

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

ANNEE: 2010

THESE N°: 217

**LE LYMPHANGIOME KYSTIQUE ABDOMINAL
CHEZ L'ENFANT**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle Fatim Ezzohra BENOTMANE

Née le 06 Septembre 1985 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Lymphangiome kystique – Abdominal - Enfant.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

Mr. M. KISRA

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

RAPPORTEUR

Mr. M. EL ABSI

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

Mr. R. GANA

Professeur Agrégé de Neurochirurgie

JUGES

Mr. T. MESKINI

Professeur Agrégé de Pédiatrie



سبحانك لا علم لنا إلا
ما علمتنا إنك أنت
العليم الحكيم

ω

قال رسول الله صلى الله عليه وسلم:
"....ومن سلك طريقا يلتمس فيه علما،
سهل الله له به طريقا إلى الجنة" رواه مسلم



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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ

- 1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
13. Pr. BENSOUA Mohamed Anatomie
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*	Pneumo-phtisiologie
17. Pr. BALAFREJ Amina	Pédiatrie
18. Pr. BELLAKHDAR Fouad	Neurochirurgie
19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia	Rhumatologie
20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine	Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*	Neurochirurgie
22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil	Radiothérapie
23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz	Médecine Interne
24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi	Anesthésie -Réanimation
25. Pr. NAJI M'Barek *	Immuno-Hématologie
26. Pr. SETTAF Abdellatif	Chirurgie

I

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUN Halima	Cardiologie
28. Pr. BENSAID Younes	Pathologie Chirurgicale
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa	Neurologie
30. Pr. IHRAI Hssain *	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
31. Pr. IRAQI Ghali	Pneumo-phtisiologie
32. Pr. KZADRI Mohamed	Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali	Radiologie
34. Pr. AMMAR Fanid	Pathologie Chirurgicale
35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE	Gastro-Entérologie
36. Pr. EL FASSY FIIHRI Mohamed Taoufiq	Pneumo-phtisiologie
37. Pr. EL HAITEM Naïma	Cardiologie
38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*	Chimie-Toxicologie Expertise
39. Pr. EL YAACOUBI Moradh	Traumatologie Orthopédie
40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah	Gastro-Entérologie
41. Pr. LACHKAR Hassan	Médecine Interne
42. Pr. OHAYON Victor*	Médecine Interne
43. Pr. YAHYAOUI Mohamed	Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib	Chirurgie Pédiatrique
45. Pr. DAFIRI Rachida	Radiologie
46. Pr. FAIK Mohamed	Urologie
47. Pr. HERMAS Mohamed	Traumatologie Orthopédie
48. Pr. TOLOUNE Farida*	Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- 49. Pr. ADNAOUI Mohamed
- 50. Pr. AOUNI Mohamed
- 51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
- 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
- 53. Pr. CHAD Bouziane
- 54. Pr. CHKOFF Rachid
- 55. Pr. KHARBACH Aïcha
- 56. Pr. MANSOURI Fatima
- 57. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
- 58. Pr. SEDRATI Omar*
- 59. Pr. TAZI Saoud Anas

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Urologie
Gynécologie -Obstétrique
Anatomie-Pathologique
Neurologie
Dermatologie
Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

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

Décembre 1992

- 81. Pr. AHALLAT Mohamed
- 82. Pr. BENOUDA Amina
- 83. Pr. BENSOU DA Adil
- 84. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
- 85. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
- 86. Pr. CHRAIBI Chafiq
- 87. Pr. DAOUDI Rajae
- 88. Pr. DEHAYNI Mohamed*
- 89. Pr. EL HADDOURY Mohamed
- 90. Pr. EL OUAHABI Abdessamad

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie

91. Pr. FELLAT Rokaya
92. Pr. GHAFIR Driss*
93. Pr. JIDDANE Mohamed
94. Pr. OUZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
95. Pr. TAGHY Ahmed
96. Pr. ZOUHDI Mimoun

Cardiologie
 Médecine Interne
 Anatomie
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie

Mars 1994

97. Pr. AGNAOU Lahcen
98. Pr. AL BAROUDI Saad
99. Pr. BENCHERIFA Fatiha
100. Pr. BENJAAFAR Nouredine
101. Pr. BENJELLOUN Samir
102. Pr. BEN RAIS Nozha
103. Pr. CAOUI Malika
104. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
105. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
106. Pr. EL AOUDAD Rajae
107. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
108. Pr. EL HASSANI My Rachid
109. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
110. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
111. Pr. ERROUGANI Abdelkader
112. Pr. ESSAKALI Malika
113. Pr. ETTAYEBI Fouad
114. Pr. HADRI Larbi*
115. Pr. HASSAM Badredine
116. Pr. IFRINE Lahssan
117. Pr. JELTHI Ahmed
118. Pr. MAHFOUD Mustapha
119. Pr. MOUDENE Ahmed*
120. Pr. OULBACHA Saïd
121. Pr. RHRAB Brahim
122. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
- Pr. SLAOUI Anas

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

Mars 1994

123. Pr. ABBAR Mohamed*
124. Pr. ABDELHAK M'barek
125. Pr. BELAIDI Halima
126. Pr. BRAHMI Rida Slimane
127. Pr. BENTAHILA Abdelali
128. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
129. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
130. Pr. CHAMI Ilham
131. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
132. Pr. EL ABBADI Najia
133. Pr. HANINE Ahmed*

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

134. Pr. JALIL Abdelouahed
 135. Pr. LAKHDAR Amina
 136. Pr. MOUANE Nezha

Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Mars 1995

137. Pr. ABOUQUAL Redouane
 138. Pr. AMRAOUI Mohamed
 139. Pr. BAIDADA Abdelaziz
 140. Pr. BARGACH Samir
 141. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
 142. Pr. BENAZZOUZ Mustapha
 143. Pr. CHAARI Jilali*
 144. Pr. DIMOU M'barek*
 145. Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
 146. Pr. EL MESNAOUI Abbas
 147. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
 148. Pr. FERHATI Driss
 149. Pr. HASSOUNI Fadil
 150. Pr. HDA Abdelhamid*
 151. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
 152. Pr. IBRAHIMY Wafaa
 153. Pr. MANSOURI Aziz
 154. Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
 155. Pr. RZIN Abdelkader*
 156. Pr. SEFIANI Abdelaziz
 157. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

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

Décembre 1996

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

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

Novembre 1997

172. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
 173. Pr. BEN AMAR Abdesselem
 174. Pr. BEN SLIMANE Lounis
 175. Pr. BIROUK Nazha

Gynécologie-Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Neurologie

176. Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
177. Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
178. Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
179. Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
180. Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
181. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
182. Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
183. Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
184. Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
185. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
186. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
187. Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
188. Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
189. Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
190. Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
191. Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

192. Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
193. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
194. Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
195. Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
196. Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
197. Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
198. Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
199. Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
200. Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

201. Pr. BENKIRANE Majid*	Hématologie
202. Pr. KHATOURI ALI*	Cardiologie
203. Pr. LABRAIMI Ahmed*	Anatomie Pathologique

Janvier 2000

204. Pr. ABID Ahmed*	Pneumophtisiologie
205. Pr. AIT OUMAR Hassan	Pédiatrie
206. Pr. BENCHERIF My Zahid	Ophtalmologie
207. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd	Pédiatrie
208. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine	Pneumo-phtisiologie
209. Pr. CHAOUI Zineb	Ophtalmologie
210. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer	Chirurgie Générale
211. Pr. ECHARRAB El Mahjoub	Chirurgie Générale
212. Pr. EL FTOUH Mustapha	Pneumo-phtisiologie
213. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*	Neurochirurgie
214. Pr. EL OTMANYAzzedine	Chirurgie Générale

215. Pr. GHANNAM Rachid
 216. Pr. HAMMANI Lahcen
 217. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 218. Pr. ISMAILI Hassane*
 219. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 220. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 221. Pr. TACHINANTE Rajae
 222. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Cardiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Traumatologie Orthopédie
 Gastro-Entérologie
 Anesthésie-Réanimation
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Interne

Novembre 2000

223. Pr. AIDI Saadia
 224. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
 225. Pr. AJANA Fatima Zohra
 226. Pr. BENAMR Said
 227. Pr. BENCHEKROUN Nabihah
 228. Pr. CHERTI Mohammed
 229. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
 230. Pr. EL HASSANI Amine
 231. Pr. EL IDGHIRI Hassan
 232. Pr. EL KHADER Khalid
 233. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
 234. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
 235. Pr. HSSAIDA Rachid*
 236. Pr. LACHKAR Azzouz
 237. Pr. LAHLOU Abdou
 238. Pr. MAFTAH Mohamed*
 239. Pr. MAHASSINI Najat
 240. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 241. Pr. NASSIH Mohamed*
 242. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Neurologie
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Urologie
 Rhumatologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie-Réanimation
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Décembre 2001

243. Pr. ABABOU Adil
 244. Pr. AOUAD Aicha
 245. Pr. BALKHI Hicham*
 246. Pr. BELMEKKI Mohammed
 247. Pr. BENABDELJLIL Maria
 248. Pr. BENAMAR Loubna
 249. Pr. BENAMOR Jouda
 250. Pr. BENELBARHDADI Imane
 251. Pr. BENNANI Rajae
 252. Pr. BENOUACHANE Thami
 253. Pr. BENYOUSSEF Khalil
 254. Pr. BERRADA Rachid
 255. Pr. BEZZA Ahmed*
 256. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 257. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 258. Pr. BOUMDIN El Hassane*

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie

259. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
260. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
261. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
262. Pr. DRISSI Sidi Mourad*	Radiologie
263. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
264. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
265. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
266. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
267. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
268. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
269. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
270. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
271. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
272. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
273. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
274. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
275. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
276. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
277. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
278. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
279. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
280. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
281. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
282. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
283. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
284. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
285. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
286. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
287. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
288. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

Décembre 2002

289. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*	Anatomie Pathologique
290. Pr. AMEUR Ahmed *	Urologie
291. Pr. AMRI Rachida	Cardiologie
292. Pr. AOURARH Aziz*	Gastro-Entérologie
293. Pr. BAMOU Youssef *	Biochimie-Chimie
294. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*	Endocrinologie et Maladies Métaboliques
295. Pr. BENBOUAZZA Karima	Rhumatologie
296. Pr. BENZEKRI Laila	Dermatologie
297. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*	Gastro-Entérologie
298. Pr. BERNOUSSI Zakiya	Anatomie Pathologique
299. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya	Psychiatrie
300. Pr. CHOHO Abdelkrim *	Chirurgie Générale
301. Pr. CHKIRATE Bouchra	Pédiatrie
302. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair	Chirurgie Pédiatrique
303. Pr. EL ALJ Haj Ahmed	Urologie
304. Pr. EL BARNOUSSI Leila	Gynécologie Obstétrique
305. Pr. EL HAOURI Mohamed *	Dermatologie

306. Pr. EL MANSARI Omar*
 307. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
 308. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 309. Pr. HADDOUR Leila
 310. Pr. HAJJI Zakia
 311. Pr. IKEN Ali
 312. Pr. ISMAEL Farid
 313. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
 314. Pr. KRIOULE Yamina
 315. Pr. LAGHMARI Mina
 316. Pr. MABROUK Hfid*
 317. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
 318. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
 319. Pr. MOUSTAINE My Rachid
 320. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
 321. Pr. OUJILAL Abdelilah
 322. Pr. RACHID Khalid *
 323. Pr. RAISS Mohamed
 324. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
 325. Pr. RHOU Hakima
 326. Pr. SIAH Samir *
 327. Pr. THIMOU Amal
 328. Pr. ZENTAR Aziz*
 329. Pr. ZRARA Ibtisam*

Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumophtisiologie
 Néphrologie
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

330. Pr. ABDELLAH El Hassan
 331. Pr. AMRANI Mariam
 332. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 333. Pr. BENKIRANE Ahmed*
 334. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 335. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 336. Pr. BOULAADAS Malik
 337. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 338. Pr. CHAGAR Belkacem*
 339. Pr. CHERRADI Nadia
 340. Pr. EL FENNI Jamal*
 341. Pr. EL HANCI ZAKI
 342. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 343. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 344. Pr. HACHI Hafid
 345. Pr. JABOUIRIK Fatima
 346. Pr. KARMANE Abdelouahed
 347. Pr. KHABOUZE Samira

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

348. Pr. KHARMAZ Mohamed
 349. Pr. LEZREK Mohammed*
 350. Pr. MOUGHIL Said
 351. Pr. NAOUMI Asmae*
 352. Pr. SAADI Nozha
 353. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 354. Pr. TARIB Abdelilah*
 355. Pr. TIJAMI Fouad
 356. Pr. ZARZUR Jamila

Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

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

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

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 424. Pr. AFIFI Yasser
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie

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

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *

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

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale

471. Pr. ACHOUR Abdessamad *	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Nouredine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADÉ Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AMAHZOUNE Brahim *	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale

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

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

Octobre 2010

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

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

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

Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

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

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

Biochimie
Biologie
Biochimie
Chimie Organique
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

* *Enseignants Militaires*



Dédicaces





A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde





A Mon très cher père

Aucun mot ne saurait exprimer la profonde gratitude et l'immense amour que j'ai pour toi.

J'espère, cher père, que j'ai gagné ta confiance, ta satisfaction et ta fierté.

Accepte ce travail comme le témoignage de ma reconnaissance, ma gratitude et mon profond amour.

Que allah te protège et t'accorde santé, longue vie et bonheur.

A Ma très chère Mère

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

Aucun mot, aussi expressif qu'il soit, ne saurait remercier à sa juste valeur, l'être qui a consacré sa vie à parfaire mon éducation avec un dévouement inégal.

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

Puisse allah t'accorder santé, bonheur et longue vie.





A ma sœur Meryem et son mari Youness

Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai pour vous et ma gratitude.

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

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.

Que ALLAH vous bénisse et vous protège.





A ma sœur Maha

Ton soutien, ton amour et ton encouragement ont été pour moi d'un grand réconfort.

Je te dédie ce travail, l'expression de mon amour et mon affection indéfectible.

Qu'allah te protège et t'accorde santé, bonheur et prospérité.

A mon petit frère Fathallah

En témoignage de l'immense affection que je te porte,

Je te dédie ce travail et te souhaite tout le bonheur du monde.





A la mémoire de mes grands parents

J'aurais bien aimé que vous soyez parmi nous pour que vous nous partagiez ce bonheur.

Puisse dieu vous réserver sa dévotion à sa bien large miséricorde et vous accueillir en son vaste paradis auprès des prophètes et des saints.

A mes tantes, mes oncles, mes cousins et cousines

Veillez trouver dans ce travail, l'expression de mon amour et mon affection.

Qu'allah vous protège et vous accorde santé, bonheur et prospérité.





A tous mes amis et collègues de promotion

Les mots ne sauraient exprimer l'entendue de l'affection que j'ai pour vous et ma gratitude.

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

Je vous souhaite une vie pleine de bonheur, de santé et de prospérité.





