

جامعة محمد الخامس  
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 214

سنة: 2010

## الوَعَاوُومُ الْمَفَاوِي الْكَيْسِي الْعِنْقِي لَدَى الْوَلَدِ

دراسة استرجاعية بصدده 07 حالة

### أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: .....

من طرفه

الآنسة: وفاء العمراوي

المزادة في: 16 أبريل 1985 بفاس

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الوعاووم المفاوي الكيسي العنقي - العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد: منير كسرى

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

أعضاء

السيد: توفيق مسكيني

أستاذ مبرز في طب الأطفال

السيد: رشيد كانه

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد: محمد العيسى

أستاذ مبرز في الجراحة العامة

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2010

THESE N°: 214

## LÝMPHANGIOME KYSTIQUE CERVICAL DE L'ENFANT

ETUDE RETROSPECTIVE A PROPOS DE 07 CAS

### THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le: .....

PAR

Mlle Wafae EL AMRAOUI

Née le 16 Avril 1985 à Fès

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Lymphangiome kystique cervical - Traitement.

### JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCHE

PRESIDENT

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

RAPPORTEUR

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. T. MESKINI

Professeur Agrégé de Pédiatrie

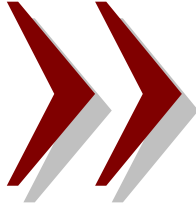
Mr. R. GANA

Professeur Agrégé de Neurochirurgie

Mr. M. EL ABSI

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا ما  
علمتنا إنك أنت العليم الحكيم

﴿

سورة البقرة: الآية: 31

اللهم إنا نسألك علما نافعا و قلبا خاشعا و شفاء

من كل داء و سقم





**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 Estudiantines	Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération	Professeur Ali BEN OMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie	Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général :	Monsieur El Hassan AHELLAT

**PROFESSEURS :**

**Décembre 1967**

1. Pr. TOUNSI Abdelkader Pathologie Chirurgicale

**Février, Septembre, Décembre 1973**

2. Pr. ARCHANE My Idriss\* Pathologie Médicale  
3. Pr. BENOMAR Mohammed Cardiologie  
4. Pr. CHAOUI Abdellatif Gynécologie Obstétrique  
5. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

**Janvier et Décembre 1976**

6. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

**Février 1977**

7. Pr. AGOUMI Abdelaziz Parasitologie  
8. Pr. BENKIRANE ép. AGOUMI Najia Hématologie  
9. Pr. EL BIED ép. IMANI Farida Radiologie

**Février Mars et Novembre 1978**

10. Pr. ARHARBI Mohamed Cardiologie  
11. Pr. SLAOUI Abdelmalek Anesthésie Réanimation

**Mars 1979**

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima Pédiatrie

**Mars, Avril et Septembre 1980**

13. Pr. EL KHAMLI Abdeslam Neurochirurgie  
14. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

**Mai et Octobre 1981**

- 15. Pr. BENOMAR Said\*
- 16. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid
- 17. Pr. EL MANOUAR Mohamed
- 18. Pr. HAMMANI Ahmed\*
- 19. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
- 20. Pr. SBIHI Ahmed
- 21. Pr. TAOBANE Hamid\*

Anatomie Pathologique  
Cardiologie  
Traumatologie-Orthopédie  
Cardiologie  
Chirurgie Cardio-Vasculaire  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Thoracique

**Mai et Novembre 1982**

- 22. Pr. ABROUQ Ali\*
- 23. Pr. BENOMAR M'hammed
- 24. Pr. BENSOUDA Mohamed
- 25. Pr. BENOSMAN Abdellatif
- 26. Pr. CHBICHEB Abdelkrim
- 27. Pr. JIDAL Bouchaib\*
- 28. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie  
Chirurgie-Cardio-Vasculaire  
Anatomie  
Chirurgie Thoracique  
Biophysique  
Chirurgie Maxillo-faciale  
Physiologie

**Novembre 1983**

- 29. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir\*
- 30. Pr. BALAFREJ Amina
- 31. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 32. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 33. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie  
Pédiatrie  
Neurochirurgie  
Rhumatologie  
Cardiologie

**Décembre 1984**

- 34. Pr. BOUCETTA Mohamed\*
- 35. Pr. EL OUEDDARI Brahim El Khalil
- 36. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 37. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 38. Pr. NAJI M'Barek \*
- 39. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie  
Radiothérapie  
Médecine Interne  
Anesthésie -Réanimation  
Immuno-Hématologie  
Chirurgie

**Novembre et Décembre 1985**

- 40. Pr. BENJELLOUN Halima
- 41. Pr. BENSALIM Younes
- 42. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 43. Pr. IHRAI Hssain \*
- 44. Pr. IRAQI Ghali
- 45. Pr. KZADRI Mohamed

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

**Janvier, Février et Décembre 1987**

- 46. Pr. AJANA Ali
- 47. Pr. AMMAR Fanid
- 48. Pr. CHAHED OUZZANI ép.TAOBANE Houria
- 49. Pr. EL FASSY Fihri Mohamed Taoufiq
- 50. Pr. EL HAITEM Naïma
- 51. Pr. EL MANSOURI Abdellah\*
- 52. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 53. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 54. Pr. LACHKAR Hassan

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

55. Pr. OHAYON Victor\*  
56. Pr. YAHYAOUI Mohamed

Médecine Interne  
Neurologie

Décembre 1988

57. Pr. BENMAMOUCHE Mohamed Najib  
58. Pr. DAFIRI Rachida  
59. Pr. FAIK Mohamed  
60. Pr. FIKRI BEN BRAHIM Noureddine  
61. Pr. HERMAS Mohamed  
62. Pr. TOULOUNE Farida\*

Chirurgie Pédiatrique  
Radiologie  
Urologie  
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène  
Traumatologie Orthopédie  
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

63. Pr. ABIR ép. KHALIL Saadia  
64. Pr. ACHOUR Ahmed\*  
65. Pr. ADNAOUI Mohamed  
66. Pr. AOUNI Mohamed  
67. Pr. AZENDOUR BENCEUR\*  
68. Pr. BENAMEUR Mohamed\*  
69. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali  
70. Pr. CHAD Bouziane  
71. Pr. CHKOFF Rachid  
72. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH  
73. Pr. HACHIM Mohammed\*  
74. Pr. HACHIMI Mohamed  
75. Pr. KHARBACH Aïcha  
76. Pr. MANSOURI Fatima  
77. Pr. OUZZANI Taïbi Mohamed Réda  
78. Pr. SEDRATI Omar\*  
79. Pr. TAZI Saoud Anas  
80. Pr. TERHZZAZ Abdellah\*

Cardiologie  
Chirurgicale  
Médecine Interne  
Médecine Interne  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Radiologie  
Cardiologie  
Pathologie Chirurgicale  
Pathologie Chirurgicale  
Pédiatrique  
Médecine-Interne  
Urologie  
Gynécologie -Obstétrique  
Anatomie-Pathologique  
Neurologie  
Dermatologie  
Anesthésie Réanimation  
Ophtalmologie

Février Avril Juillet et Décembre 1991

81. Pr. AL HAMANY Zaïtounia  
82. Pr. ATMANI Mohamed\*  
83. Pr. AZZOUZI Abderrahim  
84. Pr. BAYAHIA ép. HASSAM Rabéa  
85. Pr. BELKOUCHI Abdelkader  
86. Pr. BENABDELLAH Chahrazad  
87. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdelatif  
88. Pr. BENSOUDA Yahia  
89. Pr. BERRAHO Amina  
90. Pr. BEZZAD Rachid  
91. Pr. CHABRAOUI Layachi  
92. Pr. CHANA El Houssaine\*  
93. Pr. CHERRAH Yahia  
94. Pr. CHOKAIRI Omar  
95. Pr. FAJRI Ahmed\*  
96. Pr. JANATI Idrissi Mohamed\*  
97. Pr. KHATTAB Mohamed  
98. Pr. NEJMI Maati  
99. Pr. OUAALINE Mohammed\*

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

100. Pr. SOULAYMANI ép. BENCHEIKH Rachida  
101. Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie  
Chimie thérapeutique

**Décembre 1992**

102. Pr. AHALLAT Mohamed  
103. Pr. BENOUDA Amina  
104. Pr. BENSOUA Adil  
105. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib  
106. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza  
107. Pr. CHAKIR Nouredine  
108. Pr. CHRAIBI Chafiq  
109. Pr. DAOUDI Rajae  
110. Pr. DEHAYNI Mohamed\*  
111. Pr. EL HADDOURY Mohamed  
112. Pr. EL OUAHABI Abdessamad  
113. Pr. FELLAT Rokaya  
114. Pr. GHAFIR Driss\*  
115. Pr. JIDDANE Mohamed  
116. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine  
117. Pr. TAGHY Ahmed  
118. Pr. ZOUHDI Mimoun

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

**Mars 1994**

119. Pr. AGNAOU Lahcen  
120. Pr. AL BAROUDI Saad  
121. Pr. ARJI Moha\*  
122. Pr. BENCHERIFA Fatiha  
123. Pr. BENJAAFAR Nouredine  
124. Pr. BENJELLOUN Samir  
125. Pr. BENRAIS Nozha  
126. Pr. BOUNASSE Mohammed\*  
127. Pr. CAOUI Malika  
128. Pr. CHRAIBI Abdelmjid  
129. Pr. EL AMRANI ép. AHALLAT Sabah  
130. Pr. EL AOUAD Rajae  
131. Pr. EL BARDOUNI Ahmed  
132. Pr. EL HASSANI My Rachid  
133. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur  
134. Pr. EL KIRAT Abdelmajid\*  
135. Pr. ERROUGANI Abdelkader  
136. Pr. ESSAKALI Malika  
137. Pr. ETTAYEBI Fouad  
138. Pr. HADRI Larbi\*  
139. Pr. HDA Ali\*  
140. Pr. HASSAM Badredine  
141. Pr. IFRINE Lahssan  
142. Pr. JELTHI Ahmed  
143. Pr. MAHFOUD Mustapha  
144. Pr. MOUDENE Ahmed\*  
145. Pr. MOSSERDAQ Rachid\*  
146. Pr. OULBACHA Said  
147. Pr. RHRAB Brahim

Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Anesthésie Réanimation  
Ophtalmologie  
Radiothérapie  
Chirurgie Générale  
Biophysique  
Pédiatrie  
Biophysique  
Endocrinologie et Maladies Métabolique  
Gynécologie Obstétrique  
Immunologie  
Traumato Orthopédie  
Radiologie  
Médecine Interne  
Chirurgie Cardio- Vasculaire  
Chirurgie Générale  
Immunologie  
Chirurgie Pédiatrique  
Médecine Interne  
Médecine Interne  
Dermatologie  
Chirurgie Générale  
Anatomie Pathologique  
Traumatologie Orthopédie  
Traumatologie Orthopédie  
Neurologie  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique

148. Pr. SENOUCI ép. BELKHADIR Karima  
149. Pr. SLAOUI Anas

Dermatologie  
Chirurgie Cardio-vasculaire

#### Mars 1994

150. Pr. ABBAR Mohamed\*  
151. Pr. ABDELHAK M'barek  
152. Pr. BELAIDI Halima  
153. Pr. BARHMI Rida Slimane  
154. Pr. BENTAHILA Abdelali  
155. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali  
156. Pr. BERRADA Mohamed Saleh  
157. Pr. CHAMI Ilham  
158. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae  
159. Pr. EL ABBADI Najia  
160. Pr. HANINE Ahmed\*  
161. Pr. JALIL Abdelouahed  
162. Pr. LAKHDAR Amina  
163. Pr. MOUANE Nezha

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

#### Mars 1995

164. Pr. ABOUQUAL Redouane  
165. Pr. AMRAOUI Mohamed  
166. Pr. BAIDADA Abdelaziz  
167. Pr. BARGACH Samir  
168. Pr. BELLAHNECH Zakaria  
169. Pr. BEDDOUCHE Amoqrane\*  
170. Pr. BENZAOUZ Mustapha  
171. Pr. CHAARI Jilali\*  
172. Pr. DIMOU M'barek\*  
173. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine\*  
174. Pr. EL MESNAOUI Abbes  
175. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila  
176. Pr. FERHATI Driss  
177. Pr. HASSOUNI Fadil  
178. Pr. HDA Abdelhamid\*  
179. Pr. IBEN ATTYA ANDALOSSI Ahmed  
180. Pr. IBRAHIMY Wafaa  
182. Pr. BENOMAR ALI  
183. Pr. BOUGTAB Abdesslam  
184. Pr. ER RIHANI Hassan  
185. Pr. EZZAITOUNI Fatima  
186. Pr. KABBAJ Najat  
187. Pr. LAZRAK Khalid (M)  
188. Pr. OUTIFA Mohamed\*

Réanimation Médicale  
Chirurgie Générale  
Gynécologie Obstétrique  
Gynécologie Obstétrique  
Urologie  
Urologie  
Gastro-Entérologie  
Médecine Interne  
Anesthésie Réanimation  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie Générale  
Oto-Rhino-Laryngologie  
Gynécologie Obstétrique  
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène  
Cardiologie  
Urologie  
Ophtalmologie  
Neurologie  
Chirurgie Générale  
Oncologie Médicale  
Néphrologie  
Radiologie  
Traumatologie Orthopédie  
Gynécologie Obstétrique

#### Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya\*  
190. Pr. BELKACEM Rachid  
191. Pr. BELMAHI Amin  
192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim  
193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan  
194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae\*  
195. Pr. GAMRA Lamiae

Radiologie  
Chirurgie Pédiatrie  
Chirurgie réparatrice et plastique  
Ophtalmologie  
Chirurgie Générale  
Parasitologie  
Anatomie Pathologique

196. Pr. GAOUZI Ahmed  
197. Pr. MAHFOUDI M'barek\*  
198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid  
199. Pr. MOHAMMADI Mohamed  
200. Pr. MOULINE Soumaya  
201. Pr. OUADGHIRI Mohamed  
202. Pr. OUZEDDOUN Naima  
203. Pr. ZBIR EL Mehdi\*

Pédiatrie  
Radiologie  
Chirurgie Générale  
Médecine Interne  
Pneumo-phtisiologie  
Traumatologie – Orthopédie  
Néphrologie  
Cardiologie

#### Novembre 1997

204. Pr. ALAMI Mohamed Hassan  
205. Pr. BEN AMAR Abdeselem  
206. Pr. BEN SLIMANE Lounis  
207. Pr. BIROUK Nazha  
208. Pr. BOULAICH Mohamed  
209. Pr. CHAOUIR Souad\*  
210. Pr. DERRAZ Said  
211. Pr. ERREIMI Naima  
212. Pr. FELLAT Nadia  
213. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra  
214. Pr. HAIMEUR Charki\*  
215. Pr. KADDOURI Nouredine  
216. Pr. KANOUNI NAWAL  
217. Pr. KOUTANI Abdellatif  
218. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid  
219. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ  
220. Pr. NAZZI M'barek\*  
221. Pr. OUAHABI Hamid\*  
222. Pr. SAFI Lahcen\*  
223. Pr. TAOUFIQ Jallal  
224. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie – Obstétrique  
Chirurgie Générale  
Urologie  
Neurologie  
O.RL.  
Radiologie  
Neurochirurgie  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Radiologie  
Anesthésie Réanimation  
Chirurgie – Pédiatrique  
Physiologie  
Urologie  
Chirurgie Générale  
Pédiatrie  
Cardiologie  
Neurologie  
Anesthésie Réanimation  
Psychiatrie  
Gynécologie Obstétrique

#### Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid\*  
226. Pr. KHATOURI Ali\*  
227. Pr. LABRAIMI Ahmed\*

Hématologie  
Cardiologie  
Anatomie Pathologique

#### Novembre 1998

228. Pr. AFIFI RAJAA  
229. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali\*  
230. Pr. ALOUANE Mohammed\*  
231. Pr. LACHKAR Azouz  
232. Pr. LAHLOU Abdou  
233. Pr. MAFTAH Mohamed\*  
234. Pr. MAHASSINI Najat  
235. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae  
236. Pr. MANSOURI Abdelaziz\*  
237. Pr. NASSIH Mohamed\*  
238. Pr. RIMANI Mouna  
239. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Gastro - Entérologie  
Pneumo-phtisiologie  
Oto- Rhino- Laryngologie  
Urologie  
Traumatologie Orthopédie  
Neurochirurgie  
Anatomie Pathologique  
Pédiatrie  
Neurochirurgie  
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo Faciale  
Anatomie Pathologique  
Neurologie

#### Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed\*

Pneumo-phtisiologie

241. Pr. AIT OUMAR Hassan  
 242. Pr. BENCHERIF My Zahid  
 243. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd  
 244. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine  
 245. Pr. CHAOUI Zineb  
 246. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer  
 247. Pr. ECHARRAB El Mahjoub  
 248. Pr. EL FTOUH Mustapha  
 249. Pr. EL MOSTARCHID Brahim\*  
 250. Pr. EL OTMANYAzzedine  
 251. Pr. GHANNAM Rachid  
 252. Pr. HAMMANI Lahcen  
 253. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim  
 254. Pr. ISMAILI Hassane\*  
 255. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss  
 256. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim\*  
 257. Pr. TACHINANTE Rajae  
 258. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

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**

259. Pr. AIDI Saadia  
 260. Pr. AIT OURHROUIL Mohamed  
 261. Pr. AJANA Fatima Zohra  
 262. Pr. BENAMR Said  
 263. Pr. BENCHEKROUN Nabiha  
 264. Pr. BOUSSELMANE Nabile\*  
 265. Pr. BOUTALEB Najib\*  
 266. Pr. CHERTI Mohammed  
 267. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma  
 268. Pr. EL HASSANI Amine  
 269. Pr. EL IDGHIRI Hassan  
 270. Pr. EL KHADER Khalid  
 271. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah\*  
 272. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan  
 273. Pr. HSSAIDA Rachid\*  
 274. Pr. MANSOURI Aziz  
 275. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia  
 276. Pr. RZIN Abdelkader\*  
 277. Pr. SEFIANI Abdelaziz  
 278. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Neurologie  
 Dermatologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chirurgie Générale  
 Ophtalmologie  
 Traumatologie Orthopédie  
 Neurologie  
 Cardiologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Pédiatrie  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Urologie  
 Rhumatologie  
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
 Anesthésie-Réanimation  
 Radiothérapie  
 Ophtalmologie  
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Génétique  
 Réanimation Médicale

**PROFESSEURS AGREGES :**

**Décembre 2001**

279. Pr. ABABOU Adil  
 280. Pr. AOUAD Aicha  
 281. Pr. BALKHI Hicham\*  
 282. Pr. BELMEKKI Mohammed  
 283. Pr. BENABDELJLIL Maria  
 284. Pr. BENAMAR Loubna  
 285. Pr. BENAMOR Jouda  
 286. Pr. BENELBARHDADI Imane  
 287. Pr. BENNANI Rajae  
 288. Pr. BENOUACHANE Thami  
 289. Pr. BENYOUSSEF Khalil

Anesthésie-Réanimation  
 Cardiologie  
 Anesthésie-Réanimation  
 Ophtalmologie  
 Neurologie  
 Néphrologie  
 Pneumo-phtisiologie  
 Gastro-Entérologie  
 Cardiologie  
 Pédiatrie  
 Dermatologie

290. Pr. BERRADA Rachid  
 291. Pr. BEZZA Ahmed\*  
 292. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi  
 293. Pr. BOUHOUCHE Rachida  
 294. Pr. BOUMDIN El Hassane\*  
 295. Pr. CHAT Latifa  
 296. Pr. CHELLAOUI Mounia  
 297. Pr. DAALI Mustapha\*  
 298. Pr. DRISSI Sidi Mourad\*  
 299. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira  
 300. Pr. EL HIJRI Ahmed  
 301. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid  
 302. Pr. EL MADHI Tarik  
 303. Pr. EL MOUSSAIF Hamid  
 304. Pr. EL OUNANI Mohamed  
 305. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil  
 306. Pr. ETTAIR Said  
 307. Pr. GAZZAZ Miloudi\*  
 308. Pr. GOURINDA Hassan  
 309. Pr. HRORA Abdelmalek  
 310. Pr. KABBAJ Saad  
 311. Pr. KABIRI EL Hassane\*  
 312. Pr. LAMRANI Moulay Omar  
 313. Pr. LEKEHAL Brahim  
 314. Pr. MAHASSIN Fattouma\*  
 315. Pr. MEDARHRI Jalil  
 316. Pr. MIKDAME Mohammed\*  
 317. Pr. MOHSINE Raouf  
 318. Pr. NABIL Samira  
 319. Pr. NOUNI Yassine  
 320. Pr. OUALIM Zouhir\*  
 321. Pr. SABBAH Farid  
 322. Pr. SEFIANI Yasser  
 323. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia  
 324. Pr. TAZI MOUKHA Karim

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  
 Urologie

#### Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane\*  
 326. Pr. AMEUR Ahmed\*  
 327. Pr. AMRI Rachida  
 328. Pr. AOURARH Aziz\*  
 329. Pr. BAMOU Youssef \*  
 330. Pr. BELGHITI Laila  
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene\*  
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima  
 333. Pr. BENZEKRI Laila  
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia\*  
 335. Pr. BERADY Samy\*  
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya  
 337. Pr. BICHA Mohamed Zakarya  
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim \*  
 339. Pr. CHKIRATE Bouchra  
 340. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair  
 341. Pr. EL ALJ Haj Ahmed

Anatomie Pathologique  
 Urologie  
 Cardiologie  
 Gastro-Entérologie  
 Biochimie-Chimie  
 Gynécologie Obstétrique  
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
 Rhumatologie  
 Dermatologie  
 Gastro – Entérologie  
 Médecine Interne  
 Anatomie Pathologique  
 Psychiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Pédiatrique  
 Urologie

342. Pr. EL BARNOUSSI Leila  
 343. Pr. EL HAOURI Mohamed \*  
 344. Pr. EL MANSARI Omar\*  
 345. Pr. ES-SADEL Abdelhamid  
 346. Pr. FILALI ADIB Abdelhai  
 347. Pr. HADDOUR Leila  
 348. Pr. HAJJI Zakia  
 349. Pr. IKEN Ali  
 350. Pr. ISMAEL Farid  
 351. Pr. JAAFAR Abdeloihab\*  
 352. Pr. KRIOULE Yamina  
 353. Pr. LAGHMARI Mina  
 354. Pr. MABROUK Hfid\*  
 355. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss\*  
 356. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid\*  
 357. Pr. MOUSTAINE My Rachid  
 358. Pr. NAITLHO Abdelhamid\*  
 359. Pr. OUJILAL Abdelilah  
 360. Pr. RACHID Khalid \*  
 361. Pr. RAISS Mohamed  
 362. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha\*  
 363. Pr. RHOU Hakima  
 364. Pr. RKIOUAK Fouad\*  
 365. Pr. SIAH Samir \*  
 366. Pr. THIMOU Amal  
 367. Pr. ZENTAR Aziz\*  
 368. Pr. ZRARA Ibtisam\*

#### Janvier 2004

369. Pr. ABDELLAH El Hassan  
 370. Pr. AMRANI Mariam  
 371. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas  
 372. Pr. BENKIRANE Ahmed\*  
 373. Pr. BENRAMDANE Larbi\*  
 374. Pr. BOUGHALEM Mohamed\*  
 375. Pr. BOULAADAS Malik  
 376. Pr. BOURAZZA Ahmed\*  
 377. Pr. CHERRADI Nadia  
 378. Pr. EL FENNI Jamal\*  
 379. Pr. EL HANCI Zaki  
 380. Pr. EL KHORASSANI Mohamed  
 381. Pr. EL YOUNASSI Badreddine\*  
 382. Pr. HACHI Hafid  
 383. Pr. JABOUIRIK Fatima  
 384. Pr. KARMANE Abdelouahed  
 385. Pr. KHABOUZE Samira  
 386. Pr. KHARMAZ Mohamed  
 387. Pr. LEZREK Mohammed\*  
 388. Pr. MOUGHIL Said  
 389. Pr. NAOUMI Asmae\*  
 390. Pr. SAADI Nozha  
 391. Pr. SASSENOU Ismail\*  
 392. Pr. TARIB Abdelilah\*

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  
 Pneumo-phtisiologie  
 Néphrologie  
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques  
 Anesthésie Réanimation  
 Pédiatrie  
 Chirurgie Générale  
 Anatomie Pathologique

