

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

ANNEE 2017

THESE N°:184

LE LYMPHANGIOME KYSTIQUE
DE LA RATE
(À PROPOS DE 2 CAS)

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

M. Chaimae JIOUA

Née le 22 septembre 1991 à Rabat

De l'Ecole Royale du Service de Santé Militaire - Rabat

Pour l'Obtention du doctorat en médecine

MOTS CLES : Lymphangiome kystique - Rate - Diagnostic- Traitement.

JURY

Mr. S. ALKANDRY

Professeur de Chirurgie viscérale

Mr. A. AIT ALI

Professeur de Chirurgie viscérale

Mr. A. BOUNAIM

Professeur de Chirurgie viscérale

Mr. R. MSSROURI

Professeur de Chirurgie viscérale

Mme. F. ROUBAA

Professeur d'hepato-gastro- entérologie

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا

عَلَّمْتَنَا إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ

الْحَكِيمُ (البقرة: من الآية 32)

اللَّهُمَّ إِنَّا نَسْأَلُكَ عِلْمًا نَافِعًا وَقَلْبًا

خَاشِعًا وَيَقِينًا حَادِقًا وَشِفَاءً مِنْ

كُلِّ دَاءٍ وَسَقَمٍ.





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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Professeur 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
2003 – 2013 : Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI



ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Taoufiq DAKKA
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. Mohamed KARRA

**1- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS
ET
PHARMACIENS**

PROFESSEURS :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne – <u>Clinique Royale</u>
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif	pathologie Chirurgicale

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
--------------------	-------------------------

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. CHAHED OUZZANI Houria	Gastro-Entérologie
Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCH Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
--------------------------------	-----------------------

Pr. DAFIRI Rachida

Radiologie

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. CHAD Bouziane
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda

Médecine Interne – **Doyen de la FMPR**
Pathologie Chirurgicale
Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. TAZI Saoud Anas

Pathologie Chirurgicale
Médecine-Interne
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation



Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUZI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. KHATTAB Mohamed
Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation – **Doyen de la FMPO**
Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Pédiatrie
Pharmacologie – **Dir. du Centre National PV**
Chimie thérapeutique **V.D à la pharmacie+Dir du CEDOC**

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale V.D Aff. Acad. et Estud
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine

Radiothérapie

Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid

Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek
Pr. BELAIDI Halima
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbas
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz

Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques

Doyen de la FMPA

Gynécologie Obstétrique
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Chirurgie Générale- **Directeur CHIS**
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Gynécologie – Obstétrique
Dermatologie



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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Cardiologie - **Directeur HMI Med V**
Urologie
Ophtalmologie
Génétique

Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. OUADGHIRI Mohamed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. ISMAILI Hassane*

Réanimation Médicale

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie



Gynécologie-Obstétrique
Urologie
Neurologie
Pédiatrie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie
Gynécologie Obstétrique

Gastro-Entérologie
Neurologie – **Doyen de la FMP Abulcassis**
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie
Cardiologie

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Traumatologie Orthopédie- **Dir. Hop. Av. Marr.**

Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. ROUIMI Abdelhadi*

Décembre 2000

Pr. ZOHAIR ABDELAH*

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar

Anesthésie-Réanimation **Inspecteur du SSM**
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie **Directeur Hop. Chekikh Zaied**
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Neurologie

ORL

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie **Directeur. Hop.d'Enfants**
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie



Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya*
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam

Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie **Directeur Hôpital Ibn Sina**
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

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

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique



Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

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



Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Cardiologie
Ophtalmologie
Biophysique
Microbiologie
Cardiologie (*mise en disponibilité*)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Rhumatologie
Gynécologie Obstétrique
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

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



Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation **Directeur ERSM**
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique

Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaib*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2007

Pr. DOUHAL ABDERRAHMAN

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik

Chirurgie générale
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Anesthésie réanimation
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologique
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie



Ophtalmologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie

Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae*
 Pr. BOUI Mohammed*
 Pr. BOUNAIM Ahmed*
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik*
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid*
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. L'KASSIMI Hachemi*
 Pr. LAMSAOURI Jamal*
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Rhumatologie
 Neuro-chirurgie
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie orthopédique
 Hématologie biologique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Microbiologie ***Directeur Hôpital My Ismail***
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-phtisiologie



PROFESSEURS AGREGES :
Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem

Anesthésie réanimation
 Médecine interne
 Physiologie
 ORL
 Microbiologie
 Médecine aéronautique
 Biochimie chimie
 Radiologie
 Chirurgie pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Urologie

Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BELAIZI Mohamed*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL KHATTABI Abdessadek*
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed
Pr. MEHSSANI Jamal*
Pr. RAISSOUNI Maha*

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCI Laila
Pr. AMOUR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENNANA Ahmed*
Pr. BENSGHIR Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*
Pr. BOUTARBOUCH Mahjoub
Pr. CHAIB Ali*
Pr. DENDANE Tarek
Pr. DINI Nouzha*
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa
Pr. ELFATEMI Nizare
Pr. EL GUERROUJ Hasnae
Pr. EL HARTI Jaouad

Gastro entérologie
Anatomie pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie générale
Hématologie
Anatomie pathologique

Chirurgie Pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Psychiatrie
Traumatologie Orthopédique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie pathologique
Psychiatrie
Cardiologie



Pharmacologie – Chimie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Informatique Pharmaceutique.
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique
Traumatologie Orthopédie
Anatomie
Cardiologie
Réanimation Médicale
Pédiatrie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Neuro-Chirurgie
Médecine Nucléaire
Chimie Thérapeutique

Pr. EL JOUDI Rachid*
 Pr. EL KABABRI Maria
 Pr. EL KHANNOUSSI Basma
 Pr. EL KHLOUFI Samir
 Pr. EL KORAICHI Alae
 Pr. EN-NOUALI Hassane*
 Pr. ERRGUIG Laila
 Pr. FIKRI Meryim
 Pr. GHFIR Imade
 Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed*
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houda
 Pr. OUKABLI Mohamed*
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim*
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua*
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan*
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali*

Toxicologie
 Pédiatrie
 Anatomie Pathologie
 Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Physiologie
 Radiologie
 Médecine Nucléaire
 Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie



Avril 2013

Pr. EL KHATIB Mohamed Karim*
 Pr. GHOUNDALE Omar*
 Pr. ZYANI Mohammad*

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Urologie
 Médecine Interne

***Enseignants Militaires**

MARS 2014

ACHIR ABDELLAH
BENCHAKROUN MOHAMMED
BOUCHIKH MOHAMMED
EL KABBAJ DRISS
EL MACHTANI IDRISSE SAMIRA
HARDIZI HOUYAM
HASSANI AMALE
HERRAK LAILA
JANANE ABDELLA TIF
JEAIDI ANASS
KOUACH JAOUAD
LEMNOUER ABDELHAY
MAKRAM SANAA
OULAHYANE RACHID
RHISSASSI MOHAMED JMFAR
SABRY MOHAMED
SEKKACH YOUSSEF
TAZL MOUKBA. :LA.KLA.

***Enseignants Militaires**

DECEMBRE 2014

ABILKACEM RACHID'
AIT BOUGHIMA FADILA
BEKKALI HICHAM
BENAZZOU SALMA
BOUABDELLAH MOUNYA
BOUCHRIK MOURAD
DERRAJI SOUFIANE
DOBLALI TAOUFIK
EL AYOUBI EL IDRISSE ALI
EL GHADBANE ABDEDAIM HATIM
EL MARJANY MOHAMMED
FEJJAL NAWFAL
JAHIDI MOHAMED
LAKHAL ZOUHAIR
OUDGHIRI NEZHA
Rami Mohamed
SABIR MARIA
SBAI IDRISSE KARIM

***Enseignants Militaires**

AOUT 2015

Meziane meryem
Tahri latifa

Chirurgie Thoracique
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Thoracique
Néphrologie
Biochimie-Chimie
Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pédiatrie
Pneumologie
Urologie
Hématologie Biologique
Génécologie-Obstétrique
Microbiologie
Pharmacologie
Chirurgie Pédiatrique
CCV
Cardiologie
Médecine Interne
Génécologie-Obstétrique



Pédiatrie
Médecine Légale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Maxillo-Faciale
Biochimie-Chimie
Parasitologie
Pharmacie Clinique
Microbiologie
Anatomie
Anesthésie-Réanimation
Radiothérapie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
O.R.L
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Pédiatrique
Psychiatrie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.

Dermatologie
Rhumatologie

JANVIER 2016

BENKABBOU AMINE
EL ASRI FOUAD
ERRAMI NOUREDDINE
NITASSI SOPHIA

Chirurgie Générale
Ophtalmologie
O.R.L
O.R.L

2- ENSEIGNANTS – CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS / PRs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia
Pr. ALAMI OUHABI Naima
Pr. ALAOUI KATIM
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
Pr. ANSAR M'hammed
Pr. BOUHOUCHE Ahmed
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
Pr. BOURJOUANE Mohamed
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia
Pr. DAKKA Taoufiq
Pr. DRAOUI Mustapha
Pr. EL GUESSABI Lahcen
Pr. ETTAIB Abdelkader
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
Pr. HAMZAOUI Laila
Pr. HMAMOUCHE Mohamed
Pr. IBRAHIMI Azeddine
Pr. KHANFRI Jamal Eddine
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
Pr. REDHA Ahlam
Pr. TOUATI Driss
Pr. ZAHIDI Ahmed
Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie – chimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Génétique Humaine
Applications Pharmaceutiques
Microbiologie
Biochimie – chimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Biophysique
Chimie Organique
Biologie moléculaire
Biologie
Chimie Organique
Chimie
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique



*Mise à jour le 14/12/2016 par le
Service des Ressources Humaines*

Dédicaces



Louange à Dieu,

Merci Allah de m'avoir donné la capacité d'écrire et de réfléchir, la force d'y croire, la patience d'aller jusqu'au bout du rêve et le bonheur de lever mes mains vers le ciel et de dire "Ya Kayoum " Et à son prophète Muhammad, paix et salut sur lui

Seigneur merci pour tout ce qui arrive dans notre vie, particulièrement en ce jour béni où je m'apprête à faire un pas décisif dans ma vie. Aujourd'hui j'ose vous demander une chose, l'esprit, non pas celui de gouverner mais celui d'un bon médecin qui saura appliquer la science qu'il a apprise dans les plus grands respects des principes fondamentales de la vie.

A
FEU SA MAJESTE LE ROI
HASSAN II



Que Dieu ait son âme en sa Sainte Miséricorde.

A
SA MAJESTE LE ROI
MOHAMED VI
Chef Suprême et Chef d'Etat-Major Général des Forces
Armées Royales.
Roi du MAROC et garant de son intégrité territoriale



Qu'Allah le glorifie et préserve Son Royaume

A
SON ALTESSE ROYALE
LE PRINCE HERITIER
MOULAY EL HASSAN



Que Dieu le garde

A

SON ALTESSE ROYALE

LE PRINCE MOULAY RACHID



Que Dieu le protège

A

TOUTE LA FAMILLE ROYALE

A

Monsieur le Général de Corps d'Armée

Bouchaib AAROUB

Inspecteur Général des FAR et Commandant de la Zone Sud

En témoignage de notre grand respect

Notre profonde considération et sincère admiration



A

Monsieur le Médecin Général de Brigade

Abdelkrim MAHMOUDI

Professeur d'Anesthésie Réanimation.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

En témoignage de notre grand respect,

Et notre profonde considération

A

A Monsieur le Médecin Colonel Major

Abdelhamid HDA

Professeur de Cardiologie Directeur de l'HMIMV –Rabat.

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération



A

Monsieur le Médecin Colonel Major

L'kassmi HACHEMI

Professeur de Biologie

Directeur de l'HMMI-Meknès.

En témoignant de notre grand respect,

Et notre profonde considération

A

Monsieur le Médecin Colonel Major

Khalid SAIR

Professeur de chirurgie viscérale

Directeur de l'Hôpital Militaire Avicenne de Marrakech

En témoignant de notre grand respect,

Et notre profonde considération



A

Monsieur le Médecin Colonel

Abdelouahed BAITE

Professeur d'Anesthésie Réanimation

Directeur de l'E.R.S.S.M et de L'E.R.M.I.M.

En témoignage de notre grand respect,

Et notre profonde considération.



A

Monsieur le Médecin Colonel

BOUSNANE Abdelaziz

Commandant du groupement formation et instruction

ERSSM

En témoignant de notre grand respect

et notre profonde considération

A

La mémoire de mon père: JIOVA DRISS

Aucun mot ne pourra exprimer ma grande tristesse en ton absence...

Mon papa, je n'ai jamais pu te dire à quel point je t'admirais ...

Tu as été un papa extraordinaire, rien ne pourra remplacer mon père...

Ton visage gai et souriant... Ta tendresse infinie... Et ton amour incomparable...

Resteront à jamais gravés dans mon cœur...

quand je lève le regard vers le ciel, je sais que tu me vois ...

quand je prononce ton nom, je sais que tu m'entends car tu as toujours su m'écouter ...

*Aucune dédicace ne saurait exprimer l'amour, l'estime, le dévouement et le respect que j'ai
toujours eu pour vous.*

*Rien au monde ne vaut les efforts fournis jour et nuit pour mon éducation et mon bien
être. Ce travail est le fruit de tes sacrifices que tu as consentis pour mon éducation et ma
formation. c'est avec la plus grande des souffrances que j'ai dû faire face à ton décès ...*

mais chaque souvenirs de toi ne m'apporte qu'une immense joie ...

Je te remercie pour tous les beaux moments que nous avons partagé en famille...

Je te remercie pour m'avoir appris à prendre des décisions dans la vie...

Je te remercie pour ton grand amour... Tu me manques beaucoup papa...

J'aurai aimé que tu sois à mes côtés ce jour... Mais le destin en a décidé autrement...

J'espère que tu es fier de moi papa...

Je t'aime...

Que ton âme repose en paix...



A

Ma très chère mère:

MOUTACHAKKIR RACHIDA

Affable, honorable, aimable : Tu représentes pour moi le symbole de la bonté par excellence, la source de tendresse et l'exemple du dévouement qui n'a pas cessé de m'encourager et de prier pour moi.

Ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

Aucune dédicace ne saurait être assez éloquente pour exprimer ce que tu mérites pour tous les sacrifices que tu n'as cessé de me donner depuis ma naissance, durant mon enfance et même à l'âge adulte.

Tu as fait plus qu'une mère puisse faire pour que ses enfants suivent le bon chemin dans leur vie et leurs études.

Je te dédie ce travail en témoignage de mon profond amour. Puisse Dieu, le tout puissant, te préserver et t'accorder santé, longue vie et bonheur.

Tu es une mère formidable.....

Je t'aime Maman



A

la mémoire de mes grands- parents

J'aurais bien voulu que vous soyez parmi nous en ce jour mémorable.

*Que la clémence de dieu règne sur vous et que sa miséricorde apaise vos
âmes.*

A

mon très cher frère : MOURAD et son épouse IMANE

*les mots ne suffisent guère pour exprimer l'attachement, l'amour et l'affection
que je porte pour vous.*

*Je vous remercie énormément pour votre soutien et encouragement . Je vous
remercie pour votre hospitalité sans égal et votre affection si sincère.*

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

A

mon très cher frère :HAMZA

*Mon cher frère, Mon ange gardien et mon fidèle compagnant dans les moments
les plus délicats de cette vie mystérieuse.*

*Pour toute l'ambiance dont tu m'as entouré, pour toute la spontanéité et ton
élan chaleureux, Je te dédie ce travail .*

Je te souhaite un avenir plein de joie, de bonheur, de réussite et de sérénité.

Je t'exprime à travers ce travail mes sentiments de fraternité et d'amour.



Une spéciale Dédicace pour mon petit cousin adorable

IDRISS et mon petit poussin mon neveu WAEL IDRISS

*Que dieu vous garde et vous protège . Et que sa grâce inonde votre vie. Je
vous aime beaucoup .*

A tous mes oncles et mes tantes

*veuillez trouvez dans ce modeste travail l'expression de mon affection la
plus sincère .*

*Que Dieu vous donne longue vie pour le maintien de l'union de notre
grande famille.*

*A mes cousins et cousines : Inass ,Fatima zahra ,Hanane,
Hajar ,malak mohammed ,adam ,nabil , amine, ayoub et
youssef*

*Veillez, tous, trouver dans ce travail l'expression de ma reconnaissance,
ma gratitude et mon respect le plus profond, en réponse de votre
sympathie, gentillesse, votre aide et l'aimabilité avec laquelle vous m'avez
entourés.*

*Puisse Dieu vous garder en bonne santé, et vous prêter longue vie pleine de
bonheur et de succès.*



A ma meilleure amie NEZHA

Ma sœur et ma confidente, qui a toujours été présente pour moi, pour sa générosité, sa bonté, sa gentillesse et toutes ces belles choses qui la rendent spéciale et unique. Merci Nezha d'être ce que tu es, merci d'être mon amie.

*A mes très chères amies: Najoua, Jihad , Houda, Houda,
Ratiba, Salma, Nisrine, Asmaa*

Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous exprimer mon affection et mes pensées, vous êtes pour moi des sœurs et des amies sur qui je peux compter.

En témoignage de l'amitié qui nous uni et des souvenirs de tous les moments que nous avons passé ensemble, je vous dédie ce travail et je vous souhaite une vie pleine de santé et de bonheur.

*A tous ceux qui ont contribué de près ou de loin à la
réalisation de ce travail*

A tous ceux à qui je pense et que j'ai omis de citer.



Remerciements



A

*Notre Maître et Président de jury
Monsieur le Professeur, colonel major
ALKANDRYSIF EDDINE
Professeur au CHU de Rabat
Directeur de l'Ecole Royale du Personnel
Paramedical LALLA MERYEM*

*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.*

*Durant notre formation, nous avons eu le privilège de bénéficier de
votre enseignement et d'apprécier votre sens professionnel.*

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



A

*Notre Maître et rapporteur de thèse
Monsieur le Médecin Lt-Colonel
ABDELMOUNAIM AÏT ALI
Professeur de l'Enseignement Supérieur de
Chirurgie Viscérale
Hôpital Militaire Med V Rabat*

*Vous m'avez toujours accueilli avec amabilité et sympathie, malgré
vos nombreuses occupations professionnelles.*

*Votre haute compétence, votre gentillesse, votre modestie et vos
judicieux conseils m'ont facilité l'élaboration de ce travail.*

*Que ce travail soit l'expression de ma profonde gratitude et le
témoignage de ma grande estime. Puisse ce travail être à la hauteur de
la confiance que vous m'avez accordé..*



A

*Notre Maître et juge de thèse
Monsieur le Médecin Colonel AHMED BOUNAIM
Professeur de l'Enseignement Supérieur de Chirurgie
Viscérale CHU Rabat
Chef de Service de Chirurgie Viscérale I
Hôpital Militaire Med V Rabat*

*Nous sommes sensibles à l'honneur que vous nous faites en
acceptant de participer au jury de notre thèse et très touchés par la
gentillesse avec laquelle vous nous avez toujours accueillis.*

*Puisse ce travail être pour nous, l'occasion de vous exprimer notre
profond respect et notre gratitude la plus sincère.*



A
Notre Maître et Juge de Thèse
M. le Professeur RAHAL MSSROURI
Professeur de Chirurgie Générale
De l'hôpital IBN SINA de Rabat

*Nous sommes très heureux de l'honneur que vous nous faites en
acceptant de juger ce travail.*

*Votre présence est pour nous, l'occasion de vous exprimer notre
admiration de votre grande compétence professionnelle et de votre
généreuse sympathie.*

Soyez assuré de notre reconnaissance et notre profond respect.