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

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

*A tous ceux qui ont pour mission cette pénible
tâche de soulager l'être humain et d'essayer de lui
procurer le bien-être physique, psychique et social.*





Remerciements





A notre maître et Président de thèse

Monsieur le professeur M. Benhmamouch

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

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.

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





A notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur le professeur M. Kisra

Professeur agrégé de Chirurgie Pédiatrique

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

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

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





A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur M. Absi

Professeur agrégé de Chirurgie Générale

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

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





A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur R.Gana

Professeur agrégé de Neurochirurgie

Nous sommes particulièrement touchés par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Nous vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.

Veillez accepter, cher maître, ce travail avec toute notre estime et haute considération.





A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur T. Meskini

Professeur agrégé de Pédiatrie

*Vous avez accepté de juger ce travail avec une
spontanéité et une simplicité émouvante.*

*C'est pour nous un grand honneur de vous voir
siéger parmi le jury de cette thèse.*

*Nous tenons à vous exprimer nos sincères
remerciements et profond respect.*





Sommaire



INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE	5
RAPPEL ANATOMIQUE.....	9
RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGISUE	23
MATERIELS ET METHODES	29
RESULTATS	53
DISCUSSION	57
I. Epidémiologie	58
A. Fréquence	58
B. Age	58
C. Sexe.....	58
D. Facteurs Prédiposant Et Hériditaires.....	59
II. Etiopathgénie	60
A. Théorie lymphogénique	60
B. Théorie mécanique	60
C. Théorie congénitale.....	61
III. Anatomie pathologie	64
A. Aspect macroscopique	64
1. Le contenu	65
2. La localisation	65
B. Histologie.....	67
C. Etude Immun histochimique.....	68

IV. Diagnostic positif	69
A. La clinique.....	69
1. âge de révélation et diagnostic anténatal	69
2. La forme clinique habituelle	69
3. Les formes cliniques	75
B. Les Examens Paracliniques.....	87
1. Biologie.....	87
2. Radiologie.....	88
V. Diagnostic différentiel :	99
A. A l'étape clinique	99
B. A l'étape morphologique	101
C. A l'étape histologique.....	102
VI. Le traitement :	104
A. Méthodes chirurgicales	104
1. Préparation du malade	104
2. Voies d'abord	105
3. Méthodes chirurgicales	107
4. Autres méthodes chirurgicales	108

B. Méthodes non chirurgicales	109
1. La sclérothérapie.....	109
2. L'utilisation locale de colle biologique à base de fibrinogène et de thrombine.....	112
3. L'infection provoquée, la cautérisation électrique et l'irradiation	112
C. Abstention thérapeutique.....	113
D. Résultats.....	114
1. Les suites postopératoires	114
2. La mortalité.....	115
VII. Pronostic	116
CONCLUSION	117
RESUMES.....	119
BIBLIOGRAPHIE	123

Liste des abréviations

ASP : Abdomen sans préparation

CVC : Circulation veineuse collatérale

IRM : Imagerie par résonance magnétique

GG : Ganglion

LK : Lymphangiome kystique

OMI : Oedème des membres inférieurs

PEC : Prise en charge

RAS : Rien à signaler

RX : Radiographie

TDM : Tomodensitométrie

VN : Vasculo-nerveux



Introduction



Le lymphangiome kystique (LK) ou hygroma kystique est une entité rare. Les premières descriptions remontent au début du siècle le plus souvent sous forme de cas isolés. Longtemps considéré comme une lésion grave du à son potentiel évolutif et au possible retentissement sur les organes de voisinage qu'il peut refouler mais aussi envahir. De ce fait les thérapeutiques les plus agressives ont été employées.

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes de l'enfant d'origine congénitale malformative, secondaires à la séquestration de tissu lymphatique. Ils peuvent se voir à tout âge, mais ils sont découverts dans 90%des cas durant les deux premières années de la vie.

Excepté dans le cerveau, les lymphangiomes peuvent être trouvés dans tout le corps, mais 95%des tumeurs sont localisées dans le cou et le creux axillaire [1].

Les lymphangiomes kystiques abdominaux sont des tumeurs extrêmement rares. Ces lésions, bien que toujours bénignes, se manifestent par des complications spécifique et souvent trompeuse. Leur diagnostic préopératoire n'est qu'exceptionnellement posé. Ces tumeurs posaient autrefois trois types de problèmes :

- ✧ Un problème étiopathogénique: la théorie congénitale est actuellement la plus admise par la plupart des auteurs.
- ✧ Un problème diagnostique: résolu actuellement grâce aux progrès de l'imagerie médicale.
- ✧ Un problème thérapeutique: le traitement chirurgical.

Dans notre travail, nous présentons des observations clinique de six cas de lymphangiomes kystiques abdominaux colligés au service de chirurgie infantile A à l'hôpital d'enfants de RABAT sur une période de 08 ans. (2002-2010)

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



Rappels



RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Le système lymphatique se développe par des mécanismes semblables à ceux qui produisent le système sanguin. En effet, les conduits lymphatiques, comme les vaisseaux sanguins, naissent par vasculogénèse et angiogénèse à partir des précurseurs splanchno-pleuraux [2].

I. VASCULOGENESE

Au jour 18 après la conception, les vaisseaux sanguins commencent à se développer dans le mésoblaste splanchno-pleural du disque embryonnaire. Des substances inductrices, sécrétées par l'entoblaste sous-jacent poussent certaines cellules du mésoblaste splanchno-pleural à se différencier en angioblastes. Ceux-ci se transforment en cellules endothéliales aplaties qui se réunissent pour constituer de petites vésicules arrondies : les cordons angioblastiques. Ceux-ci se développent à travers le disque embryonnaire et s'assemble pour former un réseau à l'origine de la configuration initiale du système circulatoire de l'embryon.

II. DEVELOPPEMENT DES VAISSEAUX LYMPHATIQUES

Les vaisseaux lymphatiques n'apparaissent pas avant la 5^{ème} semaine. A la fin de celle-ci, les sacs lymphatiques jugulaires se mettent en place : ils drainent les liquides contenus dans les vaisseaux lymphatiques supérieurs, du tronc, de la tête et du cou.

Au cours de la 6^{ème} semaine, 4 sacs lymphatiques supplémentaires se développent pour collecter la lymphe du tronc et des membres inférieurs. Il s'agit du sac lymphatique rétro péritonéal, de la citerne du chyle et de la paire de sacs lymphatiques postérieurs associés aux jonctions des veines iliaques internes et externes (**Figure1**).

Initialement, la citerne du chyle se draine dans une paire de conduits lymphatiques thoraciques qui rejoignent la circulation veineuse près des réunions des veines jugulaires internes et sub-clavières. Cependant au cours du développement, des portions de ces conduits s'oblitèrent et le conduit thoracique définitif provient de la portion caudale du conduit droit, de la portion crâniale du conduit gauche ainsi que d'une anastomose médiane (**Figure2**).

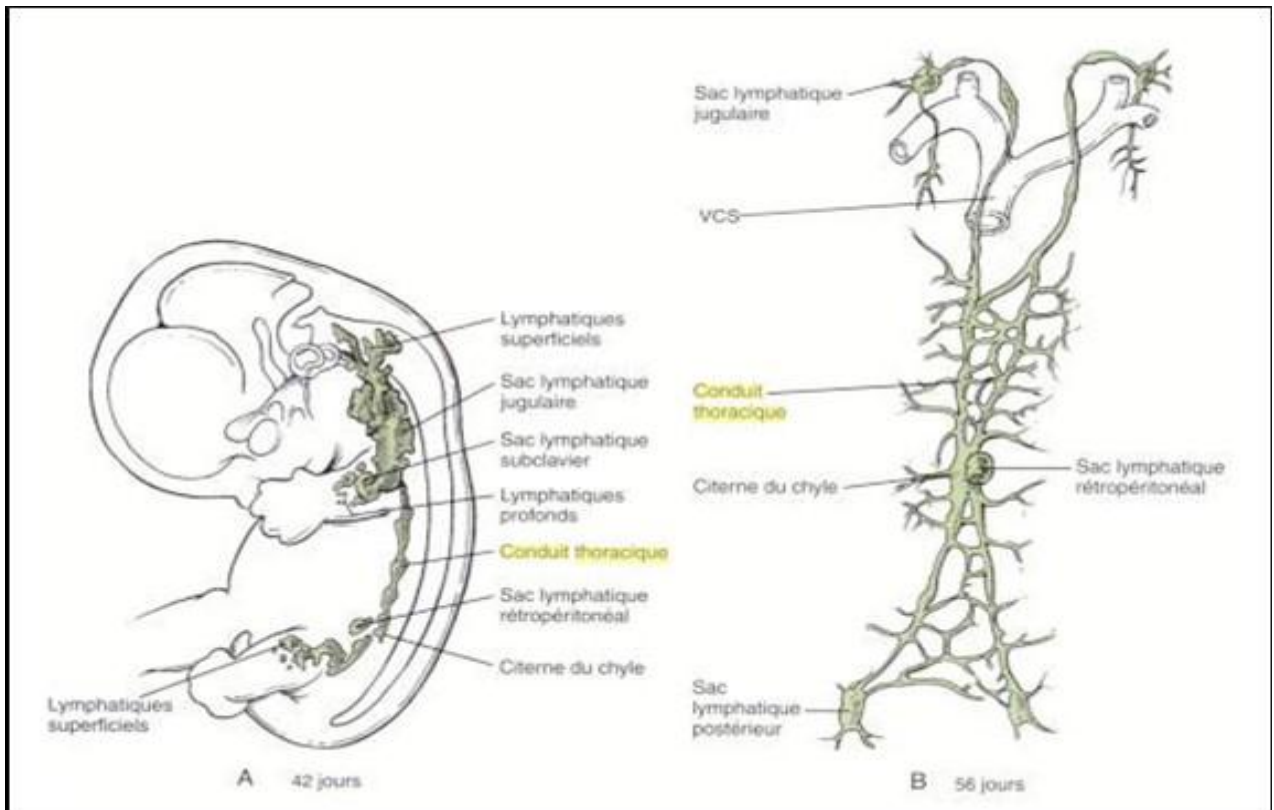


Figure 1: A: vue latérale gauche ; B: vue antérieure (d'après W. LARSEN)[3]

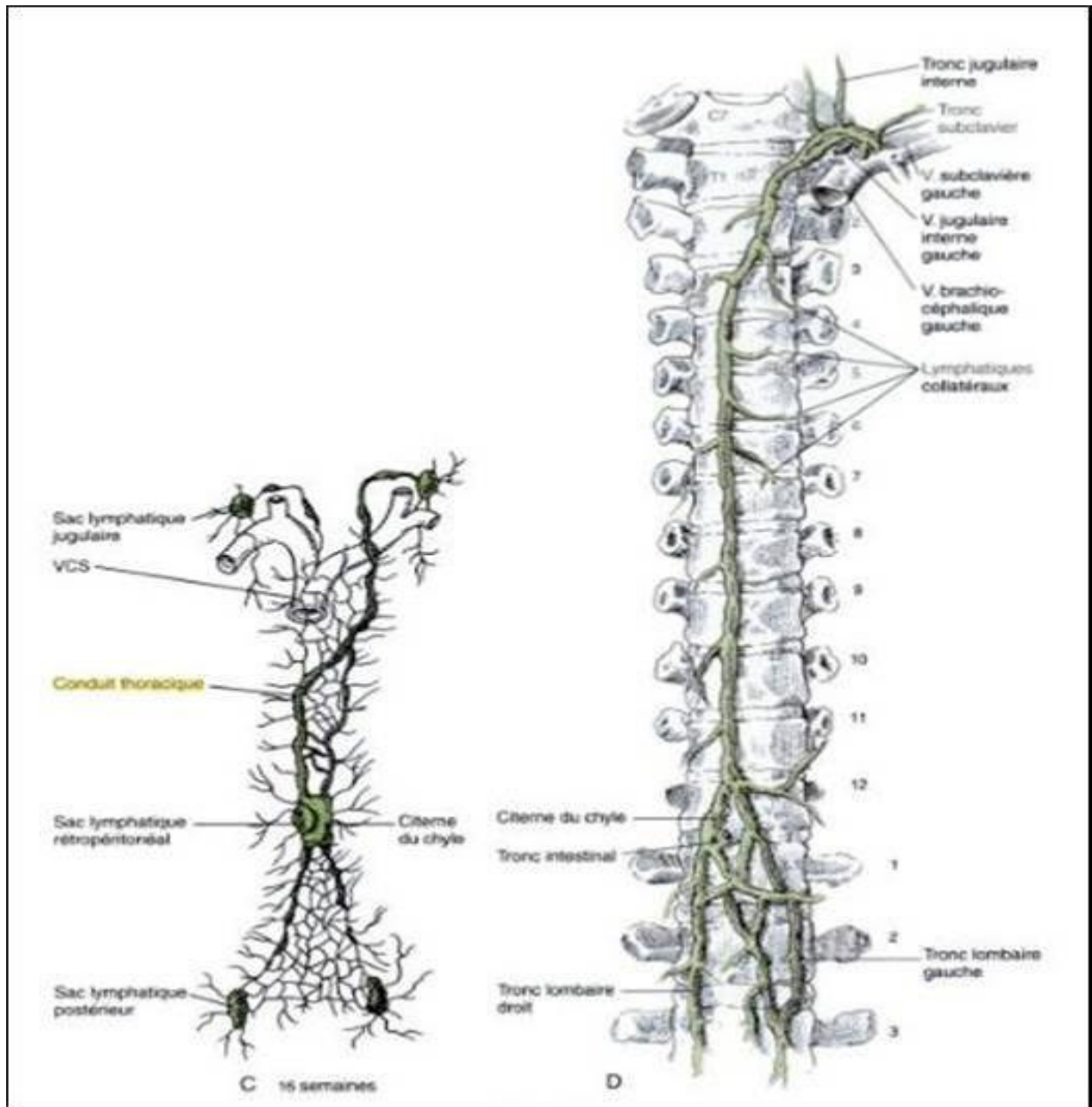


Figure 2: Vue antérieure (d'après W. LARSEN)[3]

RAPPEL ANATOMIQUE

La lymphe est recueillie, à partir des espaces extra-cellulaires, par les vaisseaux lymphatiques. A différents étages de son courant, avant d'atteindre le canal thoracique, s'interposent des ganglions (gg) lymphatiques.

I. LES GROUPES GANGLIONNAIRES DE L'ABDOMEN

Les gg lymphatiques de l'abdomen peuvent se divisés en ganglions pariétaux et ganglions viscéraux [4-5].

A. Les ganglions pariétaux de l'abdomen

1. Les ganglions de la paroi abdominale antéro-latérale

En dehors de quelques gg superficiels qui n'existent que très rarement, les gg normaux de la paroi abdominale antéro-latérale siègent dans les plans profonds de la paroi, on trouve:

- ✧ La chaîne épigastrique dont les gg sont placés le long des vaisseaux épigastriques.
- ✧ Le groupe des gg ombilicaux, placés au voisinage de l'ombilic.
- ✧ La chaîne circonflexe iliaque, dont les gg sont satellites de l'artère circonflexe iliaque.