Ophtalmologie  
 Anatomie Pathologique  
 Oto-Rhino-Laryngologie  
 Gastro-Entérologie  
 Chimie Analytique  
 Anesthésie Réanimation  
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale  
 Neurologie  
 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

393. Pr. TIJAMI Fouad  
394. Pr. ZARZUR Jamila

Chirurgie Générale  
Cardiologie

Janvier 2005

395. Pr. ABBASSI Abdelah  
396. Pr. AL KANDRY Sif Eddine\*  
397. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid  
398. Pr. ALLALI fadoua  
399. Pr. AMAR Yamama  
400. Pr. AMAZOUZI Abdellah  
401. Pr. AZIZ Nouredine\*  
402. Pr. BAHIRI Rachid  
403. Pr. BARAKAT Amina  
404. Pr. BENHALIMA Hanane  
405. Pr. BENHARBIT Mohamed  
406. Pr. BENYASS Aatif  
407. Pr. BERNOUSSI Abdelghani  
408. Pr. BOUKALATA Salwa  
409. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed  
410. Pr. DOUDOUH Abderrahim\*  
411. Pr. EL HAMZAOUI Sakina  
412. Pr. HAJJI Leila  
413. Pr. HESSISSEN Leila  
414. Pr. JIDAL Mohamed\*  
415. Pr. KARIM Abdelouahed  
416. Pr. KENDOUCI Mohamed\*  
417. Pr. LAAROUSSI Mohamed  
418. Pr. LYACOUBI Mohammed  
419. Pr. NIAMANE Radouane\*  
420. Pr. RAGALA Abdelhak  
421. Pr. REGRAGUI Asmaa  
422. Pr. SBIHI Souad  
423. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam  
424. Pr. ZERAIDI Najia

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  
Gynécologie Obstétrique  
Anatomie Pathologique  
Histo Embryologie Cytogénétique  
Ophtalmologie  
Gynécologie Obstétrique

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen\*  
426. Pr. AFIFI Yasser  
427. Pr. AKJOUJ Said\*  
428. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra  
429. Pr. BELMEKKI Abdelkader\*  
430. Pr. BENCHEIKH Razika  
431. Pr. BIYI Abdelhamid\*  
432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine  
433. Pr. BOULAHYA Abdellatif\*  
434. Pr. CHEIKHAOUI Younes  
435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas  
436. Pr. DOGHMI Nawal  
437. Pr. ESSAMRI Wafaa  
438. Pr. FELLAT Ibtissam  
439. Pr. FAROUDY Mamoun  
440. Pr. GHADOUANE Mohammed\*  
441. Pr. HARMOUCHE Hicham

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

- 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed\*
- 443. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
- 444. Pr. JROUNDI Laila
- 445. Pr. KARMOUNI Tariq
- 446. Pr. KILI Amina
- 447. Pr. KISRA Hassan
- 448. Pr. KISRA Mounir
- 449. Pr. KHARCHAFI Aziz\*
- 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine\*
- 451. Pr. MANSOURI Hamid\*
- 452. Pr. NAZIH Naoual
- 453. Pr; OUANASS Abderrazzak
- 454. Pr. SAFI Soumaya\*
- 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
- 456. Pr. SEFIANI Sana
- 457. Pr. SOUALHI Mouna
- 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Anesthésie Réanimation  
 Microbiologie  
 Radiologie  
 Urologie  
 Pédiatrie  
 Psychiatrie  
 Chirurgie – Pédiatrique  
 Médecine Interne  
 Parasitologie  
 Radiothérapie  
 O.R.L  
 Psychiatrie  
 Endocrinologie  
 Psychiatrie  
 Anatomie Pathologique  
 Pneumo-Phtisiologie  
 Pneumo-Phtisiologie

**ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES**  
**PROFESSEURS**

- 1. Pr. ALAMI OUHABI Naima
- 2. Pr. ALAOUI KATIM
- 3. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
- 4. Pr. ANSAR M'hammed
- 5. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
- 6. Pr. BOURJOUANE Mohamed
- 7. Pr. DRAOUI Mustapha
- 8. Pr. EL GUESSABI Lahcen
- 9. Pr. ETTAIB Abdelkader
- 10. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
- 11. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
- 12. Pr. REDHA Ahlam
- 13. Pr. TELLAL Saida\*
- 14. Pr. TOUATI Driss
- 15. Pr. ZELLOU Amina

Biochimie  
 Pharmacologie  
 Histologie – Embryologie  
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique  
 Applications Pharmaceutiques  
 Microbiologie  
 Chimie Analytique  
 Pharmacognosie  
 Zootechnie  
 Pharmacologie  
 Chimie Organique  
 Biochimie  
 Biochimie  
 Pharmacognosie  
 Chimie Organique

\* *Enseignants Militaires*

*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...*

*Tous les mots ne sauraient exprimer la gratitude, l'amour, le  
respect, la reconnaissance...*

*Aussi, c'est tout simplement que*

*Je dédie cette thèse ...*

## *A mon très cher père*

*Tu as été et tu seras toujours un exemple pour moi par tes qualités humaines, ta persévérance et ton perfectionnisme.*

*Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité.*

*Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites.*

*Tes prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout au long de mes études.*

*Aucun mot, aucune dédicace ne saurait exprimer mon respect, ma considération et l'amour éternel pour les sacrifices que tu as consenti pour mon éducation et mon bien être.*

*Puisse Dieu te garder et te procurer santé et longue vie.*

*A Ma très chère Mère,*

*C'est pour moi un jour d'une grande importance, car je sais que tu es à la fois fière et heureuse de voir le fruit de ton éducation et de tes efforts inlassables se concrétiser.*

*Je ne saurais remercier à sa juste valeur, l'être qui a consacré sa vie à parfaire mon éducation avec un dévouement inégal.*

*C'est grâce à ALLAH puis à toi que je suis devenue ce que je suis aujourd'hui.*

*Puisse ALLAH m'aider pour rendre un peu soit-il de ce que tu m'as donné.*

*A mes sœurs Zineb et Salma*

*Et à mon frère Anas*

*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 tous mes amis*

*Lamiae el Amarti, Mouna Ejjiyar, Imane Choukri, Ismail El Antri,  
Bouthainah El Fatemi, Bouchra Doukkali, Khadija El Alaoui El Belghiti,  
Kaoutar El Abdellaoui, Chmiel Mohammed, Coulibaly Mohammed, Dia Ndey  
Sokhna, Hajar El Guennouni, Hajar Boujarnija, Abdelkarim El Kharoubi,  
Imane, Aicha, Hicham, Amal...*

*A ma tante, mes oncles, mes cousins et cousines,*

*À mon oncle Driss*

*A tout le personnel du CHP Ibn Al Khatib de Fès, élu meilleur CHP au niveau national en l'année 2010, et spécialement à l'équipe du service de Pneumologie, à Docteur El Alami Mrouni Driss, Docteur Antar, Docteur Sidqui et Madame Benkirane Nadia*

*A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.*

*A tous ceux qui ont participé de près ou de loin à l'élaboration de ce travail.*

*Je vous dédie ce travail avec tous mes vœux de bonheur, de santé et de réussite.*

# *REMERCIEMENTS*

*A notre maître el président de thèse*  
*Monsieur le professeur M.N. BENHMAMOUCH*  
*Professeur et chef du service De chirurgie pédiatrique à l'hôpital des*  
*enfants de Rabat*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous faites en acceptant la présidence de notre jury de thèse.*

*Votre culture scientifique, votre compétence et vos qualités humaines ont suscité en nous une grande admiration, et sont pour vos élèves un exemple à suivre.*

*Veillez accepter, cher Maître, l'assurance de notre estime et notre profond respect.*

*A notre maître et rapporteur de thèse*

*Monsieur M. KISRA*

*Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique à l'hôpital des enfants de Rabat*

*Votre sérieux, votre compétence et votre sens du devoir nous ont énormément marqué.*

*Veillez trouver ici l'expression de notre respectueuse considération et notre profonde admiration pour toutes vos qualités scientifiques et humaines.*

*Ce travail est pour nous l'occasion de vous témoigner notre profonde gratitude.*

*A notre maître et juge de thèse*

*Monsieur T. MESKINI*

*Professeur agrégé de pédiatrie à l'hôpital des enfants de Rabat*

*Nous avons le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les membres de notre jury.*

*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour vos qualités d'enseignante et votre compétence.*

*A notre maître et juge de thèse*

*Monsieur M. EL ABSI*

*Professeur agrégé de chirurgie générale à l'hôpital Avicenne de Rabat*

*Vous avez accepté en toute simplicité de juger ce travail et c'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous tenons à vous remercier et à vous exprimer notre respect.*

*A notre maître et juge de thèse*

*Monsieur R. GANA*

*Professeur agrégé de neurochirurgie à l'hôpital Avicenne de Rabat*

*Vous avez accepté en toute simplicité de juger ce travail et c'est pour nous un grand honneur de vous voir siéger parmi notre jury de thèse.*

*Nous tenons à vous remercier et à vous exprimer notre respect.*

# PLAN

<b>I.INTRODUCTION</b> .....	<b>1</b>
<b>II.RAPPEL ANATOMIQUE</b> .....	<b>2</b>
<b>III.MATERIEL ET METHODES</b> .....	<b>7</b>
A.OBSERVATION 1 .....	8
B.OBSERVATION 2 .....	10
C.OBSERVATION 3 .....	12
D.OBSERVATION 4 .....	12
E.OBSERVATION 5 .....	13
F.OBSERVATION 6 .....	14
G.OBSERVATION 7 .....	15
<b>IV.RESLUTATS</b> .....	<b>17</b>
A. L'AGE DE SURVENUE .....	17
B. LE SEXE .....	17
C. LES SIGNES DE DECOUVERTE .....	17
D. EXAMEN CLINIQUE .....	18
E. BILAN PARACLINIQUE .....	18
F. TRAITEMENT .....	19
<b>V. DISCUSSION</b> .....	<b>20</b>
A. ETIOPATHOGENIE .....	20

1 la fréquence .....	20
2 l'âge d'apparition .....	20
3 le sexe .....	21
4 la race .....	21
5 le siège .....	21
6 La pathogénie .....	22
<b>B. DIAGNOSTIC ANTENATAL .....</b>	<b>27</b>
1. AVANT 30SA .....	31
2. APRES 30SA .....	31
<b>C. DIAGNOSTIC CLINIQUE .....</b>	<b>33</b>
1. SIGNES FONCTIONNELS .....	33
2. EXAMEN CLINIQUE .....	34
<b>E. DIAGNOSTIC PARACLINIQUE .....</b>	<b>35</b>
1. IMAGERIE .....	35
2. BILAN BIOLOGIQUE .....	37
<b>F. DIAGNOSTIC HISTOLOGIQUE .....</b>	<b>38</b>
<b>G. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL .....</b>	<b>39</b>
<b>H. EVOLUTION COMPLICATIONS .....</b>	<b>45</b>
1. AIGUES.....	45
2. CHRONIQUES .....	45
<b>I. FORMES CLINIQUES .....</b>	<b>48</b>

1. ASSOCIATION LESIONNELLES .....	48
2. L.K.C ET LYMPHANGIOMATOSE .....	50
3. FORMES ANATOMOCLINIQUES .....	52
4. FORMES TOPOGRAPHIQUES .....	52
J. TRAITEMENT .....	53
1. OBJECTIF .....	53
2. MOYENS .....	53
a. ABSTENSION .....	53
b. MOYENS NON CHIRURGICAUX .....	54
c. CHIRURGIE .....	63
3. CLASSIFICATION ET INDICATIONS .....	65
4. RESULTATS .....	72
5. COMPLICATIONS .....	74
<b>VI.CONCLUSION .....</b>	<b>78</b>
<b>VII.RESUME .....</b>	<b>79</b>
<b>VIII. REFERENCES .....</b>	<b>82</b>

## **ABREVIATIONS**

<b>L</b>	: lymphangiome
<b>L.K.</b>	: Lymphangiome kystique
<b>L.K.C.</b>	: Lymphangiome kystique cervical
<b>ATCD</b>	: antécédents
<b>TDM</b>	: tomodensitométrie
<b>IRM</b>	: imagerie par résonance magnétique
<b>Tc99</b>	: technétium 99
<b>MLET</b>	: malformation lymphatique extra tronculaire
<b>ML</b>	: malformation lymphatique
<b>SA</b>	: semaines d'aménorrhée
<b>PEC</b>	: prise en charge
<b>CAT</b>	: conduite à tenir.
<b>EXIT</b>	: ex utero intrapartum treatment
<b>Sd</b>	: syndrome.
<b>VAS</b>	: voies aériennes supérieures

## **I. INTRODUCTION :**

Les lymphangiomes kystiques sont des dysembryoplasies bénignes rares, du système lymphoganglionnaire, responsables d'un syndrome tumoral par prolifération angiolymphatique.<sup>1</sup>

Ils rentrent, dans la nouvelle classification de l'ISSVA des malformations vasculaires, dans le cadre des malformations lymphatiques a bas débit.<sup>2</sup> Cette affection signalée pour la première fois en 1828 par Redenbacher<sup>1</sup> est mieux connue depuis les travaux de référence menés par Sabin en 1909 et 1912. Leur localisation anatomique est presque exclusivement cervicofaciale<sup>3</sup> et leur révélation clinique est généralement très précoce.<sup>1</sup>

La gravité de ces formations tumorales chez l'enfant tient, d'une part, à leur potentiel évolutif susceptible de comprimer et d'envahir les voies aérodigestives supérieures, et d'autre part, par la classique difficulté de leur exérèse, qui devient alors partielle.<sup>4</sup> La stadification clinicoradiologique de Serres<sup>5</sup> a permis de prédire le taux de complications, et de réaliser récemment des algorithmes de prise en charge,<sup>3,5</sup> dont les principales modalités sont l'abstention thérapeutique, l'excision chirurgicale et la sclérothérapie, en dehors des cas d'urgence.

Le but de cette étude était de rapporter 07 cas de lymphangiomes kystiques cervicaux de l'enfant, traités à l'hôpital des enfants de rabat : unité de chirurgie pédiatrique « A », entre janvier 2000 et septembre 2010, et de rappeler, à partir des données de la littérature, les aspects étiopathogéniques, diagnostiques et la place de la chirurgie dans notre pays.

## II. RAPPEL ANATOMIQUE

Le lymphangiome kystique cervical se développe le plus souvent au dépend de la région latérale du cou. Cette région est triangulaire, limitée par les muscles sterno-cléido-mastoïdien et le trapèze, et la clavicule en bas. Le paquet vasculo-nerveux du cou est compris entre le muscle sterno-cléido-mastoïdien en avant, et le plan des muscles scalènes en arrière (voir figures a, b et c). Il contient :

### A. Les lymphatiques du cou :

- L'arcade de CUNEO longe le bord inférieur de la mandibule et comporte, d'avant en arrière : les ganglions sous-mentonniers, sous-mandibulaires, parotidiens, occipitaux et mastoïdiens.

- Le triangle de ROUVIERE a pour sommet le ganglion parotidien, pour bord antérieur la chaîne jugulo-carotidienne (sa partie supérieure est dite "sous-digastrique"), pour bord postérieur la chaîne spinale et pour base la chaîne sus-claviculaire. La nomenclature « ganglions » est désormais laissée pour les structures nerveuses.

### B. La veine jugulaire interne :

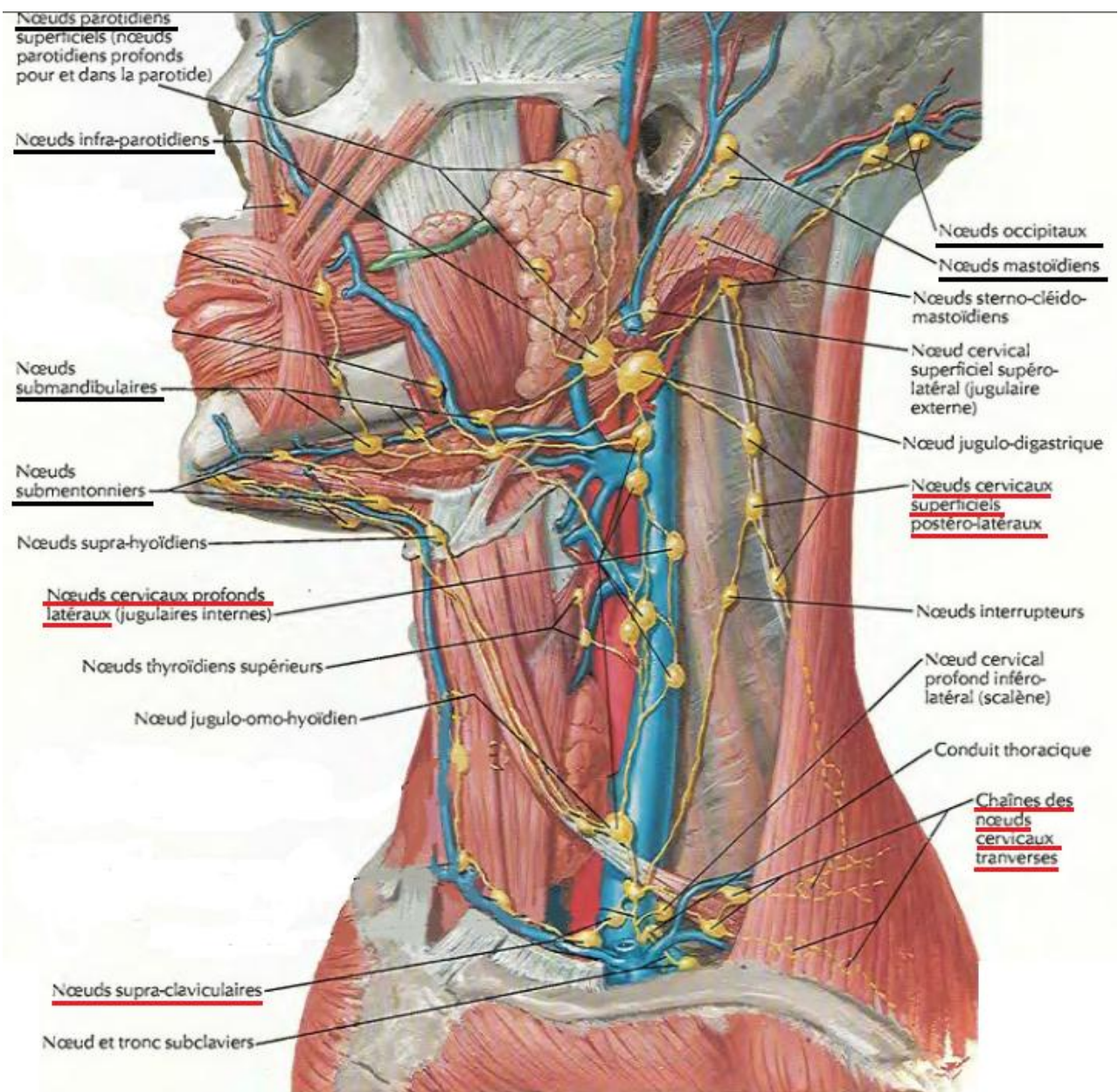
Chaque veine jugulaire interne fait suite au golf de la jugulaire et descend verticalement jusqu'au niveau de l'extrémité médiale de la clavicule où elle se réunit à la veine sous-clavière pour former le tronc veineux brachio-céphalique.

### **C. Les nerfs :**

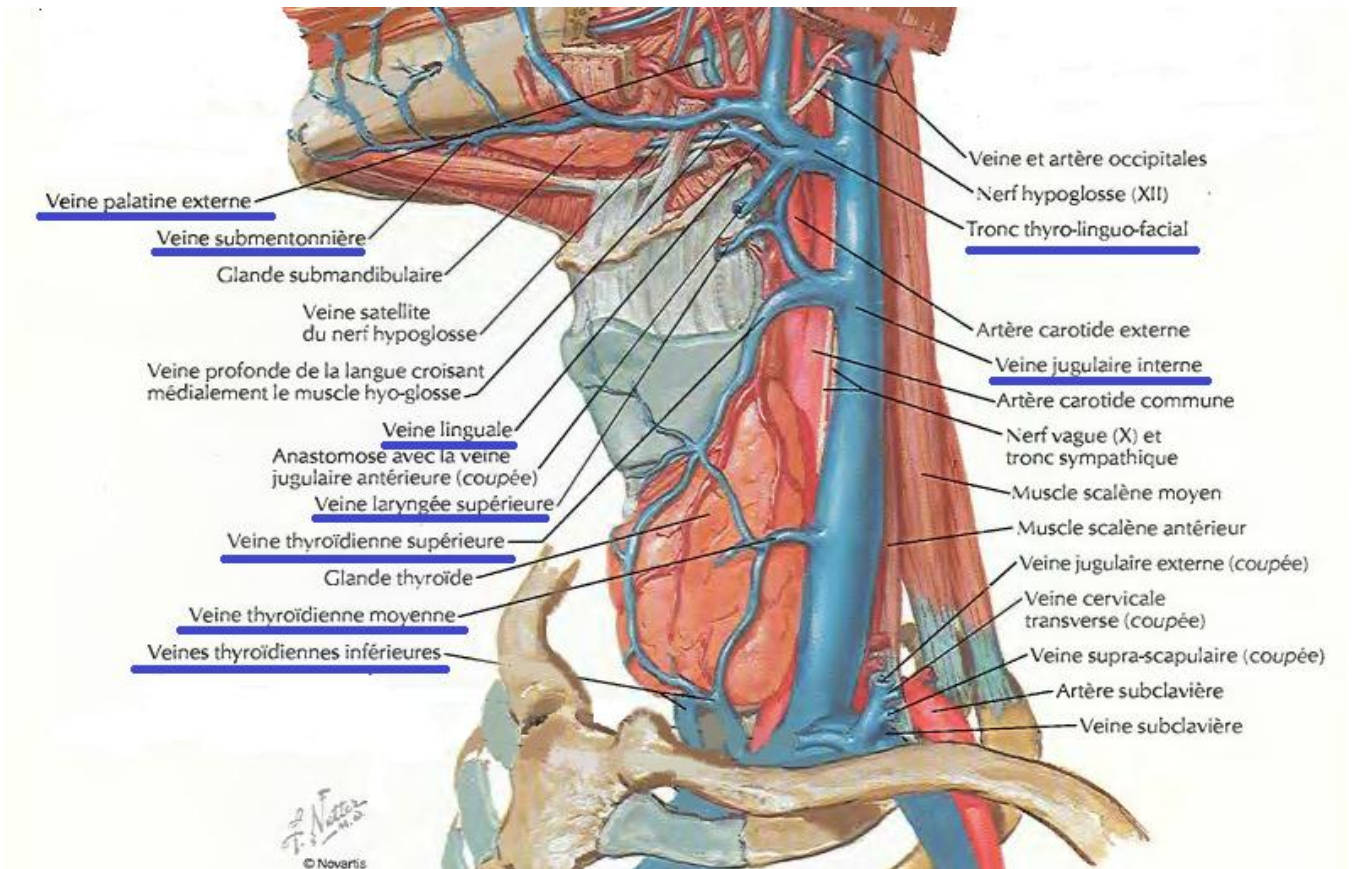
Dans le paquet vasculo-nerveux du cou, on trouve les 4 nerfs crâniens destinés aux différentes régions de la face et du cou. Le nerf grand hypoglosse, le nerf spinal, le nerf glosso-pharyngien et le nerf vague. Le nerf facial est retrouvé lui à la dissection de la région parotidienne.