A

*Notre maître et juge de thèse
Mme FADOUA ROUIBAA
Professeur d'hépatogastro-entérologie au service
de «gastro-entérologie I» à l'HMIMV Rabat*

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

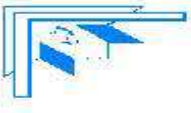
*Veillez accepter nos remerciements et notre admiration pour
votre compétence.*

*Veillez nous permettre de vous formuler l'assurance de notre
haute considération et de notre sincère reconnaissance.*



LISTE DES ABREVIATIONS

LK	: Lymphangiome kystique
MLK	: Malformation lymphatique kystique
TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
PC	: Produit de contraste
bFGF	: basic fibroblast growth factor
VEGF	: vascular endothelial growth factor
VEGFR-2	: Vascular endothelial growth factor receptor 2
VEGFR-3	: Vascular endothelial growth factor receptor 3.
AC	: Anti-corps
CD	: Cluster of différenciation
NFS	: Numération formule sanguine
ECG	: Electrocardiogramme
KH	: kyste hydatique

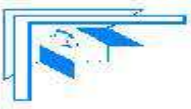


SOMMAIRE



INTRODUCTION	1
RAPPELS :.....	4
A-Rappel anatomique :	5
B-Rappel embryologique :	14
C-Rappel histologique:.....	15
D-Rappel physiologique:	16
OBSERVATIONS	19
DISCUSSION:	27
EPIDEMIOLOGIE:	28
I-Fréquence:	28
II-Age:	29
III-Sexe:.....	29
Pathogénie :.....	31
I- Théorie mécanique	31
II- Théorie congénitale.....	31
III- Causes angiogénétiques	33
Etude anatomopathologique:	34
I- Etude macroscopique.....	34
II- Microscope optique.....	36
III- Microscope électronique.....	38
IV- Etude immuno-histochimique	38
Classifications:	40
I- Classification actuelle.....	40
II- Classification de Wegner 1877	40
Diagnostic positif:	42

I- Etude clinique:.....	42
II- Etude paraclinique:.....	42
III- Diagnostic de certitude	47
Diagnostic différentiel :	49
I - le kyste hydatique de la rate:	49
II -Les pseudokystes :.....	49
III -Les hémangiomes :	50
IV-les mésothéliomes kystiques.....	51
V-Les tumeurs secondaires	51
Traitement :	52
I- Traitement chirurgical:	52
II- Traitement non chirurgical:.....	63
III Conséquences de la Splénectomie:	67
Prophylaxie	71
A-L'information :.....	71
B-vaccination :	71
C-Antibioprofylaxie :	72
Evolution et pronostic :.....	74
CONCLUSION	75
RÉSUMÉ :.....	75
REFERENCES	75



INTRODUCTION



Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne qui se développe aux dépens des vaisseaux lymphatiques. Rencontré aussi bien chez l'adulte que chez l'enfant.

Le lymphangiome a été décrit, pour la première fois, par REDENBACHER(1) en 1828 mais sa relation avec le système lymphatique a été rétablie un demi-siècle plus tard par KOESTER(2).

Son origine reste un sujet de débat, cependant, la théorie congénitale malformative est actuellement la plus admise.

Souvent la localisation est unique. Quand l'atteinte est plurifocale, on parle de lymphangiomatose.

Il siège habituellement au niveau des régions cervicale et axillaire et découvert habituellement dans l'enfance.

La localisation splénique du LK est très peu fréquente en comparaison avec les autres localisations abdominales et retro péritonéales.

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

Il est caractérisé par la présence des kystes, résultant de l'augmentation de la taille et du nombre de vaisseaux lymphatiques à parois minces qui sont anormalement reliés et dilatés .

Le tableau clinique est variable ; les petites lésions sont souvent découvertes fortuitement à l'aide de l'imagerie, alors que les plus grandes lésions peuvent avoir comme conséquence : la compression des organes , entraînant la douleur ou la rupture même après le traumatisme mineur.

Le diagnostic de Lk de la rate est évoqué par l'imagerie et il peut être effectué dans la période anténatale ou au contraire tardivement à l'âge adulte, mais il nécessite une confirmation histologique .

Le traitement de choix est chirurgical .

Le but de ce travail est :

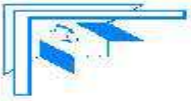
- D'analyser les aspects cliniques et paracliniques du lymphangiome kystique de la rate et déterminer les éléments utiles pour le diagnostic positif .

- Préciser les facteurs pronostiques des lymphangiomes kystiques de la rate.

- Evaluer les résultats du traitement chirurgical.

Pour atteindre ces objectifs, nous avons réalisé une étude rétrospective à propos de 2 cas de lymphangiome kystique de la rate, traités dans le service de Chirurgie viscérale I de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat entre 2006 et 2016.

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



RAPPELS



A-RAPPEL ANATOMIQUE :

la rate est un organe lymphoïde étroitement lié au système porte, C'est un organe hémolympatique, caractérisé par sa mollesse et surtout par sa friabilité, ce qui explique la fréquence des hémorragies lors de l'intervention chirurgicale. (3)

I – SITUATION :

La rate est un organe abdominal situé dans l'hypochondre gauche et non palpable à l'état physiologique. Son sommet est situé en haut et médialement.

Elle est située en avant du rein, à gauche de la grande courbure gastrique, au dessus de l'angle colique gauche et juste sous la coupole diaphragmatique gauche. Elle est mobile lors de la respiration avec l'abaissement de la coupole diaphragmatique. Elle est centrée par l'arc postérieur de la 10ème côte. Elle est constituée d'une capsule fragile entourant son parenchyme.

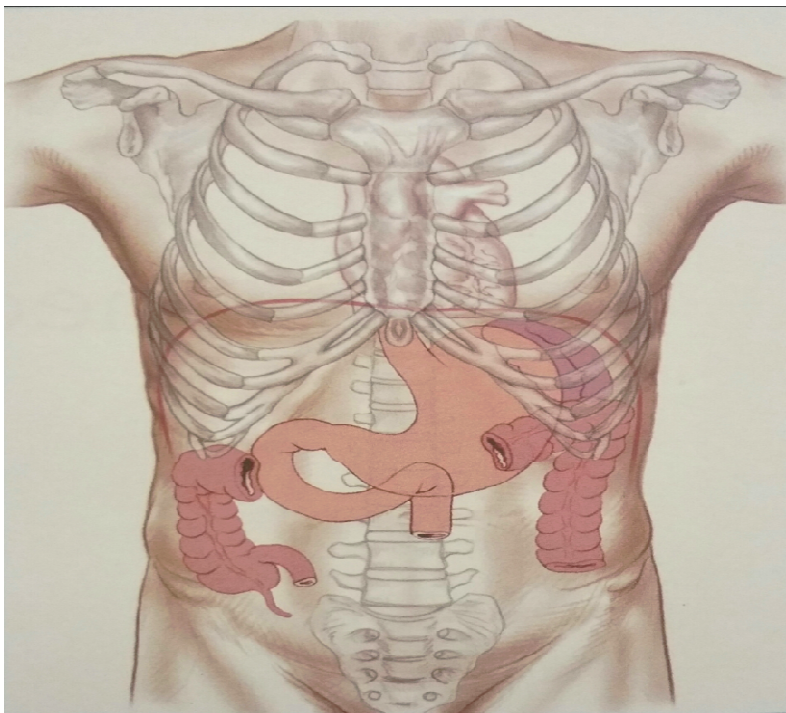


Figure 1: Situation et rapports anatomiques de la rate dans l'hypochondre gauche : vue antérieure. (5)

II – configuration externe :

- Les Dimensions moyennes de la rate chez l'adulte :

- Longueur : 12cm.
- Largeur : 8 cm .
- Epaisseur : 4 cm
- Poids : 200g

Mais le volume de la rate est variable avec la quantité de sang qu'elle contient.

- La rate a grossièrement une forme de grain de café, elle est constituée de 4 faces :

- Une face postéro-externe ou diaphragmatique
- Une face antéro-interne ou gastrique
- Une face postéro-interne
- Une face inférieure ou base

Elle possède 4 bords : le premier circonscrit la base ; le deuxième est antérieur, crénelé, convexe vers l'avant et sépare la face antéro-interne de la face postéro-externe; le troisième, postérieur, distingue les faces postéro-interne et diaphragmatique ; enfin le quatrième, interne, sépare les faces antéro-interne et postéro-interne.

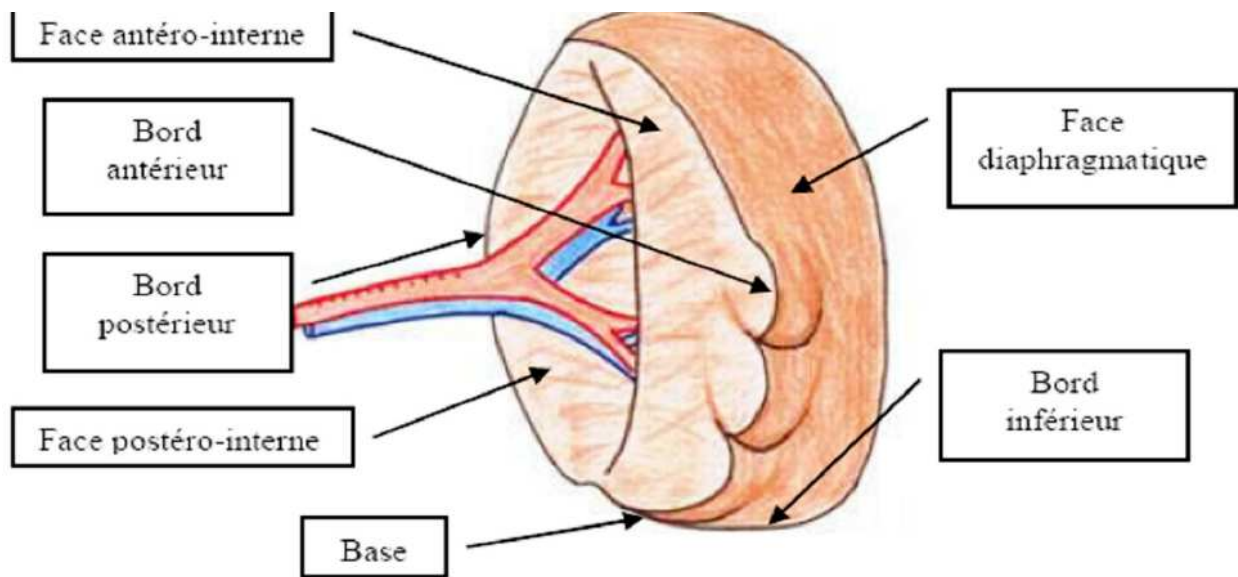


Figure 2 : la forme générale de la rate. (4)

III- configuration interne:

La rate est un vaste système de sinusoides sanguines séparées les uns des autres par des cordons riches en cellules histiocytaires. Elle comprend une capsule fibreuse qui est la capsule de Malpighi, qui se prolonge dans l'intérieur de l'organe au niveau du hile en suivant les vaisseaux et dégage de sa face profonde un grand nombre de cloisons qui, réunies à la portion réfléchiée de la tunique externe constituent dans l'intérieure de la rate une charpente cellulo-fibreuse aréolaire, spongieuse. La rate Contient aussi un parenchyme pulpeux " boue splénique" qui remplit la trame spongieuse et qui constitué par du tissu réticulé, renferme des lymphocytes, des globules du sang et des granulations pigmentaires, ainsi que des petits grains blanchâtres, corpuscules de malpighi, qui ne sont que des follicules clos appendus aux ramifications des artères, de la gaine lymphatique des quelles ils ne sont qu'une dépendance, et plongeant dans la boue splénique [6,7].

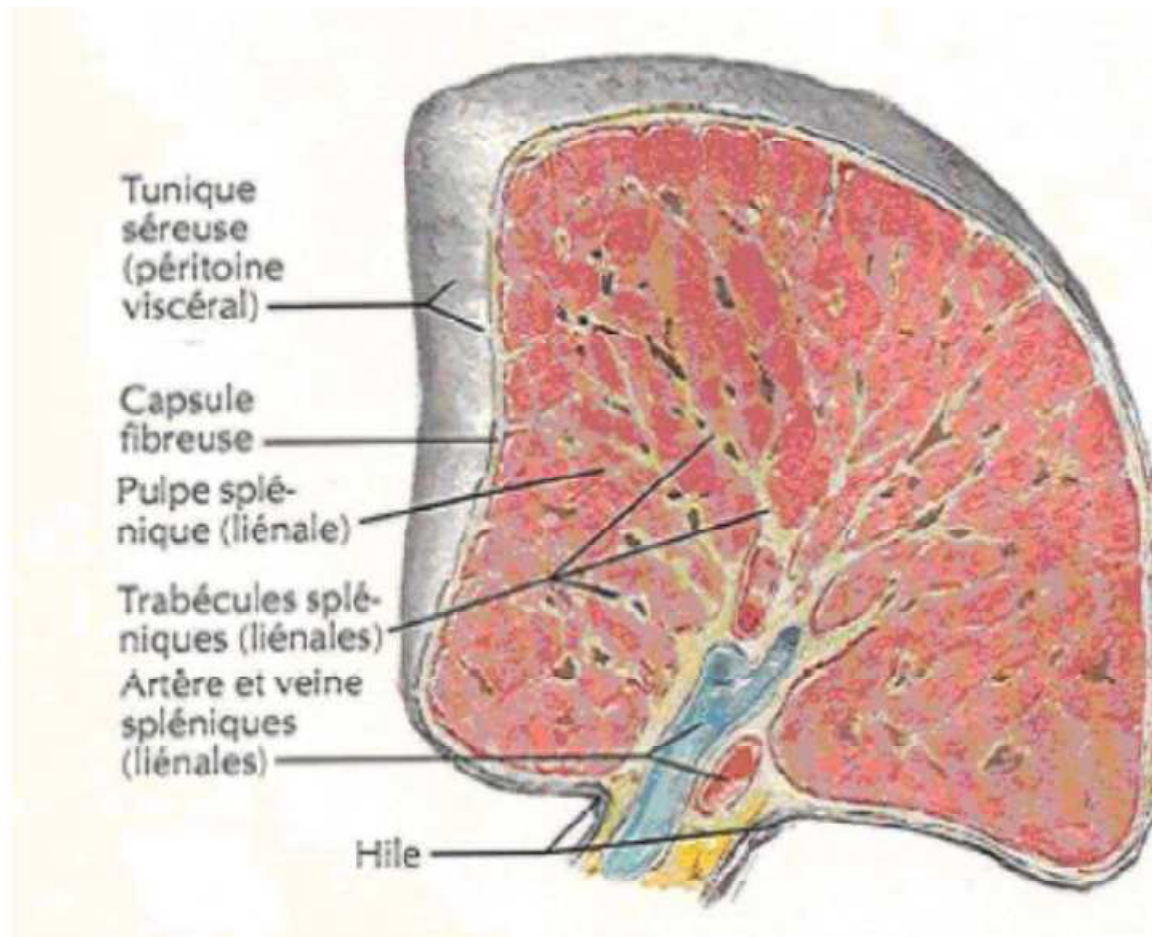


figure 3: Configuration interne de la rate (6)

IV- RAPPORTS :

1-Rapports péritonéaux :

Après avoir tapissé la face antérieure du rein gauche, Le péritoine pariétal postérieur, s'accole à la face postérieure du pancréas et accompagne jusqu'au hile les vaisseaux spléniques formant l'épiploon pancréatico-splénique. Il continue d'entourer l'ensemble de la rate en revenant par la face antérieure de celle-ci jusqu'au hile splénique.

Puis il forme l'épiploon gastro-splénique en rejoignant la grande courbure de l'estomac et sa face antérieure. [8]

D'autre part, la bourse omentale s'étend jusqu'au hile splénique participant ainsi à la constitution des deux épiploons décrits ci-dessus.

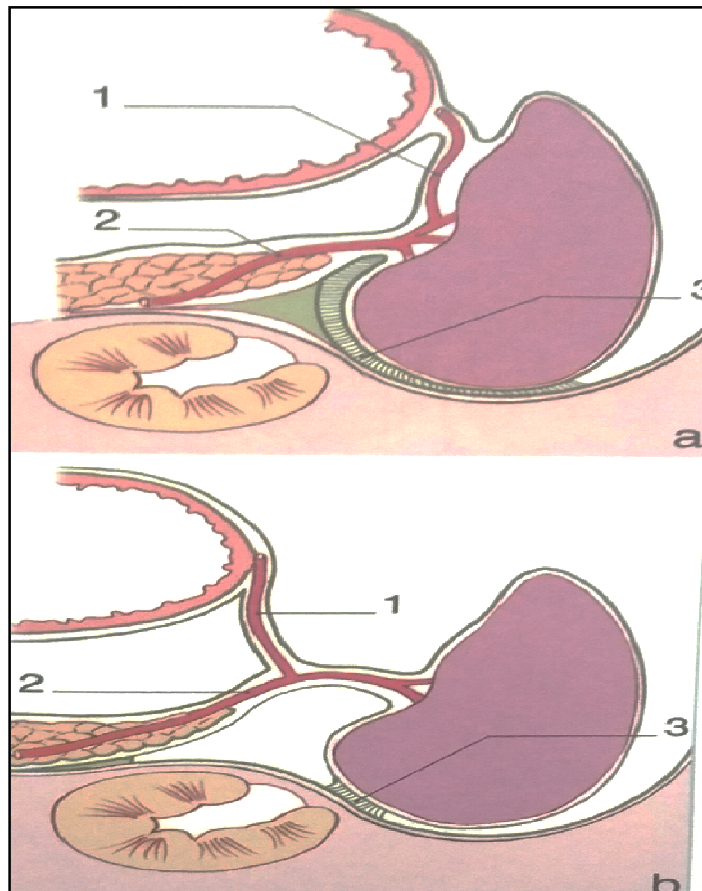


figure 4: situation et vascularisation de la rate dans l'hypochondre gauche sur une coupe transversale .(5)

a- Disposition habituelle : 1- ligament gastrosplénique contenant les vaisseaux courts gastrospléniques .2-epiplon pancréaticosplénique contenant les vaisseaux spléniques. 3- ligament phréniosplénique (ou ligament splénoréal) .

b- Allongement constitutionnel de l'épiploon pancréaticosplénique permettant une augmentation de la mobilité de la rate.

2- Rapports des différentes faces :

- Face diaphragmatique : la coupole diaphragmatique gauche et par son intermédiaire, la plèvre et le poumon gauche.
- Face antéro-interne : la grande courbure gastrique.
- Face postéro-interne : la glande surrénale et le rein gauche.
- Base : l'angle colique gauche

A noter que la queue du pancréas, suivant sa longueur, est un rapport de proximité du hile splénique.

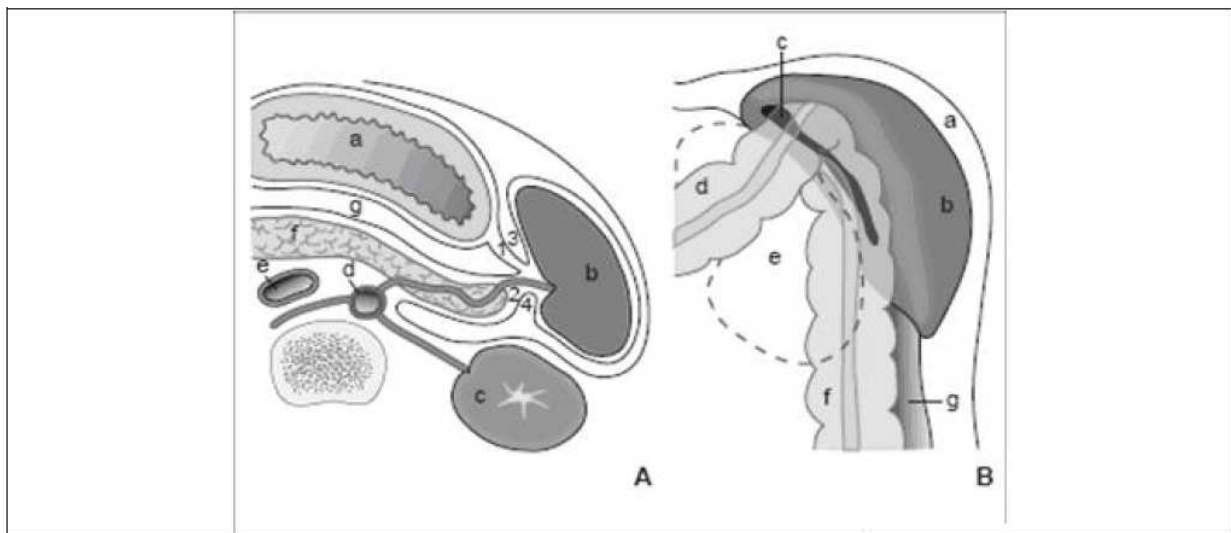


Figure 5 : Rapports viscéraux et péritonéaux de la rate. (8)

A. Plan axial : a. Estomac ; b. rate ; c. rein gauche ; d. aorte ; e. veine cave ; g. arrière-cavité des épiploons ;

1. épiploon gastrosplénique ; 2. épiploon pancréaticosplénique ; 3. espace gastrosplénique ; 4. espace splénorénal.

