long-term follow-up of nineteen cystic lymphangiomas treated with fibrin sealant. J Pediatr Surg 1999 ; 34 : 1276-9.
- [101] **Castanon M, Margarit J, Marine ME et col.**
Adhesivo de fibrina : Una nueva alternativa terapeutica en el tratamiento del linfangoma quistico.
An Esp Pediatr 1993 ; 38 : 304-6.
- [102] **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.

- [103] **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.
- [104] <http://fr.wikipedia.org/wiki/Bléomycine>
- [105] **Yura J, Hashimoto T, Tsuruga N et col.**
Bleomycin treatment for cystic hygroma in children.
Arch Jpn Chir 1977 ; 46 : 607-14.
- [106] **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.
- [107] **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.
- [108] **Mathur NN, Rana I, Bothra R, Dhawan R, Kathuria G, Pradhan T.**
Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005 ; 69(1) : 75-80.
- [109] **Landthaler M, Haina D, Waidelich W et col.**
Behandlung zirkumskripter lymphangiome mit dem argonlaser.
Hautarzt 1982 ; 33 : 266-70.
- [110] **Bailin PL, Gary R, Kantor MD, Wheeland RG.**
Carbon dioxide laser vaporisation of lymphangioma circumscriptum.
J Am Acad Dermatol 1986 ; 14 : 257-62.

- [111] **Landthaler M, Hohenleutner U.**
Laser treatment of congenital vascular malformation.
Int Angiol 1990 ; 10 (3) : 208-13.
- [112] **Eliezvi YD, Sklar JA.**
Lymphangioma circumscriptum: Review evaluation of carbon dioxide laser vaporisation.
J Dermatol Surg Oncol 1988 ; 14 : 357-64.
- [113] **Alani HM, Warren RM.**
Percutaneous photocoagulation of deep vascular lesion using a fiberoptic laser wand.
Ann Plast Surg 1992 ; 29 : 143-8.
- [114] **Enjolras O, Borsik M.**
Communication personnelle.
Journées thématiques du Groupe Laser de la Société Française de Dermatologie,
07/06/2002.
- [115] **Aristizabal SA, Runyon MD.**
Radiotherapy in unusual benign disease.
Int J Rad Oncol, Biol, Physics 1981 ; 7 : 1437.
- [116] **O'Cathail S, Rostom AY, Jotinson ML.**
Successful control of lymphangioma circumscriptum by superficial X rays.
Br J Dermatol 1985 ; 113 : 611-5.
- [117] **Grabb WC, Dingman RO, Oneal RM, Dempsey PD.**
Facial hamartomas in children: neurofibroma, lymphangioma and hemangioma.
Plast Reconstr Surg 1980 ; 66 : 509-527

- [118] **Schloss MD, Sweet RC, Blais C, Tewfik TL.**
Lymphangioma in children.
J Otolaryngol 1984 ; 13 : 95-98
- [119] **Hartl D.**
Lymphangiomes des voies aérodigestives supérieures de l'enfant.
[thèse], Université Paris V René- Descartes, 1998 : 1-164
- [120] **Ricciardelli EJ, Richardson MA.**
Cervicofacial cystic hygroma. Patterns of recurrence and management of the difficult case.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1991 ; 117 : 546-553
- [121] **Luzzatto C, Lo Piccolo R, Fascetti Leon F, Zanon GF, Toffolutti T, Tregnaghi A.**
Further experience with OK-432 for lymphangiomas.
Pediatr Surg Int 2005 ; 21 : 969-72
- [122] **Cudennec YF, Roche P, Buffe P, Berthelot B, Trannoy P, Poncet JL, et al.**
Lymphangiomes kystiques cervicaux de l'adulte.
Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1993;110:63-9.
- [123] **Ricciardelli EJ, Richardson MA.**
Cervicofacial cystic hygroma. Patterns of recurrence and management of the difficult case.
Arch Otolaryngol Head and Neck Surg 1991 ; 117 : 546-53.
- [124] **Ogita S, Deguchi E, Tokiwa K et col.**
Ongoing osteolysis in patient with lymphangioma.
J Pediatr Surg 1998 ; 33 : 45-8.