### **D. L'artère carotide :**

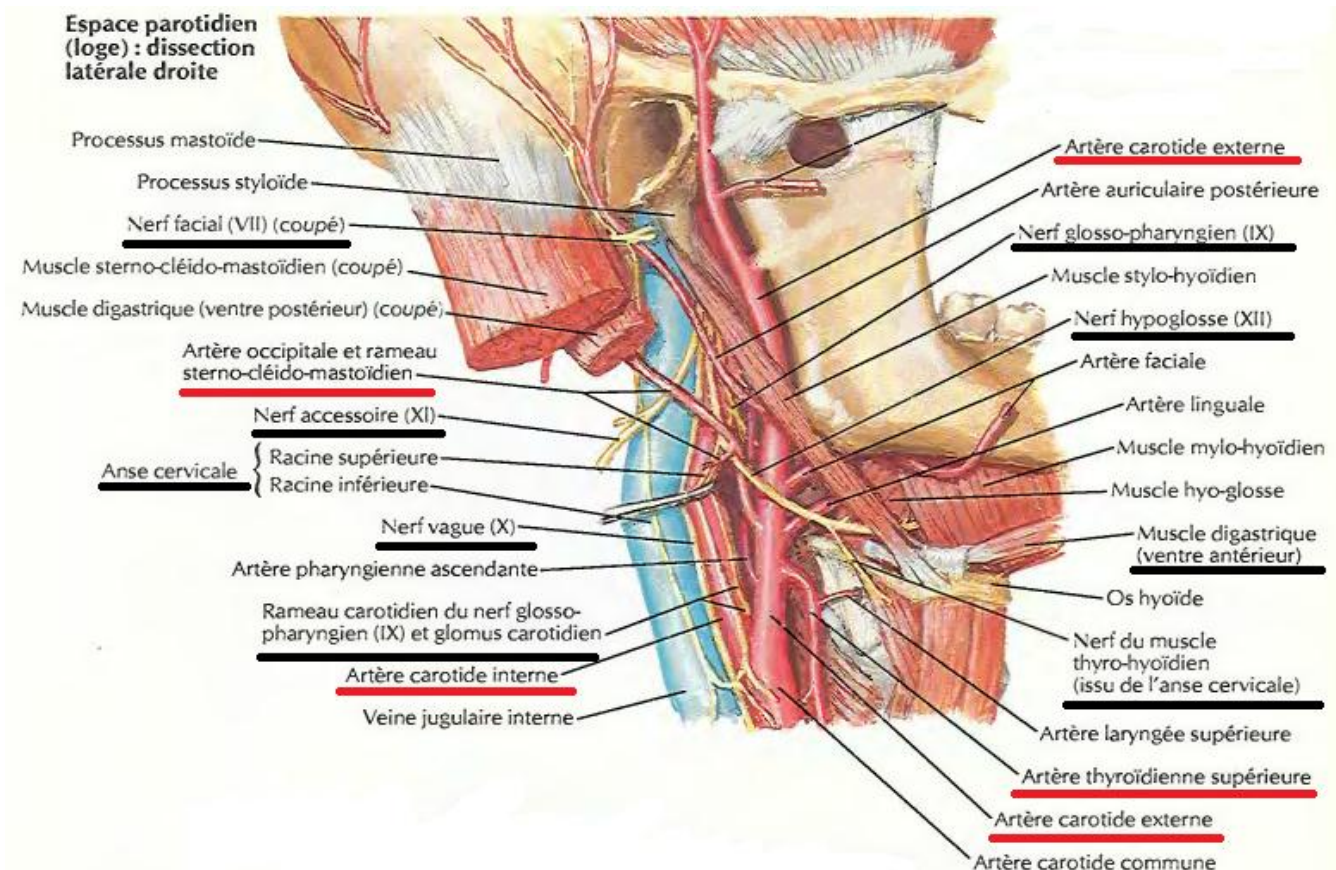
L'artère carotide primitive, située en dedans de la veine jugulaire interne, se bifurque au bord supérieur du cartilage thyroïde en : artère carotide interne et externe. Cette dernière s'étend jusqu'au col du condyle du maxillaire inférieur, elle est croisée par le tronc veineux thyro-lingo-facial et par le nerf hypoglosse. Dans la région parotidienne elle donne six branches collatérales dont l'artère thyroïdienne supérieure.



**Figure a** : vaisseaux et nœuds lymphatiques de la face et du cou planche 66, tête et cou, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4<sup>ème</sup> édition



**Figure b** : veines des régions orales et pharyngiennes planche 65, tête et cou, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4<sup>ème</sup> édition Figure c (en bas): artère



**Carotide et nerfs cervicaux, planche 29, tête et cou, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4ème édition**

### III. MATERIEL ET METHODES

Une étude rétrospective a été menée entre janvier 2000 et juin 2010 à l'Hôpital des enfants de Rabat au sein du service de chirurgie infantile A.

Durant cette période, 24 dossiers des enfants hospitalisés pour lymphangiome kystique cervical (L.K.C.) ont été colligés.

Parmi ces enfants, 7 cas (29,17%) avaient été traités pour L.K.C. et ont fait l'objet de cette étude. Les 17 autres cas ont été exclus de ce travail car il s'agissait de localisations extra-cervicales.

L'analyse de la série a été réalisée à l'aide des données des dossiers cliniques des patients.

Les informations suivantes ont été recueillies : l'âge, le sexe, les antécédents, l'âge de survenue, les symptômes, les données de l'examen physique, le bilan d'imagerie, le bilan biologique, le moyen thérapeutique, le résultat anatomo-pathologique de la pièce opératoire et l'évolution post-thérapeutique.

Tous les patients ont eu un interrogatoire minutieux et un examen clinique complet, d'abord local, régional, puis général.

Le diagnostic de lymphangiome kystique cervical était évoqué à l'examen clinique.

Les examens complémentaires réalisés étaient, à côté de la radiographie thoracique de face, l'échographie cervicale et le scanner en coupes transversales avec injection du produit de contraste. Certains patients ont bénéficié d'autres examens : la scintigraphie thyroïdienne au Tc 99 et l'angioTDM.

Le traitement variait entre chirurgie utilisant la technique de cellulolympHADénectomie conservatrice suivie de l'étude histologique de la pièce opératoire, et entre sclérothérapie et corticothérapie. La surveillance postopératoire était clinique.

Les données recueillies sont étalées, par ordre chronologique, comme suit :

### **A. Observation 1 :**

Il s'agit de a.l., âgée de 3ans, de sexe féminin, hospitalisée pour tuméfaction latéro-cervicale gauche. Opérée à l'âge de 4mois pour lymphangiome kystique axillaire gauche (en 1998). L'apparition de la tuméfaction cervicale remonte a la naissance, augmentant progressivement de volume, associée récemment à une toux sèche. Pas de dyspnée, pas de dysphagie, pas de dysphonie ou d'irritation cervico brachiale. A l'examen, on a trouvé deux masses gauches, l'une cervicale mesurant 2\*3cm, l'autre axillo brachiale mesurant 5\*6cm. Ces deux masses avaient une consistance molle, une couleur lilas de la peau en regard, et elles étaient mobiles par rapport aux deux plans. L'examen a retrouvé un encombrement broncho pulmonaire, des crépitants et une matité apicale du côté gauche. Une ponction exploration du creux sus claviculaire gauche a été réalisée, le liquide était jaune citrin et l'étude cyto-bactériologique n'a pas été demandée. Les bilans demandés et leurs résultats sont décrits comme suit :

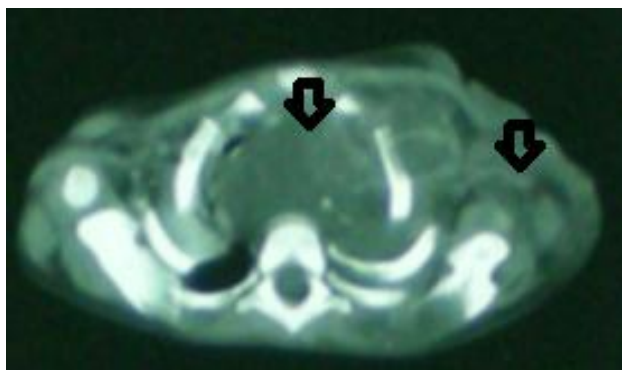
#### **Imagerie :**

##### **-Rx poumon :**

Opacité apico-médiastinale gauche refoulant la trachée, pas de signes parenchymateux.

-TDM cervico-thoracique C+ :

Masse cervico-thoracique gauche de densité liquidienne cloisonnée mesurant 78\*68\*104 mm, en rapport avec un lymphangiome kystique, englobe les vaisseaux du médiastin supérieur et la base du cou, s'étendant depuis



l'oropharynx jusqu'à la région para cardiaque gauche comprimant en avant et à droite la trachée et le médiastin, avec un collapsus passif du poumon gauche et une atélectasie en bande du lobe supérieur du poumon droit, cette masse infiltre les parties molles de la région thoraco-axillaire gauche sous forme de processus lésionnel de densité tissulaire homogène modérément rehaussé après injection du produit de contraste. La masse paraît

grossièrement bien limitée.

-Echo thoracique : en faveur de l'extension kystique vers l'apex gauche et le médiastin.

-Echo abdominale : normale.

Après avis neuro-radiologique : malformation vasculaire à double composante : kystique endothoracique et tissulaire axillo-brachiale ; la composante kystique engaine les structures vasculaires supra aortiques : L'ensemble évoque un hémolympangiome. Le traitement est fait par corticothérapie par voie générale 1.5/kg/j pendant 4 mois à dose dégressive, à contrôler dans 6mois.

## **B. Observation 2 :**

Il s'agit de l.m., âgé de 8ans, de sexe féminin, hospitalisée pour tuméfaction latéro-cervicale gauche, sans antécédants notables. L'apparition de la masse remonte à l'âge de 6ans et demi, augmentant progressivement de volume, sans signes compressifs (voir observation 1). La taille de la masse était de 8\*6cm, de consistance molle, mobiles par rapport aux deux plans, l'état de la peau en regard était normal, et la malade ne manifestait pas d'autres signes cliniques. Les bilans demandés sont :



-Echographie cervicale :

Processus lésionnel hétérogène fait de kystes de taille variable et d'une composante charnue latéro-cervicale gauche n'englobant pas les vaisseaux.

-TDM cervicale C+ :

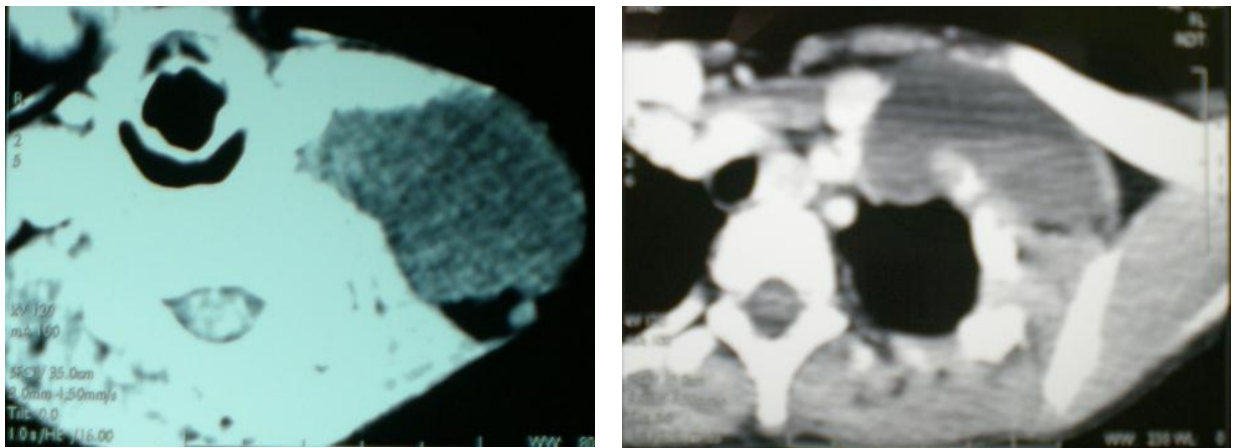
Processus lésionnel latéro cervical gauche 60\*45\*94.7 mm, hypodense hétérogène, non rehaussée après injection du produit de contraste. L'extension se fait en sous claviculaire et en endothoracique, avec un contact intime avec le lobe pulmonaire gauche, par ailleurs sinusite maxillaire gauche.

**Traitement** : sclérothérapie



### C. Observation 3 :

Il s'agit de f.y., âgé de 14mois, de sexe masculin, hospitalisé pour tuméfaction latéro-cervicale droite. La famille rapporte la notion de masse axillaire droite depuis la naissance. L'apparition de la masse cervicale remonte à l'âge de 11mois, avec une augmentation récente rapide du volume, associée à une dyspnée modérée, ne nécessitant pas des mesures de réanimation, sans autre signe compressif. La taille de la masse est de 4\*4cm, de consistance molle, mobile par rapport aux deux plans, sans signes inflammatoires en regard. La masse axillaire a les mêmes caractéristiques que la précédente.



Une TDM cervico-thoracique c+ a été réalisé, dont le résultat rapporte la notion de : processus lésionnel latéro-antéro-cervical droit en faveur d'un LK, globuleux et bien limité de densité hétérogène à prédominance kystique avec quelques zones de tissulaire iso denses 54.9\*52.4\*60 mm remontant en haut jusqu'à la région sous angulo-maxillaire et descendant en intra tissulaire à travers l'entrée cervico-thoracique comblant le médiastin antérieur en retro thymique avec effet de masse sur la trachée.

Le traitement préconisé a été la sclérothérapie.

#### **D. Observation 4 :**

Il s'agit de h.t., âgé de 1an, de sexe masculin, hospitalisé pour tuméfaction latéro-cervicale droite. Sans antécédents notables. La masse remonte à l'âge de 6mois, augmentant progressivement de volume, sans signes compressifs. La taille trouvée est de 4\*5cm, molle, mobile par rapport aux deux plans, sans signes inflammatoires en regard, sans autre signe clinique.

L'échographie cervicale rapporte : processus lésionnel kystique latéro-cervical droit à contenu légèrement hétérogène mesurant 5/4cm, indépendant des structures glandulaires et des vaisseaux cervicaux, faisant évoquer un lymphangiome kystique.

La chirurgie a été choisie.

#### **E. Observation 5 :**

Il s'agit de l.o., âgé de 3ans, de sexe féminin, hospitalisée pour masse latéro-cervicale gauche, sans ATCD notables. Présente depuis la naissance, la masse augmentait progressivement de volume, sans signes compressifs. A l'examen, la taille est de 10\*8cm, molle, mobile, la peau en regard est d'aspect normal, sans autres signes associés.

A la TDM cervicale c+, on objective : une énorme masse kystique latéro-cervicale gauche en faveur d'un LK, postérieure surtout, prenant le pc au niveau des cloisons et de la périphérie mesurant 10.6\*8.2cm. La masse reste en contact avec les muscles cervicaux et le paquet vasculaire jugulo-carotidien du même côté sans l'envahir. Pas d'adénopathies

Le traitement choisi est la chirurgie.



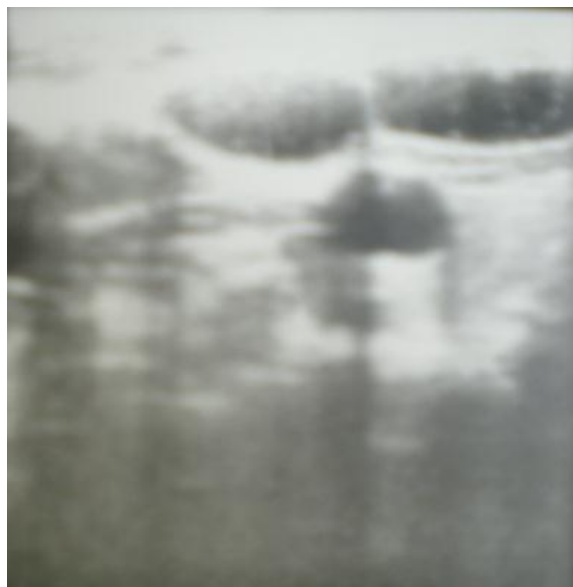
### **F. Observation 6 :**

Il s'agit de em.a., âgé de 2ans et demi, de sexe masculin, hospitalisé pour tuméfaction latéro-cervicale droite, sans ATCD notables. L'âge d'apparition de la masse remonte à 1an, augmentant progressivement de volume, sans signes compressifs. La tailles était de 4\*3cm, la consistance molle ; la masse était mobile et la peau en regard de couleur lilas, sans autres signes cliniques. Les bilans demandés sont :

#### **Imagerie :**

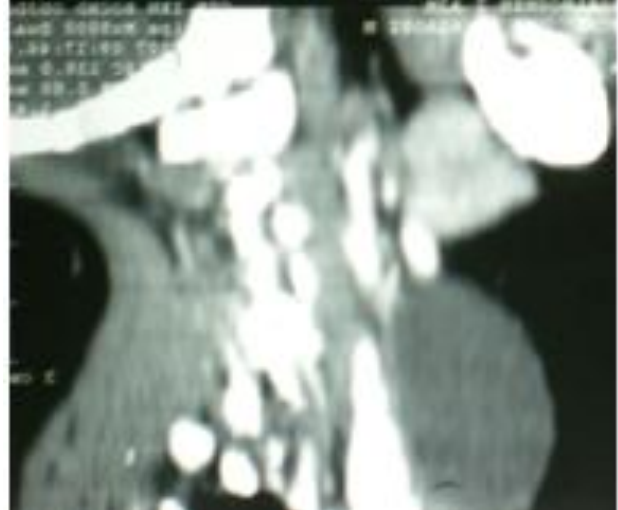
##### **-Echographie cervicale :**

Formation faite de deux logettes liquidiennes indépendantes, mesurant 3.5\*1.6 et 2.3\*1.7cm, non vascularisées, siégeant en latéro-cervical indépendantes des structures glandulaires faisant évoquer un LK



-AngioTDM :

Processus lésionnel latéro cervical droit compatible avec un LK



-Scintigraphie thyroïdienne au Tc 99:

Corps thyroïdien de taille normale, captation homogène relativement faible, le lobe droit est refoulé → Tumeur indépendante du corps thyroïdien

**Hormones thyroïdiennes :**

**T3** = 4.9 pg/ml (normal) **T4** = 11.7 ng/dl (normal) **TSHus** = 1.6 uUI/ml (normal)

**Traitement :** chirurgie

**G. Observation 7 :**

Il s'agit de k.b., âgé de trois ans, de sexe masculin, hospitalisé pour tuméfaction latéro-cervicale droite, sans ATCD notables. La masse est apparue à l'âge de 1an et demi, elle augmentait progressivement de volume, sans signes compressifs. Sa taille était de 5\*4cm, sa consistance ferme, elle était fixe par

rapport aux plans superficiel et profond, sans signes inflammatoires en regard, sans autre signe d'appel clinique. Les bilans demandés sont :

**Imagerie :**

**-Echo cervicale :**

Processus lésionnel kystique sus thyroïdien latéralisé a droite bien limité a contenu discrètement hétérogène mesurant 4.2\*2cm, avec un nodule kystique thyroïdien et ADP latéro-cervicales bilatérales infra centimétriques.



**-Scintigraphie thyroïdienne au Tc 99 :**

Hypertrophie lobaire thyroïdienne gauche à contours réguliers et captation intense, le lobe droit est sans particularité, à confronter au bilan hormonal thyroïdien, à la recherche de goitre endémique ou d'hypothyroïdie congénitale, et au dosage de la thyroglobuline (Tg), à la recherche du déficit congénitale de la Tg.

**Bilan hormonal :** T3 = 4.75 pg/ml (normal) T4 = 2.19 ng/dl (normal) TSHus = 2.14 uUI/ml (normal). Le traitement instauré est la chirurgie

## **IV. RESULTATS :**

Durant 10ans (entre 2000 et 2010), 7 cas de L.K.C. étaient hospitalisés avec une fréquence de 0.7 cas par an.

Après analyse de notre série, sur un âge moyen de 37 mois (entre 1an et 8ans), les résultats sont comme suit :

### **A. L'âge de survenue :**

-2 cas (28,57%) présents à la naissance.

-4 cas (57,18%) avant l'âge de 2ans.

-un cas (14,25%) après l'âge de 2ans.

On rapporte un seul cas de récurrence axillo-cervico-médiastinale après chirurgie ancienne faite à l'âge de 04mois.

L'âge moyen d'apparition est de 18,43 mois (naissance et 78 mois).

### **B. Le sexe :**

Le sexe ratio est de 0,75 (3 filles et 4 garçons).

### **C. Les signes de découverte:**

Dans 6 cas, il s'agissait d'une masse cervicale augmentant progressivement de volume. Dans le cas restant l'augmentation de volume était brutale. La masse siégeait à droite dans 4 cas et à gauche dans le reste. Une masse axillaire a été associée dans deux cas.

Les signes associés variaient entre dyspnée modérée dans un cas et toux dans un autre. Aucun cas de dysphagie, de dysphonie ou d'algie cervico-brachiale n'a été mentionné.

#### **D. L'examen clinique :**

Dans 6 cas la masse était molle et mobile par rapport aux deux plans, ferme et fixe par rapport aux deux plans dans un seul cas. La taille du L.K.C. variait entre 2 et 10cm, avec une moyenne de 6cm. Les signes inflammatoires de la peau en regard ont été trouvés dans deux cas (couleur lilas).

Chez un patient présentant une dyspnée, l'examen pleuro pulmonaire a révélé un encombrement bronchique, des crépitants et une matité apicale gauche.

Chez deux patients, il existait une extension axillaire ayant les mêmes caractéristiques cliniques du L.K.C. Aucune déformation mandibulaire n'a été mentionnée.

L'état général dans tous les cas était conservé, aucun cas n'a nécessité sa conduite en service de réanimation.

#### **E. Le bilan paraclinique :**

Tous les patients ont bénéficié d'une radiographie du thorax de face. Un seul cas, dont la radiographie thoracique standard a objectivé une opacité apico-médiastinale, a bénéficié d'une échographie thoracique, qui a confirmé l'extension médiastinale du kyste cervical.

L'échographie cervicale a été réalisée chez 4 malades. Les autres ont directement bénéficié d'une TDM. Les résultats concluaient en une localisation cervicale simple dans quatre cas, à étendue médiastinale dans un cas, médiastino-axillaire dans un cas, et médiastino- sous mandibulaire dans un cas.

Le scanner, avec injection de produit de contraste, était cervical dans deux cas, et cervico-thoracique dans les 2cas présentant une extension axillaire, dont

un présentait une opacité médiastinale à la radiographie standard. Une angio-TDM a été réalisée dans un seul cas. Une seule ponction exploratrice de la masse cervicale a été réalisée devant la présence concomitante de deux masses, cervicale et axillaire. L'examen du liquide aspiré n'a pas été demandé.

La scintigraphie thyroïdienne au Tc 99 a été faite dans deux cas, à côté des hormones thyroïdiennes. Elle est revenue normale dans un cas, et a objectivé une hypertrophie lobaire gauche chaude dans le 2<sup>ème</sup> cas.

Dans le seul cas de récurrence étendue, une échographie abdominale a été réalisée.

Le taux des hormones thyroïdiennes et ceux de la NFS, TP, TCK et VS (dans le cadre du bilan préthérapeutique) sont tous revenus normaux.

## **F. Le traitement :**

L'indication thérapeutique a été posée sur la conjonction des données cliniques et de l'imagerie dans tous les cas. Le traitement chirurgical a été choisi chez 4 malades, deux cas ont bénéficié d'une sclérothérapie et dans un seul cas les corticoïdes ont été instaurés.

Dans les cas où la chirurgie a été choisie, les résultats histologiques de la pièce opératoire étaient compatibles avec un LK.

L'évolution post thérapeutique a été simple dans tous les cas. Aucun cas de décès ou de complication n'a été rapporté.

## V. DISCUSSION :

### A. Etiopathogenie

#### 1. Fréquence :

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes rares<sup>6</sup> qui peuvent siéger en n'importe quelle région de l'organisme, mais ce sont les localisations cervico-faciales qui prédominent avec 75 % de cas pour Gugliantini et al. 65% de cas pour Bill et Summer et 62,2 % de cas pour Kennedy et al. Ils représentent entre 2,6 et 5 % des masses cervicales congénitales bénignes. Nous avons colligé 7 cas de lymphangiomes kystiques cervicaux de l'enfant sur une période de 10 ans, soit une fréquence de 0.7 cas par an. Ce taux est inférieur à celui rapporté par Ozen et al. (17 cas en 20 ans), par Triglia et al. (trois cas par an) et par Tekou et al. (1,8 cas en un an).<sup>1</sup> Le rapport d'incidence de ces tumeurs dans la littérature est très variable, allant de 4 pour 10 000 naissances dans une étude et 1 pour 16 000 naissances dans un autre.<sup>5</sup>

#### 2. L'âge d'apparition :

Bien que d'origine dysembryologique, le kyste n'est présent à la naissance que dans 50 à 60 % de cas, mais il s'exprime dans 90 % de cas avant l'âge de deux ans.<sup>1</sup> L'âge moyen de nos patients était de 18 mois. Cette moyenne d'âge est supérieure à celle apportée par Uba et Chirdan (cinq mois), mais nettement inférieure à celle trouvée par Raji et al. (Cinq ans).<sup>1</sup>

Certains lymphangiomes peuvent apparaître tardivement à l'âge adulte à plus de 60ans, comme en témoignent les études de Raji et al. et de Diop et al.<sup>1</sup>

Des dépistages néonataux par échographie ont été décrits.