B. Plan coronal : a. Graisse rétropéritonéale postérieure ; b. rate ; c. hile splénique ; d. côlon transverse ; e. rein gauche ; f. côlon descendant ; g. graisse rétropéritonéale antérieure.

V – MOYENS DE FIXITE :

La rate est un organe relativement libre dans la cavité abdominale. Elle est fixée par les épiploons gastro-spléniques et pancréatico-splénique. Ce pendant les meilleurs éléments de fixité sont le ligament phrénico-splénique et le ligament spléno-colique ou sustentaculum lienis.

En plus, la rate possède souvent des adhérences avec les viscères voisins.

V I –Vascularisation et innervation :

1- Artérielle :

La rate est vascularisée par l'artère splénique, branche du tronc cœliaque, qui chemine sur le bord supérieur de la portion corporeo-caudale du pancréas et se divise en branches lobaires au niveau du hile splénique. Elle donne des artères pancréatiques, des artères gastriques courtes et une artère gastro-épiploïque gauche.

Au niveau de la rate, les artères lobaires donnent des artères segmentaires qui se divisent en branches sous-segmentaires. Les artères segmentaires sont à l'origine de la segmentation splénique.

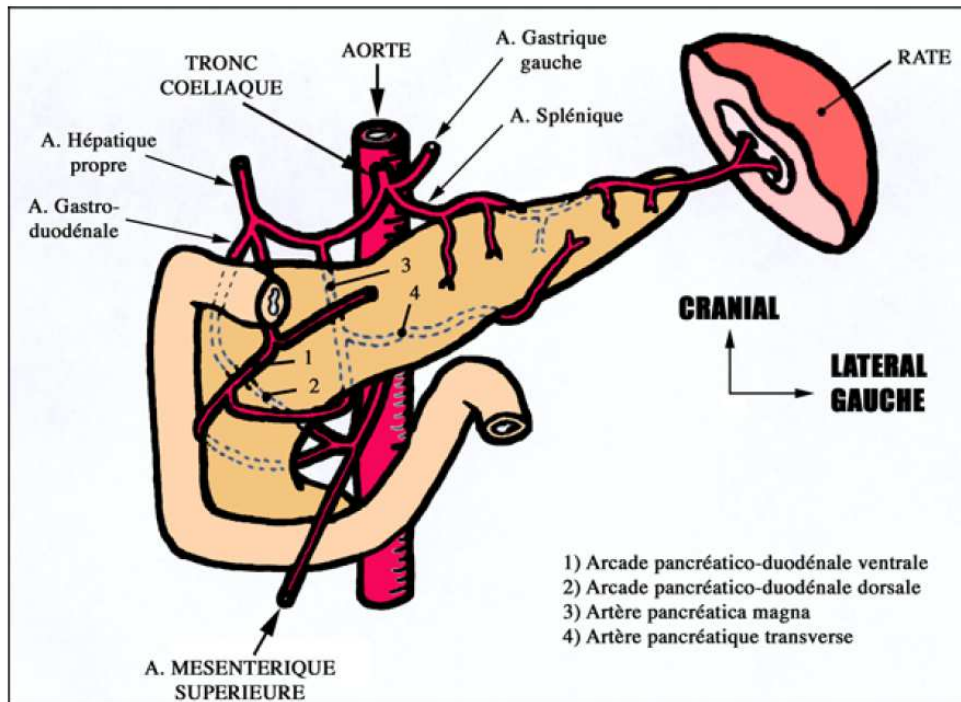


figure 6 : Trajet de l'artère splénique (4)

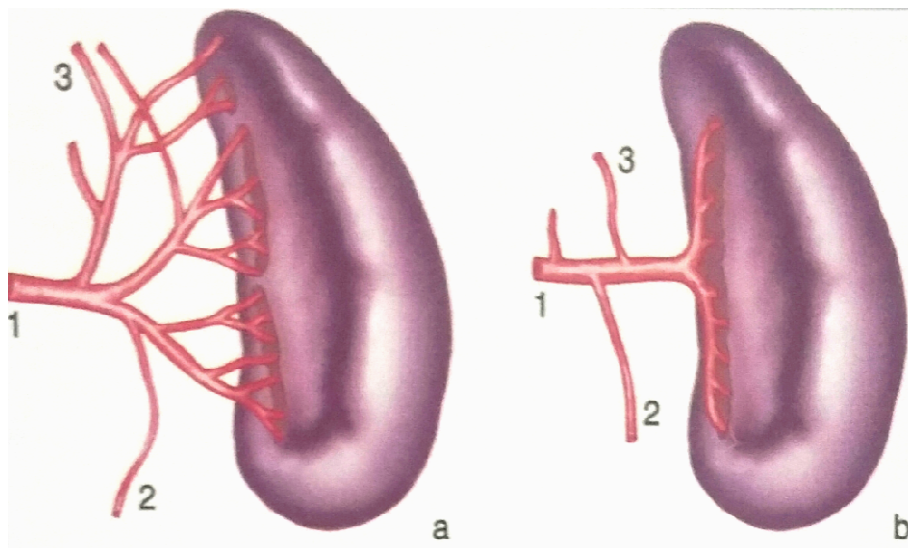


Figure 7: Disposition métamérique de la vascularisation artérielle splénique (5)
a-Division 'précoce' de l'artère splénique, à distance du hile;
b-division intrahilaire de l'artère splénique.

- 1. Artère splénique . 2. Artère gastro-épiplique gauche.**
- 3- vaisseaux courts gastrospléniques**

2- Veineuse :

La veine splénique chemine en arrière du pancréas;

C'est une des branches de constitution de **la veine porte** . Elle s'unit à la veine mésentérique inférieure pour former le *tronc spléno-mésaraïque*. L'union de ce tronc avec la veine mésentérique supérieure forme alors **la veine porte**, en arrière du corps du pancréas. Avant d'atteindre le confluent portal, elle reçoit **des veines gastriques et pancréatiques**.

3- Lymphatique :

Les lymphatiques de la rate provenant de deux réseaux. L'un superficiel, sous capsulaire, l'autre profond émergeant au niveau du hile. Les lymphatiques spléniques se jettent dans les ganglions hilaires de la rate situé au contact de la terminaison de l'artère splénique dans l'épiploon pancréatique-splénique au voisinage de la queue du pancréas. Ils se drainent par les lymphatiques qui suivent l'artère splénique [10].

4- Innervation :

Les nerfs de la rate proviennent du plexus solaire, ils accompagnent l'artère splénique et se distribuent à la capsule et ses éléments vasculaires [10].

B-RAPPEL EMBRYOLOGIQUE :

La rate est issue d'une condensation de cellules mésenchymateuses indifférenciées initiée à la 4^{ème} semaine de développement intra-utérin et se terminant à la 5^{ème} semaine. Cette formation se déroule dans le mésogastre dorsal. La rate a donc une origine mésodermique contrairement au tube digestif qui lui dérive de l'endoderme. L'organogenèse splénique est indissociable du développement de l'ensemble de la cavité abdominale et en particulier de l'embryogenèse hépatique. En effet, l'ébauche hépatique, présente dans le mésogastre ventral, s'expand considérablement. Ainsi, avec le développement du mésogastre dorsal, ces deux éléments conditionnent la naissance de la bourse omentale et la future position de la rate qui va s'inscrire dans l'hypochondre gauche, repoussée par les structures hépatique et gastrique. (11)

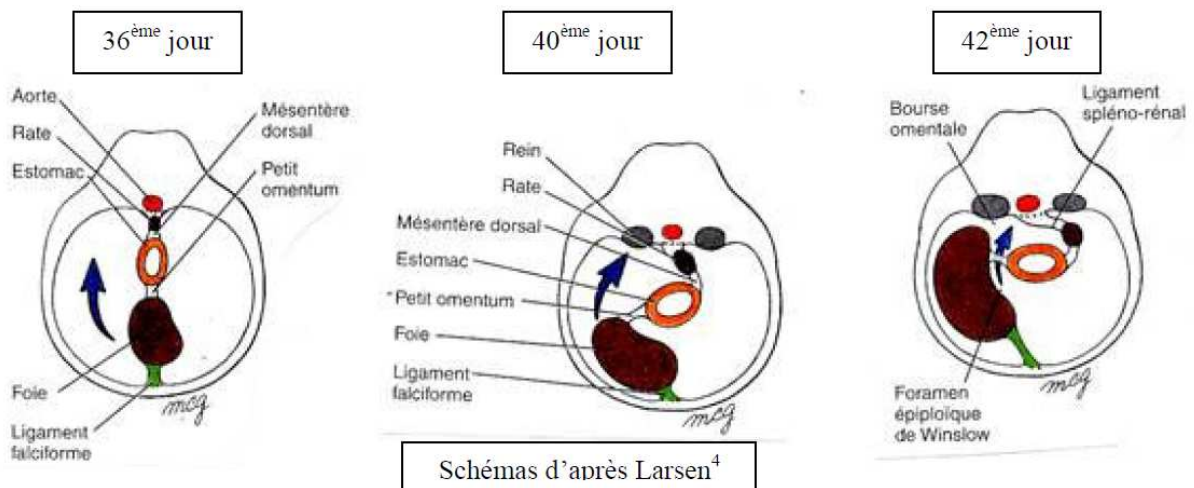


Figure 8 : Schémas d'après Larsen montrant l'embryologie splénique(6).

Il existe de nombreuses variations embryologiques dont les principales sont :

- Des anomalies de position
- Des anomalies de nombre : asplénie ; rates surnuméraires provenant d'îlots mésodermiques n'ayant pas fusionnés avec le bourgeon splénique ; ou encore polysplénie ou la rate est divisée en plusieurs portions.

C-RAPPEL HISTOLOGIQUE:

La rate est entourée d'une capsule fibro-musculaire, envoyant des travées conjonctives qui la subdivisent, et dans lesquelles circulent les gros troncs vasculaires. On y individualise la pulpe blanche ou tissus lymphoïde, occupant 7% de la masse splénique, et la pulpe rouge ou tissus vasculaire occupant 79% de la masse splénique. La disposition de ces deux tissus est étroitement dépendante de la vascularisation splénique. Le tissu conjonctif représente 14% du poids de la rate.

La pulpe blanche : formée par des manchons lymphoïdes péri artériels, ces manchons sont constitués d'une trame de fibres réticulaires anastomosées enserrant des lymphocytes, des histiocytes, quelques plasmocytes et des cellules granuleuses. Ils sont dispersés à travers tout l'organe et s'épaississent par endroits, en structures nodulaires constituant des follicules lymphoïdes. Ces derniers présentent un centre clair ou centre germinatif contenant essentiellement des lymphocytes B et T activateurs, mais aussi des cellules réticulaires dendritiques responsables de la capture et rétention des antigènes et complexes immuns.

La zone marginale : en périphérie de la pulpe blanche, le réseau fibrillaire réticulé se renforce, tend à se disposer en couches concentriques, forme des mailles très serrées contenant un grand nombre d'histiocytes et de lymphocytes. Il s'y déverse de nombreuses branches artériolaires.

Cette zone marginale est mal individualisée morphologiquement, elle commence immédiatement en dehors de la gaine lymphatique péri artérielle et se continue insensiblement vers la pulpe rouge. Elle joue cependant un rôle fonctionnel très important.

La pulpe rouge : constituée d'un réseau anastomotique de sinus veineux séparés par des cordons, et reçoit les terminaisons artérielles qui se ramifient en artères pénicillées. Les sinus veineux occupent la plus grande partie de la pulpe rouge, largement anastomosés entre eux, ils sont à l'origine des veines spléniques.

Les cordons de Billroth: sont disposés entre les sinus et contiennent un réseau très touffu de fibres de réticuline, anastomosées et entrecallées dans les trois dimensions de l'espace, incluant de très nombreux macrophages, des lymphocytes, des plasmocytes, des granulocytes, et des hématies [13].

D-RAPPEL PHYSIOLOGIQUE:

1. Fonctions de la rate

La rate est un organe lymphoïde périphérique, située sur le trajet des vaisseaux sanguins, lieu de rencontre entre le sang circulant et le tissu lymphoïde. Elle filtre et épure le sang. Elle est ainsi impliquée dans les réactions de défense spécifique et aspécifiques [14]. La rate a donc plusieurs fonctions :

- o **Fonctions immunologiques :** la rate est un organe important dans le système immunologique. Elle joue un rôle dans les réactions humorale et a médiations cellulaire et dans l'élimination des micro-organismes et des particules d'antigènes présentes dans le sang.

- o **Réservoir de sang :** la contraction plus ou moins intense de la capsule permet de régler la capacité du réservoir. La rate se contracte après un effort, une

hémorragie et sous l'action de l'adrénaline. La rate constitue un réservoir de globules blancs et des plaquettes.

o **Hématopoïèse** : chez le fœtus, elle produit normalement des hématies, des granulocytes et des mégacaryocytes. Chez l'adulte, seuls certains éléments sanguins sont produits dans la rate, notamment les lymphocytes T et B (produits par le tissu lymphoïde) et des monocytes (par le tissu réticulo-endothélial). Dans l'insuffisance médullaire de l'adulte, la rate peut revenir à sa fonction foetale (métaplasie myéloïde de la rate).

o **Destruction des globules rouges** : la séquestration et la destruction des globules rouges, des granulocytes et des plaquettes, est l'une des fonctions les plus spectaculaires de la rate. Après la destruction des hématies par les macrophages spléniques, le fer et d'autres substances utiles pour l'hématopoïèse sont récupérées. Une partie de ce fer récupéré est stockée dans les macrophages, le reste est libéré dans le compartiment circulant, lié à la transferrine plasmatique [15].

o **Régulation de la production et de la mise en circulation par la moelle osseuse des éléments sanguins** [16].

2. Effets de la splénectomie totale

La splénectomie totale entraîne une suppression des fonctions spléniques avec des conséquences immédiates et lointaines.

2.1. Conséquences immédiates

o Le taux de plaquettes augmente en moyenne de 30% dans 75 % des splénectomies. Cette augmentation débute entre le 2ème et le 10ème jour postopératoire et passe par un pic la 3ème semaine.

o Les leucocytes peuvent être élevés transitoirement ou de façon durable.

o La lignée rouge n'est pas touchée [9].

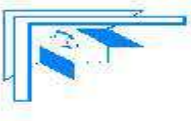
2.2. Conséquences lointaines

o L'augmentation des globules blancs, en particulier des lymphocytes, est possible.

o Les plaquettes peuvent rester élevées mais reviennent habituellement à des taux normaux.

o La lignée rouge reste stable, mais il existe des fragments nucléaires résiduels (corps de Howell-Jolly) dans les érythrocytes dont la présence signe l'absence de rate fonctionnelle.

o Enfin, il peut exister des perturbations immunologiques dont la plus fréquente est la diminution du taux des IgM [9].



OBSERVATIONS



Observation N°1

Mr A.H, est un malade âgé de 46 ans admis dans le service en 2006. Il a été opéré à l'âge de 41 ans pour péritonite par perforation d'ulcère. Son histoire clinique a commencé quelques mois auparavant par des douleurs épigastriques et de l'hypochondre gauche associées à un amaigrissement chiffré à 10kg.

L'examen clinique ne trouvait rien de particulier en dehors de l'amaigrissement.

La fibroscopie oeso-gastrique était normale. L'échographie abdominale a montré une splénomégalie contenant une masse kystique hétérogène, il n'y avait pas d'adénopathies profondes. La TDM abdominale a montré une lésion splénique mesurant 5 cm, d'allure kystique, rehaussée en périphérie après injection du produit de contraste, associée à un épaississement anormal de la paroi gastrique (fig.9). La Sérologie hydatique était négative et la numération

formule sanguine n'a pas montré d'anomalie. Le contexte clinique et les données du scanner ont fait suspecter une pathologie maligne en premier, tel un lymphome ou une métastase splénique. Le malade a été opéré par une laparotomie médiane itérative. L'exploration abdominale a trouvé une splénomégalie homogène. La paroi de l'estomac était normale et il n'avait pas de syndrome tumoral abdominal. Le malade a bénéficié d'une splénectomie (Fig.10) et le diagnostic de lymphangiome splénique a été posé en postopératoire sur l'examen histologique de la pièce opératoire.

L'évolution était marquée par la survenue, six mois plus tard, d'une éventration médiane traitée par cure chirurgicale prothétique.



Figure 9 : Scanner abdominal montrant une lésion splénique kystique, rehaussée en périphérie après injection du PC, associée à un épaissement anormal de la paroi gastrique.

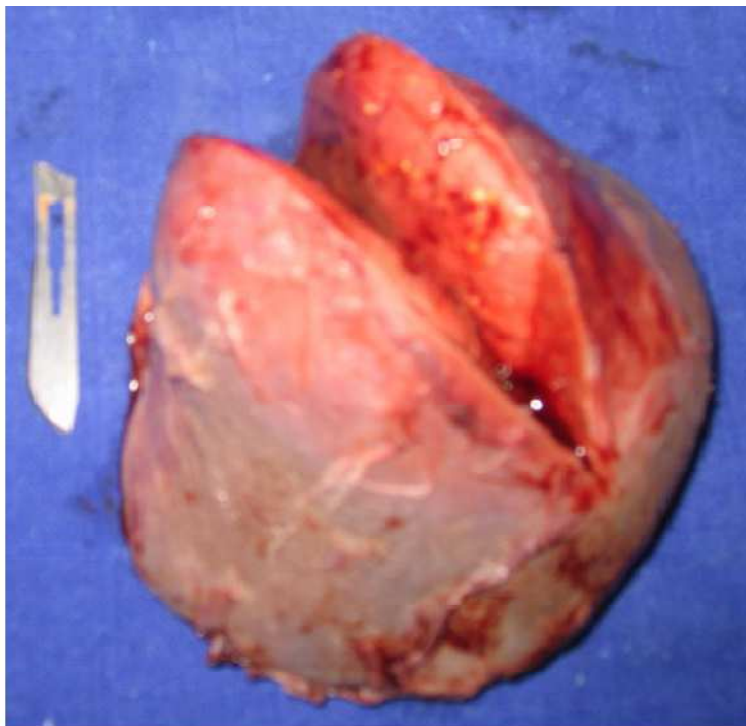


Figure 10: pièce opératoire montrant la rate et une coupe du LK

Observation N°2:

Mlle N.B, est une patiente âgée de 22 ans, sans antécédents pathologiques notables, admise au service au mois d'avril 2016. Son histoire clinique a commencé 2 mois auparavant par des douleurs non spécifiques de faible intensité mais persistantes et se réduisant des fois à une simple gêne de l'hypochondre gauche, sans signes digestifs et sans retentissement sur l'état général.

L'examen clinique à l'admission était strictement normal. Cette douleur a motivé la réalisation d'une échographie abdominale qui a mis en évidence une lésion kystique bien limitée multi cloisonnée de la rate mesurant environ 6cm.

Le complément TDM a confirmé la présence de la lésion splénique. Il a montré aussi une deuxième lésion kystique retro péritonéale de 4cm en regard du pole inférieur du rein gauche et une troisième lésion kystique de 2cm de l'ovaire gauche. La sérologie hydatique était négative. Les marqueurs tumoraux, CA19-9 ACE, CA125 étaient normaux.

La patiente a été opérée par laparoscopie. Elle est installée en décubitus latéral droit strict en position de lombotomie après intubation oro-trachéale et sondage vésical. Le pneumopéritoine a été créé par l'aiguille de Veres et l'introduction des trocarts a été faite sous contrôle visuel. Nous avons utilisé 4 trocarts pour la splénectomie disposés le long du rebord costal gauche. La splénectomie a été réalisée par abord antéropostérieur au crochet dissecteur et à la Ligasure. La pièce anatomique a été laissée dans l'HCG. Pour aborder la lésion rétro-péritonéale, nous avons gardé la même position de la malade avec un léger roulis vers l'arrière. La première étape était de compléter le décollement et

l'abaissement de l'angle colique gauche et du colon descendant ainsi que le repérage des vaisseaux gonadiques et de l'uretère Gauche . La lésion mesure environ 50 mm de diamètre avec un contenu blanchâtre chyleux et une paroi très mince et fragile. La dissection minutieuse au crochet dissecteur a permis son ablation complète au prix d'une petite effraction de sa capsule.