2. Les ganglions abdomino-aortiques

Ils sont groupés dans l'abdomen autour de la veine cave inférieure. Ces ganglions sont très nombreux. Selon leurs positions par rapport à l'aorte, on trouve 4 groupes:

- ✧ Les ganglions pré-aortiques : forment 2 amas principaux : rénal et mésentérique inférieur, placés près de l'origine des artères de mêmes noms.
- ✧ Les ganglions latéro-aortiques gauches : le long du bord gauche de l'aorte.
- ✧ Les ganglions latéro-aortiques droits : se distinguent en groupes pré-veineux, latéro-veineux et interaortico-veineux, selon qu'ils sont en avant, en arrière, en dehors ou en dedans de la veine cave inférieure.

Les gg abdomino-aortiques reçoivent les vaisseaux efférents des gg iliaques primitifs, les lymphatiques du testicule ou de l'ovaire, la plus grande partie de ceux de l'utérus, ceux du rein et de la capsule surrénale du coté correspondant, des vaisseaux lymphatiques de la partie postérieure du foie et enfin ceux de la paroi abdominale postérieure.

La lymphe du plexus formée par les gg abdomino-aortiques et les vaisseaux qui les réunissent entre eux, est collectée en haut par deux canaux volumineux appelés troncs lombaires qui sont les branches d'origine principales du canal thoracique. Le droit draine le groupe latéro-aortique droit, le gauche draine les groupes latéro-aortiques gauches et rétro-aortiques et reçoit également le tronc intestinal qui correspond au territoire mésentérique supérieur.

B. Les ganglions viscéraux

Les vaisseaux lymphatiques de l'estomac, de la rate, du pancréas, de l'intestin grêle, et du gros intestin, ainsi qu'une partie de ceux du foie, aboutissent à des gg placés dans le voisinage immédiat des organes, le long de leurs vaisseaux sanguins

1. La chaîne ganglionnaire coronaire stomachique

Elle longe cette artère sur toute la longueur de la faux de la coronaire et de la petite courbure gastrique. Selon l'emplacement des gg dans cette chaîne, on distingue :

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

2. La chaîne splénique (Figure 3)

Accompagne l'artère splénique et comprend 3 groupes qui sont, dans le sens du courant lymphatique :

Les gg gastro-épiploïques gauches.

- ✧ Les gg du hile de la rate.
- ✧ Les gg sus pancréatiques, le long du bord supérieur du pancréas.

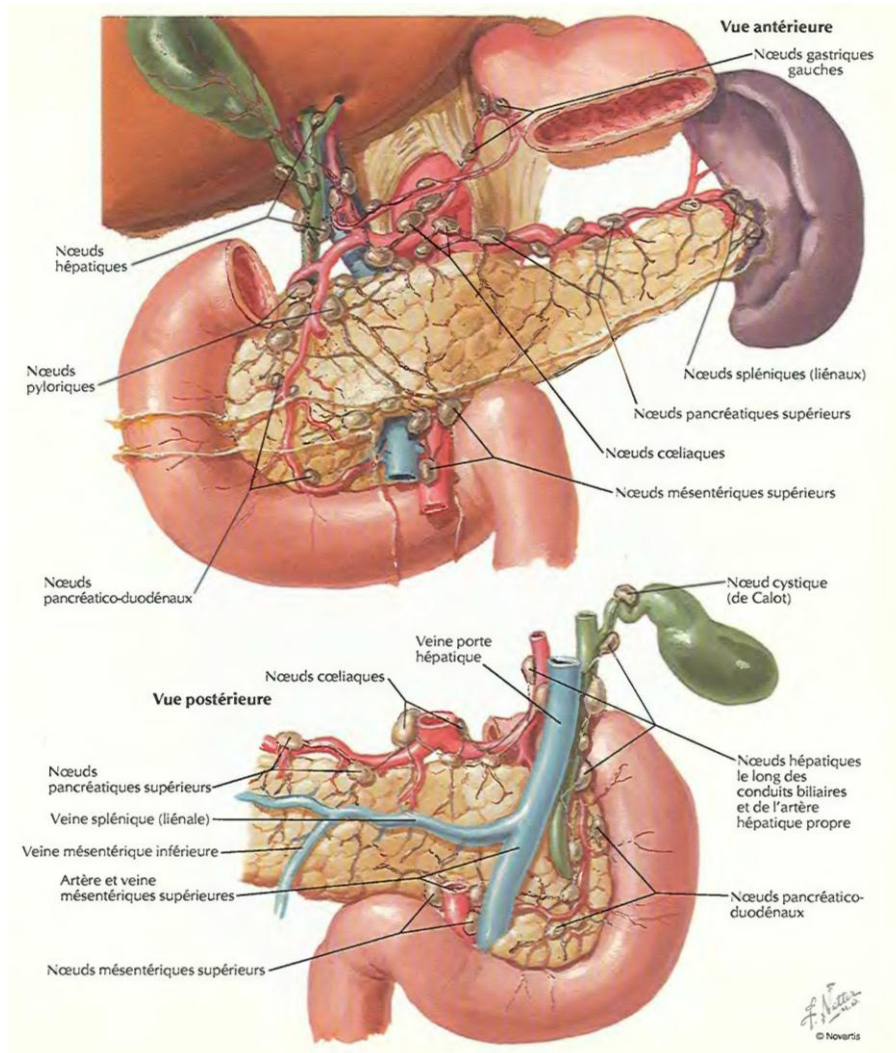


Figure 4: La chaîne splénique, vue antérieure et postérieure [6]

3. La chaîne hépatique (Figure 5)

Comprend les ganglions échelonnés le long de l'artère hépatique et de ses branches. Ces ganglions se répartissent en plusieurs groupes :

- ✧ Les groupes gastro-épiploïques droits, sous pyloriques et rétro-pyloriques, se succèdent les uns aux autres le long de l'artère gastro-épiploïque droite et de la gastro-duodénale.
- ✧ Le groupe des ganglions duodéno-pancréatiques : satellites des artères pancréatico-duodénales.
- ✧ Le groupe pylorique ou sus pylorique : existe rarement, représenté par un petit ganglion sur l'artère de pylore au dessus du pylore.
- ✧ Enfin, le groupe de l'artère hépatique, le long du tronc de cette artère. C'est dans ce dernier que se déverse la lymphe qui traverse tous les autres groupes.

A la chaîne ganglionnaire hépatique, se rattachent les ganglions du pédicule hépatique qui sont plus particulièrement en rapport avec les voies biliaires extra-hépatiques. Deux ganglions sont souvent constants : le ganglion cystique et le ganglion du hiatus de Winslow.

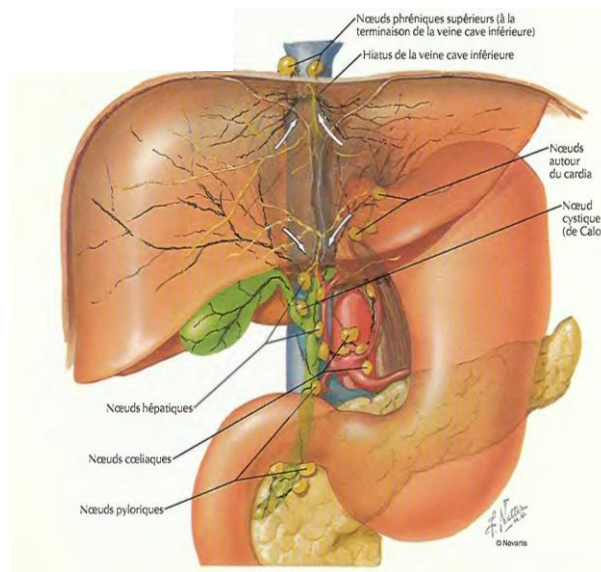


Figure 6: Chaîne hépatique [6]

4. Les chaînes ganglionnaires mésentériques supérieure et inférieure

Leurs ganglions sont disposés le long des artères mésentériques supérieures et inférieure et leurs ramifications. On distingue :

a. Les ganglions du mésentère

Au nombre de 100 à 200. Ils sont répartis dans le mésentère de façon à former 3 groupes secondaires :

- ✧ groupe périphérique juxta-intestinal : le long de la dernière arcade artérielle ou des vaisseaux droits qui en partent.

- ✧ groupe intermédiaire : situé le long de la première arcade artérielle.
- ✧ groupe central comprenant les ganglions disposés dans la racine du mésentère autour des troncs de l'artère et de la veine mésentérique supérieure.

Les ganglions de mésentère reçoivent la lymphe de l'intestin grêle. Des éléments du groupe central partent, en général, plusieurs collecteurs ou troncs intestinaux, parfois l'un d'eux descend sur le côté gauche et se jette dans le tronc lombaire gauche. Les autres se portent en bas et à gauche de l'aorte, très rarement à droite, et se terminent dans les ganglions latéro-aortiques voisins du pédicule rénal.

b. Les gg satellites des artères du gros intestin (Figure 7)

Sont divisés en trois groupes principaux :

- Les ganglions satellites des artères du coecum, et de l'appendice :

Se repartissent en 5 groupes secondaires en rapport avec les 5 branches de l'artère iléo-colique : groupe iléal, colique, caecal antérieur, caecal postérieur et appendiculaire.

- Les ganglions satellites du colon :

- groupe épocolique placé sur la paroi elle-même du colon.
- groupe paracolique le long de l'arcade artérielle paracolique.

- groupe intermédiaire le long des vaisseaux coliques inférieurs, moyens et supérieurs.
 - groupe principal : au niveau de l'origine de l'artère colique.
 - groupe central : le long du tronc de l'artère mésentérique supérieure jusqu'au confluent portal retro-pancréatique.
- Les ganglions satellites des artères du rectum :

Ce sont des petits nodules appelés gg ano-rectaux ou para-rectaux. Ils siègent le long des artères hémorroïdaires supérieures et de leurs branches.

Les ganglions satellites du gros intestin reçoivent la lymphe du gros intestin. Ceux qui sont accolés aux artères coliques droites et au segment terminal de la veine mésentérique inférieure, écoulent leur contenu dans les ganglions centraux du mésentère, les autres ganglions abdomino-aortiques.

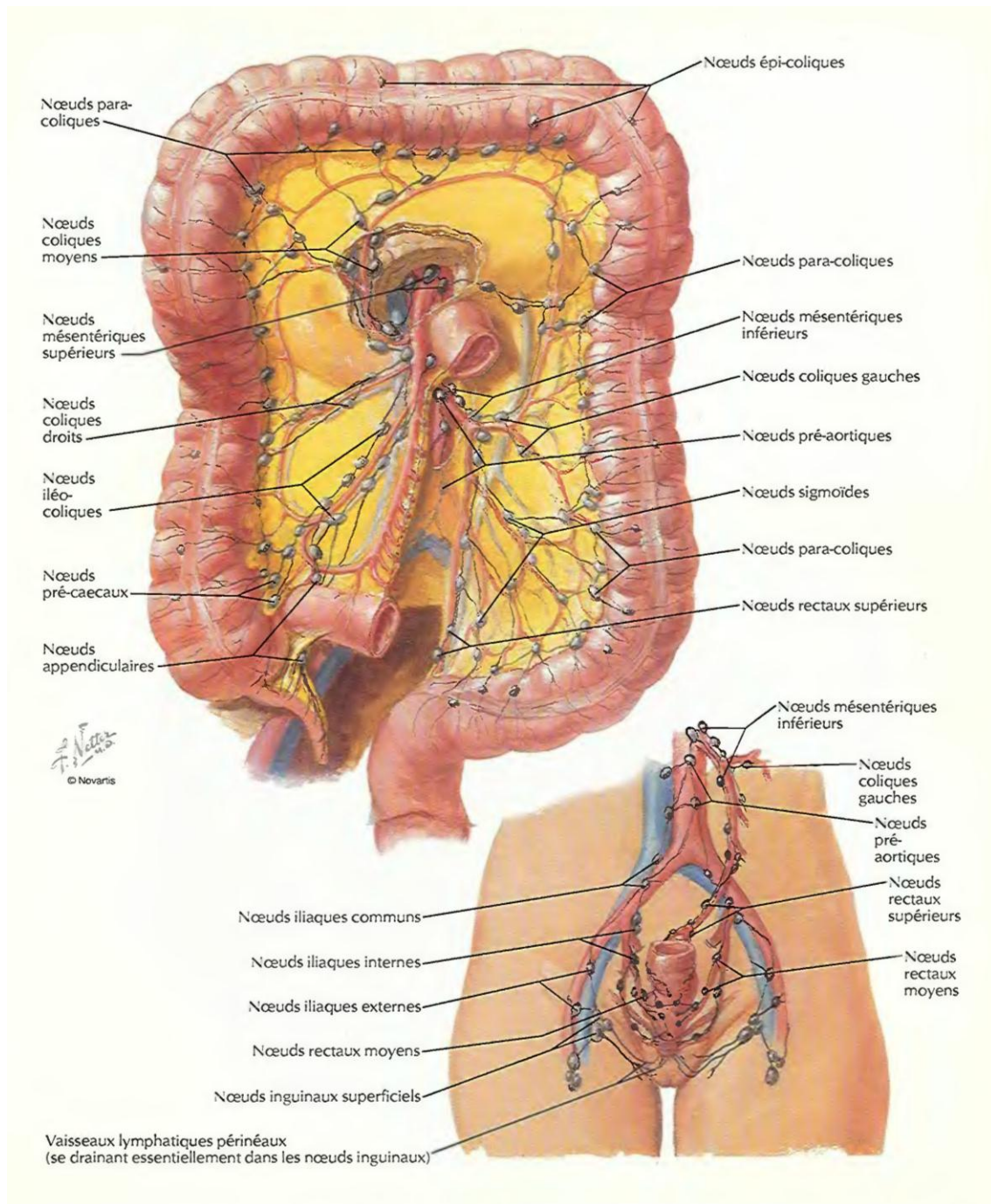


Figure 8: Vaisseaux et nœuds lymphatiques du gros intestin [6]

II. TRONC COLLECTEUR DES LYMPHATIQUES ABDOMINAUX

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

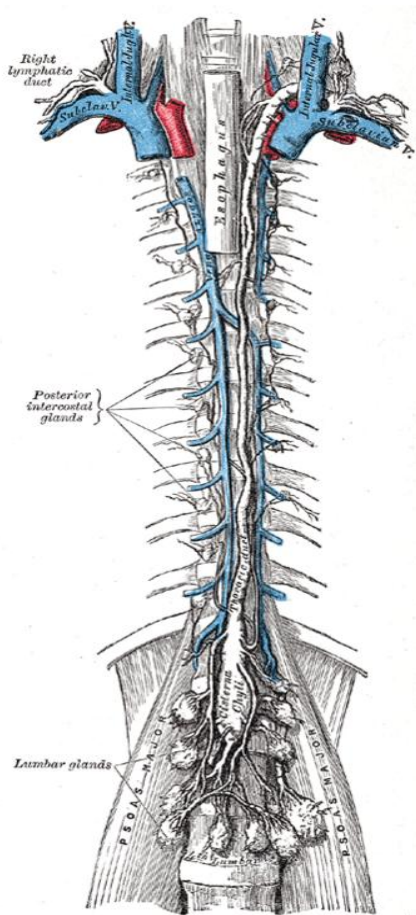


Figure 9: Canal thoracique [7]

A. Forme du canal thoracique (Figure6)

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

B. Origine (Figure7)

Le CT résulte de la réunion des deux troncs lombaires, qui font suite, en haut, aux ganglions latéro-aortiques droits et gauches.