### **3. Le sexe :**

Le sexe ratio est variable d'une série à l'autre, en effet il se dégage généralement soit une prépondérance féminine soit masculine.<sup>6</sup> Nous avons noté une prédominance masculine. Des résultats similaires sont retrouvés par Ameh et Nmadu mais ils contrastent avec ceux de Triglia et al. qui rapportent une répartition égale entre les deux sexes<sup>5</sup> et ceux de François et al. et de Raji et al, qui rapportent une prédominance féminine.<sup>1</sup>

### **4. La race :**

Pour la plupart des auteurs, il n'existe aucune prépondérance raciale, on observe le L.K.C sur tous les continents.<sup>6</sup>

### **5. Le siège :**

Les localisations cervicales peuvent être divisées en trois formes :

- La forme haute, sous maxillaire, souvent multikystique bien limitée et respectant la glande.

- La forme moyenne, jugulo-carotidienne, contractant des rapports étroits avec les éléments vasculo-nerveux profonds.

- La forme basse ou sus claviculaire avec fréquentes adhérences au plexus brachial, au dôme pleural et même à prolongement axillaire ou médiastinal.<sup>6</sup> La plus fréquente localisation<sup>1,6</sup>.

Pour François et al, les localisations antérieures (50 %) sont aussi fréquentes que les localisations postérieures. Les lymphangiomes kystiques médians sus-hyoïdiens, sont plus rares<sup>6</sup> et rentrent dans le cadre de lymphangiomatose diffuse dont les déformations sont quelques fois moins

visibles.<sup>1</sup> Dans ces formes, il faut rechercher un envahissement de la parotide, de la joue, de la loge amygdalienne, de l'espace parapharyngé, de la langue ou du larynx.

Dans notre série, il y avait trois cas d'extension médiastinale, avec compression trachéale compliquée de pneumopathie dans un cas. Extension associée à l'étage axillaire dans un cas, une dernière à la région sous maxillaire. Aucune localisation parotidienne ou jugale, de la loge amygdalienne, de l'espace parapharyngé ou de la langue n'ont été notés. Ces sièges sont rares et posent le problème de récurrences et de séquelles esthétiques en postopératoire. Et contrairement à Ozen et al.,<sup>1,5</sup> nous avons trouvé une prédominance de l'atteinte du côté droit.

## **6. La pathogénie :**

1) **L'origine génétique** ne permet pas à l'heure actuelle d'expliquer l'origine des MLET, le rôle des gènes n'ayant pu être affirmé.<sup>7</sup>

### **2) L'origine embryologique**

Elle reste, en l'absence d'origine génétique précise, l'explication la plus satisfaisante des ML.

Il est actuellement admis que le système lymphatique embryonnaire dérive initialement de l'endothélium veineux, pour former des sacs lymphatiques (figure 1).<sup>8</sup>

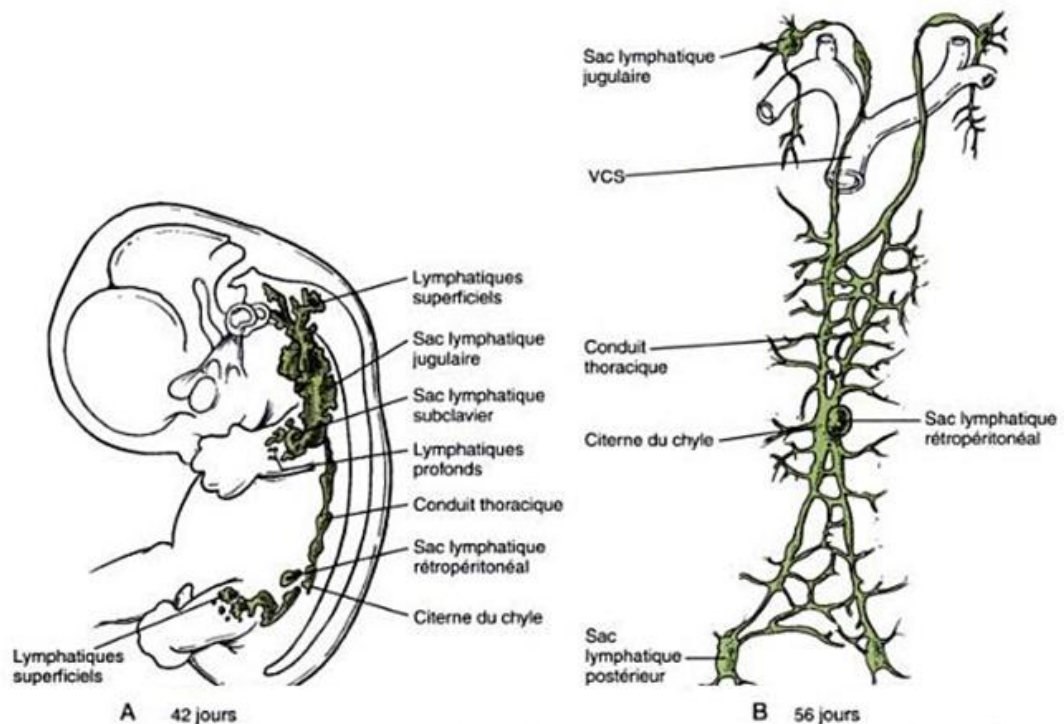


Figure 1 développement du système lymphatique. A, plusieurs sacs et conduits lymphatiques se forment par vasculogénèse ; ils recueillent par la suite les fluides des espaces tissulaires à travers tout le corps. B-D, le conduit thoracique unique, qui draine la citerne du chyle et la paroi thoracique postérieure, dérive de segments des conduits thoraciques droit et gauche et de leurs anastomoses. VCS = veine cave supérieure.

Il existe deux théories pour expliquer l'origine des vaisseaux lymphatiques: bourgeonnement centrifuge à partir des sacs lymphatiques, ou naissance à partir de cellules mésenchymateuses avec une croissance centripète<sup>9</sup> Le résultat final des deux théories proposées est l'échec de chaque lymphatique périphérique à s'écouler dans le sac jugulaire ou l'échec du sac jugulaire de se réunir avec le système veineux:<sup>5</sup>

**-théorie centrifuge** : débuté en 1902 par Florence Rena, complétée par Sabin. La lymphangiogénese survient vers la 5<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée (SA), à partir des précurseurs de l'angiogénese, qui elle, a survécu 2 semaines avant.<sup>8,10</sup> Elle débute par le bourgeonnement de cellules endothéliales, par expression du

gène à homeobox Prox 1, suivi des étapes de ramification, prolifération, différenciation et remodelage vasculaire.<sup>10</sup> L'évolution se fait en réseau de manière centrifuge, en restant étroitement liés au développement des veines.<sup>11</sup>

L'étude récente des marqueurs endothéliaux lymphatiques a confirmé cette théorie d'origine veineuse. La prolifération nécessite la sécrétion accrue du VEGF-C (vascular endothelial growth factor-C),<sup>2, 11,12</sup> récepteur sélectif de facteurs de croissance des vaisseaux lymphatiques, c'est un facteur néoangiogénique. Il en est de même du b-FGF (basic fibroblast growth factor) synthétisé par les cellules endothéliales des vaisseaux lymphatiques anormaux.<sup>2</sup> La différenciation des cellules endothéliales lymphatiques s'accompagne de l'expression de marqueurs spécifiques (VEGFR-3 ou SLC, secondary lymphoid chemokine, qui attirent les leucocytes dans les vaisseaux lymphatiques). Leur maturation nécessite l'expression du gène FOXC2.<sup>10</sup>

Dans un premier temps apparaissent les sacs lymphatiques jugulaires (drainage tête et cou, thorax supérieur, membres supérieurs) puis, à la 6<sup>ème</sup> SA les quatre autres sacs pour le drainage des membres inférieurs et du tronc. Le système ne possède des valves compétentes qu'à partir du cinquième mois.<sup>7, 8,10</sup>

En cas d'anomalie du développement, il peut y avoir une malformation des vaisseaux et des nœuds soit proximale soit distale, entraînant une séquestration du tissu lymphatique qui garde un pouvoir de développement par bourgeonnement endothélial. Le taux de mitoses dans ces malformations lymphatiques reste normal ou légèrement élevé.

**-théorie centripète :** Cette théorie qui, avancée par McClure et Huntington, attribue ces malformations à des fentes mésenchymateuses précoces dans le développement, a été confirmée par plusieurs études, dont le beau travail

embryologique de Van Der Putte en 1975. Elle permet de comprendre la localisation des malformations lymphatiques (ML) et la cohabitation fréquente de malformations lymphatiques et veineuses. Elle permet également de regrouper les ML dans un même groupe malformatif, comprenant trois sous-groupes :

- Les anomalies des vaisseaux et des nœuds : les malformations tronculaires (MLT) ou lymphoedèmes primitifs résultent d'un arrêt tardif de la lymphangiogenèse.
- Les anomalies kystiques, superficielles ou profondes, uni ou multikystiques : les malformations extratronculaires (MLET) ; secondaires à un arrêt précoce localisé, au stade plexulaire et/ou réticulaire
- Les anomalies hémolymphatiques qui combinent des malformations veineuses, artérielles ou capillaires à des ML.

Cette classification histoembryologique permet de retrouver les mêmes catégories définies par la classification de l'ISSVA.

### **3) La classification de l'ISSVA :**

L'élaboration de la classification des anomalies vasculaires superficielles (ou « angiomes ») a bénéficié d'une approche multidisciplinaire. Il se dégage deux grandes catégories : les tumeurs vasculaires (hémangiomes infantiles) et les malformations vasculaires à flux lent (capillaires, veineuses, lymphatiques) ou à flux rapide, artério-veineuses.

Elles sont simples (affectant un seul secteur vasculaire) ou complexes. Le but de cette classification, basée fondamentalement sur l'imagerie fonctionnelle

et morphologique, est de faciliter une prise en charge précoce et adaptée des formes évolutives.

La classification la plus récente a été élaborée en 1996 par l'ISSVA, l'International Society for the Study of Vascular Anomalies.

- *Les tumeurs vasculaires* : connues pour la plupart d'entre elles sous le nom d'hémangiomes infantiles, sont présentes dès les premiers mois de vie pour finalement régresser après une phase de croissance transitoire. Elles correspondent à une prolifération cellulaire endothéliale. Les hémangiomes congénitaux et d'autres tumeurs particulières sont exceptionnels.

- *Les malformations vasculaires* : anciennement appelées angiomes matures sont constituées de vaisseaux anormaux sans prolifération cellulaire. Elles sont congénitales, se révélant parfois plus tardivement dans la vie. Deux groupes se distinguent selon un critère hémodynamique:

\* *les malformations à flux lent*, prédominant sur le compartiment capillaire (angiome plan et télangiectasie), veineux ou lymphatique (lymphangiome kystique) comportent un préjudice fonctionnel et esthétique ;

\* *les malformations à flux rapide* sont constituées par des malformations ou fistules artérioveineuses. Leur retentissement hémodynamique menace parfois le pronostic vital.

Les malformations lymphatiques kystiques hémodynamiquement inactives sont constituées de vaisseaux lymphatiques anormaux et de kystes de morphologie variable. Ce sont les lymphangiomes kystiques sujets de notre étude.<sup>2</sup>

## **B. Diagnostic anténatal : <sup>15</sup>**

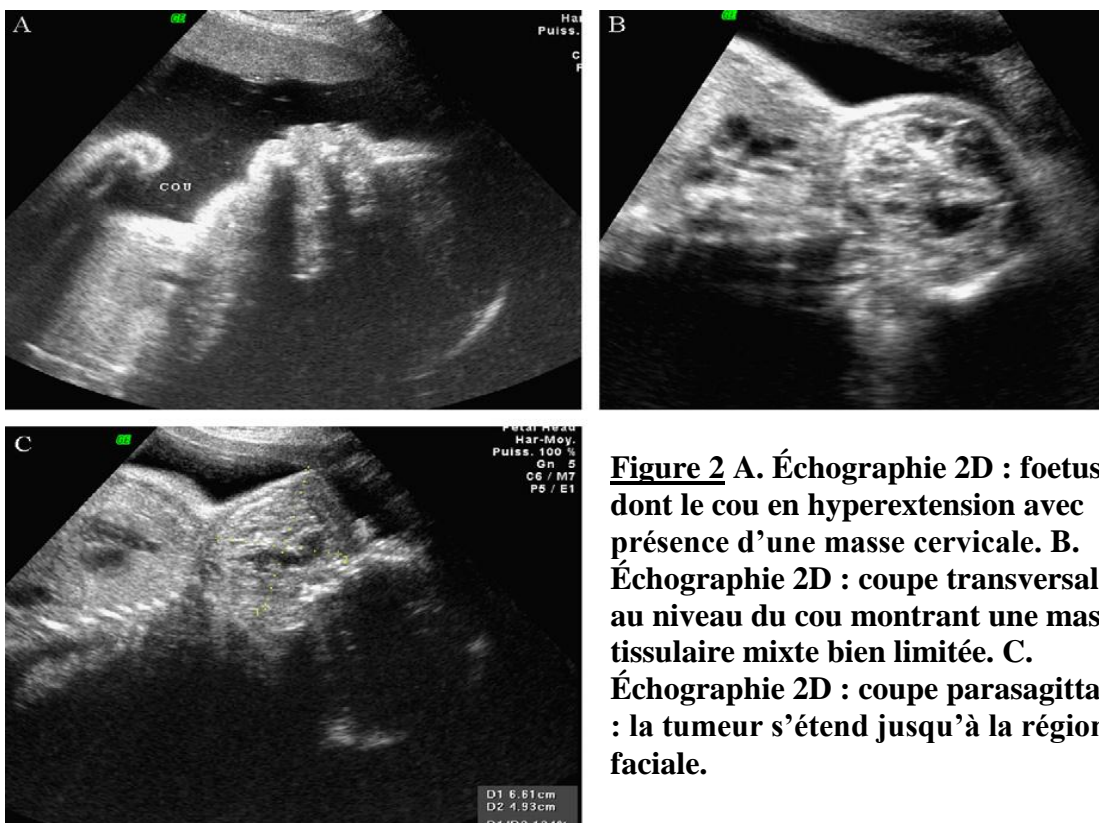
Les LKC représentent à côté des tératomes les masses cervicales congénitales les plus fréquentes, ils sont bénins mais graves pouvant engager le pronostic vital. Leur gravité vient de leur taille, leur siège sus ou sous hyoïdien, uni ou bilatéral ou multiple, <sup>13</sup> leur extension en profondeur et la proximité du carrefour aérodigestif. Certaines études ont révélé qu'un taux élevé de l'alpha fœto protéine sanguine ou de cloisons intrakystiques, aggrave le pc.<sup>14</sup> Le diagnostic anténatal s'avère donc nécessaire pour assurer une PEC adéquate par une équipe pluridisciplinaire.

Le diagnostic est fait dans presque tous les cas par échographie fœtale, qui reste l'examen de référence à réaliser en première intention.<sup>15</sup>

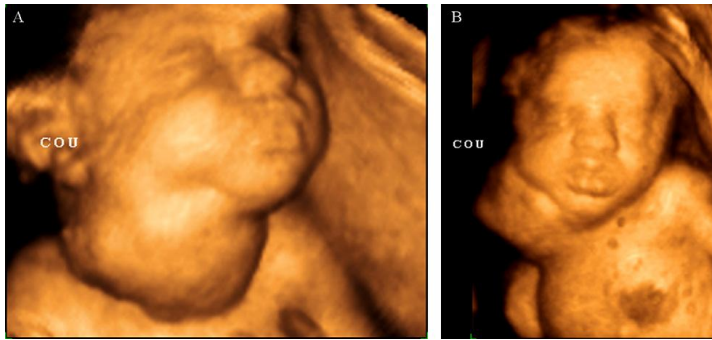
Le diagnostic est souvent porté au cours du deuxième trimestre, mais il est accessible dès la 13<sup>ème</sup> semaine d'aménorrhée voir même dès la 9<sup>ème</sup> SA grâce à l'échographie par voie endo-vaginale <sup>6</sup> et à l'IRM.<sup>15</sup> cependant l'échographie morphologique à 22SA peut s'avérer normale et un diagnostic retardé peut survenir au 3<sup>ème</sup> trimestre, relayant cela à un volume tumoral indécélable aux premières échographies.<sup>15, 16</sup>

L'aspect le plus classique est celui d'une masse liquidienne finement échogène irrégulière, multicloisonnée par de fins septas, avec rarement une composante solide,<sup>15</sup> avec renforcement postérieur,<sup>17</sup> se développant aux dépens du tissu cellulaire sous cutané, dont la localisation sur la face antérolatérale du cou, le creux axillaire et la paroi thoracique antérolatérale permet aussi d'orienter le diagnostic.<sup>13, 15</sup>

La recherche d'une extension faciale ou médiastinale et exceptionnellement axillaire s'avère difficile. Elle est recherchée par des signes indirects, tel un hydramnios fréquent par compression de l'œsophage ou une protrusion d'une grosse langue.<sup>13</sup> Bien que difficile, un bilan échographique complet permet parfois de localiser des lésions bilatérales ou multiples<sup>18</sup>, ou des anomalies morphologiques associées. L'étude Doppler, couplée à l'échographie 2D (figure 2)<sup>15</sup>, permet d'éliminer les malformations vasculaires et de préciser la vascularisation de la tumeur. L'échographie 3D (figure 3)<sup>15</sup> permet de mieux visualiser l'aspect externe de la tumeur et d'établir ses rapports avec les organes du voisinage. Toutes ces informations pertinentes sont particulièrement utiles pour le chirurgien.<sup>15</sup>



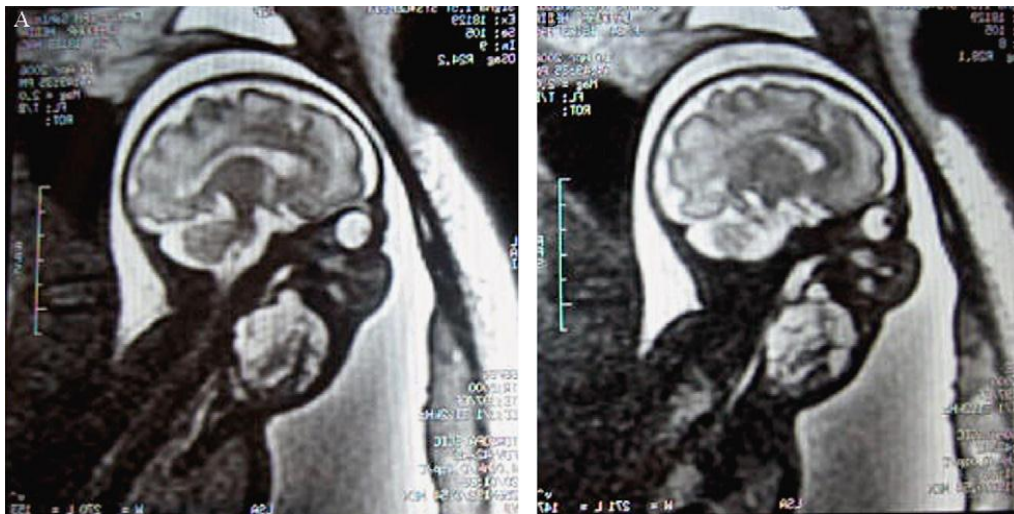
**Figure 2** A. Échographie 2D : foetus dont le cou en hyperextension avec présence d'une masse cervicale. B. Échographie 2D : coupe transversale au niveau du cou montrant une masse tissulaire mixte bien limitée. C. Échographie 2D : coupe parasagittale : la tumeur s'étend jusqu'à la région faciale.



**Figure 3 A. Échographie 3D : masse cervicale s'étendant jusqu'à la base du cou et le lobule de l'oreille. B. Échographie 3D : la masse cervicale se développe surtout du côté droit.**

L'IRM (figure 4)<sup>15</sup> et l'échographie 3D ont permis de résoudre le problème de diagnostic différentiel qui se pose parfois, principalement avec un tératome, un kyste branchial ou du tractus thyroglosse ainsi qu'un meningo-encéphalocèle.<sup>13</sup>

L'IRM, comparée à l'échographie, offre un champ d'étude large, permettant de visualiser la totalité de la lésion et ses rapports avec les structures adjacentes.



**Figure 4 A. Coupe sagittale en IRM : masse cervicale en hypersignal T2 hétérogène, cloisonnée s'étendant en haut à l'angle mandibulaire, en bas à la région thoracique postérieure. B. Coupe sagittale en IRM : la masse lamine les voies aérodigestives.**

Parmi ses avantages, retenons une bonne caractérisation tissulaire de la lésion, permettant dans tous les cas publiés, de diagnostiquer le LK. L'image caractéristique est celle d'une masse liquidienne hypo-intense en T1, hyperintense en T2, cloisonnée, renfermant de fins septas.<sup>17</sup>

L'IRM offre aussi une biométrie tumorale précise, délimite les contours de la tumeur et l'envahissement des organes du voisinage : les voies aériennes, les gros vaisseaux et les différents autres organes (thyroïde, base de la langue). Cela permet d'avoir un schéma clair facilitant l'intubation à la naissance ou même précisant le meilleur site pour une trachéotomie lorsqu'elle s'avère nécessaire. Cette évaluation anatomique précise est la base d'une « *ex utero intrapartum treatment* »(EXIT) réussie. Cette technique implique la réalisation d'une extraction fœtale partielle par une césarienne avec contrôle des voies aériennes, par intubation voir trachéotomie, tout en maintenant la circulation placentaire et l'oxygénation.<sup>3, 13</sup>

Le principal problème posé par le lymphangiome kystique est la localisation sus-hyoïdienne qui aggrave considérablement le risque de complications et le pronostic opératoires en post natal. Seule l'IRM permet de bien voir en coupes coronales et sagittales pondérées en T2, les muscles mylohyoïdiens en hyposignal et le lymphangiome kystique en hypersignal au sein de l'hyposignal normal de la langue.

Entre vision optimiste de la plupart des chirurgiens pédiatres vis-à-vis du L en tant que lésion isolée, généralement résécable avec un excellent pronostic, et une « mortinatalité cachée » révélée par l'échographie prénatale rendant la plupart des périnatologistes uniformément pessimistes, une tentative pour

résoudre ces deux différentes perspectives a été réalisée comme suit : (voir schéma 1) <sup>5</sup> :

### **1. Les LKC avant 30 SA :**

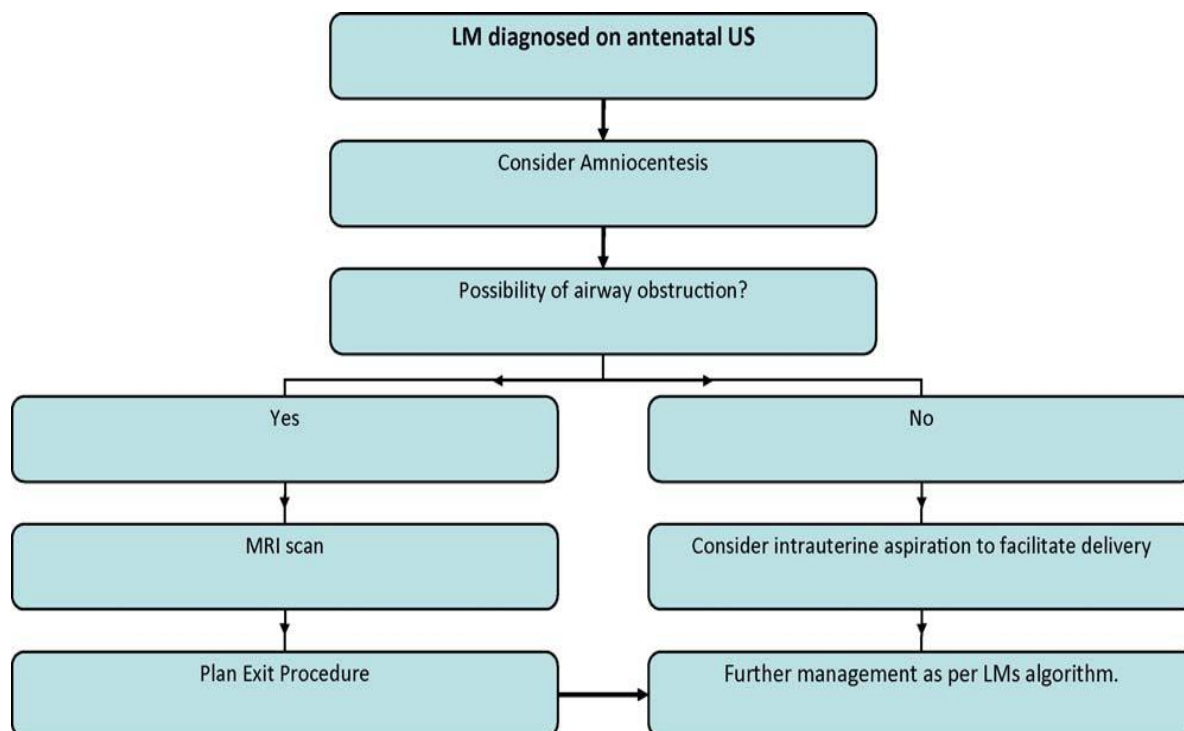
Représentent la grande majorité des cas. Ils se présentent avec anasarque ou lymphangiomatose. Les sombres perspectives dans ce groupe justifient une interruption thérapeutique de la grossesse dans la plupart des cas. Le conseil génétique dépend du caryotype:

- Dans un caryotype normal, le LKC peut être associé à des malformations multiples (surtout cardiaques, sd de NOONAN, sd des pterygium multiples et autres) et anasarque fœtale, il est considéré comme un trait a transmission autosomique récessive <sup>19</sup>et nécessite donc la recherche d'antécédents familiaux. Il existe un haut risque de récurrence lors de grossesses ultérieures,

- Tandis qu'un caryotype anormal est le plus souvent un syndrome de TURNER ou une trisomie 13, 18 ou 21 et parfois des délétions 13q-, 18p-, un cas de KLINEFELTER a été rapporté. Il n'y a pas d'augmentation connue du risque de récurrence, ces anomalies étant habituellement sporadiques.