L'ovaire gauche a été abordée en gardant la patiente dans la même position avec un léger Trendelenburg et avec les mêmes trocarts. Le kyste ovarien était simple avec une paroi mince et homogène sans cloisons et mesure environ 2cm. Son ablation a été faite complètement. Les lésions retro péritonéale et ovarienne ont été mises dans un Endobag avant de les extraire pour ne pas les perdre dans la cavité péritonéale vue leurs tailles. La rate a été extraite intacte a travers une petite incision de pfannensteil après mise en place d'un drain de Redon dans l'HCG.

Les suites opératoires étaient simples et la patiente a quitté l'hôpital à J3 de l'intervention

En ce qui concerne l'examen anatomopathologique:

- La rate: pièce de splénectomie mesurant 12x6x2cm, à la coupe aspect kystique avec remaniement hémorragique par ailleurs on note la présence d'une lésion blanchâtre de 1cm située à 1mm de la capsule .

- kyste pararénal gauche: présence de plusieurs fragments de 0.4 à 1.8cm .

- Kyste pelvien : un fragment de 3x2x2 cm , à la coupe aspect kystique ,présence d'une capsule très fine.

L'aspect morphologique est identique au niveau des trois sites prélevés correspondant à des lymphangiomes kystiques, avec absence de signe histologique de malignité .

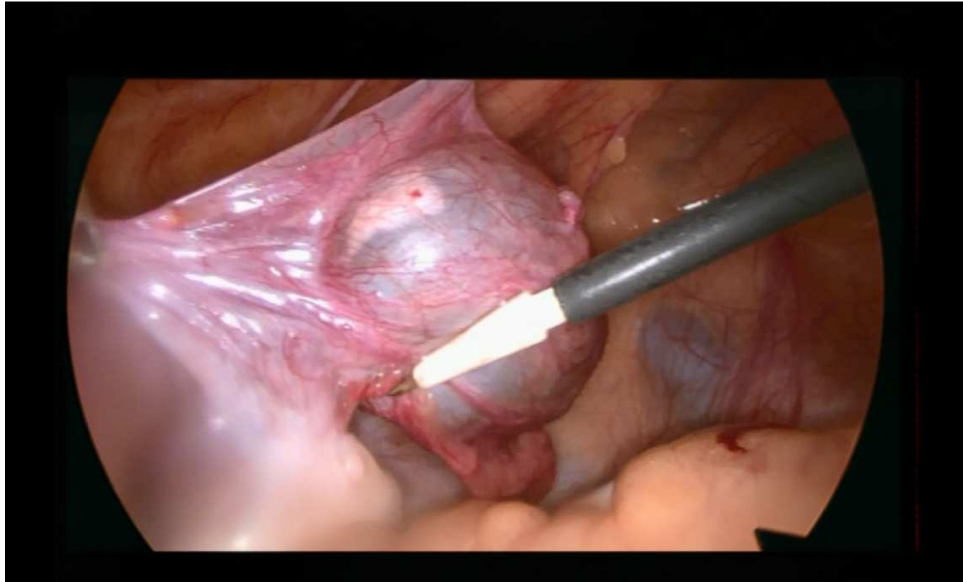


Figure 11 : vue opératoire laparoscopique montrant la lésion kystique pelvienne avant sa résection.

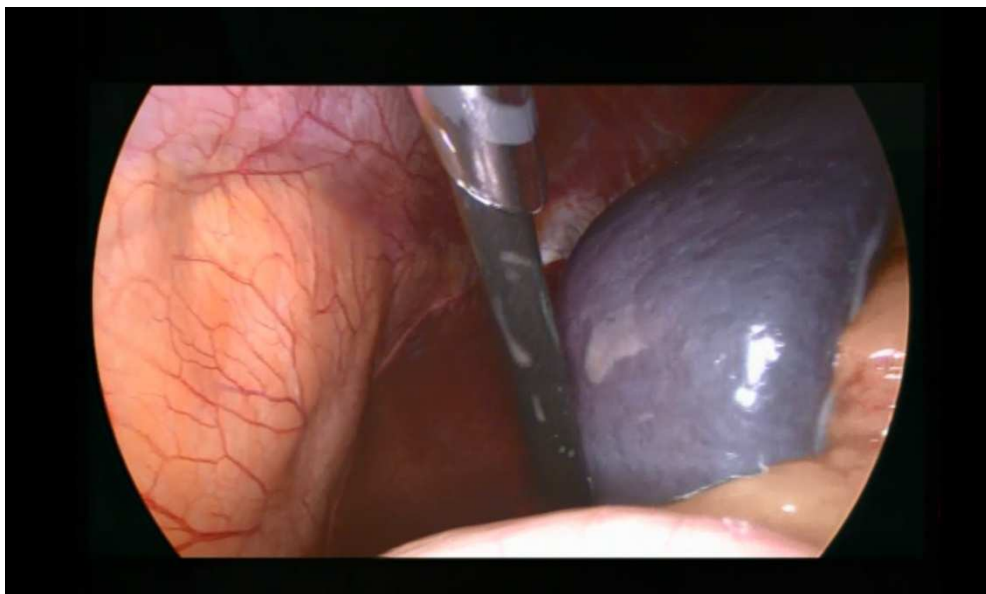


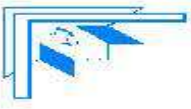
Figure 12 : vue opératoire montrant la rate laissée dans l'HCG après son ablation avant d'aborder les lésions rétro-péritonéales et pelviennes.



figure13: pièces opératoires de la rate ,la paroi du kyste rétropéritonéal et le kyste pelvien .



figure14: pièces opératoires de la rate



DISCUSSION:



EPIDEMIOLOGIE:

I-FREQUENCE:

Le lymphangiome kystique constitue 5-6% [9] de toutes les tumeurs bénignes de l'enfant, d'origine malformative des vaisseaux lymphatiques et du tissu ganglionnaire, il est tapissé de tissu endothélial et contient de la lymphe.[18]

Les LK sont des tumeurs pouvant toucher tous les organes, excepté le système nerveux central, ce dernier étant dépourvu de lymphatique [19].

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

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

Les localisations profondes abdominales (2 à 10 %), médiastinales ou thoraciques (5 %) sont plus rares [20].

Dans l'abdomen, les lésions atteignent préférentiellement le mésentère et l'épiploon, la localisation rétropéritonéale est la deuxième localisation la plus fréquente.

Il peut toucher également le foie, le pancréas, le rein et la surrénale, le côlon ou le duodénum, la localisation splénique s'avère rare. Il y a à peu près 90 cas qui ont été rapportés dans la littérature [21].

Notre travail démontre bien la rareté de cette localisation puisque nous n'avons constaté que deux cas sur une période allant de 2006 à 2016.

Dans moins de 10 % des cas, les lésions sont diffuses et prennent un aspect de lymphangiomatose kystique péritonéale pouvant être confondue avec une carcinose péritonéale. [22, 23,24]

II-AGE:

Il est rapporté que le lymphangiome kystique est présent à la naissance dans 33% à 67% des cas, 47.5% à 90% des lésions sont présentes dans la deuxième année de vie [25,26].

Le LK de la rate est rencontré plus fréquemment chez les enfants et les femmes jeunes . [21]

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

Bien que la traduction précoce de ces tumeurs soit la règle, ce qui explique la rareté de la tumeur chez l'adulte.

III-SEXE:

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

Pour A. IDRENE : il existe une nette prédominance féminine et une égalité quant à la répartition anatomique [27]. ROLLER affirme que le sexe féminin est touché trois fois plus souvent que le sexe masculin [28]. Aussi pour PEACHEY et LIM [29] dans leur série de 67 malades (22 garçons et 43 filles).

D'autres séries rapportent une prédominance masculine comme celle de SAIGO et Col chez 177 sujets [30] ,et TRAN dans une série de 126 patients qui estime également qu'il y a une prépondérance du sexe masculin avec un sexe ratio à 4 [31].

Pour GALIFER, sur une revue de 139 cas rapportés dans la littérature, la prépondérance masculine est de 75% rejoignant ainsi l'étude de SCHEYE et Coll [32].

Tandis qu'ALQUAHTANI dans une série de 186 patients ne trouve pas une prédilection pour l'un des deux sexes (89 garçons et 88 filles), et rejoint les études de GROSS-LEONDAS et d'autres auteurs [33,28].

On ce qui concerne LK de la rate , la découverte de ces tumeurs chez l' adulte est exceptionnelle et affectent souvent le sexe féminin [34].

PATHOGENIE :

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

I- THEORIE MECANIQUE

Elle est basée sur l'obstruction des canalicules lymphatiques par un obstacle exogène ou un facteur inflammatoire et formation kystique en amont(35).

Il a été admis que ces malformations peuvent apparaître suite à une chirurgie, un traumatisme(36), une infection, une néoplasie ou une inflammation chronique.

Cette théorie de LK acquis trouve actuellement peu de défenseurs (37,38).

LATTERI(35) a expérimentalement démontré que la pression dans un vaisseau lymphatique obstrué n'est pas capable de provoquer une dilatation kystique.

HERRIZIER BEAHRS et BLALOCR(39) sont arrivés à la même conclusion en obturant ou en ligaturant le canal thoracique.

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

II- THEORIE CONGENITALE

C'est la plus défendue parmi les nombreuses hypothèses pathogéniques(36).

La découverte de LK à la première décennie de vie, avec une fréquence importante chez les nourrissons, 90% avant la fin de la 2ème année, et même les

observations de diagnostic anténatal ont été considérées comme une évidence à son origine dysembryoplasique congénitale. (39)

Cependant le mécanisme exact reste discuté.

Comme nous l'avons rappelé, deux mécanismes congénitaux sont mis en cause :

- La théorie centrifuge : le système lymphatique se développe à partir des fentes mésenchymateuses tapissées de cellules endothéliales qui prolifèrent ensuite pour former des canaux lymphatiques. Lors de la sixième semaine, des dilatations localisées constituent les sacs lymphatiques dont les trois principaux sont jugulaire, iliaque et rétropéritonéal. C'est à ce moment qu'un bourgeon de ce sac rétropéritonéal peut être isolé par défaut dans le mésenchyme qui établit les connexions entre les différents canaux lymphatiques en voie de développement.

Ce bourgeon séquestré va continuer d'évoluer pour son propre compte, s'insinuant entre les fascias et les viscères pour aboutir à sa forme définitive qui dépend essentiellement des tissus qui l'entourent : la présence des fibres musculaires limitant son extension, le lymphangiome prend la forme caverneuse, alors que dans les tissus plus mous, la lésion est plus volontiers kystique.

- A l'inverse dans la théorie centripète, plus moderne et plus documentée, les lymphatiques qui se forment à partir du système veineux se connectent secondairement avec les sacs lymphatiques primitifs. Une anomalie de ces connexions détermine un lymphangiome.

Cette théorie centripète a le mérite d'unifier la pathogénie de l'affection quelle que soit sa localisation.

Ainsi, on peut dire de tout ce qui précède, qu'il se voit clairement que les théories acquises, qui font intervenir des obstructions du système lymphatique par des obstacles mécaniques ou dégénératifs, sont abandonnées au profit des théories congénitales et malformatives ce qui permet d'expliquer d'une façon très nette, la

plus grande fréquence de cette affection chez l'enfant et sa topographie préférentielle au niveau de la région de la formation des sacs lymphatiques primordiaux.

III- CAUSES ANGIOGENETIQUES

La pathogenèse des MLK n'est pas encore parfaitement appréhendée. Une avancée considérable, dans sa compréhension, a été faite grâce à la découverte d'un récepteur du facteur de croissance du tissu lymphatique. Le Vascular Endothelial Growth Factor-C (VEGF-C) est le ligand des récepteurs VEGFR-3 et VEGFR-2, qui chez les souris transgénique induisent la croissance des vaisseaux lymphatiques, dans la peau, sans influencer sur le développement des vaisseaux sanguins. Etant donné que cette hyperplasie est sélective, le VEGF-C pourrait jouer un rôle dans les affections du système lymphatique et, par conséquent, être la cible de nouvelles alternatives thérapeutiques (40,41).

D'autres constatations ont été rapportées : les cellules des hygromas kystiques possèdent un niveau élevé de bFGF, qui est un inducteur de l'angiogenèse, et un taux bas d'un inhibiteur de l'angiogenèse, la thrombospondine-1. Ceci pourrait signifier que les lymphangiomes seraient la résultante d'un emballement de l'angiogenèse et, qu'à l'avenir, les traitements anti-angiogénétiques pourraient être une nouvelle stratégie thérapeutique, dans cette pathologie(42).

ETUDE ANATOMOPATHOLOGIQUE:

Elle constitue en raison du polymorphisme clinique ou radiologique, l'examen clé pour affirmer le diagnostic et pour faire la différence avec les autres tumeurs kystiques de l'abdomen.

I- ETUDE MACROSCOPIQUE

A) Taille: varie de quelques millimètres à plusieurs dizaines de centimètres.

B) Volume: peut atteindre plusieurs litres, ces volumes sont autant surprenant qu'ils surviennent chez des enfants jeunes.

C) Aspect: il est possible de distinguer les kystes uniloculaires et les kystes multiloculaires. En général, ces tumeurs kystiques présentent les caractères d'une tumeur vasculaire. Ce sont des masses arrondies ou ovalaires, bosselées, de surface lisse et régulière, de coloration blanchâtre, jaunâtre ou gris rosé.

La paroi du kyste, d'épaisseur variable, peut être soit fine translucide laissant voir le contenu du kyste qui paraît clair, séreux, bleuâtre ou même parfois noirâtre, ou alors épaisse avec de nombreuses cloisons de refonds, réalisant une structure fibreuse dans laquelle sont incorporées de multiples logettes kystiques.

Elle peut être aussi le siège de microcalcifications expliquant les opacités radiologiques.

La consistance du kyste est fluctuante ou élastique, parfois même dure.

D) Contenu: il est classique de différencier selon la nature du liquide deux types(43) :

- Le kyste chyleux: à contenu blanchâtre lactescent, est tout à fait évocateur de l'affection. Le kyste chyleux est la forme habituellement rencontrée au niveau du mésentère et de la région rétropéritonéale.

- Le kyste séreux : plus rare, électivement situé au niveau des mésocôlons et des épiploons, est souvent uniloculaire. Il est caractérisé par ses parois minces parcourues de vaisseaux et par son contenu clair.

- Parfois il existe des formes mixtes, certaines poches des kystes multiloculaires peuvent être séreuses, alors que d'autres sont chyleuses.

- Outre les formes chyleuses et séreuses, le contenu du kyste peut être modifié par l'infection ou l'hémorragie intra kystique donnant dans ce dernier cas un kyste hématique(44).

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

Il est souvent chyleux en cas de communications avec la circulation lymphatique. Cet aspect n'est pratiquement jamais en rapport avec l'infection car le liquide est habituellement stérile en culture. Le liquide présente une haute concentration en graisses et chylomicrons(44).

La présence de sang dans les cavités kystiques pourrait être due à une hémorragie traumatique ou à des communications veino-lymphatiques qui pourraient résulter de l'érosion du plexus veineux(45).

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

des polynucléaires, des éosinophiles et quelques hématies, mais jamais de cellules tumorales.

Le liquide peut être acellulaire, ce qui n'écarte pas le diagnostic.

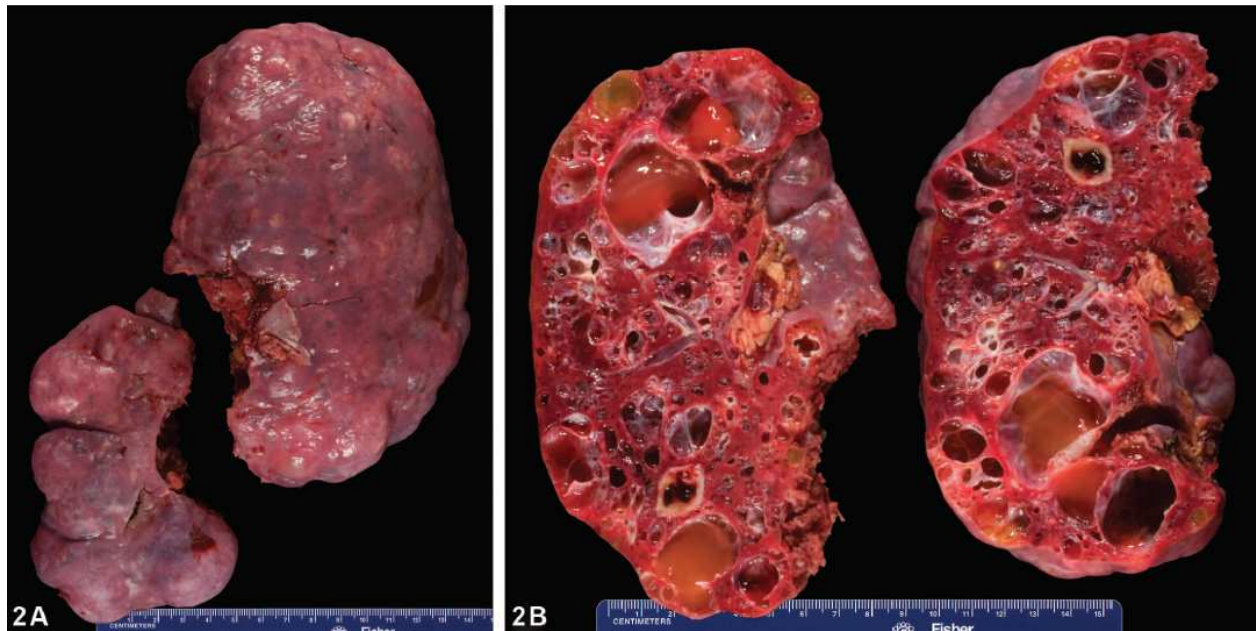


figure15 : A- Aspect macroscopique D'un lymphangiome kystique de la rate diffus avec de multiples nodules impliquant le parenchyme

B- une coupe anatomique d'une pièce opératoire révèlent plusieurs espaces kystiques de différents diamètres, remplis de liquide séreux.(51)

II- MICROSCOPE OPTIQUE

A la diversité des aspects macroscopique s'oppose une formule histologique assez univoque indispensable à l'établissement d'un diagnostic formel.

En effet, cette tumeur est constituée par de nombreuses cavités vasculaires dilatées, à contenu fluide, éosinophile, amorphe ou mêlé à quelques hématies, elles sont bordées par une couche externe conjonctive, doublée d'un endothélium interne très mince (46,47 ,48).

A- Couche externe ou couche conjonctive

Elle est constituée par un tissu conjonctif fibro-élastique abondant, très vascularisé quand le kyste est jeune, lorsque le kyste a vieilli, il subit une transformation hyaline avec épaissement des parois.

Le stroma contient un infiltrat lymphocytaire, ainsi que des foyers d'hémorragie, des graisses, des macrophages, et un dépôt d'hémosidérine et de calcium.

Cette couche conjonctive s'organise en septas d'épaisseur variable qui constituent les mailles d'un réseau au travers lequel s'anastomosent les espaces lymphatiques par ailleurs, l'hémorragie intra-kystique et les phénomènes d'étranglement entraînent des transformations nécrotiques hémorragiques, parfois des micro calcifications et des capillaires dilatés faisant parler d'hémolympangiome.

B- Couche endothéliale

Elle est formée d'une seule couche de cellules aplaties, cet aspect est en principe nécessaire au diagnostic. Mais il peut cependant manquer en raison de sa grande fragilité et de sa sensibilité aux variations de pression intra kystique, l'inflammation, l'hémorragie intra-kystique ou encore la torsion du kyste vont altérer les cellules bordantes et les détruire en partie ou en totalité et rendre ainsi l'interprétation difficile.

III- MICROSCOPE ELECTRONIQUE

Dans certains cas, on peut être amené à pratiquer une étude ultra structurale grâce au microscope électronique. Les cellules bordant les cavités vasculaires contiennent chacune un noyau de forme allongé. Le cytoplasme contient de nombreuses micro vésicules de pinocytose, qui sont retrouvées également en extraluminale, quelques ribosomes libres et un petit nombre de réticulum endoplasmique rugueux par endroit, quelques jonctions inter cellulaires ont été observées mais il n'y a pas de jonction myoendothéliale.

Par ailleurs, l'aspect de la membrane basale est caractéristique. Elle paraît mince et discontinue. Souvent remplacée par un matériel filamenteux entre le stroma et l'endothélium.

IV- ETUDE IMMUNO-HISTOCHIMIQUE

En immuno-histochimie les cellules endothéliales sont positives pour le facteur VII-RA, CD 31 et CD34 permettant ainsi d'affirmer le diagnostic(35), par contre elles ne sont pas réactives à l'acide périodique, ni à la mucicarminé, ni au bleu Alcian, le marquage à la cyto-kératine est constamment négatif(39).