La confluence des troncs lombaires peut être basse ou haute :

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

C. Trajet et rapports

- ✧ En rétro-aortique : dans sa portion abdominale, plus ou moins longue, le CT monte en dedans du pilier droit et derrière le côté droit de l'aorte avec lequel il franchit l'orifice du diaphragme pour pénétrer dans le thorax.
- ✧ Dans le thorax, on distingue 2 segments :
 - Segment interazygo-aortique : le CT longe le flanc droit de l'aorte ; en haut, il croise la crosse de l'aorte et entre en rapport à

droite avec la grande veine azygos et en arrière, avec les artères intercostales droites et le segment transversal des hémi-azygos.

- Segment sus-aortique : le CT monte sur la face postéro-interne de la sous-clavière et entre en rapport avec la carotide primitive gauche et le pneumogastrique en avant le long du cou en arrière, l'œsophage et le reccurent en dedans, l'artère sous clavière et la plèvre en dehors.

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

D. Terminaison

Le CT s'abouche soit à la jugulaire interne, soit à la sous-clavière gauche au voisinage du confluent de ces 2 vaisseaux, soit au confluent lui-même. Il s'ouvre soit directement, soit après avoir cheminé dans la paroi du vaisseau sanguin ce qui supplée à l'insuffisance possible des valvules terminales du canal.

E. Calibre

La citerne de Pecquet, le CT présente une seconde dilatation à son extrémité terminale appelée : ampoule du CT. En raison de ces inégalités de calibre, le CT mesure suivant les régions, de 4 à 10 mm de diamètre.

F. Collatérales

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

G. Valvules

Pas nombreuses, existent surtout aux 2 extrémités du canal. A l'extrémité supérieure, on trouve normalement 2 valvules ou une seule. Une seule valvule est toujours insuffisante.

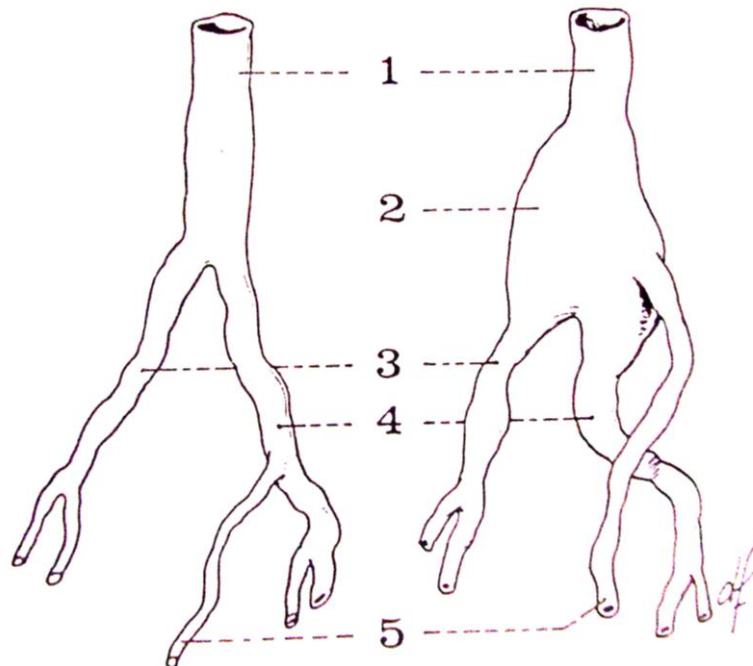


Figure 10: Vue schématique montrant les variations d'origine du canal thoracique [4]

- A : Origine haute thoracique
- B : Origine basse abdominale
- 1: Canal thoracique
- 2:Citerne de Pecquet
- 3:Tronc lombaire droit
- 4:Tronc lombaire gauche
- 5:Tronc intestinal

RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGIQUE

Provenant des capillaires sanguins, la lymphe est reprise par les capillaires lymphatiques qui forment un réseau dans le tissu conjonctif. Autour des points de confluence, se développent les ganglions lymphatiques qui filtrent la lymphe.

Les plus gros collecteurs, comme le canal thoracique, se jettent dans la circulation veineuse [8-9-10-11].

I. LA LYMPHE

La lymphe est un milieu liquide (figure8), incolore, de composition chimique et cellulaire très variable selon le siège et le moment du prélèvement par rapport aux repas. Elle se forme à partir de l'eau et des substances dissoutes dans la matrice extra-cellulaire : c'est la lymphe tissulaire ou liquide interstitiel. En passant dans les vaisseaux lymphatiques, elle devient lymphe circulante, qui retourne à la circulation veineuse.

La lymphe, en perpétuel remaniement, est constituée d'un liquide de filtration provenant du plasma sanguin. C'est une solution aqueuse de substances nutritives et de protéines plasmatiques. Sa composition est modifiée au sein des tissus par l'activité cellulaire et les sécrétions ou les déchets qui en résultent. C'est un milieu intermédiaire entre le sang et les cellules. Elle est le vecteur des métabolites cellulaires et des éléments anormaux détruits par le système immunitaire.

Elle referme des cellules migrantes, leucocytes, macrophages et de rares hématies. La concentration cellulaire est variable mais souvent plus élevée que celle du sang pour les leucocytes (5000 à 20000 cellules/ μm) surtout lorsque la lymphe est prélevée à la sortie de certains organes qui libèrent de nombreux lymphocytes.

La lymphe formée dans l'intestin, ou chyle, est chargée de substances nutritives absorbées par les entérocytes.

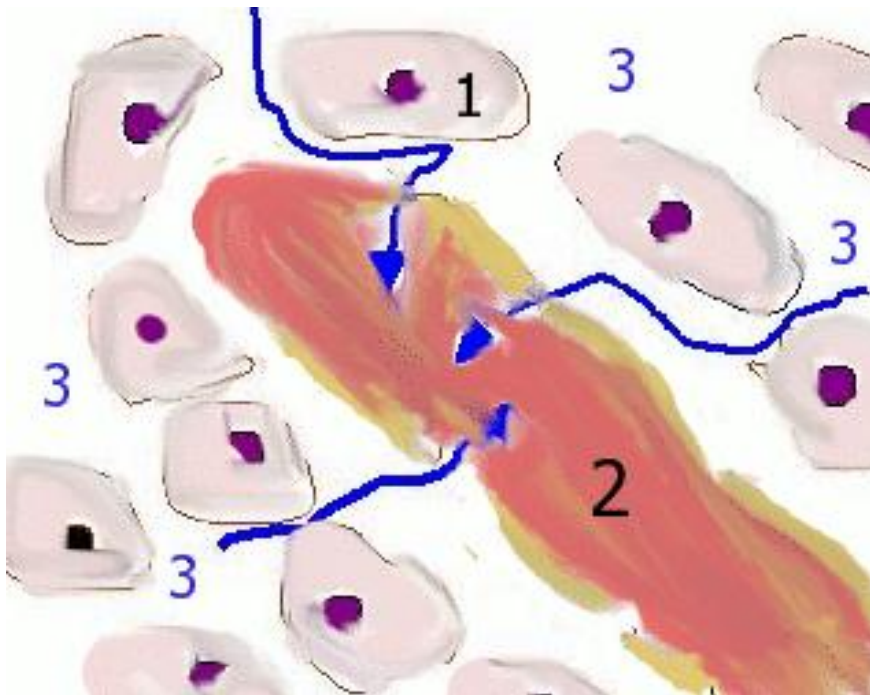


Figure 11: La lymphe

- 1 .Cellule
2. La lymphe dans un vaisseau lymphatique
3. liquide intercellulaire dit aussi liquide interstitielle qu'on nome :la lymphe

II. LES VAISSEAUX LYMPHATIQUES

Tous les organes, à l'exception du système nerveux central, de l'oreille interne, du globe oculaire et de la moelle osseuse, renferment des vaisseaux lymphatiques [8-9-10-11].

A. Les capillaires lymphatiques

Ils naissent sous forme d'anses anastomosées dans les tissus conjonctifs. Ils sont surtout nombreux dans les tissus conjonctifs situés près des surfaces en contact avec le milieu extérieur à l'organisme (peau, appareil digestif, respiratoire, urinaire). Ils ont un calibre régulier, de 10 à 100 μm de diamètre.

L'endothélium est mince, continu, sans pores. Les cellules endothéliales, aplaties et jointives, ont des contours extrêmement sinueux et engrenés. La membrane basale a un caractère discontinu [11] et est inapparente par endroits [9]. Leur paroi est entourée de faisceaux de fibres de réticuline [9] et de collagène [11], reliés à la face périphérique des cellules endothéliales par des filaments d'attache. Ceux-ci, par l'attraction qu'ils exercent, permettent l'ouverture des jonctions intercellulaires assurant ainsi la pénétration du liquide interstitiel dans les capillaires lymphatiques.

B. Les vaisseaux lymphatiques collecteurs

Ils ont une structure de type veineux à paroi mince. Les trois tuniques intima, média et adventice sont mal-individualisées et renforcées par des fibres musculaires lisses. L'intima forme des valvules très minces et plus rapprochées que celles des veines de calibre identique.

La progression de la lymphe dans ces vaisseaux est assurée par la contraction active, rythmique de leurs cellules musculaires lisses et par le jeu des forces extérieures (contraction des masses musculaires) qui, en s'appliquant sur leurs parois, élèvent la pression intra-vasculaire, et déterminent, grâce aux valvules empêchant le reflux, un courant centripète.

C. Les capillaires sinusoïdes lymphatiques

Ce sont les sinus lymphatiques. Ils sont l'homologue des capillaires discontinus sanguins. Ils n'existent que dans les ganglions lymphatiques.

Les cellules endothéliales qui constituent leurs parois ne sont pas jointives et laissant entre elles des interstices intercellulaires plus ou moins larges qui permettent le passage d'éléments figurés et le faufilement des macrophages qui, dans les sinus ont une activité phagocytaire élevée.

La paroi du sinus, qui longe le pôle externe d'un follicule lymphoïde est constituée par des cellules folliculaires dendritiques liées par des complexes jonctionnels.

La lame basale des capillaires sinusoïdes est discontinue ou totalement absente. Ces sinus entourés par un feutrage de fibres de réticuline.

D. Histo-physiologie des vaisseaux lymphatiques

Les capillaires et les vaisseaux lymphatiques sont des régulateurs de la quantité et de la qualité du liquide tissulaire ; ils assurent la liaison entre l'absorption intestinale et la circulation veineuse, entre les organes lymphoïdes périphériques (ganglions) et le sang circulant. La lymphe est régulièrement contrôlée et filtrée par les ganglions lymphatiques.

III. LES GANGLIONS LYMPHATIQUES

Ce sont de petits organes ovalaires qui se développent aux points de confluence des vaisseaux lymphatiques. Ces derniers absorbent le ganglion par son bord convexe, le bord concave ou hile est marqué par le départ des vaisseaux lymphatiques efférents et la présence des vaisseaux sanguins.

Le ganglion lymphatique est entouré d'une capsule de tissu conjonctif dense qui envoie en profondeur des cloisons incomplètes délimitant des lobules. La capsule est perforée par les vaisseaux lymphatiques efférents. La lymphe se déverse dans les sinus, voies lymphatiques intra-ganglionnaires, qui longent la capsule et les cloisons. On distingue les sinus sous capsulaires ou marginaux, les corticaux et les sinus médullaires. Ces sinus forment un réseau anastomotique complexe dans la partie centrale du ganglion. Ils se réunissent au niveau du hile pour former les lymphatiques efférents.

Cette disposition explique la remarquable filtration-épuration de la lymphe que permet le ganglion lymphatique et qui est surtout efficace vis-à-vis des particules et des bactéries. Arrivant aux sinus, les antigènes étrangers contenus dans la lymphe, sont capturés par les macrophages et transportés selon leur nature vers les zones T ou B-dépendantes, après reconnaissance par les lymphocytes compétents. La prolifération des lymphocytes compétents, sous l'influence des interleukines, puis les clones B ou T, stimulés par l'interleukine 2, provoque une augmentation du volume ganglionnaire (adénopathie).

Cette fonction de défense s'exerce à l'encontre des agressions loco-régionales. Son efficacité globale est liée au fait qu'aucun lymphatique ne rejoint la circulation veineuse sans avoir traversé au moins un ganglion lymphatique.

Le tissu lymphoïde qui constitue la majeure partie du ganglion est organisé en 3 régions :

- ✧ La corticale essentiellement constituée de follicules lymphoïdes primaires et secondaires. Les lymphocytes sont de type B, quelques lymphocytes T inducteurs et suppresseurs et de rares plasmocytaires.
- ✧ Le paracortexe ou zone paracorticale, entoure les follicules. Elle est formée d'un tissu lymphoïde diffus comportant des cellules interdigitées présentatrices d'antigène et des lymphocytes. Elle est caractérisée par la présence de veinules post-capillaires dont l'endothélium est haut, cubique ou prismatique.
- ✧ La médullaire est constituée par les cordons médullaires. La charpente de réticuline y est lâche et comporte peu de cellules fixes. Les macrophages sont assez nombreux. Les lymphocytes B et plasmocytaires sont nombreux lorsque le ganglion est stimulé.



Matériel Et Méthodes



Notre travail, porte sur une étude rétrospective de six lymphangiomes kystiques abdominaux colligés au service de chirurgie infantile A à l'hôpital d'enfants de RABAT sur une période de 08ans. (2002-2010)

Les données relatives à chaque patient, d'ordre général (identité, âge, sexe, adresse, numéro de téléphone, groupe sanguin, poids et taille) anamnestiques et cliniques (antécédents personnels, médicaux, chirurgicaux, toxiques, médicamenteux, gynéco-obstétricaux, familiaux, motif et délai de consultation, signes fonctionnel ,généraux et physiques), paracliniques (bilan morphologique, biologique, et biopsies préopératoires), thérapeutiques (compte-rendus opératoires et traitement)anatomopathologiques et évolutives (suites opératoires et suivi)ont été analysées en comparaison avec les données de la littérature.

Observation N°1 : E.K.Y

DE : 12/02/02

AGE : 10ans

ATCD : 0

MH : masse pelvienne

HDM : le début de symptomatologie remonte à un 1an par l'apparition de douleurs abdominales accompagnées de vomissement et constipation sans fièvre, ce qui motivé une consultation ou une échographie abdominales a été faite montrant une masse pelvienne d'échostructure mixte.