### **2. Les LKC après 30SA**

Rares, ils représentent probablement une anomalie du développement survenant pendant la deuxième moitié de la grossesse. Le pronostic de ce groupe est beaucoup plus favorable, et le diagnostic prénatal doit être suivi par un accouchement et une prise en charge multidisciplinaire pour éviter les risques de détresse respiratoire et dystociques. Le risque de récurrence est quasiment nul.<sup>6</sup>



**Schéma 1 prise en charge du diagnostic anténatal du LK**

Malgré une évaluation anténatale rassurante et une décision de poursuite de la grossesse, le principal risque néonatal demeure l'urgence ventilatoire et les conditions d'intubation difficiles pouvant engager le pronostic vital, et secondairement le pronostic esthétique du nouveau-né. Il faut éviter la prématurité en rapport avec l'hydramnios. La plupart des auteurs optent pour une césarienne d'emblée quelle que soit la taille de la tumeur dès 36 SA, associée au procédé de l'EXIT.<sup>5, 15,17</sup> Dès l'hystérotomie, tête du fœtus et épaules livrés, on doit assurer la liberté des voies aériennes. On procédera à une intubation endotrachéale, voir au cas échéant à une trachéotomie. Dans certains cas, une décompression de la masse kystique peut être réalisée sous guidage

échographique avant l'hystérotomie. La ventilation manuelle des voies aériennes peut alors être débutée, et le surfactant administré. Le clampage du cordon n'aura lieu que si on a assuré la liberté des voies aériennes, après atteinte d'un bon niveau de saturation en oxygène pour maintenir la circulation fœtale.

Ensuite on évacue le contenu de la masse, parfois une excision exérèse de la tumeur. D'autres moyens thérapeutiques avaient été avancés comme la sclérothérapie, par l'alcool ou l'Ethibloc, ou par CO2 laser<sup>15</sup> mais ils n'entraînent pas toujours une guérison définitive. Il est communément admis que seule la chirurgie permet de prévenir les récurrences.<sup>17</sup> Pour certains auteurs, le traitement repose sur la ponction, complétée ou non d'une injection d'agent sclérosant. La chirurgie d'exérèse n'est envisagée qu'en seconde intention.<sup>20</sup> Mais dans l'ensemble, les résultats sont bons avec possibilité d'extubation dès la deuxième semaine de vie. Une grande morbidité est constatée dans les formes diffuses où seule une excision partielle est permise<sup>16</sup> ou celles compliquées d'infection ou d'hémorragie intrakystique.<sup>15</sup>

### **C. Diagnostic clinique :**

#### **1. Signes fonctionnels :**

À la naissance ou plus tard, il s'agit le plus souvent d'une masse cervicale, asymptomatique, augmentant progressivement de volume. Cette évolution peut être brutale et serait due à une hémorragie intrakystique ou une infection secondaire à une rhinopharyngite ou à une ponction septique.<sup>1</sup>

Les signes fonctionnels sont ceux déterminés par la compression des organes de voisinage lorsque la taille est importante. Il apparaît pratiquement d'en retenir la dyspnée, la dysphagie, la dysphonie, les douleurs cervicobrachiales, la

limitation des mouvements du cou <sup>6</sup>et les déformations inesthétiques en cas de grandes lésions de la face et la glande parotide.<sup>4</sup>

D'autres signes peuvent être associés dans un cadre syndromique.

## **2. Examen clinique :**

### ***1) L'INSPECTION :***

L'examen physique trouve une masse latéro-cervicale, régulière ou polylobée, de taille variable, recouverte par une peau généralement normale, bien qu'elle puisse parfois paraître amincie ou bleuâtre à cause de l'étirement de la masse sous-jacente.<sup>1,4,6</sup>

### ***2) LA PALPATION :***

Cette masse est indolore compressible, mais irréductible et non pulsatile. Elle a une consistance molle, parfois ferme, fixée au plan profond sans adénopathies satellites.<sup>6</sup> La masse n'augmente pas à la toux et à la compression des veines jugulaires, en penchant la tête en avant, ce qui permet de la différencier des malformations veineuses.<sup>1</sup>

***3) L'AUSCULTATION :*** Bien que les deux malformations vasculaire et lymphangiomateuse sont souvent présentes à la naissance, l'examen semble les différencier par la découverte d'un Thill présent en cas d'anomalie vasculaire a haut débit.<sup>4</sup>

***4) LA TRANSILLUMINATION,*** délaissée de nos jours, est positive (masse transparente) ,<sup>1</sup> en dehors des formes compliquées d'hémorragie intrakystique ou d'infection,<sup>6</sup> au cours desquelles on rencontre une peau inflammée, une masse douloureuse et des limites imprécises.<sup>6</sup>

## **D. Diagnostic paraclinique :**

Le diagnostic de lymphangiome kystique est le plus souvent évoqué à partir des données cliniques et préopératoires. Certains examens sont utiles pour rechercher une extension profonde.

### **1. L'imagerie :**

#### ***1-La radiographie standard cervicothoracique :***

L'intérêt de la radiographie du thorax seule, dans l'évaluation de la participation thoracique du LKC, par la recherche d'une déviation trachéale ou extension médiastinale, ou une broncho-pneumopathie par obstruction extrinsèque d'une bronche, comme est le cas pour un de nos patients.<sup>1,4</sup>

#### ***2-Le transit baryté Œsophagien :***

Utile dans l'évaluation de l'impact de l'étendue médiastinale sur la déglutition et la motilité de l'œsophage. Il a été remplacé par la TDM et ou l'IRM.<sup>4,6</sup>

#### ***3- Echographie cervicale et Doppler :***

Permet :

- de situer la masse par rapport a la thyroïde (qui sera systématiquement étudiée), aux muscles sterno-cléido-mastoïdiens et aux vaisseaux jugulo-carotidiens,

- d'étudier son échostructure, de rechercher la présence de calcifications ou d'air intra-lésionnel.<sup>21</sup> Elle précise la taille, le nombre des poches kystiques et leur caractère multicloisonné.<sup>1</sup>

Le LK apparait comme une masse kystique compressible multilobée, à cloisons fines. La vascularisation peut être perçue au niveau des septas.<sup>1, 22</sup> L'aspect multicloisonné est très évocateur du diagnostic.<sup>1</sup> Le contenu des différentes poches est le plus souvent hypoéchogène, et rarement échogène en cas de poussée inflammatoire et d'hémorragie intrakystique.<sup>1, 22</sup> Certaines lésions peuvent être transpatiales sans suivre les limites anatomiques du fait de leur volume et ou de leur situation par rapport a la mandibule ou a l'orifice supérieur du thorax.<sup>1, 21,23</sup> La TDM ou mieux l'IRM s'avèrent donc nécessaires.

Le développement de technologie 3D, à champ de vue étendu et aux images panoramiques, au doppler couleur ont conduit à de grandes améliorations de l'utilitaire de diagnostic différentiel et l'exactitude des ultrasons.<sup>23</sup>

#### ***4- La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique:***

Les données fournies par le scanner ou l'IRM permettent d'envisager la méthode thérapeutique la mieux adaptée et l'exérèse totale lorsque l'option chirurgicale est choisie. Ces deux moyens d'imagerie :

- prévoient la confirmation du diagnostic : Ils déterminent le siège exact du ou des kystes, la nature de leur contenu, différencient les lésions macrokystiques versus les lésions microkystiques

- délimitent l'extension anatomique et la relation avec les structures loco régionales : extension profonde sous mylo-hyoïdienne, médiastinale, laryngée, parapharyngée et basi-crânienne, refoulement ou envahissement des parties molles cervicales,<sup>3</sup> ainsi que les rapports du kyste avec les éléments vasculo-nerveux du cou.<sup>1</sup>

- et documentent de potentiels facteurs de complications, comme une malformation veineuse associée. Ils identifient également les LK qui sont plus susceptibles de régresser sans traitement. Un système de stadification clinioradiologique a été conçu (voir traitement).<sup>3</sup>

Le scanner permet de retrouver une masse multicloisonnée, de densité liquidienne hypodense, ne captant pas le produit de contraste sauf au niveau des parois.<sup>1</sup>

L'IRM semble donner des images plus spécifiques avec un hypersignal en séquence pondérée T2 reproduisant les différents cloisonnements et délimitant ainsi l'étendue du LK.<sup>1</sup> Le LK apparaît invariablement comme une masse de haute intensité avec plusieurs cloisons.<sup>22</sup>

#### ***5- Scintigraphie thyroïdienne :***

Cet examen isotopique permet d'éliminer un goitre.<sup>6</sup>

#### ***6- Artériographie :***

L'absence d'opacification par l'artériographie super sélective d'une malformation supposée angiomateuse, fait évoquer le diagnostic de lymphangiome.<sup>6</sup>

## **2. Bilan biologique :**

Dans de rares cas où la clinique ne permet pas de prédire la nature kystique ou hémangiomateuse, l'aspiration à l'aiguille fine peut être utile pour établir le diagnostic.<sup>4</sup> Elle peut être réalisée aussi à but décompressif.<sup>6</sup> Elle se fait avec un maximum d'asepsie,<sup>6</sup> car l'un des dangers de la ponction est l'introduction des germes dans le kyste.<sup>1</sup> Le liquide recueilli par la ponction est d'aspect variable

(incolore, brunâtre, lactescent, jaunâtre ou hématiche, séreux) et sans signification particulière. Ce liquide est riche en protéines.

Il est plutôt séreux en l'absence de communication avec la circulation et plutôt chyleux et riche en cholestérol en cas de communication avec la circulation lymphatique.<sup>7</sup> L'étude cytologique du liquide n'est pas déterminante du point de vue diagnostique.<sup>1</sup>

En cas d'hémorragie intralésionnelle, l'hématocrite du fluide lymphangiomateux aspiré est inférieur à celui aspiré à partir d'une malformation vasculaire.<sup>4</sup>

## **E. Diagnostic histologique :**

C'est la tumorectomie exploratrice, suivie de l'examen histologique, qui permet d'affirmer le diagnostic. Mais l'interprétation de la pièce opératoire n'est pas toujours aisée.<sup>1</sup>

### **1) Aspect macroscopique :**

Macroscopiquement, les lymphangiomes sont constitués de cavités de tailles variables, isolées ou communicantes,<sup>7</sup> les subdivisant en L microkystiques (< 2, 3cm, forme tissulaire, caverneuse), macrokystiques (forme kystique, ou hygroma kystique pour certains > 2,3 cm) et mixtes.<sup>1,2,4</sup> Les vieux kystes sont séparés par un tissu fibreux épais alors que les jeunes kystes ont une fine paroi endothéliale nacréée.<sup>7</sup>

Les options de traitement varient considérablement et sont tributaires des caractéristiques du lymphangiome.<sup>4</sup>

## **2) Etude microscopique :**

Trois critères histologiques caractérisent les lymphangiomes kystiques : c'est une formation kystique; contenant des cloisons à stroma conjonctif, dont l'épaisseur varie en fonction de l'âge du kyste, pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse, élément capital pour le diagnostic; à revêtement endothélial, rattachant la tumeur à une origine vasculaire lymphatique.<sup>24, 25</sup>

On retrouve ainsi les deux types macroscopiques, les lymphangiomes micro et macrokystiques, et un 3eme type microscopique : le lymphangiome capillaire comprenant de petits vaisseaux à lumière étroites.<sup>24, 25,26</sup>

Les marqueurs histoenzymologiques n'apportent pas de solution miracle au diagnostic. Ils ont leur place dans certains cas d'hémorragie intrakystique ou de formes combinées. Il n'existe pas de marqueur complètement spécifiques des ML mais certains semblent de bons identifiants de la nature lymphatique d'une malformation.<sup>7</sup>

## **F. Diagnostics différentiels : 28**

Il est habituel de discuter, avant ou après le bilan paraclinique les autres affections latérocervicales, qui sont surtout d'origine malformative ou infectieuse, les lésions tumorales malignes sont rares. Les éléments déterminants sont : l'âge de l'enfant, les caractères de la masse, son échostructure : liquidienne ou solide, ses contours : uni ou polylobée régulière ou infiltrante, sa vascularisation.<sup>27</sup>

La première étape du diagnostic en dehors d'un contexte infectieux aigu est de déterminer s'il s'agit d'un kyste ou d'une masse pleine, et, s'il s'agit d'une masse pleine, si c'est ou non une adénopathie (voir figure 5).<sup>29</sup>

Un kyste reconnu à sa consistance molle ou rénitente, peut être facilement confirmé par échographie. Une adénopathie, de consistance ferme, sera également reconnue à l'échographie par son image centrale, hilare, hyperéchogène. Lorsqu'il y a nécrose ganglionnaire centrale, ou un contenu kystique très visqueux, c'est alors l'écho-Doppler qui permet de reconnaître l'aspect typique d'arborisation vasculaire du ganglion.<sup>28</sup>

Chez le nourrisson, les lésions d'origine congénitale (kystes branchiaux) ou vasculaire (angiomes) sont les plus fréquentes mais elles peuvent se rencontrer à tout âge ; chez l'enfant, c'est les adénopathies qui sont fréquentes mais d'origine généralement bénigne.

L'imagerie en coupes (TDM ou IRM) n'intervient qu'en 2<sup>e</sup> lieu en cas de doute et pour établir le bilan d'extension préchirurgical.<sup>27</sup>

### **-LES MASSES KYSTIQUES LATERO-CERVICALES**

Les diagnostics à évoquer changent selon l'âge de découverte : néonatal ou secondaire

#### •LES KYSTES DE LA 4E POCHE BRANCHIALE

D'origine dysembryonnaire branchiale, a révélation néonatale ou secondaire, ils se présentent comme une masse latéro-cervicale molle ou rénitente, recouverte d'une peau normale avec gêne respiratoire. La présence de fistule au fond du sinus piriforme du côté de la masse ou La présence d'air dans la masse, visible sur une simple radiographie standard, est pathognomonique de cette anomalie branchiale.

#### •LES KYSTES AMYGDALOÏDES

Ce sont des kystes dérivés de la persistance d'une partie du sinus cervical. Ils apparaissent en général au cours des 10 premières années de vie. Ils peuvent apparaître progressivement ou brutalement, pouvant atteindre 5 cm de diamètre en deux à trois jours. La masse est oblongue, à grand axe oblique, parallèle à celui du sterno-cléido-mastoïdien. Elle est mobile dans le sens transversal surtout. La peau est normale et la palpation indolore. L'échographie confirme le diagnostic.

#### •LES AUTRES KYSTES

Rares, leur vraie nature est ainsi révélée par l'examen anatomo-pathologique : kyste thymique, kyste bronchogénique, duplication digestive...

#### •LES KYSTES MALINS

Très rares, néanmoins il a été décrit des adénopathies métastatiques kystiques de carcinomes papillaires de la thyroïde. Une irrégularité sur une des parois internes du kyste doit faire demander une échographie thyroïdienne.

## **-LES MASSES PLEINES LATERO-CERVICALES :**

- Présentes à la naissance :

### **\* Hémangiome :**

La tumeur bénigne la plus fréquente du jeune enfant (10 %). Visible ou non à la naissance (20 à 50 %), l'hémangiome se développe dans les premiers mois de la vie, se stabilise au bout de 6 à 12 mois, puis régresse lentement en 1 à 10 ans selon les cas. Il est bosselé, déforme la glande, s'étend vers la peau. Hyper vascularisation doppler, et prise de contraste en TDM.

### **\* Tératome :**

Tumeurs comportant des dérivés des 3 feuillets embryonnaires. Les tératomes cervicaux sont le plus souvent bénins et congénitaux. Ils se manifestent par une masse indolore, recouverte d'une peau normale, de surface irrégulière et de consistance hétérogène. L'échographie confirme le caractère bien limité et hétérogène de la masse. Le traitement est chirurgical.

### **\* Fibromatosis colli :**

Touche 0,4 % des nouveau-nés. Il apparaît 2 à 4 semaines après la naissance, sous la forme d'une olive dure enchâssée dans le sterno-cléido-mastoïdien. Il peut y être associé un torticolis, voire une déformation crânio-faciale. L'échographie permet d'éliminer une adénopathie ou tout autre processus à la face profonde du muscle. Régresse avant 9 mois

### **\*Lipome congénital.**

\*Tumeur maligne : Bien que rares, la hantise devant une masse latéro-cervicale pleine chez un nouveau-né ou un nourrisson, est de méconnaître un

neuroblastome. Il faut s'en méfier en particulier s'il existe un syndrome de Claude Bernard Horner ou une paralysie laryngée, ou si sur la radiographie standard on voit des calcifications. Le diagnostic sera du ressort de l'anatomo-pathologiste sur la pièce d'exérèse (neuroblastome, ganglioneuroblastome ou ganglioneurome).

- D'apparition secondaire :

- \* Masses augmentant au cri : L'hémangiome, Ectasie jugulaire, Laryngocèle mixte.

- \* Tumeur maligne

- \* Parotidite virale, abcès, cellulite cervicale

- \* Lipoblastome : Tumeur bénigne des tissus mous, immature, fréquente chez l'enfant de moins de 3 ans, le plus souvent de localisation cervicomédiastinale.

- \* Tumeur graisseuse plus ou moins cloisonnée

-LES ADENOPATHIES LATERO-CERVICALES :

*Les adénopathies subaiguës d'origine parasitaire, virale ou bactérienne*

*Les adénopathies d'origine tumorale*

- \*leucémie aiguë.

- \*Les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH)

- \*La maladie de Hodgkin aux alentours de l'âge de 10 ans.

*Les hémopathies bénignes* très rares.

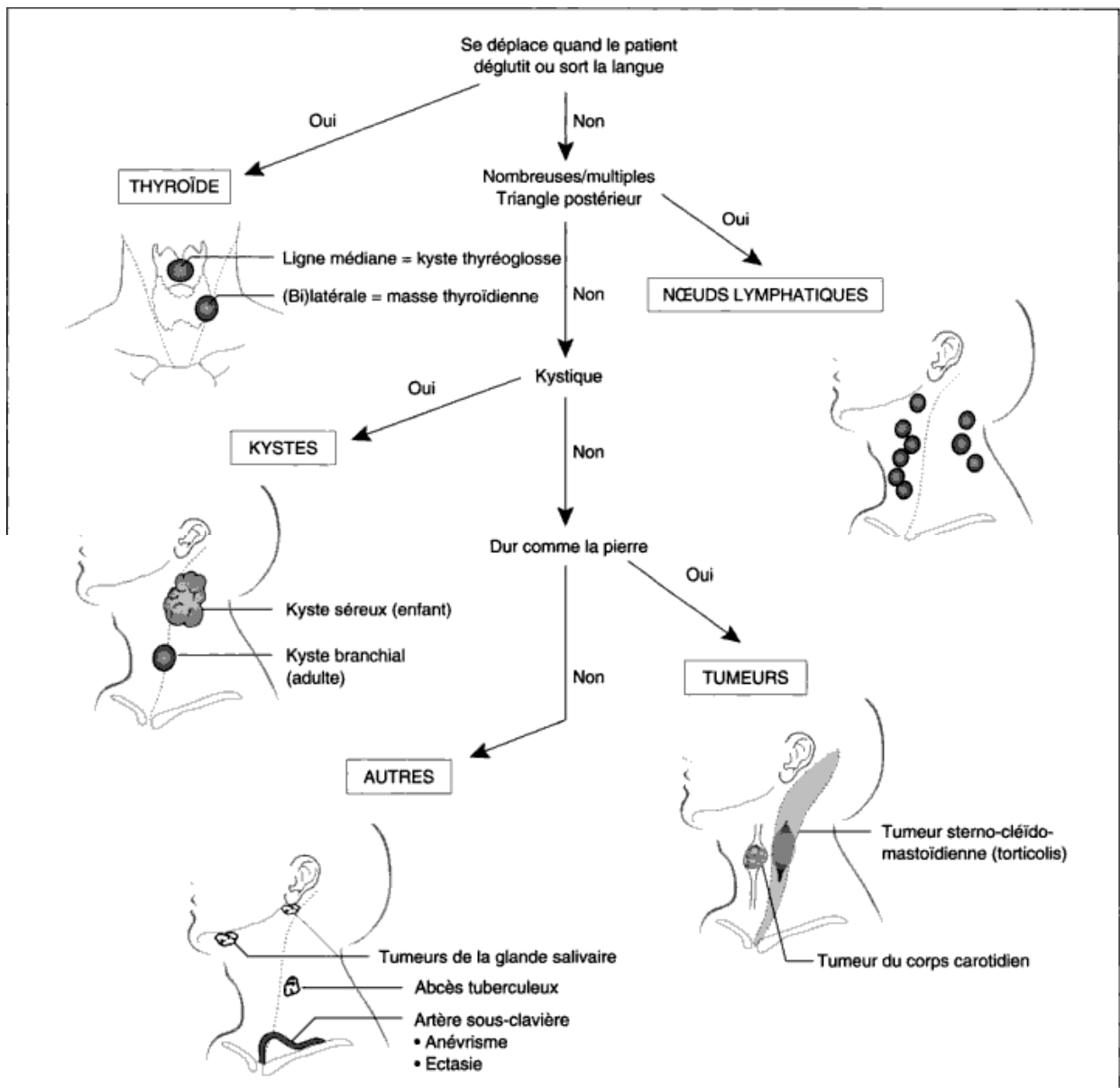


Figure 5 CAT devant tuméfaction cervicale.

## **G. Evolution complications**

L'évolution naturelle du lymphangiome est mal connue.<sup>9</sup> Cette néoformation histologiquement bénigne est potentiellement grave. Elle peut se faire :

\* soit vers une mortalité, allant de 0 à 6% selon les séries, et survenant presque exclusivement pour les lymphangiomes caverneux extensifs, notamment chez le nouveau-né. Les causes principales de décès sont l'obstruction des voies aériennes, y compris l'obstruction accidentelle de la canule de trachéotomie, et les pertes sanguines et lymphatiques engendrées par la chirurgie.<sup>9</sup>

\* Soit vers une régression spontanée, partielle ou totale, selon les séries. Une involution spontanée complète a été rapportée dans 15 à 70 %, surtout pour les LKC bien limités.<sup>9</sup>

\* soit vers les complications :

**Aiguës** : survenant quel que soit le type du L en dehors de tout traitement:<sup>9</sup>

### **1) L'INFECTION ET L'INFLAMMATION:**

Souvent secondaire à une infection des voies respiratoires supérieures.<sup>6</sup> Elle est traitée par antibiotiques à large spectre et corticoïdes systémiques.<sup>3</sup>

### **2) L'HEMORRAGIE INTRAKYSTIQUE**

Elle peut entraîner une symptomatologie dramatique respiratoire ou digestive par compression, imposant un geste salvateur immédiat.<sup>6</sup> L'hémorragie du L lingual est à redouter, soit par son abondance, soit par sa récurrence fréquente.