- [125] **Charabi B, Bretlau P, Bille M et col.**
Cystic hygroma of the head and neck: a long term follow-up of 44cases.
Acta Otolaryngol 2000 ; 543 (suppl) : 248-50.
- [126] **Richelmann H, Muehlfoy G, Keck T et col.**
Total, subtotal and partial surgical removal of cervicofacial lymphangiomas.
Arch Otolaryngol Head and Neck Surg 1999 ; 125 : 643-8.
- [127] **Orvidas LJ, Kasperbauer JL.**
Pediatric lymphangioma of the head and neck.
Ann Otol Rhinol Laryngol 2000 ; 109 : 41 1-21.
- [128] **Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P et col.**
Cystic hygroma/Lymphangioma: A rational approach to management.
The laryngoscope 2001 ; 111 : 1929-37.
- [129] **Brock ME, Smith RJH, Parey SE et col.**
Lymphangiomas An Otolaryngologie perspective.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1987 ; 14 : 133-40.
- [130] **Hancock BJ, St Vil D, Luks FI.**
Complications of lymphangiomas in children.
J Pediatr Surg 1992 ; 27 : 220-6.
- [131] **Glasson HJ, Taylor SF.**
Cervical, cervicomedial and intrathoracic lymphangioma.
Prog Pediatr Surg 1991 ; 27 : 62-83.
- [132] **Fliegelman LJ, Friedland D, Brandwein M et col.**
Lymphatic malformations: predictive factors for recurrence.
Otolaryngol Head Neck Surg 2000 ; 123,6 : 706-10.

- [133] **Schuster T, Grantzow R, Nicolai T.**
Lymphangioma colli-a new classification contributing to prognosis.
Eur J Pediatr Surg 2003 ; 13 : 97-102.
- [134] **Sermon A, Gruwez JA, Lateur L et col.**
The importance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and treatment of
diffuse lymphangioma.
Acta Chir Belg. 1999 ; 99 : 230-5.
- [135] **Sanlialp I, Kamak I, Tanyel FC et col.**
Sclerotherapy for lymphangioma in children.
Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2003 ; 67 : 795-800.
- [136] **Hall N, Ade-Ajayi N, Brewis C.**
Is intralesional injection of OK-432 effective in the treatment of lymphangioma in
children.
Surgery 2003 ; 133 : 238-42.
- [137] **Banieghbal B, Davies MRQ.**
Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432.
Eur J Pediatr Surg 2003 ; 13 : 103-7.
- [138] **Siegel MJ, McAlister WH, Askin FN.**
Lymphangiomas in children: report of 121 cases.
J Can Assoc Radiol 1979 ; 30 : 99-102.
- [139] **Peachey RDG, Lirn CC, Whister LW.**
Lymphangioma of skin: a review of 65 cases.
Br J Dermatol. 1970 ; 83 : 519-27.

- [140] **Folkman J.**
Clinical applications of research on angiogenesis.
N Engl J Med 1995 ; 333 : 1757-1763
- [141] **Saijo M, Munro I, Mancier K.**
Lymphangioma. A long term follow up study.
Plast Reconstr Surg 1975 ; 56 : 642-51.
- [142] **Dixon JA, Davis RK, Gilbertson JJ.**
Laser photocoagulation of vascular malformations of the tongue.
Laryngoscope 1986 ; 96 : 537-541
- [143] **Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, et al. Malformations**
lymphatiques kystiques. Ann Dermatol Venereol 2006;133:597–
601.
- [144] **E. Wierzbicka, M. Robert, D. Herbreteau,, G. Lorette.**
Lymphangiomes kystiques de l'enfant. Etude retrospective de 46 cas. Aspects
cliniques, thérapeutiques et facteurs pronostiques de l'évolution.
Ann Dermatol Venereol 2006 ; 133 : 614-629
- [145] **Smith DW.**
Recognizable patterns of human malformations: genetic, embryologic and clinical
aspects.
3rd Ed. Philadelphia: Saunders, 1982 : 472-3.
- [146] **Gugliantini P, Fabriello G, D'Onofrio M.**
Cystic hygroma of the neck. Exploration with iodinated contrast media.
Ann Radiol (Paris) 1975 ; 18 : 453-7.