Le malade a été opéré à Tétouan ou l'exploration a montré plusieurs masses mésentériques et intestinales, les opérateurs ont procédé a l'exérèse de ce qui est accessible et les anatomo-pathologistes ont conclué un lymphangiome kystique, puis le malade a été adressé a notre service pour complément thérapeutique.

EXAMEN CLINIQUE: trouve une cicatrice de laparotomie à minima médiane sus ombilicale, une diastasis de ligne blanche et une petite masse molle à la palpation au niveau de la région épigastrique, indolore mesurant 3cm/5cm.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

EXAMEN PARACLINIQUE :

- Bilan biologique : est normal
- Bilan radiologique :
 - Radiographie pulmonaire est normal
 - La TDM réalisée en coupes axiales de 5mm d'épaisseur a mis en évidence une formation kystique bilobée, intrapéritonéale siégeant au niveau de la FID, avec des ADP mésentériques, le tout faisant évoquer un lymphangiome kystique mésentérique.

LE TRAITEMENT :

Le malade a été opéré le 19/03/02 :

- ✧ L'exploration chirurgicale trouve un liquide chyleux infecté.
- ✧ Le déroulement des anses trouve une masse en sablier au niveau de mésentère à environ 30cm de l'angle duodéno-jéjunal.
- ✧ On décide de faire une résection anastomose en bloc de la masse et anse porteuse du faite de la prise de la masse dans les vaisseaux.
- ✧ n note que le mésentère est infiltré siège de multiples ADP rendant la dissection des vaisseaux très difficile.
- ✧ Résection d'environ 15-20cm du grêle.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

- Aspect morphologique de lymphangiome kystique.
- Limite d'exérèse de la paroi intestinale sans anomalie.

LES SUITES OPERATOIRES ONT ETE SIMPLES.

L'ECHOGRAPHIE ABDOMINALE DE CONTROLE FAITE A SIX MOIS ETAIT NORMALE

Observation N°2 :A.A.A

DE : 06 /03 /02

AGE : 5ans

ATCD : 0

MH : Ascite

HDM : Le début de la symptomatologie remonte à 2ans par l'augmentation progressive du volume abdominal sans signe d'hémorragie digestive extériorisées ni OMI ce qui a motivé l'hospitalisation à Marrakech ou une laparotomie a été faite et l'enfant a été mis sous antibacillaires pendant 3mois puis l'enfant a été perdu de vue.

EXAMEN CLINIQUE : trouve un abdomen distendu avec circulation veineuse collatérale, et ombilic déplissé a l'inspection et une matité à la percussion.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

EXAMEN PARACLINIQUE :

- Bilan biologique : Anémie normochrome microcytaire.
- Bilan radiologique :
 - ✓ La radiographie du thoraco-abdominal montre un ballonnement abdominal. **(Figure 9)**
 - ✓ La TDM réalisée en coupes axiales de 5mm d'épaisseur a mis en évidence un énorme processus lésionnel abdomino-pelvien évoquant un lymphangiome kystique, associé aune ascite cloisonnée. **(Figure 12)**



Figure 13: Radiographie thoraco-abdominale

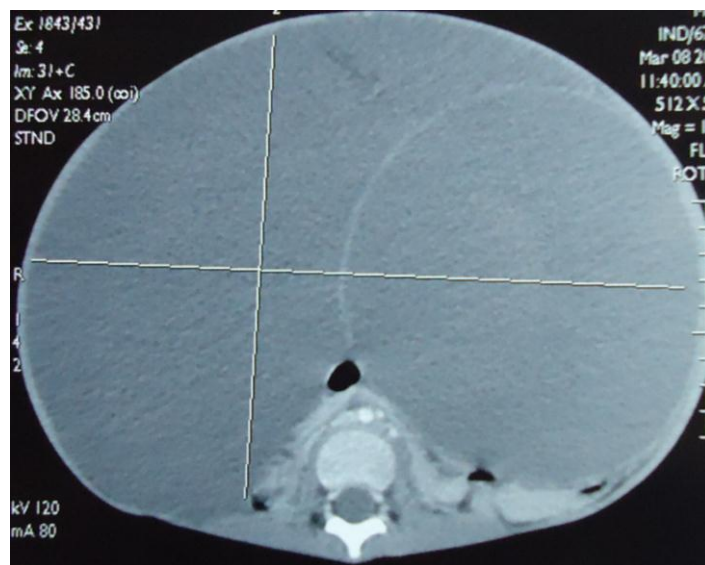


Figure 14: TDM abdominale en coupe axiale

TRAITEMENT :

Le malade a été opéré le 12/03/02 :

- ✧ L'exploration chirurgicale trouve une masse kystique énorme, adhérent au péritoine.
- ✧ La dissection est difficile, ouverture accidentelle de la masse => aspiration de 7l de liquide.
- ✧ Le reste de l'exploration trouve :
 - 4 autres vésicules kystiques
 - Le lymphangiome kystique est au dépend du grand épiploon .il est multiloculaire prenant depuis le ligament rond au niveau du foie s'étalant latéralement sur la paroi abdominale, refoulant les anses, et descend jusqu'au niveau du cul de sac de douglas.
- ✧ Libération laborieuse des parois kystiques, la dernière vésicule kystique libérée avait des rapports intimes avec la grande courbure gastrique dont la libération a été complète.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

- Aspect morphologique de lymphangiome kystique remanié

LES SUITES OPERATOIRES ONT ETE SIMPLES.

L'ECHOGRAPHIE ABDOMINALE DE CONTROLE FAITE A UN MOIS trouve un épanchement intrapéritonéal et une discrète dilatation pyélocalicielle droite.

Observation N°3 : B.M

DE : 02 /05/06

AGE: 12ans

ATCD: 0

MH : Masse abdomino-pelvienne.

HDM : le début de symptomatologie remonte à 15jours par l'apparition progressive d'une masse abdomino-pelvienne associée à des douleurs abdominales diffuses, des vomissements et des brulures mictionnelles sans autres signes.

Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

EXAMEN CLINIQUE : trouve un abdomen distendu et une masse occupant tout l'abdomen sans circulation veineuse collatérale.

Le reste de l'examen clinique est sans particularité.

EXAMEN PARACLINIQUE :

- Bilan biologique : est normal
- Bilan radiologique :
 - ✓ Radiographie du thorax est normale
 - ✓ Echographie abdomino-pelvienne : objective un processus lésionnel mésentérique occupant la quasitotalité de l'abdomen kystique cloisonné évoquant une hémorragie ou lymphangiome kystique. (**Figure 11**)
 - ✓ TDM abdomino- pelvienne : est en faveur d'une masse kystique abdomino-pelvienne cloisonnée évoquant :
 - Un kyste mésentérique
 - Une ascite cloisonnée
 - Un lymphangiome kystique (**Figure 12**)

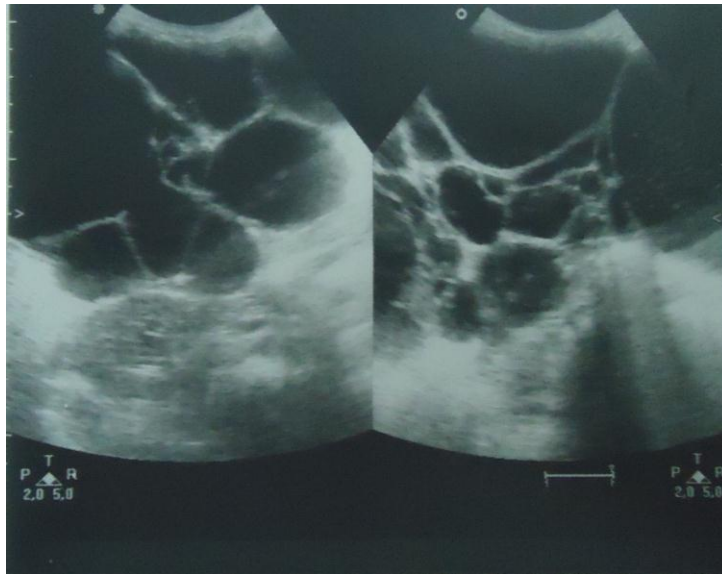


Figure11: Echographie abdomino-pelvienne



Figure12: TDM abdomino-pelvienne

TRAITEMENT:

Le malade a été opéré le 25 /04/06 :

- ✧ L'exploration chirurgicale trouve une énorme masse abdomino-pelvienne macrokystique au dépend du grand épiploon avec de multiples adhérences pariétales et vésicales faisant évoquer un lymphangiome kystique.
- ✧ Adhésiolyse.
- ✧ Ponction évacuatrice des kystes.
- ✧ Exérèse de toute la masse kystique épiploïque.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

- ✧ Aspect morphologique de lymphangiome kystique rémanié

LES SUITES OPERATOIRES ONT ETE SIMPLES.

Observation N°4 : M.A

DE : 15/0 3/04

AGE : 2ans et 10 mois

ATCD :

• Personnels :

- ✓ Médicaux : traité pour tuberculose pulmonaire à l'âge de 10mois (TTT pendant 9 mois), l'évolution a été marqué par la persistance de l'image pulmonaire qui correspond selon l'échographie thoraco-abdominale faite le 19/02/04 a une formation d'échostructure tissulaire hétérogène calcifiée à la périphérie.
- ✓ Chirurgicaux : rien à signaler.

• Familiaux : pas de cas similaire dans la famille.

HDM :

Enfant hospitalisé pour opacité pulmonaire sous traitement antibacillaire avec bonne amélioration, une échographie thoraco-abdominale (19/02/04) a été faite montrant une formation liquidienne impure cloisonnée d'où le transfert de l'enfant dans notre service pour prise en charge.

EXAMEN CLINIQUE : est sans particularité

EXAMEN PARACLINIQUE :

- Bilan biologique : est perturbé.
- Bilan radiologique :
 - ✓ Radiographie du thorax montre une opacité pulmonaire droite.
(Figure 13)
 - ✓ Echographie abdominale (16/03/04)/montre la persistance au niveau du flanc droit d'un processus lésionnel kystique cloisonné au contact de bord inférieur du foie évoquant
 - Un lymphangiome kystique
 - Un hématome du foie
 - Une duplication digestive

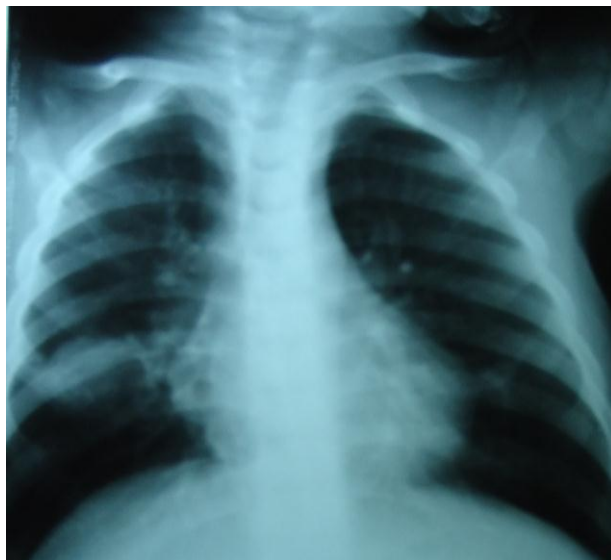


Figure 13 : Radiographie thorax montrant une opacité pulmonaire

TRAITEMENT:

Le malade a été opéré le 24 /03/04

- ✧ L'exploration trouve un lymphangiome kystique mésentérique prenant départ au niveau du caecum arrivant jusqu'à l'angle colique droit avec des adhérences très intimes avec la paroi colique, arrivant au contact du foie sans y adhérer.
- ✧ le lymphangiome présente également des adhérences avec la paroi abdominale qu'on fond facilement à gauche la masse kystique adhère intimement à l'artère et la veine mésentérique supérieures en dedans elle adhère au duodénum.
- ✧ On fait une ponction aspiration de la masse kystique qui est multiloculaire et une résection de la paroi kystique en laissant une collerette duodénale ainsi qu'une collerette sur le colon droit.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

- Aspect morphologique de lymphangiome kystique rémanié

LES SUITES OPERATOIRES ont été marquées par une invagination intestinale aigue(IIA) post opératoire opéré avant le stade d'occlusion intestinale aigue(OIA).

Observation N°5 : B.R

DE : 26/09/06

AGE : 3ans

ATCD : 0

MH : Masse abdominale

HDM:

Le début de la symptomatologie remonte a 1 mois par une masse abdominale accompagnée d'une constipation et d'urines foncées sans vomissement ni autres signes accompagnateurs.

Le tout évoluant dans un contexte fébrile non chiffré et de conservation de l'état général. Ce qui a motivé la consultation L'Hôpital de Taza ou l'enfant a été hospitalisé pendant 15j puis adressé à notre service pour prise en charge.

EXAMEN CLINIQUE : trouve une énorme masse plus important du coté droit que du coté gauche sensible à la palpation avec circulation veineuse collatérale.

Le reste de l'examen somatique est sans particularité.