### **3) LA DYSPNEE :**

Par compression laryngo-trachéale par des L monstrueux ou par rétrécissement de la filière pharyngo-laryngée secondaire à des poussées inflammatoires des L.K.C.<sup>6</sup>

#### **Chroniques :**

##### **1) COMPLICATIONS EN FONCTION DE L'EXTENSION :**

Les 3 principaux modes d'extension lymphangiomateuse exposent à différentes complications :

###### *a- Extension médiastinale:*

La plus classique.<sup>9</sup> Expose à :

- Une déformation des voies respiratoire, <sup>3</sup> nécessitant parfois une trachéotomie prolongée. L'apnée du sommeil peut provoquer une somnolence diurne à l'origine de difficultés scolaires.
- Une complication nutritionnelle telle la dysphagie pouvant nécessiter une alimentation entérale par sonde nasogastrique ou par gastrostomie.<sup>4</sup>
- D'autres complications moins fréquentes : chylothorax, chylopéricarde, compression vasculaire, paralysie récurrentielle, infection avec évolution vers une médiastinite mortelle.<sup>6</sup>

###### *b- Extension oro-pharyngée:*

Prend différents aspects: de prolapsus lingual, de macroglossie violette ou angiomateuse. Elle expose à :

- Une complication respiratoire aiguë, possible surtout en néonatal.

- Une perte dentaire et malocclusion par déformation mandibulaire, pouvant contribuer à des difficultés d'alimentation et d'élocution. L'ostéotomie et le traitement orthodontique sont à prévoir.<sup>3,9</sup> L'entretien de la santé dentaire est important quand il y a une extension buccale et linguale. Une mauvaise hygiène buccale peut contribuer de manière significative à l'œdème du plancher buccal, conduisant à un compromis des voies aériennes. Des visites fréquentes, des soins dentaires de base, et parfois une extraction de dents gênantes s'avère nécessaires.<sup>3</sup>
- Une salivation excessive.<sup>3</sup>
- Des complications esthétiques : fréquentes par troubles de la croissance faciale, avec des anomalies des bases osseuses engendrées par une extension intraosseuse du L et/ou un refoulement osseux chronique.<sup>3,9</sup>

*c- Extension axillaire :*

Avec parfois compression du plexus brachial avec hyperesthésie ou d'œdème du bras.<sup>6</sup>

2) **COMPLICATIONS COMMUNES :**

**LA LYMPHOPENIE :**

Des études récentes ont montré que les grands L bilatéraux ou microkystiques s'associent à une lymphopénie importante impliquant les cellules T, B et NK, avec plus de complications au traitement. Elle ne semble pas être liée à la séquestration des lymphocytes dans les malformations, comme

l'examen histologique le démontre. Elle fait peut être partie fondamentale du processus de l'embryogénèse du LK.<sup>3</sup>

### **LES COMPLICATIONS PSYCHOSOCIALES :**

Ne sont pas à négliger. Les enfants atteints de L 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.

### **COMPLICATION ESTHETIQUES COMMUNES :**

Les cicatrices des interventions multiples, voire des séquelles neurologiques périphériques secondaires à la chirurgie.

### **TRANSFORMATION SCLEROLIPOMATEUSE TARDIVE ET LA CANCERISATION rares.<sup>1</sup>**

## **H. Les formes cliniques :**

### **1. Associations lésionnelles :**

#### ***1)LES ABERRATIONS CHROMOSOMIQUES :***

Le LK fœtal est un des signes d'appel échographiques les plus précoces d'anomalies chromosomiques (60 à 80%).<sup>10</sup>

Les anomalies chromosomiques associées sont dominées par la monosomie X : 45.0 x Turner, et les trisomies 21 (15% des cas), les trisomies 18 (7%des cas), les trisomies 13 (2% des cas) et les trisomies 22.<sup>6</sup> Les taux sont variables selon les séries.

Les autres anomalies chromosomiques retrouvées XXY, duplication 11p et des délétions 6q-, 13q-, 18p-et klinefelter.<sup>6</sup>

## **2) LES ANOMALIES GENIQUES (LES MALFORMATIONS)**

Les principales malformations associées aux LK à caryotype normal sont :

- un lymphoedème très marqué prédominant au niveau du dos des mains et des pieds et qui se caractérise par une image en double contours.
- un œdème du tissu sous cutané localisé au niveau de la peau, du crâne et de la partie supérieure du thorax.<sup>6</sup>
- Une ascite plus ou moins abondante avec ou sans hydrothorax réalisant ainsi le tableau d'un syndrome de BONNE VIE ULLRICH.<sup>6</sup>
- Les anomalies osseuses (hypoplasie et raccourcissement des membres).
- Les anomalies rénales (dysplasie, hydronéphroses, rein en fer cheval, polykystose).
- Les anomalies digestives (omphalocèle, hernie diaphragmatique, malrotation intestinale).
- Les anomalies cardiaques (coarctation de l'aorte, canal atrio-ventriculaire, communication interventriculaire communication interauriculaire).
- L'artère ombilicale unique.<sup>6</sup>
- Chondrodystrophie, achondrogenèse.<sup>6</sup>
- Neurodysraphies.<sup>6</sup>

## **3) AUTRES SYNDROMES :**

- Syndrome de ROBERT : de transmission autosomale récessive, caractérisé par l'association de divers signes : retard de croissance in utéro et

post natal, hypoplasie des quatre membres, diverses malformations (fente labio-palatine, hypospadias) et une thrombopénie

- Syndrome léthal de ptérigium multiple

- Syndrome de NOONAN : se caractérise par un phénomène type Turner associé à un caryotype normal et comporte une dysmorphie faciale, une cardiopathie en particulier des cavités droites, des anomalies des membres et un retard mental plus ou moins accentué.<sup>6</sup>

#### **4) HYPOPLASIE PULMONAIRE BILATERALE : RARE.<sup>6</sup>**

### **2. L.K.C et lymphangiomas : <sup>6</sup>**

Les LK sont exceptionnellement diffus réalisant la lymphangiomatose.<sup>26</sup>.

#### **1) LE SYNDROME DE GORHAM :**

Décrit en 1954 est aussi connu sous le terme d'ostéolyse massive de <phantombone > ou de <disappearing bone disease >. S'observe généralement chez l'adolescent ou l'adulte jeune. Le patient se présente avec des douleurs ou une impotence fonctionnelle d'un membre.

Les radiographies révèlent de manière surprenante une disparition ou une destruction osseuse impliquant des os contigus. L'os est remplacé par du tissu fibreux, associé à une prolifération vasculaire marquée, donnant l'aspect d'un L.

N'importe quelle partie du squelette peut être impliquée, mais on retrouve toutefois une prédilection pour la ceinture scapulaire ou les os du bassin. L'atteinte est purement locorégionale et mono-focale. On rapporte souvent une anamnèse d'ancien traumatisme mineur dans la région atteinte. L'évolution clinique est variable et imprévisible. La littérature rapporte des régressions

spontanées, mais aussi des destructions osseuses massives, entraînant parfois des complications potentiellement létales, telles que chylothorax par atteinte contigüe paroi thoracique, ou des lésions séquellaires de la moelle épinière conséquentes à des fractures spontanées par fragilisation de corps vertébraux.

A ce jour, moins de 100 cas ont été rapportés dans la littérature.

## ***2) L'ANGIOMATOSE KYSTIQUE SYSTEMIQUE :***

Elle a été décrite pour la première fois en 1953. Elle survient chez des sujets jeunes et est caractérisée par la présence de lésions osseuses kystiques, lytiques, disséminées qui sont parfois associées à d'autres lésions lymphangiomeuses, de même nature, situées dans des tissus mous ou au sein d'organes internes.

L'origine hamartomeuse des L disséminés, c'est à dire le mal développement, au cours de l'embryogénèse d'îlots mésodermiques, semble avoir la faveur des différents auteurs, au détriment d'une affection vasculaire néoplasique métastatique.

Le diagnostic histologique de ces affections est difficile, car la biopsie ne ramène le plus souvent que du liquide aspécifique. L'IRM est l'examen de choix pour affirmer le diagnostic, car elle permet de définir de manière certaine le caractère kystique des lésions, ce que la TDM ne permet pas. Les coupes pondérées en T2 mettent en évidence les lésions kystiques en émettant un signal intense, et après injection de gadolinium, on observe un rehaussement de signal en périphérie de la lésion, correspondant à la paroi du kyste.

Donc ces deux entités devraient être considérées comme une possibilité diagnostique chez tout patient présentant un L.K.C. L'IRM s'avère être l'examen diagnostique de choix.<sup>6</sup>

### **3. Formes anatomo cliniques :**

#### ***1) L.K.C SIMPLE :***

Le plus fréquent (70% des cas). Il n'envahit ni l'oropharynx, ni le médiastin. Son aspect clinique est caractéristique.

#### ***2) L .K.C AVEC ENVAHISSEMENT ORO-PHARYNGE :***

Il est plus rare 20% et redoutable. La TDM met en évidence l'envahissement des parties molles et le refoulement du pharynx. Il n'existe généralement pas de prolongement médiastinal.

#### ***3) LE L.K.C AVEC PROLONGEMENT MEDIASTINAL:***

Représente environ 10% des cas. Généralement visible sur les radiographies thoraciques ; il est mieux apprécié et délimité par la TDM. L'exérèse chirurgicale requiert le plus souvent une double voie, cervicale et thoracique, en un ou deux temps opératoires.

### **4. Les formes topographiques :**

Deux formes topographiques méritent d'être envisagées séparément :

#### ***1) LES L.K.C A POINT DE DEPART SOUS HYOÏDIEN :***

Le diagnostic est généralement facile. Les L.K.C peuvent avoir toutes les tailles, les troubles de compression des voies aéro-digestives sont rares, seulement le fait des formes bilatérales contournant la région cervicale antérieure.

## **2) LES L.K.C A POINT DE DEPART SUS-HYOÏDIEN :**

Leur extension en profondeur en fait toute leur gravité. Celle-ci peut se faire en direction de la parotide, de la loge amygdalienne, de la joue, de la langue et du larynx.

### **I. Traitement :**

#### **A) L'objectif :**

-dans l'immédiat : assurer la liberté des voies aériennes supérieures en cas de L.K.C congénital

-à long terme :

- \* l'éradication de la lésion avec une guérison totale.
- \* l'absence de récurrence, l'absence de mortalité ou de morbidité.
- \* la restauration ou la préservation de l'intégrité fonctionnelle et esthétique.

#### **B) Les moyens :**

##### **1) abstention :**

Le LK à petites dimensions, sans troubles fonctionnels ou défiguration esthétique, ne nécessite aucun traitement. Pour certains auteurs la régression spontanée est décrite à des taux allant jusqu'à 15%, faisant préférer une expectative pour les lésions asymptomatiques jusqu'à 24 mois.<sup>5</sup>

Dans une étude récente al Perkins et al. ont identifié des caractéristiques radiologiques dont certaines indiquent une forte possibilité de régression spontanée, quelle que soit la taille, en particulier quand le LK est situé dans la région cervicale postérieure. Ces caractéristiques comprennent une

prédominance des tissus macrokystiques,<sup>4</sup> moins de cinq cloisons intrakystiques et une localisation limitée. Ce sont cependant des lésions qui vont généralement bien répondre à d'autres formes de traitement.<sup>5</sup>

Cependant même modestes ils peuvent tout à coup faire une impressionnante expansion dans le cadre d'une hémorragie intrakystique, une infection ou un traumatisme.<sup>3</sup> De plus, la compilation de plusieurs grandes séries (plus de 300 patients) suggère que la régression spontanée est improbable et rare<sup>5</sup> et survient dans moins de 5% des cas. Bien qu'une période d'observation puisse être nécessaire pour optimiser le temps du traitement, la régression spontanée ne doit pas être le résultat attendu.<sup>4</sup>

## ***2) Moyens non chirurgicaux :***

La réduction chirurgicale des LK entraîne une cicatrice constante, provoque des complications locales et générales avec notamment un taux de récurrence postopératoire assez important, justifiant la recherche d'alternatives thérapeutiques.

### **- moyens abandonnés :**

\*L'infection provoquée : Elle a été proposée en pensant que l'infection provoque un processus inflammatoire et de là une destruction de la membrane des kystes<sup>6</sup>

\*La cautérisation : Elle est utilisée à la périphérie d'exérèse incomplète.<sup>6</sup>

\* La radiothérapie : abandonnée vu les risques cancérogènes.<sup>1</sup>

**- L'électrocoagulation endoscopique** des lésions de la margelle laryngée.<sup>6</sup>

### **-Le drainage:**

C'est une intervention palliative permettant une certaine décompression. Elle comporte un risque de surinfection pour cela il doit être effectuée dans une stricte asepsie.<sup>6</sup>

### **- Les antibiotiques et les corticoïdes systémiques :**

Certaines poussées lymphangiomateuses peuvent être jugulées par un traitement médical associant antibiotiques et corticoïdes pendant quelques mois. Mais la corticothérapie au long cours n'a pas d'effet sur l'évolution des lymphangiomes cervico-faciaux. Son utilisation est limitée au traitement des poussées inflammatoires, en cure courte.<sup>9</sup> Les directives actuelles sur la gestion de ces épisodes préconisent l'utilisation d'antibiotiques qui couvrent les bactéries Gram positif par voie parentérale jusqu'à 3 semaines, suivie par un traitement antibiotique prolongé par voie orale en alternative à la trachéotomie.<sup>5</sup>

### **- la radiofréquence (somnoplasty):**

C'est la réduction du volume à la chaleur contrôlée par Radiofréquence, jugée efficace pour la réduction de la taille des LK au niveau cervical et lingual.<sup>9</sup> Elle accélère la désobstruction des VAS chez les patients avec de grands LK ou pharyngés.<sup>4</sup> Sous anesthésie locale, la sonde de radiofréquence est placée dans la lésion au point maximal de déformation, puis une énergie de radiofréquence à 300 J est appliquée. D'autres points d'abord peuvent être utilisés séparés au minimum avec 1 cm. Après l'opération, un œdème léger à modéré peut être observé. Des procédures similaires sont faites entre 8 à 12 semaines d'intervalle jusqu'à ce que la masse disparaisse. Une moyenne de 3 séances est suffisante.

Les récurrences sont rares à l'année de suivi, pas complications lors du traitement.<sup>31,31</sup> Le recul est encore insuffisant pour juger de son efficacité.<sup>9</sup>

### **- L'aspiration :**

Préconisée comme moyen efficace et le moins invasif, avec ou sans compression, La ponction sous aseptie stricte peut soulager la tension de la peau ou diminuer temporairement une compression laryngo-trachéale. Elle a été abandonnée en raison de la récurrence, les lésions n'étant que partiellement vidées,<sup>4,6</sup> de l'infection et de l'hémorragie,<sup>1</sup> elle a néanmoins trouvé sa place au près de patients candidats à la chirurgie, particulièrement susceptibles de développer un collapsus cardiorespiratoire fatal,<sup>5</sup> qu'ils soient symptomatiques rapportant une orthopnée, une dyspnée progressive, et un syndrome de la veine cave supérieure, ou asymptomatiques à grande masse chez qui ce risque est lié à l'anesthésie générale, où un syndrome restrictif associé à la relaxation musculaire et à la ventilation à pression positive s'avèrent menaçants. Une ponction aspiration est préconisée sous anesthésie locale pour éviter ce risque.<sup>32</sup>

### **- Le laser :**

Utilisé sous anesthésie générale avec grossissement microscopique, par un opérateur oto-rhino-laryngologue expérimenté. Le rayon laser permet de traiter les localisations endobuccales ou pharyngées ou laryngées inaccessibles aux autres thérapeutiques, par une technique d'excision exacte, complète et peu invasive. La grande prudence est de rigueur en raison de la proximité des axes vasculaires.<sup>6</sup>

Le laser CO<sub>2</sub> (10.600 nm) est préférentiellement absorbé par l'eau, contrairement à d'autres à longueur d'onde plus courtes (YAG, KTP, et Argon

lasers). Le Laser CO 2 est utile pour traiter les LK des muqueuses. Les lésions intrabuccales sont traitées avec un appareillage manuel du laser CO 2 alors que les lésions de l'hypopharynx et du larynx sont traitées par laryngomicroscopie.

Le laser CO 2 n'est pas utilisé comme adjuvant à une exérèse chirurgicale, mais plutôt pour réduire la taille de la lésion, et donc accélérer la désobstruction des VAS en cas de LK de l'hypopharynx ou du larynx. L'utilisation de thermothérapie interstitielle induite par laser, a été rapportée récemment. Elle cause des lésions de nécrose et de coagulation, en surveillant la température des tissus avec des séquences thermosensibles.<sup>4</sup>

#### **-L'interféron alfa-2a, et le cyclophosphamide (Endoxan Astat)**

Ont été employés dans certains LK étendus, symptomatiques et inopérables. Ils semblent avoir un effet de stabilisation des lésions, dans certains cas extrêmes, mais la tolérance est médiocre et les effets secondaires à long terme chez l'enfant sont actuellement inconnus.<sup>9</sup> La toxicité de ces immunomodulateurs liée à une administration prolongée, incluant l'élévation des enzymes hépatiques, la fatigue, les effets neurologiques et la neutropénie, limite leur utilisation.<sup>4</sup>

#### **- L'injection de produits sclérosants :**

Bien que la sclérothérapie dans le traitement du Lk soit de plus en plus populaire, il n'y a pas de consensus sur le type de produit sclérosant. Ceci est largement dû, en partie, à un manque de compréhension sur le mécanisme d'action sclérosant (tableau 1). Plusieurs aspects techniques de l'application du sclérosant sont importants à considérer. Avant toute injection sclérosante, le liquide aspiré doit être examiné pour confirmer le diagnostic.

Afin de renforcer l'effet sclérosant, il est utile pour maximiser l'interaction entre les sclérosant et les cellules endothéliales. Le plus important est la suppression de tous les fluides au sein de la malformation avant d'introduire le produit sclérosant. L'utilisation d'un volume approprié de sclérosant peut également être importante. Dans une petite lésion, un grand volume de sclérosant peut distendre la lésion, prévenant la provocation d'une inflammation oblitérant la cavité. Même si ces dernières décennies ont vu une évolution rapide, d'autres améliorations dans la technique et matériaux peuvent améliorer la capacité de traiter les LK.<sup>3</sup>

<b>Tableau 1</b> bléomycine Alcool (éthanol) Picinabil (OK-432) Doxycycline L'acide acétique sérum salé hypertonique, Colle de fibrine <sup>3</sup>
--

**- Bléomycine :**

La bléomycine a été initialement conçue en 1966 comme agent anti-tumoral employé dans le traitement des lymphomes, tumeurs testiculaires et certains carcinomes. En plus de son inhibition de la synthèse de l'ADN, la bléomycine engendre un léger effet inflammatoire sur les cellules endothéliales. Cependant, la préoccupation majeure à l'utilisation de bléomycine est le risque potentiel de pneumopathie interstitielle et la fibrose pulmonaire, qui a été associé à l'administration par voie veineuse de bléomycine dont la dose totale cumulée dépasse 400 mg. Les doses de bléomycine utilisées en injections sclérosantes intrakystiques sont plus faibles, généralement 1-5% de la dose la

plus faible causant la fibrose pulmonaire. L'insuffisance rénale avec une clairance de créatinine inférieure à 25 à 35 ml/min peut augmenter la charge en bléomycine et donc augmenter le risque de complications.<sup>3</sup>

**-Produit à base d'Ethanol (Ethibloc\* ou Aetoxisclerol\*).**

L'éthanol, bien qu'utilisé pour d'autres malformations vasculaires, est rarement utilisé aujourd'hui pour LK vu ses effets secondaires.<sup>3</sup>

C'est un produit fibrosant dérivé du maïs présenté dans une seringue prête à l'usage de 7.5 ml. Il contient principalement de l'alcool et de la zéine, et d'autres produits radio opaques.<sup>6</sup> La zéine, dérivée du maïs, insoluble dans l'eau, précipite progressivement après dissolution de l'éthanol en milieu aqueux. Cette précipitation intrakystique, qui se fait en 5min en donnant un embole semi-liquide, est à l'origine de la réaction sclérosante. Celle-ci se double d'une nécrose provoquée par l'éthanol absolu.<sup>6</sup> L'injection percutanée est réalisée en salle de radiologie interventionnelle sous contrôle d'un amplificateur de brillance avec respect des règles d'asepsie. Après l'évacuation d'un maximum de liquide, une faible quantité d'un produit de contraste hydrosoluble est injectée afin de visualiser d'éventuelles communications entre des lésions multikystiques. Enfin l'Ethibloc\* est injecté a une dose égale à 1/10 de la quantité de liquide aspiré. Quand la malformation est volumineuse, l'Ethibloc\* est injecté en plusieurs endroits par ponctions itératives. Un massage en fin d'injection assure une bonne diffusion du produit. Enfin un pansement compressif est appliqué.<sup>6</sup>

Les indications actuelles de l'éthanol absolu sont limitées à des cas très particuliers. Des complications comme la dépression respiratoire, l'arythmie cardiaque, la rhabdomyolyse, et l'hypoglycémie sont bien documentées.

Certains auteurs ont utilisé l'éthanol en combinaison avec Sotradecol. Dans cette méthode, les lésions macrokystiques sont drainées par un ou deux drains percutanés. Le produit de contraste est drainé, la moitié de son volume est remplacée par 3% de Sotradecol et laissé dans le kyste pendant trois minutes. Après avoir drainé le Sotradecol, le même volume d'éthanol absolu est placé dans le kyste pour 15 minutes, puis le kyste est drainé par voie percutanée pendant 3 à 5 jours.<sup>3</sup>

L'Ethibloc est responsable d'une réaction inflammatoire giganto-cellulaire, justifiant la mise des patients sous des anti-inflammatoires et des antalgiques simples pendant 3 à 4 jours.<sup>3</sup>

### **-L'OK-432 :**

C'est l'agent sclérosant le plus couramment utilisé pour le traitement des lymphangiomes. Popularisé par Ogita et al en 1987, l'OK-432 est un mélange lyophilisé d'une souche à faible virulence du streptocoque du groupe A, incubé avec de la benzylpénicilline. Son utilisation est contre-indiquée chez les patients allergiques à la pénicilline. Après l'injection, l'OK-432 reste confiné dans la malformation, ce qui entraîne l'oblitération des canaux lymphatiques, et avec un minimum de fibrose locale. On pense que la lésion endothéliale se produit secondairement à l'activation du système immunitaire de l'hôte. Il est prouvé que l'OK-432 active les neutrophiles, les macrophages, les cellules tueuses naturelles NK, et les cellules T cytotoxiques CD8, et élève les niveaux de nombreux médiateurs immuns solubles telles que facteur de nécrose tumorale (TNF), l'interleukine 1, 2 et 6 et Natural killer-activation factor.<sup>3,5</sup> Son effet immunomodulateur a eu son premier essai clinique pour le traitement des tumeurs malignes, sans avoir prouvé une propriété anti tumorale.<sup>3</sup>

L'OK-432 est injecté en intralésionnel. La procédure est effectuée sous anesthésie générale; l'anesthésie locale est laissée pour les grands enfants, coopérants. Un flacon de 0,1 mg est dissous dans 10 ml de sérum physiologique à 9‰. Dans des conditions stériles, le contenu du kyste est aspiré à travers un angiocathéter de calibre 20. Cette même quantité est injectée à travers ce cathéter contenant de l'OK- 432. Jusqu'à 20 ml peut être injectée en un seul coup. S'il est impossible d'aspirer le contenu du kyste, l'OK-432 peut être injecté directement dans le L à plusieurs sites. Bien que la plus importante réponse est obtenue avec l'injection intralésionnelle, l'injection par voie intraveineuse et intradermique n'ont pas induit des complications importantes. Les lésions persistantes sont réinjectés en 6 à 8 semaines plus tard.<sup>4</sup> Plusieurs séries publiées ont rapporté une moyenne de séances de traitement entre 2 à 4,3, avec une durée totale de traitement allant de un à 10 mois.<sup>3</sup>

#### **- La doxycycline :**

Antibiotique à large spectre, c'est également un inhibiteur de métalloprotéinase. Partant de ce constat, elle a été utilisée comme sclérosant, seul ou en combinaison avec de l'éthanol. Il est efficace et sans danger pour L macro-kystiques. La doxycycline est utilisée par certains comme un traitement de première ligne pour les lymphangiomes macrokystiques et combinée à la chirurgie du L microkystique.