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

Dans une étude menée par HORNICK (49) tous les cas de lymphangiome kystique étaient positifs au D2-40, et au CD31, tandis que le CD34 n'était positif que dans certains cas. Ces résultats illustrent l'hétérogénéité de l'apport de ces antigènes dans le cas des lésions vasculaires et la nécessité de l'utilisation de plus d'un seul marqueur.

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

L'immuno-histochimie peut séparer les deux entités : le kyste mésothélial se caractérise par des kératines positives alors que le lymphangiome est réactif pour les marqueurs endothéliaux [28].

CLASSIFICATIONS:

Il existe plusieurs classifications des MLK :

I- CLASSIFICATION ACTUELLE

Elle divise les MLK en lésions microkystiques, macrokystiques et mixtes(52)

A) Les lésions macrokystiques sont des espaces kystiques de volume supérieur à 2cm³,

B) les lésions microkystiques sont composées d'éléments inférieurs à 2cm³.

C) les lésions mixtes contiennent les deux types de malformations à 1cm³(53).

II- CLASSIFICATION DE WEGNER 1877

C'est une classification simple utilisée surtout par les chirurgiens, elle divise les malformations lymphatiques en lymphangiomes capillaires, caverneux et kystiques.

A) LK capillaires

Ils se manifestent par des petites papules translucides ou par des plaques roses infiltrées. Ils se situent, le plus souvent, sur les membres, les zones génitales et sur les muqueuses.

Leur histologie correspond à des dilatations lymphatiques dermiques ou épidermiques. Les cellules endothéliales sont régulières sans atypies. La régularité des cellules, la localisation non céphalique, l'âge du patient et l'évolution permettent d'éliminer un diagnostic de malignité.

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

Pour certains auteurs, cette forme de lymphangiome serait constituée, plutôt, de structures veineuses lymphatiques, équivalentes aux malformations veineuses sanguines(54). Ces structures se différencient des malformations veineuses par la composante musculaire plus marquée (média) et par la forme des vaisseaux, plus arrondie. La présence d'hématies et de thrombus est fréquente et ne permet pas d'affirmer l'existence d'une composante vasculaire sanguine.

B) L.K caverneux

Ils sont des masses indolores situées, le plus souvent, dans les régions cervicale et faciale. Toutefois, ils peuvent toucher, aussi, d'autres parties du corps. Ils sont composés de cavités régulièrement arrondies ou polyédriques, séparées par des cloisons fibreuses, d'épaisseur régulière, sans interposition des tissus hôtes. Ces dilatations lymphatiques envahissent le tissu conjonctif et s'étendent, parfois, jusqu'aux muscles sous-jacents. Les cellules musculaires lisses peuvent être présentes dans les parois des vaisseaux. Ces cavités contiennent, régulièrement, de nombreux lymphocytes.

C) Les hygromas Kystiques

Ils sont des masses rondes ou lobulées, facilement compressibles. Ils correspondent à de larges kystes uni ou multiloculaires, bordés par une couche d'endothélium et entourés par des fibroblastes ainsi que par de nombreuses fibres musculaires lisses.

L'hygroma kystique est le plus fréquent des lymphangiomes.

DIAGNOSTIC POSITIF:

I- ETUDE CLINIQUE:

Les manifestations cliniques des lymphangiomes spléniques sont variable et non spécifique allant d'une simple masse abdominale jusqu'à des complications habituellement liées à la taille de la rate .

Dans la plupart des cas, lymphangiomes spléniques isolées sont asymptomatiques et la découverte est fréquemment fortuite à l'occasion d'un examen d'imagerie abdominale réalisé pour une autre pathologie [21].

Toutefois, certains signes peuvent être le mode de révélation de l'affection: Splénomégalie, douleurs épigastrique ou de l'hypochondre gauche, ou parfois peut se révéler par une masse de l'hypochondre gauche dure et adhérente au plan profond.

Des signes de compression des structures avoisinantes : vomissements, troubles de transit, hoquet, pleurésie, protéinurie (lors d'une compression de la veine rénale gauche) peuvent se voir [55].

La survenue d'un infarctus splénique ou une thrombose de la veine splénique avec hypertension portale segmentaire ont été décrits [56].

II- ETUDE PARACLINIQUE:

II-1 Radiologie:

A-Echographie:

C'est l'examen majeur, souvent de première intention pour le diagnostic de LK de la rate.

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

Sa sensibilité est élevée du fait du volume important de ces tumeurs (en moyenne supérieure à 10 cm [57]).

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

A l'échographie, le Lk de la rate se présente comme une tumeur liquidienne bien limitée uni ou multiloculaire, les kystes étant séparés, dans ce cas par de fines cloisons. Le contenu des kystes, souvent transsonore, peut cependant devenir échogène à l'occasion d'une hémorragie intrakystique, voir contenir quelques calcifications. c'est devant ces aspects échographiques atypiques que le scanner trouve ses meilleurs indications .[21]

L'aspect typique de la tumeur sur le plan échographique est celui d'une lésion hypoéchogène et hétérogène, parfois kystique et cloisonnée. [34]

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

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

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

B- Tomodensitométrie

C'est un excellent moyen diagnostique chez l'adulte. C'est dans les aspects échographiques atypiques qu'il trouve ses meilleures indications, permettant d'étudier la densité de la tumeur et d'évaluer plus précisément que l'échographie

les rapports avec les organes de voisinages et permet de différencier entre le LK rétro-péritonéal du LK intra-péritonéal.

La TDM reste, le meilleur examen radiologique pour l'exploration des lymphangiomes kystiques de la rate . Elle est réalisée sans et avec produit de contraste.

Au scanner , pour le Lk de la rate , on observe les mêmes images échographiques ; il se présente comme une lésion liquidienne homogène hypodense traversée par de fines cloisons avec une absence de rehaussement après injection de produit de contraste.(21)

La bénignité est confirmée par l'absence des adénopathies et d'envahissement des organes de voisinages(58, 59).

C- Imagerie par résonance magnétique IRM

L'IRM, en seconde intention, permet de mieux préciser les rapports et la nature du contenu du kyste.

Pour le Lk de la rate , et sur les images pondérées en T1, les lésions kystiques peuvent apparaître hypointenses par rapport aux viscères environnants , ou hyperintenses lorsqu'elles sont remplies par hémorragie ou matériel protéique.(51)

Sur les images pondérées en T2, la masse se caractérise par des zones hyperintenses multiloculaires qui correspondent aux canaux lymphatiques dilatés. (51)

Les cloisons et les parois sont en général en hyposignal aux deux séquences T1 et T2.

Une prise de Gadolinium par la paroi et les cloisons peut cependant être observée(60).

L'IRM reste l'examen de choix, pour apprécier l'extension en profondeur en cas de formes circonscrites des lymphangiomes car, indétectable à l'examen clinique. Elle permet également d'apprécier l'extension périvasculaire de la lésion, l'infiltration des tissus sous-jacents et de prévenir, ainsi les gestes incomplets(61).

L'association de l'échographie et de la TDM voire une IRM permet d'étayer le diagnostic mais il reste difficile dans le cas de lymphangiome kystique volumineux ou en cas de complications [62, 63,64].

D'autres investigations radiologiques ont été rapportées dans la littérature, dont la lymphoscintigraphie à l'albumine qui ne semble pas apporter d'élément diagnostique supplémentaire, le lymphangiome ne communiquant pas ou peu avec le système lymphatique périphérique [65].

D-Laparotomie-laparoscopie

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

La laparoscopie n'est pas encore bien évaluée mais elle est actuellement la méthode de choix pour diagnostiquer et traiter ces tumeurs. Au cours de cet examen, on peut pratiquer une ponction du kyste [66].

II-2 Cytoponction

La cytoponction présente un élément de diagnostic positif du LK de la rate.

C'est un examen simple fait sous repérage échographique, scannographique ou au cours lors d'une laparoscopie[67].

Mais elle comporte de risques hémorragique majeur [68]. Une ponction à l'aiguille fine permet de préciser la nature du liquide intrakystique, qui peut être séreux, hémorragique ou chyleux.

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

Une telle formule doit faire discuter le diagnostic du lymphangiome kystique. On retrouve également des macrophages, des polynucléaires, des éosinophiles et quelques hématies, mais jamais de cellules tumorales.

Le liquide peut être acellulaire, ce qui n'écarte pas le diagnostic.

La présence de sang dans les cavités kystiques pourrait être due à une hémorragie traumatique ou à des communications veino-lymphatiques qui pourraient résulter de l'érosion du plexus veineux [69].

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

En conclusion, la gamme des examens complémentaires possibles en cas de lymphangiome kystique est étendue, cependant l'examen de choix reste l'échographie qui permet une meilleure analyse des masses kystiques. Elle doit être couplée à la TDM, celle-ci confirme, après injection du produit de contraste, la nature non vasculaire de la tumeur(70). Ces deux techniques sont complémentaires, elles permettent de mieux préciser les rapports anatomiques avec les organes de voisinage(71).

II-3 Biologie:

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

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

Un discret syndrome inflammatoire peut se voir lors des poussées douloureuses.

La vitesse de sédimentation est généralement normale sauf si poussée inflammatoire.

La sérologie hydatique est très utile surtout dans notre contexte, dans un but d'éliminer un kyste hydatique.

III- DIAGNOSTIC DE CERTITUDE

La preuve définitive du diagnostic du lymphangiome kystique est apportée par l'examen anatomopathologique d'une biopsie ou d'une pièce opératoire.

A- Aspect macroscopique

Macroscopiquement, les lésions de LK apparaissent blanchâtres ou translucides. Elles peuvent être uniloculaires (25%) ou polylobées multikystiques (75%) avec des poches communicantes ou non. Le contenu des kystes peut être séreux ou chyleux. Les vieux kystes sont séparés par un tissu fibreux épais alors que les jeunes kystes ont une fine paroi endothéliale nacréée(72).

B- Aspect microscopique

Trois critères sont nécessaires au diagnostic :

- Il s'agit d'une formation kystique.

- les cloisons sont constituées d'un stroma conjonctif, dont l'épaisseur varie en fonction de l'âge du kyste, pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse.

- Le kyste est bordé d'un revêtement endothélial à type lymphatique (positivité du facteur D2-40) démontrant l'origine vasculaire de la tumeur.

Les marqueurs histoenzymologiques n'apportent pas de solution miracle au diagnostic. Ils ont leur place dans certains cas d'hémorragie intrakystique ou de formes combinée. Il n'existe pas de marqueur complètement spécifique de LK mais certains semblent de bons identifiants de la nature lymphatique d'une malformation(72).

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL:

Les Diagnostics différentiels de lymphangiome splénique incluent souvent d'autres lésions solides et kystiques de la rate , tels que l'hémangiome , kystes mésothéliaux et kystes parasitaires (plus souvent en raison d'Echinococcus granulosus) ,le lymphome et les métastases.

I - LE KYSTE HYDATIQUE DE LA RATE:

La sérologie hydatique n'a de valeur que lorsqu'elle est positive, négative elle n'élimine pas le diagnostic de kyste hydatique.

Cependant, dans un pays d'endémie hydatique, l'association du LK et de kyste hydatique est possible (un cas est rapporté dans le CHU de Casablanca). (73)

L'échographie et le scanner rechercheront des signes permettant d'affirmer la nature hydatique :

- Les calcifications pariétales.
- La présence de vésicules filles. Le décollement de membrane.

De véritables problèmes diagnostiques se posent entre le kyste hydatique stade III de la classification de GHARBI et le LK, cependant, l'absence de prise de contraste de cloisons au scanner est caractéristique du kyste hydatique.

II -LES PSEUDOKYSTES :

Ils sont ainsi appelés du fait de l'absence de revêtement cellulaire. Eux aussi de découverte fortuite .Ils sont rencontrés chez l'adulte jeune. Ils se forment après un traumatisme ou après un infarctus splénique, faisant suite à la liquéfaction de l'hématome, suivie d'une résorption du pigment hématique [74]. Macroscopiquement, il est difficile de les différencier d'un kyste vrai et seule

l'absence histologique de paroi cellulaire « vraie » permet le diagnostic de pseudokyste [75].

La paroi est alors composée d'un tissu fibreux, possiblement calcifié. La recherche d'un antécédent de traumatisme est donc un élément fondamental du diagnostic amenant à l'abstention en cas de lésion asymptomatique [76].

III -LES HEMANGIOMES :

Ils sont constitués de plusieurs cavités vasculaires séparées par des travées conjonctives [77]. Leur paroi ne contient pas des amas lymphoïdes. Comme pour les lymphangiomes, il en existe trois formes : capillaire, caverneux et kystique qui est là encore la plus fréquente.

En échographie, la forme kystique apparaît comme une lésion arrondie hypoéchogène avec parfois des cloisons. Les autres formes apparaissent comme des nodules iso ou hypoéchogènes, plus ou moins hétérogènes. Au scanner, le diagnostic positif se fait après injection de produit de contraste avec rehaussement des parois et homogénéisation tardive. Si un doute persiste, une IRM peut être réalisée, affirmant le diagnostic, avec hyposignal T1 et hypersignal T2, caractéristique des angiomes [74,75, 78].

L'étude en microscopie électronique et l'immunohistochimie sont nécessaires.

L'hémangiome se caractérise par la présence des corps de Weibel-Pallade, une membrane basale continue, souvent polystartifiée avec une présence de péricytes. Lesquelles font défaut dans le lymphangiome kystique qui se caractérise par la présence de cellules endothéliales aplaties, sans corps de Weibel-Pallade, entourées par une fine membrane basale discontinue .

Un cas associant le lymphangiome kystique et l'hémangiome a été rapporté dans la littérature [79].

IV-LES MESOTHELIOMES KYSTIQUES

Dans le lymphangiome, la présence des cavités kystiques bordées par un revêtement endothélial plan, de nombreux amas lymphoïdes à centre germinatif et des fibres musculaires lisses au sein de leurs parois permet habituellement de le différencier des mésothéliomes kystiques qui se caractérisent en microscopie optique par une bordure cellulaire uni-stratifiée plus volontiers cubiques ou cylindriques. Leur paroi ne contient pas d'éléments musculaires lisses et habituellement pas d'amas lymphoïdes.

L'étude en microscopie électronique révèle les caractéristiques des cellules mésothéliales comportant des microvillosités, des désmosomes et des tonofilaments qui sont absents dans les lymphangiomes kystiques(77).

Le marquage immunohistochimique à la kératine est positif dans les mésothéliomes multikystiques mais constamment négatif dans le lymphangiome. En plus, les cellules n'expriment pas le facteur VIII qui est positif en cas de lymphangiome(77).

V-LES TUMEURS SECONDAIRES

Les métastases spléniques sont les tumeurs malignes de la rate les plus fréquentes. Les cancers primitifs les plus fréquemment retrouvés sont ceux du sein, des bronches, de l'ovaire, de l'estomac, des mélanomes et de l'utérus [74, 80]. Les aspects évocateurs en échographie sont des images en cible avec un centre très hypoéchogène entouré d'un halo périphérique hypoéchogène. Néanmoins de nombreuses images différentes peuvent être observées. Des calcifications sont rares et observées en cas de métastases d'adénocarcinome mucineux [80,81].

TRAITEMENT :

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

Malgré sa bénignité, le lymphangiome kystique peut devenir localement invasif et du fait de risque croissant de survenue des complications pour les kystes ayant un diamètre supérieur à 4 ou 5 cm, le traitement chirurgical s'avère nécessaire. Ce dernier n'est pas indiqué en cas de petit kyste splénique (inférieur à 5cm) asymptomatique.(82)

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

L'exérèse chirurgicale est l'attitude classique; elle doit être aussi complète que possible assurant une guérison complète et évitant ainsi les récidi ve.

Nombreux sont les moyens proposés dans l'arsenal thérapeutique tels que la sclérothérapie, le drainage et même la radiothérapie ; mais la chirurgie reste toujours le traitement de choix.

I- TRAITEMENT CHIRURGICAL:

I-1 Préparation du malade

Avant tout acte chirurgical, la préparation du malade est obligatoire. Pour cela, un bilan préopératoire standard est nécessaire (NFS, ionogramme, bilan de la crasse sanguine - radiographie thoracique- ECG), afin de corriger une anémie, une dénutrition, une infection, éventuels troubles hydro-électrolytiques et tares associées (cardio-vasculaire - pulmonaire- métabolique) et faire un bilan à la recherche d'autres localisations.

I-2 Voies d'abord

A- laparotomie

La voie d'abord souvent utilisée est la laparotomie avec incision sus et sous ombilical. D'autres voies ont été rapportées dans certains cas comme :

-L'incision de PFANNENSTIEL avec aponévrotomie verticale utilisé en cas de suspicion de kyste ovarien.

B- laparoscopie

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

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

Ainsi et avec l'avènement de cette voie et la maîtrise croissante de ses techniques, plusieurs publications ont rapporté la possibilité de résection du lymphangiome kystique de la rate par cette voie (83,84,85,86,87).

Elle est indiquée en cas d'indépendance de la tumeur par rapport aux organes de voisinage.

La résection par voie laparoscopique représente l'alternative à la voie conventionnelle classique, et possède l'avantage d'éviter au patient une chirurgie invasive tout en minimisant la douleur postopératoire, permettant un lever précoce, une courte durée d'hospitalisation, et diminuant la morbidité. la laparoscopie réduit la durée de l'intervention sans risque de récurrence.(21)

I-3 Méthodes chirurgicales:

1) kystectomie:

une kystectomie permet d'éviter les risques de la splénectomie (infections, thrombose) (21)

2) La Splénectomie

a) Splénectomie par laparotomie :

La splénectomie par laparotomie est actuellement indiquée surtout dans les grosses, voir très grosses rates [88].

a-1) Splénectomie totale:

La splénectomie totale serait le traitement de nécessité en cas de très gros kystes ou si kyste est inaccessible du fait de son siège (pédiculaire, postérieur, intrasplénique).

-Installation du patient :

le patient est en décubitus dorsal, l'opérateur et les aides disposés de part et d'autre. Un piquet de toupet est mis en place à l'épaule gauche.

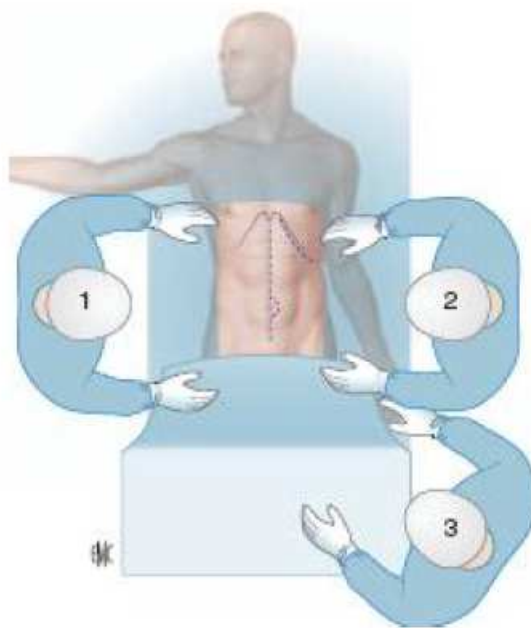


Figure 16: Splénectomie par laparotomie. Installation, incision sous costale gauche ou médiane. 1. Opérateur ; 2. Aide ; 3. Instrumentiste [89].

-Voie d'abord :

La voie d'abord est le plus souvent une incision sous costale gauche. Elle permet une excellente visibilité de la région splénique et évite le risque d'éventration.

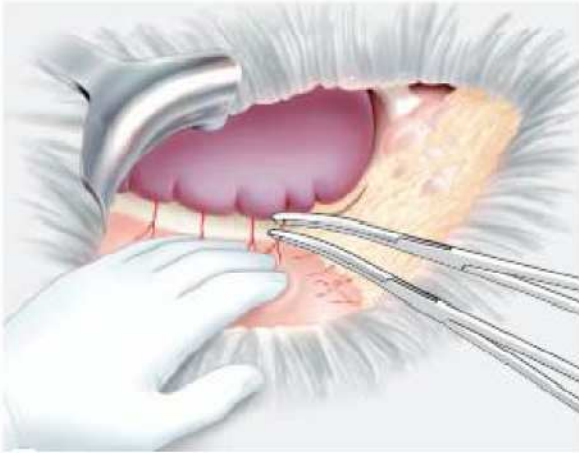
La voie d'abord médiane est utilisée si un geste chirurgical associé (lithiase vésiculaire, KH du foie). Cette voie a l'inconvénient d'exposer aux éventrations et aux éviscérations.