- [147] **Bill AH, Summer DS.**
A unifier concept of Lymphangioma and cystic hygroma.
Surg Gynecol Obstet 1965 ; 120 : 79-86. .
- [148] **Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE.**
Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management.
Laryngoscope 2001 ; 111 : 1929-37.
- [149] **Bock ME, Smith JM, Parey SE, Mobley DL.**
Lymphangioma.
An otolaryngologic. Int Pediatr Otolaryngol 1987 ; 14 : 133-44.
- [150] **Pandit SK, Rattan KN, Budhiraja S, et al.**
Cystic lymphangioma with special reference to rare sites.
Indian J Pediatr 2000 ; 67 : 339-41.
- [151] **Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, et al.**
Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management.
Laryngoscope 2001 ; 111 : 1929-37.
- [152] **Raji A, Essaadi M, Touhami M, Chekkoury IA, Benchakroun Y.**
Les lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant.
A propos de 15 cas. Maghreb Med 2000 ; 20 : 133-6.
- [153] **Triglia JM, Lombard B, Castro F, Richard-vitton T.**
Les lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant.
Cahiers d'ORL 1995 ; 30 : 221-7.
- [154] **Ozen IO, Moralioglu S, Karabulut R, et al**
Surgical treatment of cervicofacial. Cystic hygromas in children.

ORL J Otorhinolangol Relat Spect 2005 ; 67 : 331-4.

- [155] **Sheth S, Nussbaum AR, Hutchins GM, et al.**

Cystic hygromas in children: sonographic-pathologic correlation.

Radiology 1987 ; 162 : 821-4.

- [156] **Rossi G, Iannicelli E, Almberger M, et al.**

Cystic lymphangioma of the upper extremity: US and MRI correlation (2004:11b).

Eur Radiol 2005 ; 15 : 400-2.

- [157] **Boyd PA, Anthony MY, Manning N et col.**

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

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

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

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

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

- [159] **Ameh EA, Nmadu PT.**

Cervical cystic hygroma: pre-, intra-, and postoperative morbidity and mortality in Zaria, Nigeria.

Pediatr Surg Int 2002 ; 17 : 342-3

- [160] **Hancock BJ, St-vil D, Luks FI, Di Lorenzo M, Blanchard H.**

Complications of lymphangiomas in children.

I Pediatr Surg 1992 ; 27 : 20*20.

- [161] **Mikhail M, Kennedy R, Cramer B, Smith T.**

Sclerosing of recurrent lymphangioma using OK-432.

J Pediatr Surg 1995 ; 30 : 1159-60.

- [162] **Martinot V, Descamps S, Fevrier P, et al.**

Evaluation du traitement des lymphangiomes kystiques par injection percutanée

Ethibloc® chez 20 patients.

Arch Pediatr 1997 ; 4 : 8-14.

- [163] **Oxford J, Barker A, Tonnel S, King P, Murphy J.**

Bleomycine therapy for cystic hygroma.

J Pediatr Surg 1995 ; 30 : 122-7.

- [164] **Giguere CM, Bauman NM, Yutaka Sato, et al.**

Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy.

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

Serment

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية، أتعهد علانية:

- أ أن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- أ أن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- أ أن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مريضى هدفي الأول.
- أ أن لا أفشي الأسرار المعصودة إلي.
- أ أن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- أ أن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- أ أن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- أ أن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- أ أن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
- أ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي.

والله على ما أقول شهيد.

الوعاء المصفي الجلدي عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

السيدة: أمينة مريوم

المزودة في: 25 أكتوبر 1986 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: علم الأوبئة - علم تولد المرض - الجوانب السريرية - العلاج

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهيلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: فاطمة جابوريك

أستاذة في طب الأطفال

أعضاء

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: فاطمة المنصوري

أستاذة في التشريح الدقيق