Cet agent crée un effet inflammatoire et produit une fibrose similaire à d'autres agents. Administré à une concentration de 5 à 20 mg/ml, la technique typique d'infusion est basée sur la taille des lésions :

\*taille < 3 cm de diamètre, la doxycycline est administrée par fluoroscopie et laissée au sein de la lésion pour des durées variables.

\*taille > 3 cm, le L est généralement sclérosé par un cathéter pigtail temporaire, avec ou sans drain.

Six heures après l'injection de doxycycline, tout le sclérosant est éliminé. Ce processus est généralement répété une fois par jour pendant trois jours avec des périodes variables de drainage percutané.

Les complications potentielles comprennent la décoloration des dents pour les patients de moins de huit ans, les troubles électrolytiques (acidose et l'hypoglycémie), l'infection locale, et l'inflammation locale importante et la douleur.<sup>3</sup>

#### **-acide acétique :**

La sclérose du L avec 40 à 50% d'acide acétique en général ne nécessite qu'une seule séance de traitement et ses effets sont rapidement visibles. On pense que l'action desséchante de l'acide acétique est due à la production d'une protéine qui induit une nécrose dans le canal lymphatique. Bien qu'efficace, des effets secondaires graves tels que la perte de tissu, les cicatrices, et potentiellement une insuffisance rénale aiguë, sont redoutés.<sup>3</sup>

#### **- Colle de fibrine :**

Des cas d'hypersensibilité induite par cette colle biologique utilisée de façon répétée à visée hémostatique incitent à la prudence.<sup>6</sup>

Il a été rapporté que la colle de fibrine a été utilisée dans la gestion d'un cas de grand LK médiastinal antérieur causant l'obstruction d'une bronche souche et un sd cave supérieur. De bons résultats ont été rapportés.<sup>36</sup>

### **-Le sérum salé hypertonique**

Est également occasionnellement utilisé pour les LK. On pense qu'il sclérose les cellules endothéliales par déshydratation et lésions hyperosmotiques. Les effets secondaires de l'utilisation sérum salé hypertonique comprennent les risques d'une hypernatrémie. Une attention particulière est requise lors de la planification sclérothérapie pour les LK des zones sensibles telles que l'orbite ou autre où les voies aériennes pourraient être compromises.<sup>3</sup>

### **3) La chirurgie :**

#### **-La trachéotomie :**

Doit être faite pour tous les patients avec une potentielle obstruction des voies respiratoires, quel que soit le temps et les modalités définitives du traitement étiologique.<sup>4</sup> elle a été réalisée par EMRY dans 60% des cas de sa série.<sup>1,6</sup>

#### **-L'excision :**

Elle a été longtemps le seul moyen thérapeutique. L'exérèse chirurgicale obéit aux règles de la chirurgie lympho-ganglionnaire du cou, toujours longue et minutieuse, d'autant plus difficile qu'il s'agit d'une chirurgie néonatale. Elle doit s'inscrire dans le cadre d'une lymphadénectomie conservatrice ou curage ganglionnaire cervical fonctionnel -conserve le muscle sterno-cléido-mastoïdien, la veine jugulaire interne et les racines nerveuses, et enlève les aires ganglionnaires cervicales- uni ou bilatéral. Le LKC présente un contact intime avec les gros vaisseaux qui sont quelques fois englués dans la tumeur, et il n'existe véritablement pas d'environnement conjonctif clivable. Cet évidement ganglionnaire sélectif peut devenir radical modifié en cas de LK étendu.<sup>9</sup> Les

muscles souvent minces et atrophiques perdent leur rôle de balise dans la chirurgie cervicale. Après l'opération, un système de drainage fermé et un pansement compressif sont nécessaires mais ne semblent pas réduire le risque de récurrence.<sup>4</sup>

Elle se fait selon deux types d'incision :

- Une incision en L renversé de Paul-André dans le cas de tumeur volumineuse permettant un abord plus large et le contrôle des éléments vasculonerveux du cou et de la face et la résection de l'excès de peau enfin d'intervention.<sup>1</sup>

- Une incision horizontale de Sebileau-Carrega dissimulée dans les plis du cou qu'est la plus esthétique, complétée ou non par l'incision de Redon de parotidectomie.<sup>1</sup>

De nombreux auteurs recommandent l'exérèse chirurgicale complète pour le traitement des LKC. Elle est tributaire de la compétence du chirurgien et des caractéristiques du lymphangiome, tels que sa localisation son étendue et son type histologique.

La plupart des grands LK particulièrement sus hyoïdiens se faufilent entre les nerfs et les structures vasculaires. L'excision de ces lésions est comme une dissection sélective du cou, et peut s'avérer fastidieuse. Une chirurgie mutilante est difficilement acceptable pour cette lésion histologiquement bénigne<sup>4, 6</sup>. Ce qui suppose une connaissance anatomique complète pour éviter les séquelles vasculo-nerveuses postopératoires qui grèvent toutes les séries.<sup>6</sup>

En cas d'extension parotidienne, le rapport avec le nerf facial est complexe, et il convient de bien rappeler ses particularités anatomiques chez le nourrisson.

Il est superficiel, très proche des plans sous cutanés, du fait du développement plus tardif de la mastoïde.<sup>9</sup> La parotidectomie totale (avec dissection du nerf facial) est nécessaire, facile quand le L est macrokystique, mais souvent difficile car ces L sont généralement microkystiques ou mixtes. La chirurgie doit traiter simultanément la région du cou et de la parotide.<sup>3</sup>

La macroglossie lymphangiomateuse relève essentiellement de la glossectomie partielle de réduction, le but étant de permettre une fermeture buccale, une occlusion dentaire, et une alimentation et une élocution normales. Plusieurs techniques ont été décrites : glossectomie latérale, cunéiforme centrale ou sous-muqueuse antérieure. Elle est réalisée au bistouri électrique ou au laser, du fait de son caractère très hémorragique. La réduction linguale peut être réalisée plus progressivement par vaporisation répétée en surface au laser (CO2, KTP, Yag ou argon). Dans tous les cas, une prise en charge odontologique, voire orthodontique, est nécessaire du fait des caries dentaires précoces et fréquentes, de l'hygiène buccale difficile et des malpositions dentaires acquises.<sup>9</sup>

### **C) Classification et indications:**

Les LK sont des lésions bénignes, les bienfaits du traitement doivent alors toujours l'emporter sur les risques. Le traitement de petits LK, asymptomatiques ou sans déformation visible doit toujours être justifié.<sup>4</sup>

#### **-L'âge d'intervention :**

Tous les traitements sont basés sur une évaluation initiale rigoureuse pour détecter le degré d'atteinte fonctionnelle et / ou esthétique.

Certains auteurs estiment qu'il faut attendre l'âge de six à neuf mois pour que l'anesthésie générale comporte moins de risques. D'autres pensent en

revanche qu'une chirurgie précoce est préférable, avant que les poussées inflammatoires ou hémorragiques rendent la dissection difficile.<sup>1</sup> Quand il n'y a pas de déficit fonctionnel important, le traitement peut être retardé après la petite enfance et peut consister en une chirurgie, une sclérothérapie, ou simple observation.<sup>3</sup>

Dans les formes à point de départ parotidien, une certaine retenue chirurgicale s'impose attendant l'âge de 3-5 ans.<sup>1,6</sup>

### **-La classification de Serres:**

Dans l'effort de prédire le pronostic du LK, plusieurs systèmes ont été proposés. Orvidas et Kasperbauer ont utilisé les variables de l'insuffisance fonctionnelle, aspect esthétique, le nombre de lésions, l'emplacement et l'âge au moment du diagnostic afin de formuler une stadification. Ils ont démontré une augmentation du taux de persistance et de complications pour les stades « avancés ».

La classification la plus couramment utilisée a été développée par de Serres et al. et publiée en 1995. Elle est basée sur l'emplacement anatomique du LK : la latéralité du LKC (unilatéral ou bilatéral) et sa relation à l'os hyoïde (sous-hyoïdien ou sus-hyoïdien) et se compose de cinq stades (tableau 2). Ils ont décrit une corrélation claire entre le stade de la maladie et le pronostic ainsi que le taux de complications associées.<sup>5</sup>

#### Tableau2

stade I: LK sous-hyoïdien unilatéral

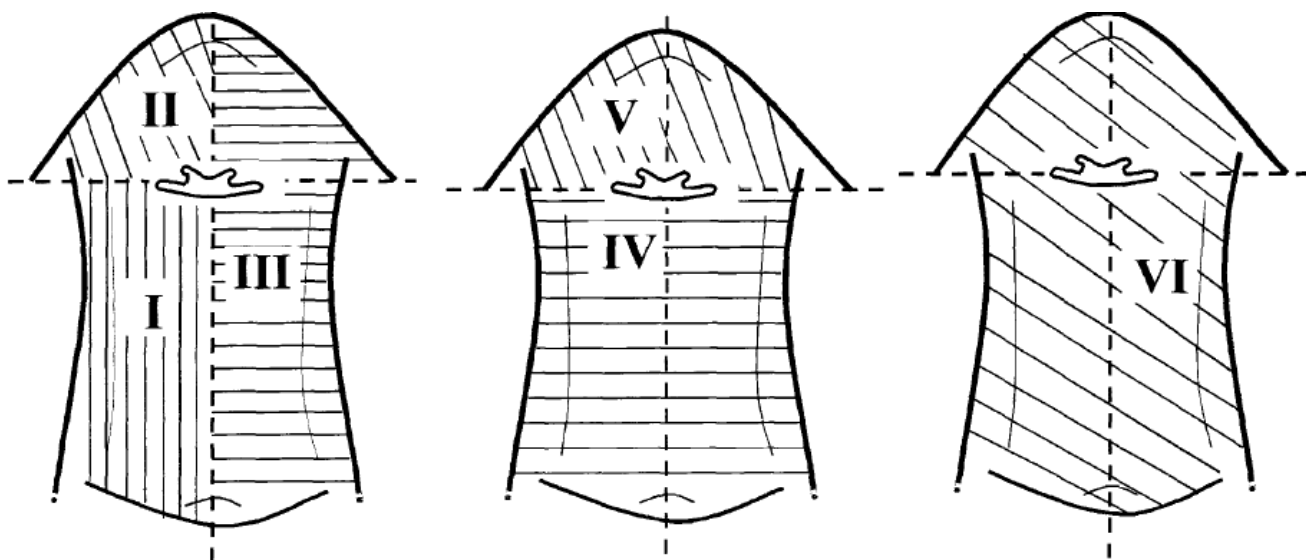
stade II: LK sus-hyoïdien unilatéral

Stage III: LK sus et sushyoïdien unilatéral

Stade IV: LK sus hyoïdiens bilatéral

stade V: LK sus et sous-hyoïdien bilatéral

Une stadification de Serre modifiée proposant 6stades a été avancée par certains auteurs (figure si dessous) <sup>4</sup>



**FIGURE 2.** Staging system for lymphatic malformations of head and neck relative to hyoid bone reflecting greater difficulty in managing progressively higher stages of disease. Modified from de Serres et al.<sup>8</sup>

Des auteurs comme Hamoir et al., Oosthuizen et al., rapportent dans leurs études des résultats qui reflètent les conclusions de Serres. Les patients du stade I avaient un taux de complications de 17% comparativement à 67% dans le stade III et 100% dans le stade V. C'est une confirmation évidente de l'augmentation progressive du taux de complications aux stades « avancés ».

### **-Le choix du traitement :**

Pour le choix de la modalité thérapeutique, il est admis qu'il existe deux formes de L.K.C.<sup>33</sup>:

-Celles avec localisation sus-hyoïdienne souvent de type microkystique : l'excision est le meilleur traitement, souvent partielle en raison des modifications

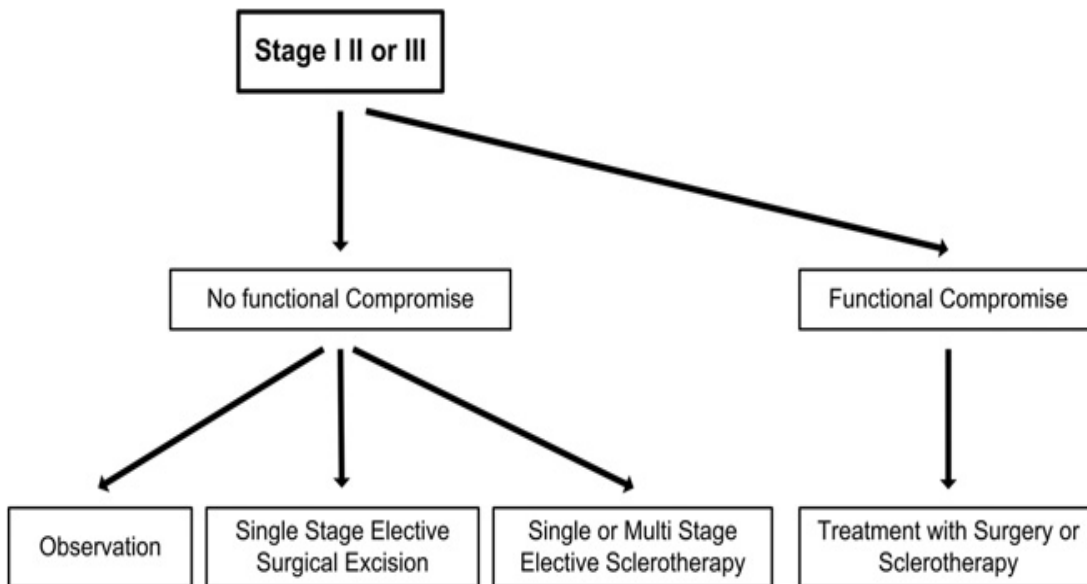
fibreuses infiltrantes du tissu modifiant l'anatomie normale.<sup>3</sup> une reprise chirurgicale reste toujours possible dans un but esthétique ou pour l'exérèse d'un reliquat tissulaire facilement accessible.<sup>6</sup> La sclérothérapie isolée ou associée n'a conduit qu'à une seule amélioration sur 5 cas.

-Celles avec une extension sous-hyoïdienne souvent de type macrokystique : Une excision complète peut souvent être réalisée, mais la sclérothérapie est plus efficace dans cette localisation (excellent résultat 4 fois sur 6). L'utilisation de l'OK-432 offre un excellent taux de réussite.<sup>3, 5</sup> La doxycycline à forte dose pourrait être considérée comme complément à l'OK-432 dans l'avenir. Avant la sclérothérapie, le degré de déficience esthétique et fonctionnel devrait être soigneusement évalué et pesé contre les risques potentiels de la chirurgie. Il est cependant de la plus haute importance que chaque cas soit évalué sur une base individuelle car parfois un écart de ces lignes directrices est nécessaire.<sup>5</sup>

## Les lymphangiomes

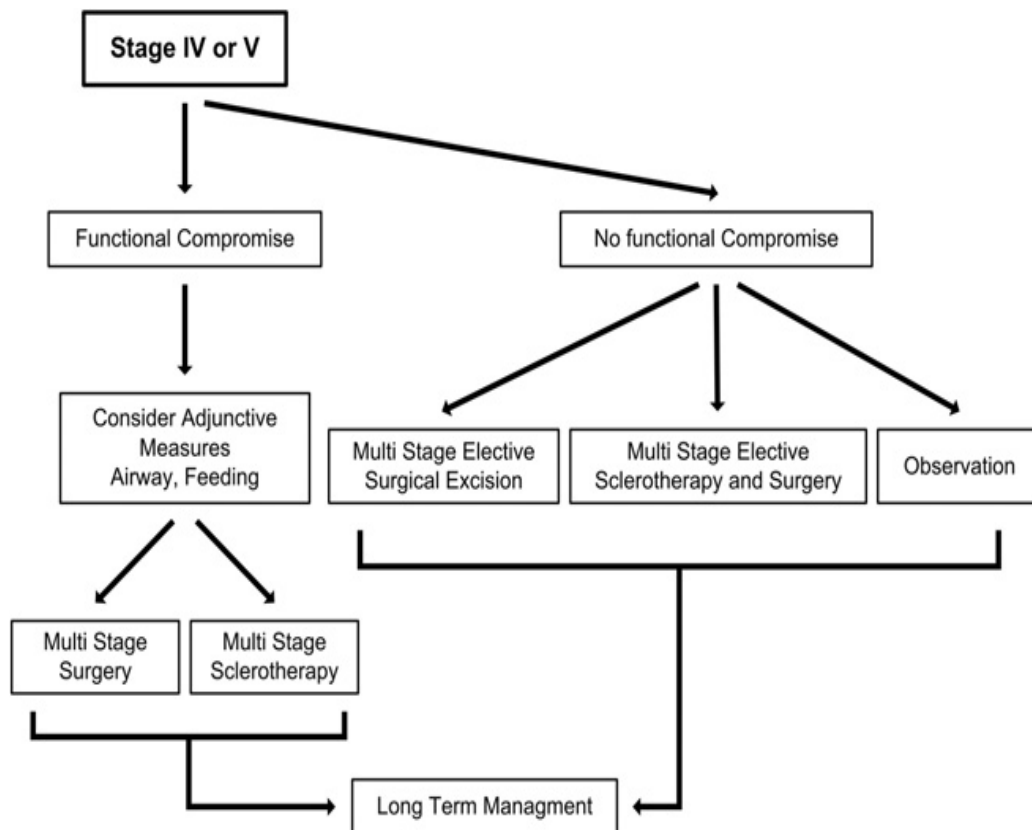
- Macrokystiques
- Masse molle
- 1 ou peu de poches
- Sous hyoïdien
- Sclérose
- Microkystiques
- Masse ferme
- Micro vésicules
- +/- hypertrophie
- Sus hyoïdien
- chirurgical

En 2010, des auteurs ont mis au point un algorithme de gestion pour les LKC de l'enfant. L'objectif de cet algorithme est de fournir une gestion définitive dans la majorité des cas avant l'âge scolaire. (Schémas 2-3<sup>3</sup>-4<sup>5</sup>)



**Schéma 2 prise en charge des stades de I a III**

Pour les stades I à III, le traitement, habituellement curatif, peut être initié. Pour des lésions plus grandes, une PEC à long terme doit être discutée. L'Exérèse chirurgicale complète peut être difficile dans les stades IV et V. la sclérothérapie fournit une option de traitement chez ces patients, même à L microkystique.<sup>3</sup>

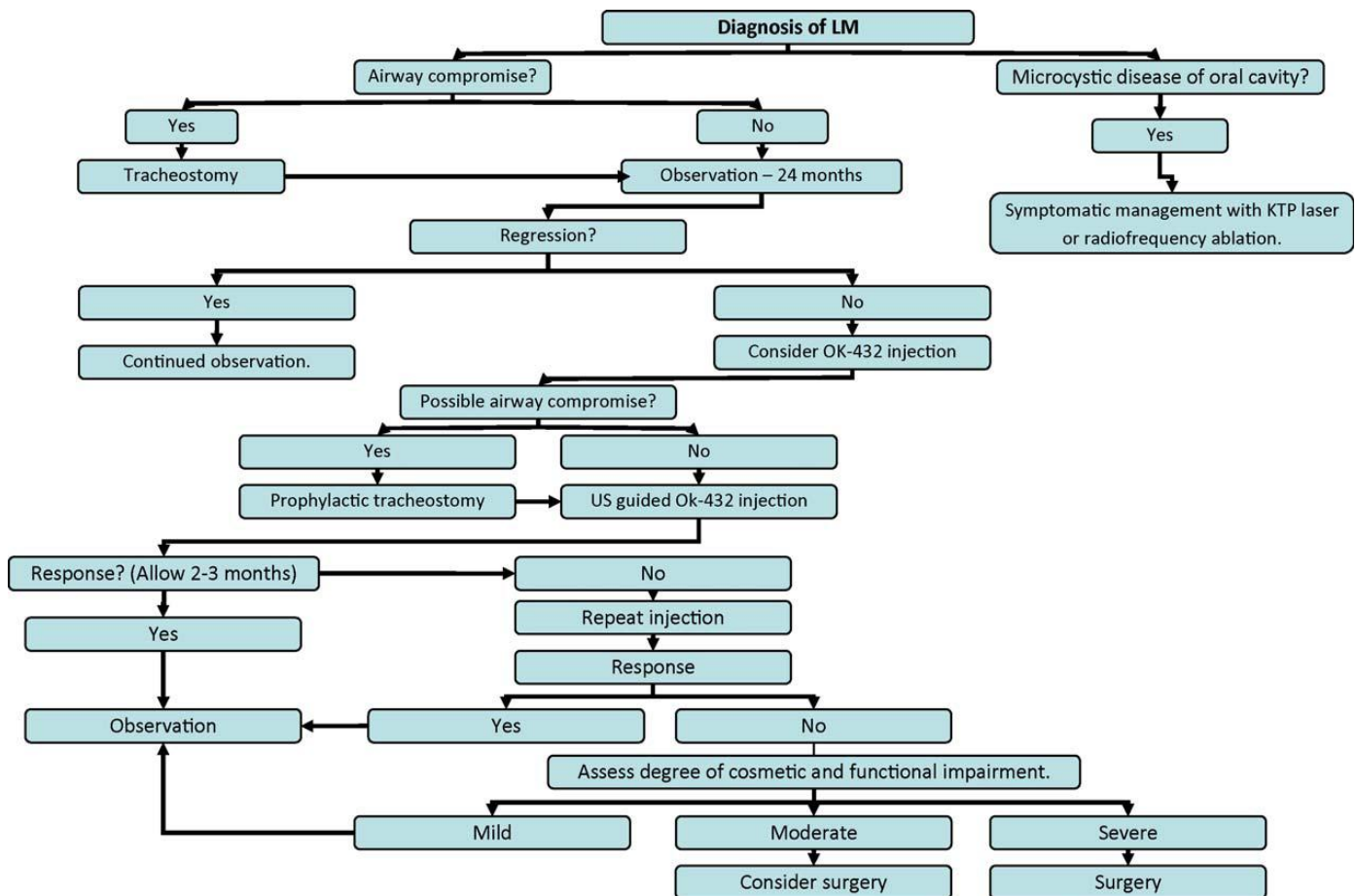


**Schéma 3 prise en charge des stades IV et V**

Les stades IV et V connaissent souvent une extension au plancher buccal et à la langue, entraînant une macroglossie et un œdème facial. Il n'y a pas de consensus concernant le traitement. L'aspiration, l'association antibiotiques-corticoïdes ou la sclérothérapie à la doxycycline peuvent être utilisées. Les saignements eux peuvent être arrêtés par cautérisation ou laser.<sup>1, 5</sup> Au cas échéant, une trachéotomie salvatrice est indiquée. Il s'agit là de solutions d'attente pour un acte chirurgical curatif.<sup>1</sup> Une divergence d'opinion existe quant au timing du traitement. Certains préconisent le traitement précoce de la

cavité buccale pour agrandir le tractus aérodigestif supérieur avant d'entamer l'étage cervical. D'autres préfèrent traiter cou et plancher buccal et réduire la macroglossie, vu le risque d'œdème buccal en post opératoire. Il est préférable dans ces stades, de faire une dissection unilatérale du cou et du plancher buccal, suivie d'une période d'au moins un an pour la repousse du drainage lymphatique, avant d'opérer le côté opposé.<sup>4</sup>

Enfin le laser CO2 est utilisé dans les atteintes laryngées, valléculaires et basilinguales.<sup>1,6</sup>



**Schéma de prise en charge d'un LKC**

Grâce à ces connaissances et à la compréhension de l'histoire naturelle du LK, la planification du traitement est principalement déterminée par la caractérisation, la stadification du LK, ainsi que la présence ou le risque de compromis fonctionnel.