-Dissection splénique :

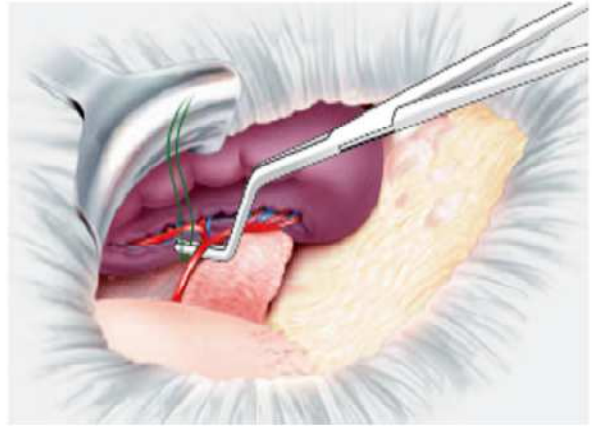
Elle commence par l'abaissement de l'angle colique gauche et de la corne épiploïque gauche. L'épiploon gastrosplénique est ensuite ouvert, les vaisseaux courts sont ligaturés de bas en haut et sectionnés.

« Splénectomie rate en place » : c'est une splénectomie par abord premier des vaisseaux spléniques par devant, près du hile, traditionnellement applicable pour les rates hématologiques de taille normale (actuellement retirée par cœlioscopie). Les vaisseaux sont disséqués le plus près possible de la rate, artère puis veine, de bas en haut. Une fois liés les vaisseaux hilaires supérieurs, il est possible de mobiliser la rate de façon peu hémorragique. La dissection splénique postérieure se fait à la main. La rate est décollée de ses adhérences diaphragmatiques latérales, et postérieures, au doigt, en faisant attention de ne pas ouvrir la capsule splénique. Cette dissection est poussée jusqu'à pôle supérieur. La rate est alors complètement libre et peut être extériorisée. La recherche et l'ablation d'une rate accessoire dans le grand épiploon et sa corne gauche permet de prévenir les récurrences de certaines maladies hématologiques.

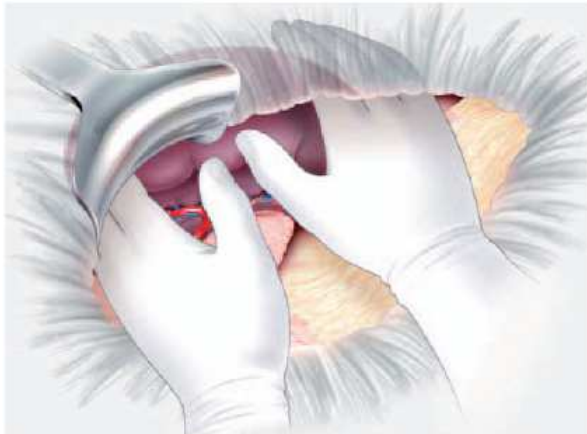
« Splénectomie rate mobile » : la rate est mobilisée en premier. Les adhérences diaphragmatiques latérales et postérieures sont libérées à la main. Une fois décollée, il est plus facile de sortir le pôle inférieur et « d'accoucher » la rate, juste attachée par son pédicule. Après repérage de la queue du pancréas, l'artère puis la veine splénique peuvent être disséquées par derrière et liées au contact du hile. Un drain de Redon ou un drain siliconé large peut être laissé dans la loge de splénectomie, et l'incision fermée



**figures17: splénectomie par laparotomie .
ligature -section des vaisseaux courts (89)**



**figure18: splénectomie par laparotomie.
dissection et contrôle de l'artere splénique (89)**



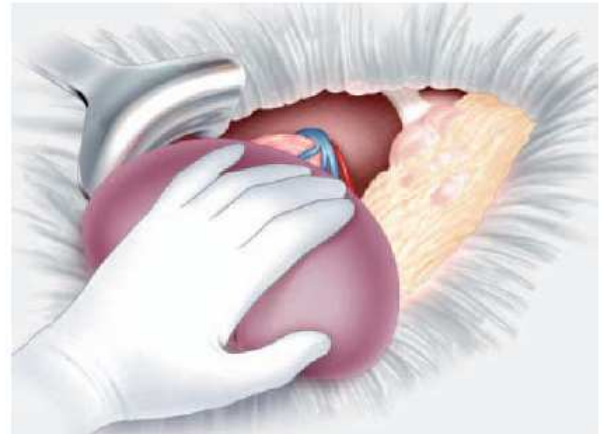
**Fig19. Splénectomie par
laparotomie. Mobilisation splénique.**

La main droite libère les attaches postérolatérales.

Les deux mains tractent la rate hors de l'hypochondre(89)

a-2) Splénectomie partielle :

L'anatomie de la rate se prête à la résection partielle car sa vascularisation est terminale et segmentaire. Après ligature ou section des vaisseaux vascularisant la tumeur, le risque hémorragique est très faible. Les principales indications sont : les traumatismes de la rate, certaines tumeurs spléniques (bénignes et kystiques) et certaines maladies hématologiques. Des études animales ont montré qu'en cas de



**Fig 20. Splénectomie par laparotomie. Luxation
de la rate. Ligature section(89)**

splénectomie partielle la fonction immunitaire contre les bactéries encapsulées était conservée quoique peut-être un peu diminuée. [90-91]

b) Splénectomie laparoscopique :

La splénectomie est réalisable par laparoscopie. Cette voie d'abord est devenue un accès privilégié [92].

Les avantages de cette technique sont une reprise du transit plus rapide, des douleurs postopératoires moindres, une hospitalisation plus courte et un bénéfice esthétique indiscutable. La diminution de brides postopératoires, comme pour toutes les interventions sous cœlioscopie, est aussi un avantage certain à long terme [93]. Elle permet aussi de réduire considérablement les pertes sanguines peropératoires et rend inutile un drainage externe postopératoire.

-Installation et disposition des trocarts :

Sous anesthésie générale, le patient est installé en décubitus latéral droit complet, avec un billot sous l'aube costal. Un premier trocart de 10 mm est introduit par open-cœlioscopie sur la ligne mamelonnaire, 3 à 4 cm sous le rebord costal, pour une optique de 30°. Après insufflation, un trocart de 5 mm et un de 12 mm sont introduits sous contrôle visuel en triangulation. Un quatrième trocart, de 5 mm, est souvent utile, plus externe (Figure 21). L'opérateur, l'aide et l'instrumentiste sont face au patient [89]. D'autres auteurs ont décrits un abord antérieur, en décubitus dorsal, mais cet abord semble de moins en moins employé [94].

Une étude (A. Victor) a comparé entre la voie d'abord antérieure et postérieure dans la splénectomie laparoscopique, et a montré que l'approche postérieure des vaisseaux spléniques a moins de complications opératoires (95)

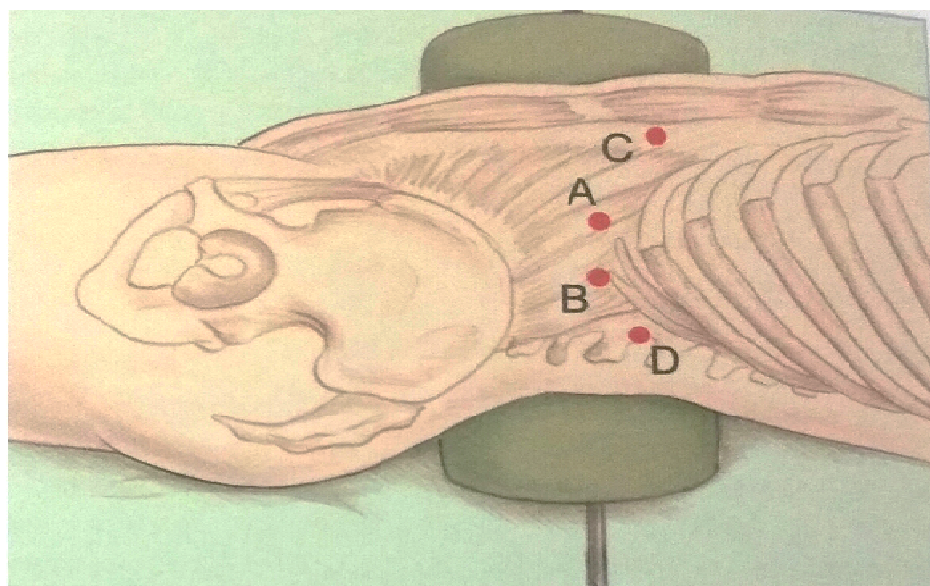
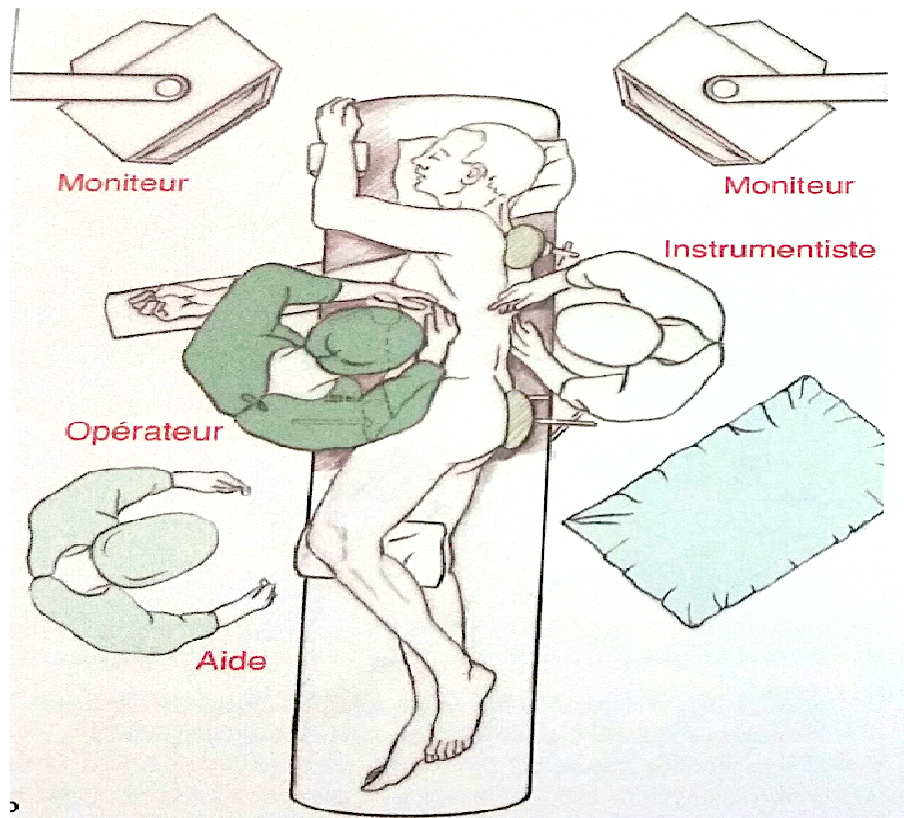


Figure 21 : splénectomie laparoscopique: intervention en décubitus latéral droit . (5)

a- position des opérateurs
b-points d'entrée des trocars

-Dissection splénique:

Le premier temps est une exploration du grand épiploon à la recherche d'une rate surnuméraire, qui doit être retirée. Nous commençons par mobiliser le ligament suspenseur de la rate et les quelques adhérences que l'on peut rencontrer entre celui-ci et le pôle inférieur de la rate (Fig.24). [94]

On se sert pour cela de la pince harmonique, en main droite, par le trocart de 12 mm. Il est rarement nécessaire de mobiliser l'angle colique gauche. À partir de cette incision polaire inférieure, le péritoine est ouvert de bas en haut, à la pince harmonique, jusqu'à ouvrir l'arrière-cavité des épiploons. La queue du pancréas peut être visualisée dès ce temps.

La dissection est poursuivie dans l'épiploon gastrosplénique, jusqu'au pôle supérieur en sectionnant les vaisseaux courts au fur et à mesure (Fig.24). La pince fenêtrée main gauche est alors utile pour tracter la grande courbure gastrique et exposer les derniers vaisseaux courts, très courts. Un palpeur ou une pince fenêtrée, placé dans le quatrième trocart, peut récliner le bord antérieur de la rate vers le haut.

Le pôle supérieur de la rate est mobilisé le plus possible par devant, même si c'est malaisé : c'est encore plus difficile par derrière.

Les adhérences fixant la rate au diaphragme et à la loge rénale sont libérées de bas en haut, en restant très près de la Rate (Fig.22).

La queue du pancréas doit alors être vue et, si nécessaire, être écartée des vaisseaux spléniques au contact de la rate. La mobilisation splénique est poussée vers le pôle supérieur de façon à rejoindre la dissection effectuée par devant. Au cours de ce temps postérieur il faut prendre garde:

- à ne pas blesser la veine splénique, très proche du plan de dissection ;

- et à ne pas s'engager trop loin en arrière du pancréas, dans le plan que l'on utilise pour les surrénalectomies gauches.

Une fois ce temps achevé, la rate est complètement mobilisée, et n'est plus fixée que par son pédicule. Celui-ci est lié et sectionné par une ou plusieurs prises de pinces à agrafes vasculaires, introduites par le trocart de 12 mm (Fig. 22).

Un endosac est introduit par le trocart de 12 mm, déplié, et entoure la rate en commençant par le pôle inférieur. Certains effectuent la dissection de la face postérieure après ligature-section des vaisseaux spléniques dans le hile; nous préférons achever la mobilisation de la rate pour plus d'aisance dans l'application de la pince d'agrafage-section. La rate est sortie dans son sac, en élargissant l'orifice de 12 mm ou en le rejoignant à l'orifice externe de 5 mm.

L'incision mesure alors de 4 à 7 cm, ce qui est le plus souvent suffisant pour les rates de moins de 20 cm de grand axe. Nous ne morcelons pas la rate :

- pour qu'elle puisse être examinée en totalité par les anatomopathologistes.

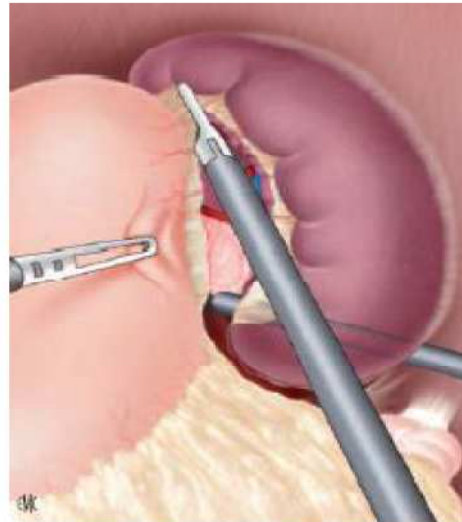
- par crainte d'une ouverture du sac, avec dispersion et greffe de morceaux spléniques (splénose) et donc d'une récurrence de la pathologie initiale.

Un drain de Redon ou un drain siliconé large est parfois laissé dans la loge de splénectomie. La paroi est fermée plan par plan.

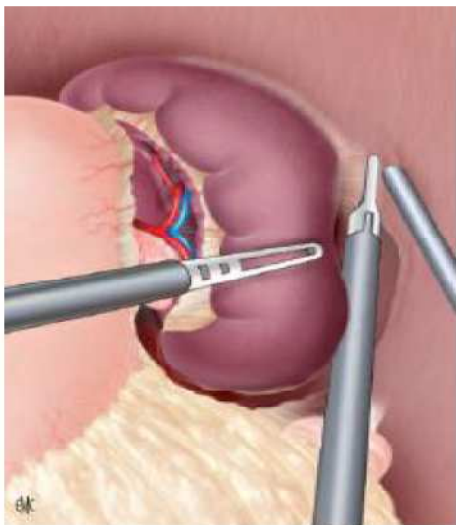
Les figures suivantes montrent les différentes étapes de la splénectomie laparoscopique :



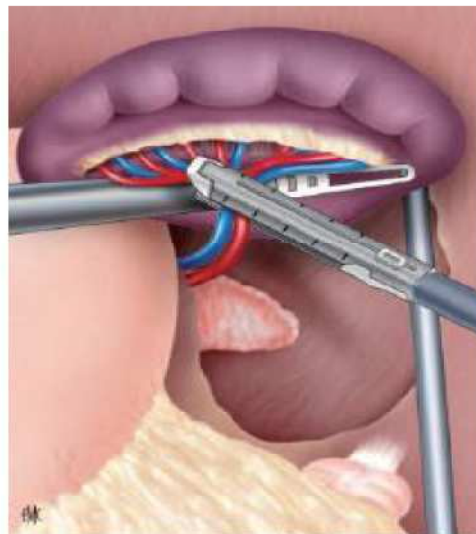
A- Mobilisation du pôle inférieur
section du ligament suspenseur
de la rate,



B- Ligature-section de l'épiploon
gastrosplénique et des vaisseaux
courts



C- Dissection de la face
postérolatérale de la rate



D- Agrafage-section du pédicule
splénique

Figure 22 : les différentes étapes de splénectomie laparoscopique [89]

3- Autres méthodes chirurgicales:

- Aspiration simple du kyste :

C'est une méthode utilisée dans le cas des formes compressives ou en attente d'une intervention, mais son efficacité est temporaire car le liquide aspiré se reconstitue rapidement. Elle est souvent suivie de récurrence et expose au risque de dissémination péritonéale per-opératoire.

La même remarque s'applique aux tentatives de ponction sous contrôle échographique. L'aspiration et la ponction ne peuvent constituer que des méthodes de nécessité imposées par des rapports viscéraux dangereux, rendant toute possibilité de clivage impossible(96).

- Marsupialisation :

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

Actuellement, la marsupialisation est abandonnée, elle était pratiquée seulement dans les cas où la chirurgie était contre indiquée par l'extrême gravité de l'état général du patient.

II- TRAITEMENT NON CHIRURGICAL:

- La sclérothérapie

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

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

Actuellement les deux agents sclérosants les plus utilisés par les chirurgiens sont la Bléomycine et l'OK-432 [97].

a- Sclérothérapie à la Bléomycine:

C'est un agent anti-tumoral découvert en 1966 par UMEZAWA (98). A côté de son effet antinéoplasique en inhibant la synthèse de l'ADN, il a un effet irritant des cellules endothéliales de la paroi des lymphangiomes. Même si le mécanisme est inconnu, il apparaît que la Bléomycine cause une réaction inflammatoire non spécifique conduisant à une fibrose du kyste.

b-Sclérothérapie à l'OK-432

Il s'agit d'un lyophilisat de culture de streptocoques du groupe A, type III, peu virulent, traité par la benzylpenicilline (pénicilline G) qui permet une complète disparition de la capacité à produire de la streptolysine S. Au Japon ce produit est utilisé comme immunothérapie dans certaines ascites carcinomateuses.

L'action est celle d'une réaction immunitaire déclenchée par un agent pathogène contre la lésion kystique. Après injection, il existe dans le liquide intrakystique un changement de la population cellulaire, en effet, l'activité de l'OK-432 passe par l'activation des neutrophiles, des macrophages et des cellules tueuses naturelles NK. Il y a une réaction inflammatoire plus ou moins importante, maximale au 3ème jour après injection(99).

Pour SAMUEL , l'action de l'OK-432 passe par une augmentation de la perméabilité des cellules endothéliales de la lésion ce qui favorise la résorption du liquide intra-kystique à travers la paroi et donc la disparition de celle-ci.(100)

c-Autres produits utilisés

- Produit à base d'Ethanol (Ethibloc*) :

Solution alcoolique contenant un extrait de maïs, un marqueur radioopaque (amidotrizoate de sodium), du propylène glycole et de l'oslum papaveris, une substance qui assure la viscosité du mélange.

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

- Tissucol :

Il a des propriétés adhésives et hémostatiques. Son utilisation favorise la synthèse du collagène et la régénération tissulaire parce que ces propriétés permettent de coller les surfaces tissulaires et de supprimer les espaces morts.