EXAMEN PARACLINIQUE :

- Bilan biologique : est normal
- Bilan radiologique :
 - ✓ Radiographie du thorax : est normale
 - ✓ Abdomen sans préparation : montre une opacité occupant la totalité de l'abdomen
 - ✓ Echographie abdominale (21/09/06) : aspect en faveur d'un processus tumoral ovarien vu le sexe féminin. **(Figure14)**
 - ✓ TDM abdominale (25/09/06) : aspect évoquant un lymphangiome kystique. **(Figure15)**

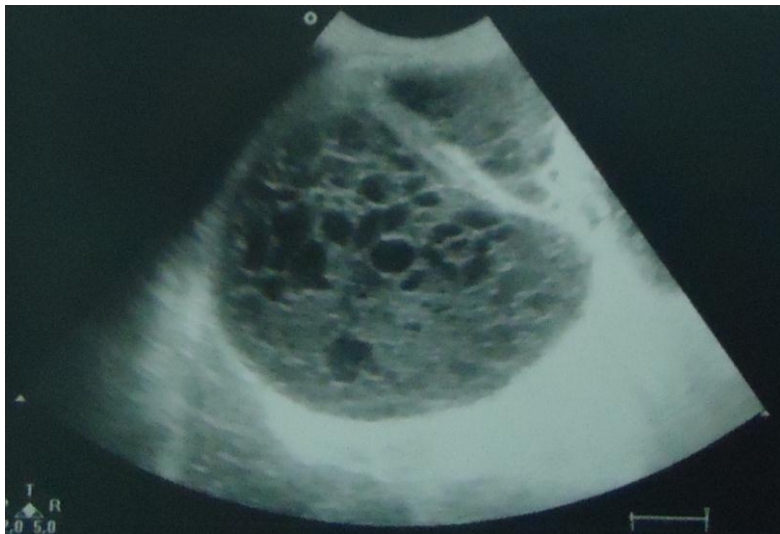


Figure14: Echographie abdominale

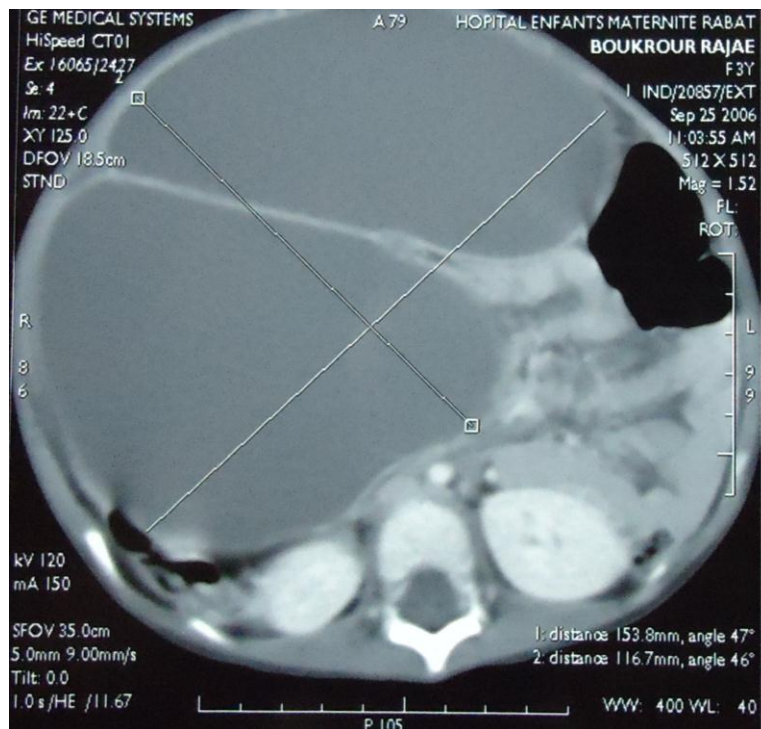


Figure15: TDM abdominale

TRAITEMENT :

Le malade a été opéré le 03/10/06 :

- ✧ L'exploration chirurgicale trouve une énorme masse occupant toute la cavité abdominal, à contenu liquidien et composé de 3 kystes accolées, elle refoule l'appareil digestif et le plaque contre la paroi postérieure et contracte des brides adhérentiels avec les anses grêles, en plus elle adhère intimement au péritoine pariétal de la paroi antérieure de l'abdomen.
- ✧ La libération progressive de cette masse au prix d'un saignement important.
- ✧ A la fin de la libération on s'aperçoit qu'elle prend naissance du grand épiploon.
- ✧ Ligature section de l'épiploon.
- ✧ Extériorisation de la masse.

EXAMEN ANATOMOPATHOLOGIQUE :

- ✧ Aspect morphologique de lymphangiome kystique rémanié

LES SUITES OPERATOIRES ONT ETE SIMPLES.

OBSERVATION N° 6 : kériouach Imane

DE : 09/06/10

AGE : 4ans

MH : Masse abdominale

HDM :

Le début de la symptomatologie remonte à 2mois par l'installation progressive de douleur abdominale généralisée pour laquelle les parents ont consulté 3 fois chez un généraliste ou un traitement symptomatique a été entreteu sans amélioration, une échographie a été faite montrant une masse kystique multi vésiculaire de hypocondre gauche te le flanc gauche puis la patiente a été adressé dans notre service pur PEC.

EXAMEN CLINIQUE : trouve un abdomen souple, indolore, pas de masse palpable car panicule adipeux important, pas hépatomégalie (HMG) ni de splénomégalie(SMG).

Le reste de l'examen est sans particularité

EXAMEN PARACLINIQUE :

• Bilan biologique : est normal

• Bilan radiologique :

- ✓ Radiographie du thorax : est normale
- ✓ Echographie abdominale : objective un processus lésionnel kystique cloisonné mésentérique du blanc gauche évoquant un lymphangiome kystique. (**Figure16**)
- ✓ TDM abdominale : Aspect évoquant plus un kyste mésentérique qu'un lymphangiome kystique. (**Figure17**)



Figure16: Echographie abdominale

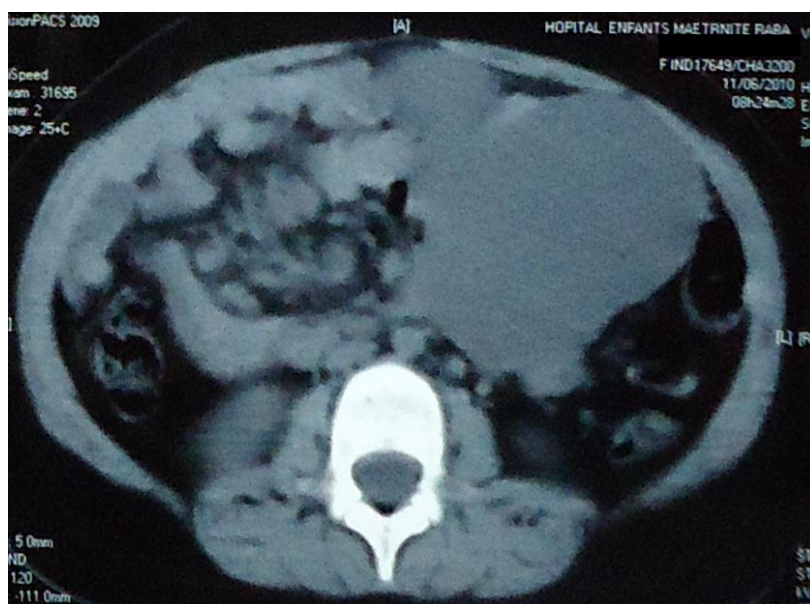


Figure17: TDM abdominale

TRAITEMENT :

Le malade a été opéré le 13/06/10 :

- ✧ L'exploration trouve :
- ✧ Une masse polykystique (**Figure18**) énorme au dépend du mésentère, avec une longueur de 15cm a 40cm de la valve iléo-caecale, écrasant l'iléon.
- ✧ Résection-anastomose d'une anse iléale de 15cm emportant le LK mésentérique.

EXAMEN ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

Aspect morphologique d'un lymphangiome kystique.

Limites saines.

LES SUITES OPERATOIRES SONT FAVORABLES.



Figure18: Masse polykystique au dépend du mésentère



Résultats



Ce travail rapporte 6 cas de LK colligés au service de chirurgie pédiatrique A de l'hôpital d'enfants de Rabat. Il s'agissait de 2 filles et 4 garçons avec un âge compris entre 2ans et 12 ans.

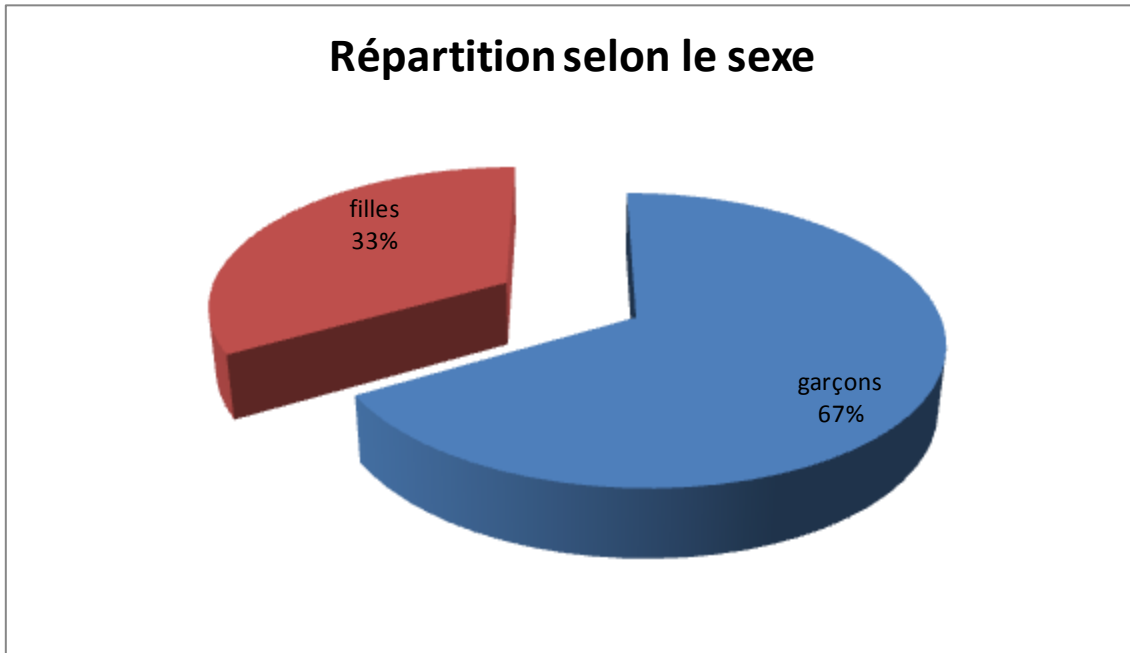


Figure19: Le sex-ratio de LK à propos des 6 cas étudiés

La mode de révélation clinique était variable : une masse abdominale ou abdomino- pelvine était le signe le plus fréquent (3cas) accompagné de douleurs abdominales puis une ascite avec distension abdominale le cas de l'observation n°2et pour l'observation n° 4 la découverte était fortuite.

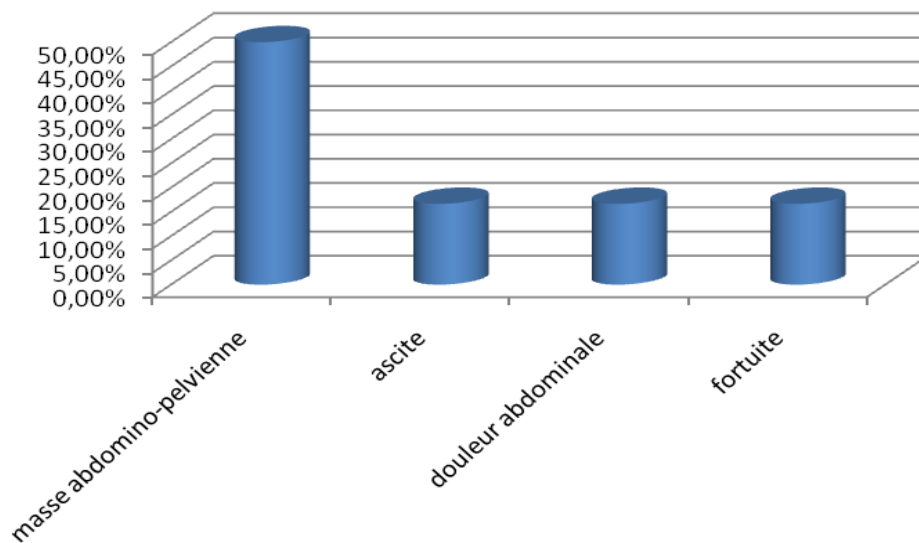


Figure20: Le mode de révélation clinique

Le bilan biologique était normal en dehors de la présence d'une anémie microcytaire probablement en rapport avec une hémorragie intra kystique (obs n°2) et un bilan perturbé (obs n° 4) en rapport avec son traitement anti bacillaire.

Le bilan radiologique comprenait :

- ✧ La radiographie du thorax était systématiquement demandée chez tous nos malades. Elle était normale pour 5 patients (obs n° 1, 2 ; 3, 5, 6) et dans l'observation n°4 elle a montré une opacité pulmonaire.
- ✧ La radiographie de l'abdomen sans préparation était demandée dans l'observation n°5 objectivant une opacité occupant la totalité de l'abdomen et dans l'observation n°2 montrant un ballonnement abdominal.

- ✧ L'échographie abdominale était demandée dans 4 observations (obs n°3, 4, 5,6), elle a objectivé :
 - Une masse kystique cloisonnée dans trois cas (obs n°3, 4,6)
 - Un processus tumoral ovarien vu le sexe féminin (obs n° 5)
- ✧ La TDM était réalisée chez 5 malades (obs n°1, 2, 3, 5,6) montrant les rapports de la masse avec les organes de voisinage.

On peut conclure que l'écho-TDM abdominales constitue deux examens complémentaires qui suffisent habituellement pour poser le diagnostic du lymphangiome kystique évoqué sur les données de l'anamnèse et de l'examen physique.

Le traitement était chirurgical dans tous les cas. La thérapeutique a tenté d'être radicale chaque fois que possible :

- ✧ Une résection complète du kyste a été réalisée chez 3 malades (obs n°2, 3, 4)
- ✧ L'exérèse totale associée à une résection intestinale a été réalisée dans les autres cas (obs n° 1, 5, 6)

Les suites opératoires étaient simples pour 5 enfants.

Un enfant a présenté une invagination intestinale aiguë (IIA) post opératoire qui a été opérée avant le stade d'occlusion intestinale aiguë (OIA). (obs n°4)

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



Discussion



I. EPIDEMIOLOGIE

A. Fréquences

Les lymphangiomes sont des tumeurs rares, ils représentent 5 % des tumeurs bénignes de l'enfant [12], dans la majorité des cas, ils sont de localisation cervicofaciale (75 %)[12] alors que le lymphangiome kystique abdominal ne représente que 9 % des lymphangiomes [13].

B. Age

L'âge de la découverte est habituellement précoce: 50 à 60 % sont en effet découverts à la naissance et 90 % s'expriment avant l'âge de deux ans[14] .La précocité de l'apparition des symptômes est rattachée à l'origine congénitale de cette affection. Dans le cadre des cas à révélation néonatale, nous citons l'observation de FISH concernant un nouveau-né de 24 heures, et celle de SUN concernant un nouveau-né de deux jours.

Bien que la traduction précoce de ces tumeurs est la règle: 60 % des cas, d'après GAUDELUS, entre 1 et 5 ans - ce qui explique la rareté de la tumeur chez l'adulte -certains cas, du fait de leur latence clinique, ont été rapportés chez des sujets âgés de plus de 60 ans [14].

C. 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 [15].

- ✧ WARFIEULD estima lui aussi qu'il y a une prépondérance du sexe féminin [16].
- ✧ ROLLER (M 35) : affirme que le sexe féminin est touché trois fois plus souvent que le sexe masculin tandis que BURNETT estime que le rapport est de 1,6/1 [16].
- ✧ Pour d'autres auteurs, il n'est pas possible d'établir une prédilection pour l'un des deux sexes (GROSS - LEONDAS ...) [16] .

A l'inverse, MANENT affirme que les lymphangiomes kystiques se voient souvent chez le garçon et donne le rapport 1,75/1[16].

Dans le même sens, LESTACHE, donne un pourcentage de 75% (cette affection est fréquente chez le garçon) une étude effectuée par SCHEYE et COLL [17] : montre que le sexe des enfants démontre une prédominance masculine deux garçons sur une fille. Pour GALIFER, sur une revue de 139 cas dans la littérature, la prépondérance masculine est de 75%.

D. Facteurs prédisposant et héréditaires:

Aucun facteur prédisposant n'est démontré jusqu'à maintenant, de même, aucune observation familiale n'a été rapportée dans la revue de la littérature.