#### **D) Les résultats :**

##### ***1) Résultats de la chirurgie :***

La chirurgie d'exérèse, l'approche thérapeutique la plus recommandée aujourd'hui, permet une guérison en une seule intervention dans plus de 90 % des lymphangiomes kystiques limités à une ou deux régions cervicales. Les reprises chirurgicales multiples pour récurrence, les lymphangiomes résiduels et les lésions résiduelles symptomatiques surviennent en cas de lymphangiomes extensifs à prédominance microkystique, infiltrant les VAS. Le taux de guérison, avec éradication clinique du L, varie entre 20 % et 50 %<sup>9</sup> pour ces lésions. Pour cette raison, les résultats doivent être définis non en termes d'absence de tumeur mais en termes de résultat fonctionnel (respiration, alimentation, élocution, voix) et esthétique.<sup>9</sup>

L'exérèse « macroscopiquement totale » n'est possible que dans 30 à 80% des cas.<sup>34</sup> L'exérèse complète comporte un faible risque de récurrence (0% à 25%), alors que l'excision incomplète comporte un risque élevé de récurrence (50% à 100%). Les récurrences prennent généralement peu de temps après une exérèse incomplète, mais dans certains cas elles peuvent n'apparaître qu'après plusieurs années. Une exérèse incomplète ne signifie pas absolument un besoin de récurrence thérapeutique supplémentaire.<sup>1,4</sup>

Les facteurs de risque de récurrence incluent l'emplacement (sus ou sous hyoïdien), le caractère macro et microkystique et l'étendue.<sup>9, 34,35</sup>

Parmi les localisations sus-hyoïdiennes, EMERY note 18% seulement d'exérèse complète et 52% de récurrences, et RECCIARDELLI retrouve 81% de récurrences et 40% de complications nerveuses.<sup>1</sup>

A l'opposé, pour les formes sous-hyoïdiennes, RECCIARDELLI retient 15% de récurrences et une absence de complications nerveuses.<sup>6</sup>

## ***2) Les résultats de l'embolisation :***

La qualité des résultats pour les formes macrokystiques est bonne (régression de 80% du volume) dans 57 à 80% des cas.<sup>1</sup>

Certains auteurs ont utilisé les produits sclérosants en première intention dans le traitement des LK. Martinot et al. rapportent 16 bons résultats chez 20 malades traités par injection percutanée d'Éthibloc®. Femand et kuttenger rapportent trois bons résultats chez quatre malades traités par injection intratumorale de triamcinolone. Orford et al. rapportent sept guérisons complètes chez 16 malades traités par injection intratumorale de bléomycine.<sup>1</sup>

De nombreuses équipes ont rapporté leurs expériences sur l'OK-432 avec des taux de succès très variables. Les autres agents sclérosants manquent d'efficacité ou de sécurité en comparaison avec l'OK-432.<sup>4</sup> Leur potentiel de provoquer des cicatrices et la contraction des les tissus environnants est important, ce qui rend la chirurgie ultérieure plus difficile.<sup>5, 38</sup>

Une réponse presque complète (96%) est obtenue pour les lésions macrokystiques après l'injection de l'OK-432<sup>4,5,37,38</sup>, même en cas d'extension médiastinale.<sup>4</sup> Les résultats quant aux L microkystiques varient entre 0%<sup>4</sup> et

50%<sup>38</sup>, ceux des L mixtes tournent autour d'un taux de réponse à 70%.<sup>4,38</sup> Pour certains, ce traitement ne doit pas être utilisé pour une lésion microkystique.<sup>5,38</sup> D'autres le proposent seul pour les L macrokystiques, et suivi de l'exérèse chirurgicale pour les L microkystiques.<sup>39</sup>

Les stades I à III ont montré un meilleur taux de réponse que les stades avancés; il n'y a pas de corrélation entre volume lésionnel et taux de réponse.<sup>4</sup>

Le principal inconvénient de l'OK-432 est un risque théorique d'un état de choc anaphylactique à la pénicilline.<sup>3</sup> Les complications et les récurrences graves sont rares<sup>37</sup> ou absentes.<sup>38</sup> Les effets secondaires précoces sont rares et minimes.<sup>40</sup>

#### **E) Les complications :**

##### ***- de la chirurgie :***

Cette modalité thérapeutique peut être facile quand il s'agit d'une forme kystique, limitée et n'ayant pas eu de poussée inflammatoire ou hémorragique.

**\*LE TAUX DE MORTALITE** après résection chirurgicale va de 0 à 7% selon les séries. Ce taux est d'autant plus important que le nombre d'intervention se multiplie et qu'il s'agit d'un enfant très jeune. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une chirurgie néonatale.<sup>1</sup>

##### **\* COMPLICATIONS LOCALES :**

- Infection (médiastinite, chylothorax), hématome<sup>1, 4, 5,9</sup>
- Lymphoedème considérable assez fréquent<sup>9</sup> où des ponctions itératives avec pansement compressif suffisent en général pour le traiter<sup>1, 3,9</sup>

- Lymphorrhée prolongée, rare, <sup>9</sup> peut exiger un traitement médical qui s'apparente à celui utilisé pour traumatisme iatrogène du canal thoracique. <sup>1, 6, 3.</sup>

### **\* COMPLICATIONS NERVEUSES**

Qui concernent surtout les gros L.K.C : Les structures nerveuses ont relativement un haut risque de lésion s'ils sont engloutis par un L sus hyoïdien ou étendu.

Il existe un risque potentiel d'atteinte des nerfs crâniens VII, IX, X et XII, ainsi que le nerf sympathique (syndrome de CLAUDE BERNARD-HORNER). Les rapports des branches du nerf facial sont particulièrement sensibles à une paralysie temporaire ou permanente. <sup>1, 3, 9</sup>

Une atteinte a été notée dans 10 à 33 % des séries rapportées, avec un taux de récupération spontanée allant de 50 à 100 % <sup>9</sup>

D'autres lésions nerveuses potentielles sont possibles tel le syndrome d'Homère et le syndrome de Frey. <sup>4</sup>

Le moment de l'exérèse chirurgicale devrait être optimisé tout en minimisant le risque de blessures à de petites branches nerveuses ou à des structures non nerveuses. Pour cette raison, nous retardons souvent l'excision des LK asymptomatiques et des LK parotidiens microkystiques. Pour les cas traités uniquement à but esthétique, les avantages de la chirurgie doivent majorer sur le risque potentiel de lésion des structures adjacentes. <sup>3</sup>

### **\* COMPLICATIONS RESPIRATOIRES**

Par dissection trop rapprochée de la trachée s'observent essentiellement chez les nouveau-nés. <sup>4, 6</sup>

## **\* DES BLESSURES A L'ŒSOPHAGE CERVICAL<sup>5</sup>**

### **\* ENFIN, A LA NECESSITE DES DECOLLEMENTS CUTANES**

Sont liés les risques de nécrose cutanée des bords de l'incision de la voie d'abord, notamment dans la région mastoïdienne et péri auriculaire avec risque de cicatrice inesthétique.<sup>6</sup>

#### ***- de l'embolisation :***

L'embolisation est une méthode simple qui entraîne une involution de la tumeur et qui met à l'abri des complications de la chirurgie surtout les atteintes neurologiques. Quelques risques peuvent survenir comportant :

- La fièvre de 38 à 40°C avec ou sans surinfection est fréquente.<sup>4</sup>
- L'inconfort est généralement bénin et est bien traité avec des analgésiques oraux.<sup>4</sup>
- La réaction inflammatoire locale survient quelques heures après l'injection et disparaît généralement en 5 jours.<sup>4</sup>
- Le risque de passage du produit dans la circulation générale et d'insuffisance rénale dans le cas de L. multikystiques<sup>6</sup> d'autant plus qu'elle rend plus difficile un éventuel geste chirurgical ultérieur avec parfois un préjudice esthétique<sup>6</sup>
- La prise en masse du matériel d'embolisation qui donne une tuméfaction dure qui requiert un geste chirurgical secondaire d'exérèse, la résorption, quoique lente est cependant possible<sup>6</sup>
- Le risque de surinfection qui nécessite des soins locaux très prolongés ;

- La formation de nodules inflammatoires et ou l'évacuation par un pertuis cutané du produit sclérosant sous forme d'un liquide jaunâtre à ne pas confondre avec du pus. Cette réaction retardée survient dans 30% des procédures. De simples soins locaux vont suffire pendant une quinzaine de jours, une évacuation après une petite incision chirurgicale facilite la guérison.<sup>6</sup> Afin de diminuer cette réaction inflammatoire et le risque d'extériorisation qui en découle, il serait préférable d'injecter de petites quantités par séances et de renouveler les séances. L'inconvénient principal des extériorisations est la survenue d'une cicatrice cutanée de qualité variable : rétractée ou dyschromique.<sup>6</sup>

- D'autres complications sont rares : la névrite, la cellulite, la scarlatine et urticaire.<sup>4</sup>

## VI. CONCLUSION

Les lymphangiomes kystiques cervicofaciaux sont des malformations tumorales bénignes d'origine congénitale. Leur pathogénie reste discutée, la théorie centrifuge étant la plus admise. Leur diagnostic positif suspecté à l'examen clinique et à l'imagerie médicale n'est affirmé que par l'intervention et l'examen histologique de la pièce opératoire.

Grâce à la stadification clinico-radiologique récente, leur prise en charge peut avoir recours à la chirurgie, où à la sclérothérapie, en fonction de l'indication.

Sans être une urgence néonatale, en général, l'intervention doit être précoce et complète, tant la tumeur est évolutive, pour garantir une guérison complète et l'absence de récurrence.

## VII. RÉSUMÉ

**Thème**: Lymphangiome kystique cervical de l'enfant

**Mots clés**: Lymphangiome kystique cervical – Traitement.

**Auteurs**: El Amraoui Wafae

**Objectifs** : Rappeler les aspects étiopathogéniques et diagnostiques et la place de la chirurgie dans le traitement des lymphangiomes kystiques cervicaux de l'enfant.

**Matériel et méthodes** : Notre étude rétrospective a concerné 07 cas de lymphangiomes kystiques cervicaux, d'enfants traités entre 2000 et 2010 à l'unité de chirurgie infantile « A » de l'Hôpital des Enfants de Rabat.

**Résultats** : Il s'agissait de quatre filles et de trois garçons dont l'âge moyen était de 18,43 mois. Le lymphangiome kystique était visible à la naissance dans deux cas. Il était découvert avant l'âge de deux ans dans quatre cas et au-delà dans un seul cas. Une récurrence axillo-cervico-médiastinale après chirurgie ancienne a été rapportée. La tumeur était de localisation cervicale simple dans quatre cas, à étendue médiastinale dans un cas, médiastino-axillaire dans un autre cas, et médiastino- sous mandibulaire dans un dernier cas. Aucun cas n'a nécessité de mesures de réanimation. L'exérèse chirurgicale a été décidée dans quatre cas, deux cas ont bénéficié d'une sclérothérapie, et un seul cas a bénéficié d'une corticothérapie. Il n'y a pas eu de complications au traitement. Nous n'avons pas eu de cas de décès.

**Conclusion** : Le lymphangiome kystique cervical constitue un aspect particulier de la pathologie chirurgicale de l'enfant. La stadification clinico-radiologique récente constitue actuellement une référence dans le choix du traitement chirurgical, sclérothérapique ou par expectative.

## ABSTRACT

**Theme:** childhood cystic cervical lymphangioma

**Keywords:** Cystic cervical hygroma- treatment

**Author:** El Amraoui Wafae

**Objectives :** To review the etiopathogenesis, diagnosis, and the role of surgery in the management of childhood cystic cervical lymphangioma.

**Material and methods :** Our retrospective study concerned seven cases of childhood cystic cervical lymphangioma treated between 2000 and 2010 at the pediatric surgery unit « A » in Children's Hospital of Rabat.

**Results :** There were four girls and three boys whose average age was 18,43 months. The cystic lymphangioma was seen at birth in two cases. It was discovered before 2 years in four cases and after 2 years in one case. One recurrence at cervico-axillary-mediastinal area after previous surgery was reported. The tumor location was cervical in four cases, extended to mediastinal stage in one case, to axillary-mediastinal stage in another one and to mediastinal-submaxillary in one last case. No patient required resuscitation measures. The resection was decided in 4 cases, the sclerotherapy in two cases and one case received a corticosteroid treatment. There were no complications. No one of the patients died.

**Conclusion :** Cystic cervical lymphangioma is a particular aspect of surgical pathology in children. The recent clinicoradiological staging is currently a reference in choosing between surgical, sclerosing or expectant treatment.

## ملخص

**الموضوع:** الوعاؤوم للمفاوي الكيسي العنقي لدى الطفل

**الكلمات الأساسية:** الوعاؤوم للمفاوي الكيسي العنقي - العلاج

**من طرف:** العمراوي وفاء

### الهدف الرئيسي

تذكير بالعوامل السببية و التشخيصية للوعاؤوم للمفاوي الكيسي العنقي و مكانة الجراحة في علاجه لدى الطفل

### المواد والأساليب

شملت دراستنا التراجعية سبع حالات من الوعاؤوم للمفاوي الكيسي العنقي لدى أطفال تم علاجهم بين سنتي 2000-2010 في وحدة جراحة الاطفال أ بمستشفى الأطفال بالرباط.

### النتائج

اعتمدت دراستنا على اربع اناث و ثلاثة ذكور كان متوسط أعمارهم هو 18،43 شهرا كان الوعاؤوم للمفاوي الكيسي ظاهرا عند الولادة في حالتين وقد تم اكتشافه قبل سن العامين في أربع حالات وبعد هذه السن في حالة واحدة وقد تردد المرض على المستوى الابطي العنقي والمنصفي بعد جراحة سابقة بعيدة المدى في حالة واحدة كان تموضع الورم عنقيا في أربع حالات و ممتدا الى المستوى المنصفي في حالة واحدة و الى المستوى المنصفي الابطي في حالة اخرى و منصفا تحت فكي في حالة اخيرة لم يتم انعاش اية حالة تم اختيار الاستئصال الجراحي في أربع حالات و الاصمام في حالتين و استفادت حالة اخيرة من العلاج بالكورتيكويد لم ترصد اية مضاعفات للعلاج او اية حالات وفاة

### خلاصة

يشكل الوعاؤوم للمفاوي الكيسي العنقي جانبا مميذا من علم جراحة الاطفال و يعتبر التدرج السريري و الاشعاعي الحالي مرجعا عند اختيار العلاج بالترقب او بالاصمام او بالجراحة

## VIII. REFERENCES

- [1] J. Miloundjaa, A.B. Manfoumbi Ngomaa, R. Mba Ellab, B. Nguema Edzangc, L. N'Zoubaa au Gabon. **Lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant**. Annales d'otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 124 ( 2007) 277 – 284
- [2] C. Barbier<sup>1</sup>, A. Martin, C. Papagnanaki, M. Nouri, JP. Cottier, D. Herbreteau.  
**Classification des anomalies vasculaires superficielles**. Mini-revue ; Sang Thrombose Vaisseaux 2009 ; 21, n° 5-6 : 248-57
- [3] Jonathan A. Perkins, Scott C. Manning, Richard M. Tempero, Michael J. Cunningham, Joseph L. Edmonds, Jr., Fredric A. Hoffer, and Mark A. Egbert. **Lymphatic malformations Review of current Treatment**. Otolaryngology–Head and Neck Surgery (2010) 142, 795-03
- [4] Nancy m. Bauman. **Management of lymphatic malformations : if, when, and how**. Operative techniques in otolaryngology—head and neck surgery, vol 13, no 1 (mar), 2002: pp 85-92
- [5] J.C. Oosthuizen, P. Burns, J.D. Russell. **Lymphatic malformations: A proposed management algorithm** . International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 398–403
- [6] chafik w. **Le lymphangiome kystique cervical chez l'enfant (à propos de 25 cas)**. These de medecine, Université mohammed V, faculté de medecine et de pharmacie de rabat, 2000, n° 55

- [7] B. Salazard et al. **Les malformations lymphatiques: aspects cliniques et évolution.** Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 412–422
- [8] William James Larsen, Antoine Dhem. **Embryologie humaine.** De Boeck Université : 2<sup>ème</sup> édition, 2003 page 218.
- [9] 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, 6 p.
- [10] férechte encha-razavi, estelle escudier. **Embryologie humaine.** Masson : 4<sup>ème</sup> édition, 2008 page 189
- [11] jean-yves artigou, jean-jacques monsuez. **Cardiologie et maladies vasculaires.** elsevier masson,2007, p 1370
- [12] Patrick Lacolley. **Biologie et pathologie du coeur et des vaisseaux.** John Libbey Eurotext, 2007, 415
- [13] Alexandra Benachi **Conduites pratiques en médecine fœtale.** Elsevier masson, 2010, page 25
- [14] Musone R, Bonafiglia R, Menditto A, Paccone M, Cassese E, Russo G, Balbi C. **Fetuses with cystic hygroma. A retrospective study.** Panminerva Med. 2000 Mar;42(1):39-43

- [15] Ben Regaya L, et al. **Les masses cervicomédiastinales : problèmes du diagnostic prénatal et de la prise en charge néonatale. À propos de deux observations.** Imagerie de la Femme (2010), doi:10.1016/j.femme.2010.04.001
- [16] C. Gaugler, C. Langlet, E. David, B. Escande, I. Kauffmann, J. Messer. **volumineuses tumeurs cervicales fœtales. Diagnostic et évaluation anténatale, prise en charge postnatale : à propos de trois cas.** masson, 2004, société française de médecine périnatale,p 66.
- [17] Lamia Rezgui-Marhoul, Lotfi Hendaoui . **Lymphangiome kystique cervical, diagnostic prénatal un cas.** Presse Med 2005; 34: 967
- [18] Ming Ho, Chien-Chung Lee, Yin-Yi Chang, Chin-Tao Tai and Horng-Der Tsai. **Prenatal Diagnosis of Lymphangiomas at Unusual Locations: Report of Three Cases.** J Med Ultrasound, 2002;10:32–36
- [19] Teague KE, Eggleston MK, Muffley PE, Gherman RB. **Recurrent fetal cystic hygroma with normal chromosomes: case report and review of the literature.** J Matern Fetal Med., 2000 Nov-Dec;9(6):366-9.
- [20] J. chantrel, ac. Jambon, p. goeusse, y. robert, gm. Brévière. **lymphangiome kystique thoraco-brachial : dépistage anténatal et prise en charge périnatale, à propos d'un cas.** Journal de Gynécologie Obstétrique et Biologie de la Reproduction Vol 32, N° 7 - novembre 2003 p. 4

- [21] M el maleh-bergecs, gareil c, ussenot. **EXPLORATION D'UNE MASSE CERVICALE DE L'ENFANT.** Bonnes pratiques en Imagerie ORL. O Editions Françaises de Radiologie, Paris, J Radio1 2004;85:1226-1467
- [22] K.T. Wong, Y.Y.P. Lee, A.D. King, A.T. Ahuja. **Imaging of cystic or cyst-like neck masses.** Clinical Radiology (2008) 63, 613-622
- [23] I marzourk b,R aham, m said,k zaag, m gollia, ennouri, a gannouni **IMAGERIE DES MASSES KYSTIQUES CERVICALES DE L'ENFANT** Journal de Radiologie Volume 87, Issue 10, October 2006
- [24] Rakotosamimanana J, Raharisolo Vololonantenaina CR, Ratovoson H, Ahmad Ahgmad, Razafindramboa H. **Lymphangiome kystique cervico-médiastinal : à propos d'un cas et revue de la littérature.** Arch Inst Pasteur Madagascar 2000; 66 (1&2) : 61-64
- [25] S. Semlali, H. Kabiri, A. Hanine, M. Benameur, J. El Fenni. **Lymphangiome kystique médiastinal compressif à révélation tardive.** Feuilletts de Radiologie 2007, 47, n° 5,347-351
- [26] A. Bouarhroum, O. El Mahi, R. Elidrissi, F. Ammar, Y. Bensaid. **Lymphangiome kystique cervical.** Arrêts sur images, Sang Thrombose Vaisseaux 2003 ; 15, n° 3 : 165–6
- [27] A. Geoffroy, P.Y. Marcy, A. Iannessi, J. Sanglier. **Orientation diagnostique de l'échographie dans les masses cervicales de l'enfant.** Journal de Radiologie, Volume 90, Issue 10, October 2009, Pages 1338-1339

- [28] Martine François. Diagnostic d'une masse latéro-cervicale chez l'enfant. Médecine thérapeutique / pédiatrie. revue ORL2003, Volume 6, numéro 5, 328-34
- [29] pierre garce, neil R borley. **Chirurgie**. De Boeck Université 2001 p 175
- [30] Süleyman Bozkaya, a Dilek Ugar, b Inci Karaca, c Alper Ceylan, d Sabri Uslu, e Emre Baris, f and Benay Tokman. **The treatment of lymphangioma in the buccal mucosa by radiofrequency ablation: a case report**. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2006;102:e28-e31  
 Nicolas Leboulanger, Gilles Roger, Alexandre Caze, Odile Enjolras, Françoise Denoyelle, Ere-Noel Garabedian. **Utility of radiofrequency ablation for haemorrhagic lingual lymphangioma**. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2008) 72, 953—958
- [32] Deepak K. Tempe, Vishnu Datt, Sanjula Virmani, Akhilesh S. Tomar, Amit Banarjee, Sanjay Goel, Indrani Bandyopadhyay, and Uday K. Makwane. **Aspiration of a Cystic Mediastinal Mass as a Method of Relieving Airway Compression Before Definitive Surgery**. Journal of Cardiothoracic and Vascular Anesthesia, Vol 19, No 6 (December), 2005: pp 781-783
- [33] I. James. **Les angiomes et lymphangiomes**. DESC de Chirurgie Pédiatrique Session de Septembre 2009 –PARIS  
[www.sofop.org/.../Les%20angiomes%20et%20lymphangiomesIJ21-09.pdf](http://www.sofop.org/.../Les%20angiomes%20et%20lymphangiomesIJ21-09.pdf)

- [34] T. Labiad, I. Tougui, M. Mahtar, A. Benjelloun, A. Chekkoury-Idrissi **Lymphangiome kystique cervical de l'enfant :a` propos d'un cas.** Rev Stomatol Chir Maxillofac 2008;109:258-287 44e congres de la Societe francaise de stomatologie et chirurgie maxillofaciale
- [35] A. Alqahtani, L.T. Nguyen, H. Flageole, K. Shaw, and J.-M. Laberge. **25 Years' Experience With Lymphangiomas in Children.** Journal of Pediatric Surgery, Vol34, No 7 (July), 1999: pp 1164-1168
- [36] Zhi-Min lei & al. **Surgery of lymphatic malformations in oral and cervicofacial regions in children.** Oral Surg Oral Med Radiol Pathol Oral endod 2007; 104: 338-44
- [37] Ohta N, Fukase S, Suzuki Y, Ishida A, Aoyagi M. Laryngoscope. **Treatments of various otolaryngological cystic diseases by OK-432: its Indications and Limitations.** The Laryngoscope, Volume 120, Issue 11, pages 2193–2196, November 2010.
- [38] Georg Thieme Verlag Stuttgart. Guidelines for the Successful Treatment of Lymphangioma with OK-432. Eur J Pediatr Surg 2003; 13(2): 103-107
- [39] Tadaharu Okazaki, Saori Iwatani, Toshihiro Yanai, Hiroyuki Kobayashi Yoshifumi Kato, Takashi Marusasa, Geoffrey J. Lane, Atsuyuki Yamataka . **Treatment of lymphangioma in children:our experience of 128 cases.** Journal of Pediatric Surgery (2007) 42, 386– 389

- [40] Shuhei Ogita, Toshiaki Tsuto, Eiichi Deguchi, Kazuaki Tokiwa, Masako Nagashima, and Naomi Iwai OK-432. **Therapy for Unresectable Lymphangiomas in Children.** Journal of Pediatric Surgery, Vol26, No 3 (March), 1991: pp 263-270
- [41] Frank H. Netter. **Atlas d'anatomie humaine**, Masson 4ème édition tête et cou, planches 29, 65 et 66.

# 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 ابقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم  
أقسم بالله العظيم

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

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

والله على ما أقول شهيد.

**الوعاؤوم اللمفاوي الكيسي العنقي لدى الطفل**  
دراسة استرجاعية بصدد 07 حالة

**أطروحة**

قدمت ونوقشت علانية يوم : .....

من طرفه

**الآنسة : وفاء العمراوي**

المزادة في: 16 أبريل 1985 بفاس

**لنيل شهادة الدكتوراه في الطب**

الكلمات الأساسية: الوعاؤوم اللمفاوي الكيسي العنقي – العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد : محمد نجيب بنحماموش

أستاذ في جراحة الأطفال

مشرف

السيد : منير كسرى

أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

السيد : توفيق مسكيني

أستاذ مبرز في طب الأطفال

أعضاء

السيد : رشيد كانه

أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب

السيد : محمد العبيسي

أستاذ مبرز في الجراحة العامة