L'utilisation du Tissucol, dans le traitement des lymphangiomes kystiques, a été rapportée, pour la première fois, par l'équipe de CASTANAN et par GUTERIEZ SAN ROMAN en 1993. (101)

- Doxycycline :

C'est un dérivé de la tétracycline qui a un large spectre antibiotique. Son utilité dans le lymphangiome a été évaluée par MOLTICH et COL qui ont révélé pour la première fois son efficacité. BURROWS et COL ont montré des résultats encourageants sur l'utilisation de la Doxycycline, chez 41 patients la réduction de taille minimale était de 83%. La Doxycycline a montré également une efficacité supérieure à l'OK-432 dans le traitement des lésions

microkystiques. Ce qui a été prouvé par SHIELS et COL qui ont rapporté 17 patients ayant des lésions microkystiques et qui ont eu une réponse complète.

En conclusion, il faut retenir qu'en matière de lymphangiome kystique, l'exérèse chirurgicale "splénectomie totale" est l'attitude classique. Elle doit être aussi complète que possible car l'exérèse complète est la seule garantie d'une guérison définitive de ces tumeurs toujours bénignes (102).

Mais la bénignité de la lésion interdit tout sacrifice nerveux ou vasculaire qui risquerait d'être à l'origine de séquelles irréversibles au niveau du pelvis et des membres inférieurs. Les autres méthodes thérapeutiques doivent être abandonnées.

III CONSEQUENCES DE LA SPLENECTOMIE:

I-à court terme :

A. au plan hématologique :

1-les suites immédiates des splénectomies:

1-1-Au plan hématologique

Les perturbations portent essentiellement sur les plaquettes : le taux de plaquettes s'accroît en moyenne de 30% ; cette augmentation touche 75% des splénectomisés, elle débute entre le 2^e et 10^e jour postopératoire et passe par un pic à la 3^e semaine. Les leucocytes peuvent être élevés transitoirement ou de façon durable. La lignée rouge n'est pas touchée. [9]

1-2-Au plan chirurgical

Plusieurs complications sont à redouter. Ces complications survenant après splénectomie sont autant liées au terrain qu'au geste lui même. La mortalité est de 2 à 6%, la morbidité de 3,5 à 24% . [103]

Ces complications sont 6 à 8 fois plus fréquentes pour les splénectomies à but thérapeutique que pour celles effectuées dans un but diagnostique.

a-Les complications thromboemboliques:

La thrombose de la veine porte ou de la veine mésentérique supérieure est une complication rare après splénectomie. Elle est asymptomatique le plus souvent, mais peut se révéler par des douleurs abdominales, un iléus, de la fièvre ou une diarrhée. Elle survient entre la première et sixième semaine postopératoire. Les facteurs de risque sont le syndrome myéloprolifératif, l'existence d'une splénomégalie, d'une thrombocytose et d'un long moignon veineux splénique [104]. Elle peut être dépistée chez les patients à haut risque par une échographie doppler abdominale ou un TDM.[105]

Le traitement curatif est le traitement anticoagulant jusqu'à la disparition de la thrombose et en absence de complication en particulier d'hypertension portale.

b- Les complications infectieuses:

L'incidence exacte de ces complications infectieuses est encore mal connue et extrêmement variable dans la littérature.

Les complications infectieuses sont en revanche d'une extrême gravité avec un taux de mortalité variant de 25 à 50 %.

Du fait de la diminution de synthèse des immunoglobulines induite par la splénectomie, les patients splénectomisés ont une plus grande vulnérabilité pour les bactéries encapsulées.

Streptococcus pneumoniae est l'agent pathogène le plus incriminé dans les infections post-splénectomie avec une fréquence variant de 50 à 60 % selon les séries. Le deuxième germe le plus fréquent est l'*Haemophilus influenzae* qui est responsable de 20 à 30 % des infections postsplénectomie . Enfin, *Neisseria meningitidis* est responsable de 10 à 20 % des infections postsplénectomie .

Chez l'adulte, l'infection à *Streptococcus pneumoniae* est de loin la plus fréquente. La manifestation clinique habituelle est une septicémie à point de départ pulmonaire évoluant rapidement vers un état de choc irréversible . Chez l'enfant, l'infection la plus fréquente est une méningite assez rapidement compliquée d'une septicémie[105].

c- Les complications hémorragiques:

Un saignement anormal survenant la plupart du temps dans les 24 premières heures amène à une réintervention d'hémostase dans 1,3 à 4% des cas. Deux pourcent des splénectomies se compliquent d'un hématome pariétal nécessitant une évacuation chirurgicale. [105].

d- La fistule pancréatique :

La blessure peropéraoire de la queue du pancréas est rare (moins de 1 % des cas). Elle survient généralement après une intervention difficile quant à la dissection. Le diagnostic est facile devant un écoulement de liquide citrin très riche en amylase. Le traitement mal codifié impose parfois une réintervention. Le traitement médical par l'utilisation de la somatostatine est proposé depuis quelques années. [105].

e-les autres :

Elles sont rares et ne représentent aucune spécificité liée au geste. Il s'agit d'insuffisance respiratoire, d'hémorragie gastro-intestinale, de thrombose de la veine porte, d'occlusion du grêle sur bride. Elles sont le fait de toute la chirurgie de l'étage sus-mésocolique, leur fréquence globale de survenue est inférieure à 2 % [106].

2-Conséquences à long terme des splénectomies :

2-1-Au plan biologique :

L'augmentation des globules blancs, en particulier des lymphocytes, est possible; les plaquettes peuvent rester élevées mais reviennent habituellement à des taux normaux; même élevées elles ne justifient aucune thérapeutique; la lignée rouge reste stable, mais il existe des fragments nucléaires résiduels (corps de howell-Jolly) dans les érythrocytes, dont la présence signe l'absence de rate fonctionnelle; enfin, il peut exister des perturbations immunologiques dont la plus fréquente est la diminution du taux des IgM. [9]

2-2-Au plan clinique :

La rate joue un rôle fondamental dans la défense de l'organisme contre les germes encapsulés.

Il est actuellement bien établi que la splénectomie fait courir la vie durant le risque d'infection foudroyante.

Ce syndrome ou overwhelming post splenectomy infection (OPSI) réalise une septicémie très souvent mortelle; le germe en cause est le pneumocoque dans 50% des cas; l'incidence des infections graves, très importante chez l'enfant, semble se situer aux alentours de 1% par sujet splénectomisé chez l'adulte. Ce risque est également en fonction de la maladie sous-jacente et décroît en fonction de l'ancienneté de la splénectomie.

Le risque d'infections mineures semble également accru chez le splénectomisé.

Par ailleurs, le taux de décès par maladie ischémique cardiocirculatoire est également significativement plus élevé chez les splénectomisés.

Actuellement L'utilité fonctionnelle de la rate est clairement démontrée. Localement elle agit comme un filtre, grâce à son important flux sanguin et à sa structure histologique, qui lui permet d'éliminer un grand nombre de particules et organismes étrangers.

Sur le plan systémique, elle participe à la défense immunitaire en produisant des facteurs opsonisants et des immunoglobulines qui vont agir localement et à distance. Sa conservation, si elle n'est pas une priorité absolue, est néanmoins devenue une préoccupation constante au sein des équipes chirurgicales [107].

PROPHYLAXIE

A-L'INFORMATION :

Les patients et leurs familles doivent être clairement informés:

– qu'il y a un risque d'infection, et que ces infections peuvent mettre en jeu le pronostic vital ;

– que toute fièvre inexplicquée est une urgence médicale et doit conduire le patient à consulter dans les plus brefs délais et/ou à administrer un antibiotique par voie parentérale ;

– que le risque d'infection est plus élevé dans les 2 premières années après la splénectomie, mais qu'il est probablement présent pour de plus longues périodes et peut être tout au long de la vie ;

– qu'il est nécessaire d'informer les médecins traitants du patient qu'il est asplénique ;

– que le patient peut porter un bracelet ou une carte informant de son statut d'asplénique ;

– que les patients aspléniques doivent au mieux éviter des voyages ou sinon doivent prendre impérativement des précautions prophylactiques dans les zones où le paludisme ou la babésiose sont endémiques, en raison du risque vital de ces infections dues à ces protozoaires [92].

B-VACCINATION :

Les patients doivent impérativement recevoir une vaccination antipneumococcique, anti-Haemophilus et anti-méningococcique. Avant toute splénectomie programmée, le patient doit recevoir ces vaccins dans les 2 semaines au plus tard précédant le geste chirurgical.

Si la vaccination n'a pu être faite avant l'intervention, deux attitudes peuvent être retenues :

- idéalement, les vaccins sont administrés 30 jours après l'opération, la réaction immunitaire permettant la synthèse d'immunoglobuline n'étant pas garantie avant ce délai.

- la deuxième attitude consiste à vacciner le patient le jour de sa sortie (j7 le plus souvent), afin d'en garantir l'observance [109].

C-ANTIBIOPROPHYLAXIE :

débutée lors de l'induction de l'anesthésie. Le tableau ci-dessous montre le schéma de l'antibioprophylaxie :

Tableau n° 1 : schéma d'antibioprophylaxie proposé chez les patients candidats à la splénectomie. [110]

	Antibiotique	Posologie	Alternative en cas d'allergie
Préopératoire : intraveineuse	Céfazoline	2g. réinjection : 1g si durée > 4 heures	Clindamycine : 600g + Gentamycine 2- 3mg/kg
Postopératoire immédiat : intraveineuse	Amoxicilline	500mg 2 fois/j	Erythromycine : 500mg /j en 1 injection
Dès la reprise de l'alimentation : (pour une durée minimale de 2 ans : per os)	Pénicilline V	1 million d'unité 2 fois/j	Erythromycine : 500mg /j en 1 prise

EVOLUTION ET PRONOSTIC:

Le pronostic est favorable étant donné qu'il s'agit d'une tumeur bénigne. LEVINE affirme que la taille du lymphangiome kystique et son siège a un impact sur le tableau clinique et sur l'évolution de l'atteinte.

I- Evolution :

A- Evolution spontanée:

L'évolution du lymphangiome kystique de la rate est lente ce qui explique son caractère asymptomatique. L'évolution se fait vers l'augmentation progressive de la taille du lymphangiome, émaillé dans de nombreux cas par des poussées inflammatoires.

Des complications peuvent survenir à type de:

- Rupture
- Infections
- Hémorragie intrakystique
- Compression .

La transformation maligne est exceptionnelle (111).

il existe des cas très rares de régression spontanée (112).

Les cas non compliqués ont meilleur pronostic. Pour cette raison, tout kyste doit être enlevé dès sa découverte le plus rapidement possible.

B- Evolution après traitement

Le pronostic des lymphangiomes kystiques de la rate est excellent lorsque la résection est complète. La récurrence est la complication principale si la résection est partielle. Certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence qui varie de 10 à 15%

(9.5% dans la série de STEYAERT) en cas de résection incomplète du kyste ce qui impose une surveillance échographique régulière chez ces patients.

II-Pronostic:

le pronostic de lymphangiome kystique de la rate est bon, plusieurs facteurs pronostiques de réponse au traitement chirurgical peuvent être retrouvés dans la littérature :

- La taille : les lésions supérieurs à 5cm de diamètre peuvent être, rarement, extirpées en totalité (113,114,115).

- L'exérèse incomplète (macroscopiquement) : le taux de récurrence après une exérèse incomplète varie, selon les auteurs, entre 50 et 100% alors qu'après une exérèse macroscopiquement complète, il est inférieur à 27% (114, 116, 117).

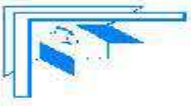
- L'absence de capsule et l'infiltration massive des tissus (118,119).

- Les localisations multiples : les patients, ayant des localisations multiples, récidivent plus facilement que ceux qui ont des localisations simples(120).

- Les lésions ayant été traitées par la sclérothérapie.

- Les caractères histologiques : l'importance des caractères histologiques, pour le pronostic, n'est pas établie(121,122).

Selon SERMON et COL, il n'y a pas de relation entre le type histologique et le risque de récurrence mais cette constatation est basée sur les observations d'un petit nombre de patients.(123)



CONCLUSION



Le lymphangiome kystique de la rate est une tumeur bénigne rare .

Elle est généralement asymptomatique et sa découverte est le plus souvent fortuite .

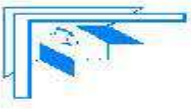
Son diagnostic peut être orienté par l'imagerie en particulier par l'échographie et la tomodensitométrie .

La certitude diagnostique est obtenue par l'examen anatomopathologique de la pièce opératoire .

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

Le traitement de choix est chirurgical consistant en une exérèse complète de lésion . Avec l'avènement de la laparoscopie et la maîtrise de ses méthodes, la résection de ce kyste par cette méthode serait plus bénéfique.

Leur pronostic est excellent, cependant des récurrences peuvent se voir en cas de résection incomplète du kyste. Ce qui impose une surveillance régulière chez ces patients.



RESUMES:



RESUME

Titre : Lymphangiome kystique de la rate .

Auteur : Jioua Chaimae

Mots clés : Lymphangiome kystique - la rate - diagnostic - traitement .

Le lymphangiome kystique de la rate est une tumeur benigne rare.

Elle est généralement asymptomatique et sa découverte est le plus souvent fortuite.

Son diagnostic, évoqué par l'imagerie en particulier par l'échographie et la tomodensitométrie ,nécessite une confirmation histologique .

Le traitement de choix est chirurgical consistant en une exérèse complète de la lésion.

Avec l'avènement de la laparoscopie et la maîtrise de ses méthodes, certaines publications ont rapporté la possibilité de résection de LK de la rate par cette méthode.

Dans ce travail, et à travers une étude de 2 cas diagnostiqués au service de chirurgie viscérale 1 de l'hôpital militaire d'instruction mohammed V à Rabat , nous faisons connaître les caractéristiques cliniques et paracliniques de la maladie , ainsi que l'actualité dans le domaine de recherche thérapeutique .

ABSTRACT

Title : cystic lymphangioma of the spleen

Author Jioua Chaimae

Keywords : Cystic lymphangioma- spleen - diagnosis- treatment

Cystic lymphangioma of the spleen is a rare benign tumor .

It is generally asymptomatic and its finding is most of the time unexpected.

Its diagnosis, though imaging, in particular thanks to an echography or tomodensitometry, requires an histological confirmation.

The treatment of choice is surgery, with a total ablation of the lesion .

With the advent of laparoscopy and the mastery of its methods, some publications have reported the possibility of resection of splenic lymphangioma by this method .

In this work, and through a study of 2 cases diagnosed at the service of visceral surgery¹ in instruction military hospital Mohammed V- Rabat , We make known the clinical and paraclinical characteristics of the disease, as well as developments in the field of therapeutic research.

ملخص

العنوان: الورم الوعائي اللمفي الكيسي للطحال

من طرف: جعيكو شيماء

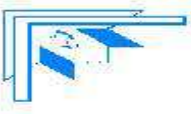
الكلمات الأساسية: الورم الوعائي اللمفي الكيسي - الطحال - التشخيص - العلاج

يعد الورم الوعائي اللمفي الكيسي للطحال ورما حميدا نادرا، عادة ما يكون عديم الأعراض واكتشافهمحض الصدفة.

يشخص عن طريق الفحص الإشعاعي خاصة الفحص بالصدى والفحص بالتصوير المقطعي، ثم تأكيد هيستولوجي.

يشكل التشذيب الجراحي الكلي العلاج الأمثل لهذه الآفة، ومع ظهور تقنيات تنظير البطن والتمكن منها، تقدم بعد المنشورات إمكانية قطع الورع الوعائي الكيسي للطحال باستعمال هذه التقنية.

نقدم في هذا العمل حالتين مشخصتين بمصلحة جراحة الأحشاء 1 بالمستشفى العسكري الدراسي محمد الخامس بالرباط، للتعريف بالخصائص السريرية واللاسريرية للمرض، وكذلك بالمستجدات في مجال البحث العلاجي



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)277-84
- [2] **Lingemean RE.** Cystic hygroma of the parotid region. Laryngoscope 1960;70:983.
- [3] **Atlas Aide-mémoire D'Anatomie**, 5ème édition augmentée par V. Delmas. H. Rouvière Ed. MASSON 1996
- [4] **Musquer Nicolas** - Vascularisation et Segmentation Splénique Mémoire pour le certificat d'anatomie, d'imagerie et de Morphogenèse, 2003-2004. Université de Nantes.
- [5] **Chirurgie du pancréas et de la rate , par F.lacaine et A. sauvanet ,** septembre 2009, p 143, p 135, p 142.
- [6] **La rate B. Delaitre & B. Valet** Ed. Springer Verlag
- [7] **Gupta C, Gupta S, Arora A.** Vascular segments in the human spleen. J Anat 1976;121(Pt3):613-6.
- [8] **Atlas de Poche Anatomie : 2. Les Viscères.** Helga Fritsch & Wolfgang Kühnel Ed. Medecine Science Flammarion
- [9]. **Breil P.** Splénectomie. Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Techniques chirurgicales – Appareil digestif ,40-750, 1997,10p
- [10]- **A. Bouchet, J. Cuilleret** Anatomie topographique, descriptive et fonctionnelle 4 :l'abdomen La région rétropéritonéale, Le petit bassin, le périnée. La rate : page 1989- 2000
- [11] Embryologie Humaine Larsen
- [12]. La rate Lienis www.anat-jg.com/.../Rate/rate.texte.html
- [13]- **N. Brosse, B. Fabiani, J. Biebold, C. Nezelof** - Histologie fonctionnelle du tissu lymphoïde - Encycl. Med. Chir. paris sang.13000, M(70) ,4-1985
- [14]- **R. Goujard, J. Poirier, J. Racadot.** Précis d'histologie humaine.

Edition Masson, 1980

[15]- **Y. Carcassonne, G. Sebahoun.** Indication et contre-indication de la splénectomie. *Encycl. Med. Chir. Paris. Thérapeutique*, 25417 A10, 4-1982

[16]- **V. Fattorusso, O. Ritter.** *Vademecum Clinique du diagnostic au traitement.*

MASSON 15ème édition 1998

[17]. **I. Meekes et al.** Results of Splenectomy Performed on a Group of 91 children *Eur J Pediatr surg* 5 (1995) 19-22

[18] **OUAISSI. M ,EMUNGANIA.O, SEBBAG. H,LEHORS ALBOUZ,BOUTBOUL.R** : Lymphangiome kystique du petit epiploon. *La Presse Medicale*, Tome 32,No 25.26 juillet 2003.

[19] **WARIN.M, B. BONNAIRE et H DERAMOND:** Lymphangiomatose kystique osseuse diffuse et localisation splénique : forme mineure d'une atteinte systémique. *J Radiol* 2010;91:907-10.

[20] **ANDRIAMANARIVO.ML, HUNUALD.F, RAHERSON.R, RASOLO.E,RAKOTONAIVO.M:** Volvulus mortel révélant un lymphangiome kystique chez l'enfant. *Archives de Pédiatrie .Vol 15 No5.P :917.juin 2008.*

[21] **I. Korbi, Faouzi Noomen, S. Mosbahi, O. Toumi, Mohamed Hammami, Ammar Mahmoudi, Mohamed Nasr, Wassim Kallel , Khadija Zouari , Hamdi A:** LYMPHANGIOME KYSTIQUE DE LA RATE À PROPOS D'UNE OBSERVATION . *Le journal de coelio-chirurgie.* No 81. Mars 2012

[22] **MABRUT.JY, GRANDJEAN.JP, HENRY.L, CHAPPUIS.JP, PARTENSKY.C, BARTH.X, TISSOT.E:** Les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-côlon. *Prise en charge diagnostique et thérapeutique.* *Ann Chir* 2002; 127: 343-9.

[23] **BEZZOLA .T, BUHLER .L, CHARDOT .C, MOREL .P:** Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant *J Chir* 2008,145, N°3.