II. ETIOPATHGENIE

Le problème de la pathogénie de ces formations mérite d'être évoqué puisque les opinions concernant leur origine sont encore controversées, en effet, plusieurs théories ont été énoncées dans le but de contribuer à la connaissance de l'étiopathogénie de ces 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.

Sont-elles, comme le prétendent certains auteurs, des tumeurs acquises secondairement à la faveur d'un traumatisme, d'une infection ou d'une dégénérescence d'un ganglion lymphatique ?

Ainsi, on peut rappeler et discuter avec clarté chacune de ces anciennes théories :

A. Théorie lymphogénique

Elle retient que le point de départ de ces formations est le tissu lymphoganglionnaire, siège de manifestations dégénératives. Il en suivrait un obstacle à l'écoulement normal de la lymphe et par conséquent une ectasie des vaisseaux en aval avec production du kyste.

B. Théorie mécanique

Elle est basée sur l'obstruction des canalicules lymphatiques par un obstacle exogène ou un facteur inflammatoire et formation kystique en amont (TIGLER, LEE, BAILYTH, BONSON) [18]. Si on considère que le réseau lymphatique du mésentère est riche en anastomoses, en cas d'obstruction, il devrait s'instaurer une circulation collatérale valable.

- LATTERI a expérimentalement démontré que la pression dans un vaisseau lymphatique obstrué n'est pas capable de provoquer une dilatation kystique [19].
- HERRIZIER BEAHRS et BLALOCR sont arrivés à la même conclusion en obturant ou en ligaturant le canal thoracique.[19].

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

C. Théorie congénitale

Elle apparaît être la plus vraisemblable et qui est démontrée par des observations de diagnostic anténatal [20].

Deux grands mécanismes congénitaux ont pu être mis en cause : le premier, dit centrifuge, basé sur les travaux classiques de SABIN [14] sur l'embryologie du système lymphatique selon lesquels, le système lymphatique se développe à partir des fentes mésenchymateuses tapissées de cellules endothéliales qui prolifèrent ensuite pour former des canaux lymphatiques. Dès la sixième semaine, des dilatations localisées constituent des sacs lymphatiques dont les trois principaux sont :

- ✧ Le sac lymphatique jugulaire;
- ✧ Le sac lymphatique Iliaque;
- ✧ Le sac lymphatique 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 des parois du système veineux se connectent secondairement avec les sacs lymphatiques primitifs. Une anomalie de ces connexions détermine un lymphangiome.

Cette théorie centripète [21] a le mérite d'unifier la pathogénie de l'affection quelle que soit sa localisation. En effet, les lymphangiomes sont observés au niveau :

✧ Du cou (31,4%) ;

Du crane et de la face (18,9%) ;

✧ Des membres (18,9%) ;

✧ Des parois du tronc (9,2%).

Les localisations abdominales et rétropéritonéales sont beaucoup plus rares.

Ainsi, on peut dire que 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.

Quant à l'apparition brutale et tardive de certains cas jusqu'à un âge avancé, nous incite à penser que ces malformations kystiques seraient plutôt le résultat d'un trouble de l'embryogenèse sur lequel agirait secondairement les autres facteurs mécaniques ou inflammatoires.

III. ANATOMIE PATHOLOGIE

Elle constitue en raison du polymorphisme clinique ou radiologique, la « pierre touche » affirmant le diagnostic tant macroscopiquement que microscopiquement et permettant la différence avec les autres tumeurs kystiques de l'abdomen.

A. Aspect macroscopique

Dés l'aspect préopératoire, il est possible de différencier les kystes uniloculaires et multiloculaires, ainsi :

- ✧ Les kystes uniloculaires apparaissent comme une poche unique, se sont les plus rares [17].
- ✧ Les kystes multiloculaires se présentent sous forme de poches multiples communicantes ou non, de tailles variables, parfois très volumineuses, ou au contraire constituées de microcavités donnant à la coupe l'aspect d'une éponge. La multiplicité de ces poches kystiques et leur extension a amené certains auteurs à isoler des kystes mésentériques habituels. Les lymphangiomatoses mésentériques plus ou moins extensives, qui posent de difficiles problèmes tant cliniques que thérapeutiques et s'apparentent aux hamartomes composites.

²En fait, il est assez fréquent de découvrir au niveau de la pièce de résection, à côté de grosses cavités kystiques, de microcavités qui témoignent de l'atteinte pathologique du système lymphatique.

1. Le contenu

Le contenu du kyste peut être soit chyleux soit séreux :

- ✧ Le kyste chyleux à contenu blanchâtre lactescent, est tout à fait évocateur de l'affection. Cet aspect n'est pratiquement jamais en rapport avec une infection car le liquide est habituellement stérile en culture. Le kyste chyleux est la forme la plus habituellement rencontrée au niveau du mésentère et de la région rétropéritonéale, le liquide riche en lymphocytes (95% des cellules) présente une haute concentration en graisses et chylomicrons.
- ✧ 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, sa composition proche du liquide extra cellulaire avec seulement une haute concentration en cholestérol.

Parfois, il existe des formes mixtes. Certaines poches de kystes multiloculaires peuvent être séreuses, d'autres chyleuses, d'autres enfin de type inflammatoire ou remaniées par une hémorragie intrakystique [22].

2. La localisation

La localisation du kyste est essentielle à noter. Même s'il peut être observé au niveau de tractus digestif sous diaphragmatique, il existe des sites préférentiels.

- ✧ La localisation mésentérique est la plus fréquente comme dans la littérature Où ce site est observé dans 69% des cas surtout au niveau de

la région iléale. Le kyste peut être juxta-intestinal ce qui est l'éventualité fréquente englobant la vascularisation a destinée viscérale et nécessitant une résection conjointe de la masse kystique et de l'intestin adjacent, avec rétablissement immédiat de la continuité digestive.

- ✧ Le kyste peut être central, au niveau de la racine du mésentère, cette localisation, qui pose de difficiles problèmes de dissection vasculaire est heureusement plus rare.
- ✧ La localisation épiploïque non retrouvée dans la série, est observée dans 15% des cas de littérature. La résection du ligament gastro-colique ou du grand épiploon permet, lorsque la dissection isolée du kyste n'est pas possible, une intervention d'exérèse relativement aisée.
- ✧ La localisation mésocolique, représente 10,3% des cas de la littérature. Ce site inhabituel d'une affection rare est souvent une surprise opératoire.
- ✧ La localisation rétropéritonéale est la plus rare (5% des cas de la littérature). La proximité des vaisseaux et du bloc duodéno-pancréatique limite les possibilités d'exérèse. C'est dans la localisation rétropéritonéale qu'ont pu être observées les migrations jusque dans la région inguinale simulant hernie ou hydrocèle [23].

B. Histologie

A la diversité des aspects macroscopiques, s'oppose une formule histologique assez univoque indispensable à l'établissement d'un diagnostic formel. En effet, au plan histologique, le lymphangiome kystique est formé de cavités bordées par un endothélium et des fibres musculaires lisses disposées en couche continue ou plus souvent en faisceaux plexiformes le tout reposant sur un tissu conjonctif fibroélastique abondant contenant des ilots lymphocytaires et parfois des fibres musculaires plus ou moins nombreuses et des histiocytes spumeux. Des remaniements secondaires sont possibles : inflammation et hémorragie provoquant souvent des remaniements avec disparition de l'endothélium, apparition de dépôts de fibrine, d'hémosidérine et même de sel de calcium, rendant parfois le diagnostic histologique impossible sur de simples biopsies.

Rarement un problème diagnostique se pose entre un hémangiome et un lymphangiome qui vient de saigner. On peut être amené à pratiquer une étude ultrastructurale des éléments de la paroi de ces cavités vides ou remplies d'hématies : la nature lymphatique de ces vaisseaux est dans ce cas confirmée par l'aspect de la lame basale qui paraît mince et discontinue souvent remplacée par un matériel filamenteux entre l'endothélium et les fibres collagènes. Par ailleurs les péricytes font défaut [18].

La séparation avec les angiomes est difficile à établir étant donné que leur association est toujours possible.

Au terme de cette étude anatomopathologique, on peut distinguer trois types de lymphangiomes kystiques :

- ✓ Lymphangiomes simples : prolifération de petits canaux de la taille des capillaires à parois minces.
- ✓ Lymphangiomes caverneux, encore appelés des chylongiomes où les canaux lymphatiques sont plus dilatés communiquant entre eux, de taille variable, mais de caractère extensif et prenant dans certains cas l'allure de tumeurs spongieuses.
- ✓ Lymphangiomes kystiques ou hygroma kystiques présentant une dilatation des canaux : ils sont souvent multiloculaires dépourvus de tissu musculaire au sein de la paroi.

En fait, il existe de nombreuses formes de passage d'un lymphangiome à un autre dont la forme kystique paraît la plus évoluée.

C. Etude immunohistochimique

Aussi bien les cellules endothéliales [24] des vaisseaux lymphatiques que celles des vaisseaux sanguins, elles expriment au marquage immunohistochimique le facteur VIII (facteur de Von Willebrand) et sont immunoréactives à l'Uhex Europaens Agglutinine 1[19] avec la particularité d'avoir un caractère focal pour les lymphatiques. Elles sont également CD31 positives et souvent CD34 négatives [19].

Par contre, les cellules endothéliales 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 [19].

IV. DIAGNOSTIC POSITIF

A. La clinique

1. Age de révélation et diagnostic anténatal

Le lymphangiome kystique se comporte comme une tumeur bénigne d'origine congénitale. L'âge de révélation est dans 75% des cas avant 5ans avec un pic de fréquence vers 2ans mais les cas rapportés chez l'adulte ne sont pas rare. Dyon rapporte une série de 9 images kystiques de diagnostic anténatal, tardif (33SA en moyenne), aucune n'est rapportée à un lymphangiome kystique mais il ne s'agit que d'une courte série [25]. Dans ce travail qui a regroupé 105 publications de lymphangiome kystique de localisation abdominale sel « cas de diagnostic anténatal ont été rapportés [20-26-27]. Les diagnostics étaient faits 2fois à 31 SA et une fois à 34 SA, il s'agissait de 2 lymphangiome kystique rétropéritonéaux et d'un lymphangiome kystique intra-abdominal de localisation non précisée.

2. La forme clinique habituelle

Leur symptomatologie floue en aucun cas pathognomonique, peut faire penser à un grand nombre d'affections abdominales.

Les Lymphangiomes kystiques sont des tumeurs d'une expression clinique très polymorphe, non spécifique et souvent trompeuse.

Ils ont une évolution classiquement lente et insidieuse et leur mode de révélation est habituellement en rapport avec le volume et la topographie de la tumeur et n'a en général aucun caractère spécifique. Ainsi les lymphangiomes kystiques abdominaux peuvent:

- ✧ Soit rester longtemps asymptomatiques
- ✧ Soit se manifester par des symptômes révélateurs.
- ✧ Soit être émaillés précocement par des complications qui constituent le tableau clinique inaugural de l'affection et amèneront d'emblée à une laparotomie.

La symptomatologie clinique est très variable, mais elle est surtout marquée par les manifestations digestives.

a. Douleurs abdominales

Elles constituent le mode de révélation le plus fréquent. Dans une série publiée par BERNETT comportant 71 cas, la douleur abdominale était présente dans 81,5% des cas [28].

BOUBAKER a estimé une fréquence allant de 17,5 % à 82 % des cas [18]. Cette douleur peut être soit isolée, et constitue alors le seul signe d'alerte, comme elle peut être associée à d'autres symptômes.

Selon LEHN, elle peut avoir trois origines principales [29] :

- ✧ Une hémorragie intra kystique [30],
- ✧ Une compression des organes de voisinage responsable de coliques digestives ou urinaires.
- ✧ La mise sous tension brutale du kyste selon d'autres, elles peuvent être dues à une traction sur la racine du mésentère ou à des phénomènes infectieux ou inflammatoires ou encore causées par l'irritation du péritoine par une petite quantité du liquide filtré à travers la paroi du kyste [31].

Elles sont spontanées ou provoquées par un changement de position, et ces douleurs abdominales peuvent survenir dans des conditions particulières comme chez la malade de GENTON et GROB qui en dansant, ressentait une douleur associée à une impression de balancement abdominal.

Leur siège est très variable, ainsi, on peut voir de vagues douleurs peu ou mal systématisées ou localisées dans les hypochondres et les flancs. Parfois, la douleur est située au niveau de la fosse iliaque droite (12,2%) [17]. Elle conduit au diagnostic d'appendicite et c'est lors de l'intervention que sera identifié le lymphangiome.

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

b. Masse abdominale - Distension abdominale

C'est manifestement, la découverte d'une tumeur qui réalise l'essentiel de la symptomatologie [32]. Elle peut être découverte soit fortuitement par les parents, soit lors d'un examen systématique pour une autre affection, parfois. Suffisamment volumineuse pour déterminer une masse visible ou à l'occasion d'une symptomatologie d'appel spécifique [17].

Lorsque son volume est important, le lymphangiome kystique est à l'origine soit d'une distension abdominale progressive, soit à l'origine d'une masse abdominale qui constitue le signe physique le plus important. Pour CAPRESSO, cette masse existait dans 58 % des cas, alors que pour LUKAYA sur 91 cas colligés, une masse abdominale était palpée chez 36 malades [33].

Cependant, elle pose de difficiles problèmes diagnostiques avec les autres tumeurs abdominales étant donné ses caractères très variables, et la rareté de l'affection fait que le lymphangiome n'est, par ordre de fréquence, retenu qu'exceptionnellement, ce sont les investigations paracliniques qui évoqueront le diagnostic [17].

La tumeur est généralement médiane ou paramédiane. Son développement peut se faire vers la gauche et en haut (hypochondre gauche) ou vers la droite et en bas [16].

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

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

La mobilité dans le sens céphalo-caudal serait plus importante si le malade est mis en position de TRENDELENBURG, (signe de HARTMAN) [16]. Dans certains cas, la tumeur peut apparaître fixée lorsqu'elle a contracté des adhérences inflammatoires avec les organes de voisinage ou si elle est enclavée dans le petit bassin, auquel cas, elle peut être accessible aux touchers pelviens,

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

c. Troubles digestifs

Ils constituent presque la totalité des signes fonctionnels retrouvés au Cours de l'évolution des lymphangiomes kystiques abdominaux. Ils ont une fréquence qui varie de 10, 8% à 25% d'après BOUBAKER [16] et 50% d'après GALIFER[16]. Les troubles digestifs ne sont pas non plus spécifiques: dyspepsie, ballonnement, nausées, sténose haute avec vomissements, trouble de transit (14%) rarement un véritable syndrome de KOENIG [34]. En effet, les nausées et les vomissements sont observés dans environ 45 à 52% des cas selon (BURNET, GAUFER et MANENT alors qu'ils ont été notés dans 45% des cas pour CAPERESSO [33].