- [24] **KOSIR MA, SONINO. RE, GAUDERER MW.** Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. *J Pediatr Surg.* 1991;26:1309–1313
- [25] **HANCOCK.BJ, DICKENS ST-VIL, FRAQOIS I. LUKS, Di LORENZO.M, BLANCHARD.H :** Complications of Lymphangiomas in Children. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 27, No 2 , 1992: pp 220-226.
- [26] **OOSTHUIZEN .JC, BURNS.P, RUSSELL. JD:** Lymphatic malformations: A proposed management algorithm. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 74 (2010) 398– 403.
- [27] **IDRENE.A, DUCHENNE.H, RUANT.P:** Le lymphangiome kystique de la surrenale. *J chir*, 1995, 132, No 2 :87-89.
- [28] **Akdi .F:** Lymphangiome kystique du mésentère à propos d'un cas à tanger. Thèse de médecine, Rabat, 1989, No 312.
- [29] **PEACHEY.RDG, LIRN. CC, WHISTER, LW:** Lymphangioma of skin: a review of 65 cases. *Br J Dermatol.* 1970;83:519-27. **SAIJO. M, MUNRO. I, Mancer. K:** Lymphangioma. A long term follow up.
- [30] study. *Plast Reconstr Surg* 1975;56:642-51.
- [31] **TRAN. NGOS NINH ,TRAN XUFIN NINH:** Cystic Hygroma in Children : A Report of 126 Cases of cystic hygroma. *Journal of Pediatric Surgery*, Vol. 9, No. 2 (April). 1974
- [32] **SCHEYE.T, AUFAUVRE.B, CANNEUVILLE.G, VINCENT.G, GODDEN.D, DECHELOTTE.P:** Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant. A propos de six observation. *J Chir*, 1994, 131, No1: 27-33.
- [33] **ALQAHTANIA, NGUYEN.LT, FLAGEOLE.H, SHAW.K, LABERGE . JM:** 25 Years' Experience with Lymphangiomas in Children *Journal of Pediatric Surgery*, Vol34, No 7 (July), 1999: pp 1164-1168.
- [34] **S. Oubaha · S. Benidamou · R. Hafidi · E.H. Lammat · Z. Samlani · K. Krati :** Le lymphangiome kystique splénique de l'adulte : à propos d'une observation exceptionnelle. *J. Afr. Hépatol. Gastroentérol.* 2012 DOI 10.1007/s12157-012-0435-y

- [35] **Benmoussa.M, Hafsia.M:** les lymphangiomes kystiques mesoépiploïques: réflexion à propos de quatre cas. Sem.hop.Paris,1982,58,No 32,1807-1810.
- [36] **Kim Han Su Kim, Eun.A, Chung, Sung. Min, You Ree:** Cystic lymphangioma: Trauma may be a significant cause?. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology vol.71 issue 12. December, 2007.p. 1921-1923.
- [37] **Moumou.H, Fafiri.R:** Lymphangiome kystique. Réponse au e-quiz de décembre Cystic lymphangioma. Journal de radiologie(2011) 92,93-95.
- [38] **Ravasse .P, Treust M, LEVESQUE C :** Le lymphangiome kystique rétro-péritonéal : une tumeur d'expression clinique très polymorphe. A propos de trois cas. Arch pediatr 1995 ;2 :232-6.
- [39] **Hssein.J :** Le lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte à propos de trois cas avec revue de la littérature. Thèse de médecine de Rabat 1999, No 380.
- [40] **Kukk E, Lymboussaki A, Taira S et col.** VEGF-C receptor binding and pattern of expression with VEGFR-3 suggest a role in lymphatic vascular development. Development 1996;122:3829-37.
- [41] **Eichmann A, Corbel C, Jaffredo T et col.** Avian VEGF-6 : cloning, embryonic expression pattern and stimulation of differentiation of VEGFR-2-expressing endothelial cell precursors. Development 1998;125:743-5.
- [42] **Maddalozzo J, Hughes CA, Huang L et col.** High angiogenic activity in cells isolated from cystic hygroma: a role of bFGF. Arch Otolaryngol head neck surg 1999;125:45-8. Grabb WC, Dingman RO, Oneal R et col. Facial hamartomas in children: Neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. Plast reconstr Surg 1980;36:509-27.
- [43] **Mabrut.JY, Grandjean.JP, Henry.L, Chappuis.JP,Partensy.C, Barth.X, Tissot.E:** les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-colon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique. Ann chir 2002 ;127 :343-9.
- [44] **Porrás-Ramírez, Hernández-Herrera M:** Hemorrhage into mesenteric cyst. Following trauma as a case of acute abdomen. J.Pediatr surg 1991,26: 847-8.

- [45] **Lestache.J.G, Ollero.J.M, Rollan U:** Les lymphangiomes kystiques intra abdominaux. Chir Ped 1980 ;21 :155-160.
- [46] **Koide.T :** Cystic lymphangioma of the gall-bladder : A case report, journal of gastroenterology and hepatology (1995) 10, 693-696.
- [47] **Touiti.D, Deligne.E, Cherras.A, Fehri.HF, Marechal.JM, Dubernard.JM :** Le lymphangiome kystique de la surrénale : à propos d'une observation cystic lymphangioma of the adrenal gland : one case report Annales d'urologie 37 (2003) 170-172.
- [48] **Serrano.Bv, Bernal.Na, Cortina-Moreno.B, Rodriguezromero. R, Sanchez-Ortega.F :** Abdominal cystic lymphangiomas : US and CT findings European journal of radiology 19 (1995) 183-187.
- [49] **Hornick.JL, Fletcher.C, Frcpath :** Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked surimposed reactive changes : Clinicopathological analysis of a series human pathology (2005) 36, 426-432.
- [50] **BLEI.F:** Congenital lymphatic malformations. Ann. N.Y. Acad. Sci. 1131: 185–194 (2008).
- [51] **Ioannis Ioannidis, Andrea G. Kahn,** Splenic Lymphangioma. Arch Pathol Lab Med—Vol 139, February 2015
- [52] **Herbreteau D, Riche MC, Enjolras O et col.** Stratégie d'exploration des malformations vasculaires superficielles. J Mal vasc 1992 ; 17 :54-56.
- [53] **Claesson G, Kuylenstierna R.** OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children). Int J Pediatr Otolaryngol.2002;6:1-6.
- [54] **Wassef M, enjolras O.** Superficial vascular malformation, classification and histopathology. Ann Pathol 1999;19(3):253-64.
- [55] **COMBE.J , LARTHIOR. JM, MUENIER.C , PAGEAUT.G ,DREYFUS.A, MILLION.C, MILLERT.P:** Lymphangiome kystique de la rate. J .chir (Paris), 1980, 117, No 10 :547-550.

[56] BROCHARD.A, FINGERHUT.P, OERLIN.P, FELSHELED.C, RONAT.R: Lymphangiome kystique de la rate Med,Chir-Dig,1985,14,No 2, P:93-94.

[57] KARILA-COHEN.P , KOTOBI.H , WEBER.N et MERRAN.S:

Lymphangiome kystique J Radiol 2004;85:371-

[58] Ravasse .P, Treust M, LEVESQUE C : Le lymphangiome kystique rétropéritonéal : une tumeur d'expression clinique très polymorphe. A propos de trois cas. Arch pediatri 1995 ;2 :232-6.

[59] Yang DM, Jung DH, Kim H, et al (2004) retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature, review radiographics 24:1353-1365.

[60] Guerin E, Babin C, Moulle P, Barret F. Lymphangiome kystique rétropéritonéal. Diagnostic pré-opératoire à propos d'un cas.J radiol 1987 ;68 :693-5.

[61] Ogunniyi.S O, OKE. O A, Odesanmi.W O, cystic hygroma causing acute hydramnios journal of obstetrics and gynaecology volume 11 (1), 1991.

[62] MENDEZ-GALLART.R, SOLAR-BOGA.A, GOMEZ-TELLADO.M, SOMOZAARGIBAY. I : Giant mesenteric cystic lymphangioma in an infant presenting with acute bowel. J can chir, Vol. 52, No 3, juin 2009.

[63] HANCOCK.BJ, DICKENS ST-VIL, FRAQOIS I. LUKS, Di LORENZO.M, BLANCHARD.H : Complications of Lymphangiomas in Children. Journal of Pediatric Surgery, Vol 27, No 2 , 1992: pp 220-226.

[64] KOSIR MA, SONINO. RE, GAUDERER MW. Pediatric abdominal lymphangiomas: a plea for early recognition. J Pediatr Surg. 1991;26:1309–1313

[65] BEZZOLA .T, BUHLER .L, CHARDOT .C, MOREL .P: Le traitement chirurgical du lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte et chez l'enfant J Chir 2008,145, N°3.

- [66] **SOLVEI.G, ELCHANDRUS .JF, ALAME.A, GLAVIER.F, PETIT.J:** Les lymphangiomes kystiques mésentériques chez l'enfant. A propos d'un cas révélé par une anémie. *Ann pediatri (Paris)*, 1990, 37, No6, p : 405- 408.
- [67] **SCHEYE.T, AUFAUVRE.B, CANNEUVILLE.G, VINCENT.G, GODDEN.D, DECHELOTTE.P:** Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant.A propos de six observation. *J Chir*,1994,131,No1: 27-33.
- [68] **TOUIRTI.D, DELIGNE.E, CHERRAS.A, FEHRI.HF, MARECHAL.JM, DUBERNARD.JM:** Le lymphangiome kystique de la surrénale : à propos d'une observation Cystic lymphangioma of the adrenal gland: one case report *Annales d'urologie* 37 (2003) 170–172
- [69] **LESTACHE. J.G, OLLERO.J.M, ROLLAN U:** Les lymphangiomes kystiques intra abdominaux. *Chir Ped* 1980;21:155-160.
- [70] **Sakhri.J, Benali.A, Llaeif, Dahmen.Y, Derbel.F, Benhadjimina.R :** Les lymphangiomes kystiques de l'abdomen : diagnostic et traitement. *Ann gastroenterol hepatol*, 1997, no : 113-116.
- [71] **Beheur.H, Bouche.H, Bouillot.J.L, Christer.B, Petite.J.P :** Lymphangiome kystique de l'arrière cavité des épiploons. *Gastroenterol. Chir. Biol.* 1994-18, P :92-93.
- [72] **B. Salazard et AL.** Les malformations lymphatiques: Aspects cliniques et évolution. *Annales de chirurgie plastique esthétique* 51 (2006)412- 422.
- [73] **N.Elouardi.** Lymphangiome kystique de l'abdomen chez l'adulte -Faculté de medecine et de pharmacie - Rabat - these n 235 . 2012
- [74]. **Delaitre B, Varet B.** La Rate. Springer Verlag France. 1989.
- [75] . **Wilkins BS, Wright DH.** Illustrated pathology of the spleen. Cambridge University Press; 2000.
- [76]. **Labruzzo C, Haritopoulos KN, El Tayar AR, et al.** Posttraumatic cyst of the spleen: a case report and review of the literature. *Int Surg* 2002;87:152-156.
- [77] **Steyaert. H, Guitard.J, Moscovici.J, Jurcic.M, Vaysse.P, Juskiewenski.S:** Abdominal cystic Lymphangioma in children: Benign lesions

that can have a proliferative course journal of pediatric surgery, vol31, no 5(may), 1996: pp 677-680.

[78]. **Kutok JL, Fletcher CD.** Splenic vascular tumors. *Semin Diagn Pathol* 2003;20: 128-139.

[79] **Wassef M, enjolras O.** Superficial vascular malformation, classification and histopathology. *Ann Pathol* 1999;19(3):253-64.

[80]. **Schmutz G, Fournier L, Hue S, et al.** Imagerie de la rate normale et pathologique. In: *Encycl Méd Chir (Elsevier, Paris), Radiodiagnostic- Appareil digestif*, 33-605-A-10. 1999.

[81]. **Eisenberg RL.** Decreased-attenuation masses in the spleen. In: Eisenberg RL. *Gastrointestinal Radiology: a pattern approach*. 3rd ed. Philadelphia: Lippincott- Raven Publishers; 1996. p. 1134-1141.

[82]. **Goh BK, Tan YM, Ong HS, Chui CH, Ooi LL, Chow PK, et al.** Intra-abdominal and retroperitoneal lymphangiomas in pediatric and adult patients. *World J Surg* 2005;29(7):837-40.

[83] **Kenny.B, Smith.B, Bensoussan.A.L:** Laparoscopie excision of a cystic lymphangioma. *J.Laparoendoscopic srgey*, 1996, 6supplement 1:99-101.

[84] **Mennecier.D, Boucher.E, Bey.E, Bronstein.J.A, Thiolet.C, Gros.P, Aubert.P, Forret.O:** Lymphangiome kystique mésentérique. *Presse médicale*, 1999,28,n°12, p:629-631.

[85] **Mennemeyer.R, Smith.M :** Multicystic péritonéal mésothélioma. A report with electron microscopy of a case mimicking intra-abdominal cystic hygroma. *Cancer*,1979,44:692-698.

[86] **Smaili.M, Ollury.J, Empinet.O, Bouvier.S, Borgne.J:** Les lymphangiomes kystiques du colon. A propos de 2 observations. *J.chir (Paris)*, 1992,133,n°3,p :123-126.

[87] **W. Coon -** Splenectomy for massive splenomegaly- *Surg gynecol obstet* 1989 : 169 : 235-237

[88] **Alkofer B, Lepennec V, Chiche L.** Kystes et tumeurs spléniques : diagnostic et prise en charge. J Chir 2005 ; 142 :6-13.

[89]. **N. Munoz-Bongrand, E. Sarfati ;** Chirurgie des rates pathologiques

EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 40-753, 2009.

[90] **Muftuoglu TM, Koksal N, Ozkutlu D.** Evaluation of phagocytic function of macrophages in rats after partial splenectomy. J Am Coll Surg 2000 ; 191 :668-71.

[91] **Godiris-Petit G, Goasguen N, Munoz-Bongran N, Cattan P, Sarfati E.** Splénectomie partielle par laparoscopie et Ultracision. A propos de deux cas. J Chir (Paris) 2007 ; 144 :339-41.

[92]. **C. Picard, B. Bader-Meunier** **Asplénie** : quels sont les risques après une splénectomie ? Quelle prophylaxie anti-infectieuse proposer ? Archives de Pédiatrie 2009; 16: 562-564.

[93]. **C. Arvieux, F. Reche, P. Breil, C. Létoublon** Traumatismes de la rate. Principes de techniques et de tactique chirurgicale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Techniques chirurgicales - Appareil digestif, 40-750, 2009.

[94] **N. Munoz-Bongrand, E. Sarfati.** Chirurgie des rates pathologiques. Encycl Méd Chir, Techniques chirurgicales-appareil digestif 2009 ; 40-753.

[95] **A. Victor, M.D. Leclair, S. De Napoli, C. Camby, G. Podevin.** Splénectomie laparoscopique. Comparaison entre les voies d'abord antérieure et postérieure. Arch Péd 2010 ; 17 :107-108.

[96] **Scheye.T, Aufauvre.B, Canneville.G, Vincent.G, Godden.D,Dechelotte.P** : Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant. A propos de six observations. J chir, 1994, 131, no1 : 27-33.

[97] **SANLIALP.I , KARNAK.I , TANYEL.FC, SENOCAK.ME, BUYUKPAMUKCU.N:** Sclerotherapy for lymphangioma in children. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology (2003) 67, 795-800.

- [98] **Ichikawa T, Matsumoto K, Umezawa H.** Clinical study of a new antitumor antibiotic bleomycin (preliminary report) 5th International congress of chemotherapy, Wien1967.
- [99] **Ogita, S, Tsuto,T, Nakamura, K, Deguchi, E, Tokiwa; K, and Iwai,N.** OK-432 therapy of lymphangioma in children/why and how does it work?, J pediater surg, 1996,31:477-80.
- [100] **Samuel M, Mcclarthy L, Boddy S.A :** Efficacy and safety of OK-432 sclerotherapy for gaint cystic hygroma in nrwborn ? Fetal diagn ther,2000,15(2):93-6.
- [101] **Castanan.M, Margarit.R, Carrasco.R:** Long term follow up of nineteen cystic lymphangiomas treated with fibrin sealant. J ped surg 1999;34,8:1276-9.
- [102] **Gedikbasi.A, Gul.A, Sargin.A, Ceylan.Y:** Cystic hygroma and lymphangioma : associated wndings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants arch gynecol obstet (2007) 276:491-498.
- [103] **-Robinette CD, Fraumeni JF.** Splenectomy and subsequent mortality in veterans of 1939-1945 war. Lancet 1977; 2: 127-129.
- [104] **-Roy-Péaud F, Landron C, Ramassamy A.** Thrombose porte et mesentérique supérieure après splénectomie pour purpura thrombopénique immunologique. La Revue de Médecine Interne, Volume 31, Supplement 3, December 2010, Page S410
- [105] **-Fujita F, Lyass S, Otsuka K, et al.** Portal vein thrombosis following splenectomy: identification of risk factors. Am Surg 2003;69:951–956.
- [106] **-Benoist S.** Les complications à moyen et long terme de la splénectomie. Ann Chir 2000 ; 125 : 317–24.
- [107]. **V. Fulachier, F. Guoin** Anesthésie-réanimation pour splénectomie d'indication médicale EMC Anesthésie-Réanimation [36-563-A-10] 1988
- [108]. **-Philippe Alexandre Froment.** Thèse médicale sur les propositions thérapeutiques dans les traumatismes fermés isolés de la rate chez l'adulte

- [109]. **Legrand A, Bignon A, Borel M, et al.** Prévention du risque infectieux post-opératoire chez les patients splénectomisés. *Annales Françaises d'Anesthésie et de Réanimation* 24 (2005) 807– 813.
- [110] **A. Legrand et al.** Prévention du risque infectieux postopératoire chez les patients splénectomisés. *Ann Fra Anésth Réan* 2005 ; 24 :807-813.
- [111] **A.Ait Ali, I.Sall, H.Kaoui, M.Bouchentouf, A.Hajjouji, C.O.Jeddou, A.Zentar, K.Sair** : Lymphangiome kystique de l'abdomen chez l'adulte. Une tumeur très polymorphe. *A afr Hepato gastroenterol* (2009) 3:1-6.
- [112] **Cosas.R, Latremouille.C,** Embryologie vasculaire, EMC, Angéiologie, 19-0020.2012.
- [113] **Richelmann H, Muehlfay G, Keck T et Col. Total,** subtotal and partialsurgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch otolaryngol head and neck surg* 1999;125:643-8.
- [114] **Ordivas LJ, Kasperbauer JL** pediatric lymphangioma of the head and neck. *Ann otol rhinol laryngol* 2000;109:411-21.
- [115] **Charabi B, Bretlau P, Bille M et Coll.** Cystic hygroma of the head and neck : a long term follow-up of 44 cases. *Acta otolaryngol* 2000;543 (suppl):248-50.
- [116] **Emery PJ, Bailey CM, Evans JN.** Cystic hygroma of head and neck. A review of 37 cases *J Laryngol otol* 1984;98:613-9.
- [117] **Brock ME, Smith RJH, Parey SE et Col.** Lymphangiomas. An otolaryngologic perspective. *Int J pediater otorhinolaryngol* 1987;14:133-40.
- [118] **Glasson MJ, Taylor SF.** Cervical, cervicomediastinal and intrathoracic lymphangioma. *Prog pediater surg* 1991;27:62-83.
- [119] **Fliegelman LJ, Friedland D, Brawndwein M et Col.** Lymphatic malformations: Predictive factors for recurrence. *Otolaryngol Head neck surg* 2000;123,6:706-10.
- [120] **Kennedy TL, Whitaker M, Pelliteri P et Col.** Cystic hygroma/Lymphangioma: A rational approach to management. *The laryngoscope.* 2001;111:1929-37.

[121] Hancock BJ, St Vil D, Luks FI. Complications of lymphangiomas in children. *J pediatr surg* 1992;27:220-6.

[122] Alquahtani A, Nguyen LT, Flageole H et Col. 25 years experience with lymphangiomas in children. *J pediatr surg* 1999;34:1164-8.

[123] Sermon A, Gruwez JA, Lateur L et Col. The importance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and treatment of diffuse lymphangioma. *Acta chir belg.* 1999;99:230-5.

Serment d'Hippocrate

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 أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
- وأنا أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
- وأنا أمارس مهنتي بواجب وضمير وشر في جاعلاً لصحة مريض هدي في الأول.
- وأنا لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
- وأنا أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
- وأنا أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
- وأنا أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
- وأنا أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
- وأنا لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.

الورم الوعائي اللَّمفيُّ الكيسيُّ للطحال

(بصدد حالتين)

أطروحة:

..... قدمت ونوقشت علانية يوم.....

من طرفه

الآنسة : جعيو شيما

المزداة في 22 شتبر 1991 بالرباط
من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الاساسية: الورم الوعائي اللَّمفيُّ الكيسيُّ- الطحال - التشخيص - العلاج

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة:

رئيس	السيد: سيف الدين الكندري أستاذ في جراحة الأحشاء
مشرف	السيد: عبد المنعم آيت علي أستاذ في جراحة الأحشاء
أعضاء	السيد: احمد بونعيم أستاذ في جراحة الأحشاء
	السيد: رحال مسروري أستاذ في جراحة الاحشاء
	السيدة: فدوى الروبيعة أستاذة في طب امراض الجهاز الهضمي