Une symptomatologie digestive marquée par des épisodes de diarrhée et de constipation est fréquemment retrouvée à posteriori: (43%) des cas. Parfois la symptomatologie s'accroît avec apparition d'un syndrome de KOENIG traduisant une subocclusion tout à fait explicable par l'encorbellement de l'intestin par les lymphangiomes juxta-intestinaux [17]. La survenue d'une invagination intestinale aiguë ou d'un volvulus de l'intestin sous-jacent, révélés également dans la littérature, évoque des troubles du péristaltisme par atteinte des plexus mésentériques [35].

L'association d'un lymphangiome à une diarrhée chronique par entéro pathie -associant des douleurs abdominales, diarrhées glairo-sanglantes, amaigrissement et déperdition protidique- ou par lymphangéctasie intestinale a été rapportée [36].

Enfin, quelques cas de lymphangiomes kystiques avec moelena ou réctorragies ont été également décrits [37-38].

d. Fièvre

Bien que la fièvre soit en général absente au cours de l'évolution du lymphangiome kystique, des lymphangiomes fébriles ont été décrits. En fait, la fièvre est en rapport avec une infection locale du lymphangiome qui est souvent associée à une douleur abdominale aiguë [39].

L'association de douleurs du flanc, par compression urétérale par un lymphangiome rétropéritonéal engendrant ainsi une pyélonéphrite, à une fièvre a été décrite, et occasionnellement, ces symptômes ont conduit chez l'enfant au diagnostic d'appendicite.

e. Anorexie et altération de l'état général

Chez certains malades, l'anorexie et l'altération de l'état général peuvent exister en dehors de toute complication: un état général souvent volontiers médiocre incite à évoquer plutôt la possibilité d'une tumeur maligne et fait oublier que les lymphangiomes représentent 6% des tumeurs bénignes de l'enfant [32].

f. Autres modes de révélation

(Ascite, pseudo ascite, pathologie de la région inguinale à type d'hernie ou d'hydrocèle, anémie par hémorragie intrakystique ...) l'anémie pourrait s'expliquer par une érosion vasculaire au niveau du kyste ou une séquestration vasculaire avec hémolyse qui entraîne un subictère et hyperbilirubinémie sont exceptionnels et peu évocateurs.

Au total, la symptomatologie clinique est non spécifique et impose en dehors des cas d'urgence la nécessité d'un bilan paraclinique complémentaire.

3. Les formes cliniques

a. Forme asymptomatique

Sur le plan clinique, les lymphangiomes kystiques abdominaux sont le plus souvent asymptomatiques et de découverte fortuite.

- ✧ Soit lors des examens complémentaires demandés pour une autre affection, comme ce fut chez le cas rapporté par SAKHRI (où l'échographie réalisée avant l'intervention pour ulcère duodénal a mis en évidence, une masse kystique sous hépatique gauche qui s'est avéré un lymphangiome kystique du petit épiploon [33]).
- ✧ Soit lors d'une intervention chirurgicale pour une autre cause comme dans un cas rapporté par LEHN [29]: découverte d'un lymphangiome kystique au cours d'une cholécystite aiguë lithiasique.
- ✧ Soit lors d'une autopsie.

b. Forme topographique

Les Lymphangiomes kystiques abdominaux constituent une éventualité rare, en conséquence, la probabilité de cette affection devant la découverte d'une tumeur abdominale est peu importante [17].

Leur localisation est essentielle à noter, ainsi, bien qu'ils puissent se situer à tous les niveaux du tractus digestif -de l'œsophage jusqu'au rectum-au niveau des mésos, du rétropéritoine et au sein de certains organes pleins intra abdominaux, il existe des sites préférentiels.

➤ *La localisation mésentérique*

Le premier cas à été décrit chez un enfant de 8 ans par BENEVIENI, un anatomiste florentin en 1507 [18-33].

En matière de lymphangiome kystique abdominal, la localisation mésentérique reste la plus fréquente comme dans la littérature où ce site est observé dans 67% des cas, surtout au niveau de la région iléale. (Iléon distal près de la valve iléo-cæcale) et c'est probablement en raison de la richesse du réseau lymphatique à ce niveau [17].

Ainsi, le kyste peut être:

- ✧ Juxta-intestinal - ce qui est l'éventualité fréquente- englobant la vascularisation à destinée viscérale, donnant souvent une forme en sablier multiple et nécessitant une résection conjointe de la masse kystique et de l'intestin adjacent, avec rétablissement immédiat de la continuité digestive.
- ✧ Central, entre l'intestin et la racine du mésentère.
- ✧ Au niveau de la racine du mésentère, cette localisation qui pose de difficiles problèmes de dissection vasculaire, est heureusement plus rare.

L'association de deux kystes séparés par une anse intestinale réalise le classique aspect en aile de papillon [36].

Parfois, on peut voir de très nombreux kystes, échelonnés sur toute la longueur du mésentère. C'est ce que GROSS appelle la maladie kystique du mésentère [3].

Concernant l'expression clinique des lymphangiomes kystiques mésentériques, leur mode de révélation [40] est habituellement en rapport avec le volume et la localisation de la tumeur ainsi lorsque son volume est important le lymphangiome kystique est à l'origine soit d'une masse palpable soit d'une distension abdominale progressive [33] et n'a en général aucune spécificité [29]. La douleur abdominale constitue en général, un signe d'alerte. Celle-ci peut être fugace, variable ou aspécifique, parfois située au niveau de la fosse iliaque droite (12,2%), elle conduit au diagnostic d'appendicite et c'est lors de l'intervention que sera identifié le lymphangiome. Dans la genèse de ces douleurs ont été incriminées la traction mésentérique, l'irritation péritonéale ou les variations de pression du liquide intra kystique [17].

Parfois, la symptomatologie s'accroît avec apparition d'un syndrome de Koenig traduisant une subocclusion tout à fait explicable par l'encorbellement de l'intestin par les lymphangiomes juxta-intestinaux [17].

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

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

➤ *La localisation mésocolique*

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

➤ *La localisation épiploïque*

Observée dans 15 % des cas de la littérature [17]. La majorité des kystes omentaux sont découverts seulement au cours de l'enfance [41], 10 % se manifestent par signes aigus en rapport avec des complications. Ils peuvent être retrouvés au niveau du petit épiploon mais surtout au niveau du grand épiploon. Un cas de lymphangiome kystique localisé aux deux épiploons a été décrit par ABOULOLA [32] chez une fillette de deux ans et huit mois admise pour une tumeur du flanc droit (lymphangiome kystique développé au niveau du grand épiploon avec une formation émanant de la petite courbure de l'estomac et une formation sur le tablier épiploïque).

Lorsqu'ils revêtent la forme tumorale ils sont perçus à la palpation et sont facilement mobilisables, aussi bien dans le sens transversal que dans le sens crânio-caudal, et ceci à la différence des kystes mésentériques qui sont mobiles essentiellement dans le sens transversal [42-43].

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

➤ *La localisation rétro-péritonéale*

Est la plus rare (5% des cas de la littérature). Elle est décrite pour la première fois par SAWARA Ys en 1898. Certains auteurs regroupent ensemble les lymphangiomes kystiques abdominaux, rétro-péritonéaux, mésentériques et épiploïques et pensent qu'il ne s'agit dans les 3/4 que du lymphangiome kystique rétro-péritonéal, les kystes mésentériques et épiploïques ne sont que de simples extensions antérieures du lymphangiome kystique rétro-péritonéal [44]

Dans une étude effectuée par ALAN I. DAVIDSON sur 19 cas de lymphangiomes rétro-péritonéaux, 63 % des lymphangiomes prédominent au niveau du côté gauche, 37 % prédominent sur le côté droit, et uniquement, un cas avait ses composantes qui croisaient la ligne médiane [45].

La manifestation clinique la plus commune est une masse palpable, qui peut occasionnellement être molle et kystique, quoiqu'elle soit habituellement solide et ne puisse être différenciée des autres tumeurs. La masse apparaît soudainement, augmente rapidement de volume, cesse de s'accroître ou même régresser spontanément [46].

L'extériorisation de la tumeur rétro-péritonéale par l'orifice inguinal, simulant une hernie inguinale a été publiée pour la première fois par GOUDIER et AL [20].

Parfois la tumeur abdominale est visible et on a noté des signes de compression (douleurs abdominales, nausées, vomissements, iléus).

La révélation par une anémie aigue néonatale a été décrite pour la première fois par RAVASSE [20].

Des symptômes moins fréquents étaient rapportés: douleurs du flanc après une pyélonéphrite par compression urétérale, une fièvre par infection locale du lymphangiome qui permet d'évoquer chez l'enfant le diagnostic d'appendicite aiguë [1]. Ces symptômes seraient dus à l'hémorragie et l'inflammation du kyste.

Rarement, le lymphangiome se manifeste par une complication thrombo-embolique. DESOTTER avait rapporté un cas de lymphangiome kystique rétropéritonéal révélé par des phlébites à répétition des membres inférieurs [33]. Ceci serait dû à la proximité du kyste des vaisseaux notamment la veine cave inférieure. La proximité des vaisseaux et du bloc duodéno-pancréatique limite la possibilité d'exérèse [17].

➤ *La localisation splénique*

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

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

Toutefois certains signes peuvent être le mode de révélation de l'affection: splénomégalie, douleurs épigastriques ou de l'hypochondre gauche, Des signes de compression des structures avoisinantes: vomissements, trouble de transit, hoquet, pleurésie, protéinurie (lors d'une compression de la veine rénale gauche) peuvent se voir [23].

La survenue d'un infarctus splénique ou une thrombose de la veine splénique avec hypertension portale segmentaire ont été décrits [47].

Le diagnostic du lymphangiome est rarement porté en préopératoire surtout en pays d'endémie hydatique où aussi bien l'aspect échographique que tomodensitométrique font porter à tort le diagnostic de kyste hydatique. Et c'est d'autant plus que le siège splénique du lymphangiome kystique demeure tout à fait exceptionnel. Seule l'histologie permet d'affirmer le diagnostic [48].

Devant la localisation splénique, la splénectomie se justifie devant un hypersplénisme ou devant des lésions étendues [48].

➤ *La localisation grélique*

Certaines localisations au niveau de l'intestin grêle ont été décrites. La tumeur peut être intramuqueuse, intraluminaire, sessile ou sous forme de lésions pédiculées. Elle peut siéger au niveau de n'importe quel segment du tractus intestinal [49].

Leur expression clinique est très variable et non spécifique. Certains lymphangiomes se compliquent d'une occlusion intestinale. L'occlusion est le plus souvent due à un volvulus du grêle par torsion du kyste, rarement elle est en rapport avec la compression d'un segment intestinal par le kyste ou secondaire à une invagination intestinale [33].

➤ *La localisation colique*

La localisation colique est la plus rare des lymphangiomes h.)stiques abdominaux avec toutefois une progression régulière des cas rapportés au cours des vingt dernières années [38].

Le premier cas de lymphangiome kystique colique a été décrit en 1930 par KAUFMAN [38].

La localisation colique du lymphangiome kystique selon le relevé du KURAMOTO, qui porte sur 67 cas, est la suivante:

- ✧ 30 fois au niveau du colon droit,
- ✧ 19 fois sur le colon transverse,
- ✧ 26 fois sur le colon gauche,
- ✧ et 11 fois au niveau du rectum.

Ils n'ont aucune spécificité clinique. Les symptômes les plus fréquemment rapportés sont des douleurs abdominales parfois associées à des troubles du transit à type de diarrhée avec ou sans pertes glaireuses et parfois des réctorragies [38].

Quelques cas de lymphangiome kystique surtout à localisation sigmoïdienne se révèlent par une entéropathie exsudative associant douleurs abdominales, diarrhées glairo-sanglantes, amaigrissement et déperdition protidique [38].

Ces tumeurs coliques rares, ont l'aspect endoscopique d'une tumeur sous-muqueuse pouvant masquer un authentique cancer.

Dans la littérature, cette association a été retrouvée dans quatre observations chez l'adulte [38].

➤ *La localisation pancréatique*

Les tumeurs kystiques du pancréas sont rares. Elles représentent 5 à 15 % des lésions kystiques du pancréas et 5% de toutes les tumeurs pancréatiques [50]. Depuis la première description d'un Lymphangiome pancréatique par KOCH en 1913 [50] seuls 33 localisations pancréatiques ont été décrites dans la littérature mondiale si l'on inclut le dernier cas rapporté par HAYACHI [50].

Ils peuvent se localiser sur toute la longueur de la glande pancréatique, mais il semble exister une prédominance des localisations gauches (corporeales, caudales et corpréo-caudales) par rapport aux localisations céphaliques avec l'existence de forme à cheval sur la tête et le corps du pancréas [51].

Cliniquement, ces tumeurs restent longtemps asymptomatiques tant que leur taille n'est pas suffisamment importante pour induire une compression des structures de voisinage ou qu'une hémorragie intra-kystique n'entraîne leur distension brutale et donc l'apparition de phénomènes douloureux. Enfin, une masse abdominale palpable est retrouvée dans la moitié des cas.

Sur le plan de l'imagerie, le lymphangiome ressemble aux cystadénomes pancréatiques pour la plupart des auteurs. Quand la masse est d'échogénicité et de densité élevée, comme se fut le cas d'ADIL [50], il faut également éliminer la possibilité d'un lymphome ou d'un adénocarcinome intéressant la totalité de la glande.

La résection du lymphangiome kystique du pancréas doit être complète afin d'éviter toute récurrence. Ces exérèses consistent en une kystectomie ou une résection pancréatique réglée: duodéno pancréatectomie céphalique, pancréatectomie segmentaire ou spléno pancréatectomie gauche selon le siège céphalique, isthmique ou caudal de la lésion [2].

➤ *La localisation surrénalienne*

Les lymphangiomes kystiques surrénaliens sont des formations tumorales bénignes rares. Ils sont connus depuis la fin du XVIII siècle et sont estimés selon les différents auteurs à 0,06% de la population [15].

GRESILIUS en avait fait la première description au cours d'une autopsie pour hémorragie kystique massive. La plus grande série a été publiée par ABS HOUSE et AI en 1959 (155 cas dont 57 % découvert au décours d'autopsie). Le nombre de cas publiés actuellement est l'ordre de 320 [15].

Il n'y a pas de symptomatologie clinique spécifique de ces tumeurs. Les signes fonctionnels observés fréquemment sont de vagues douleurs abdominales, peu ou mal systématisées, dans les hypochondres et les flancs, associées à des nausées ou des troubles du transit.

L'apparition d'une masse abdominale douloureuse voire de crises hypertensives, ont été décrites [15].

Les circonstances de découverte peuvent se faire également au décours d'une complication aig'le : accident hémorragique, septique.

Une symptomatologie d'emprunt par le biais d'un syndrome de masse, syndrome endocrinien (syndrome de CUSHING ou virilisme) peuvent être le mode de révélation [15].

➤ *Les autres localisations:*

Les localisations gastriques hépatiques, rénales ...

c. Formes compliquées

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

➤ *l'occlusion intestinale*

Auteurs	Pourcentages
CHAPOY	28,5%
GALIFER	30,2 %
LEST ACHE	16,5 %

Lymphangiomes kystiques compliqués d'occlusion intestinale selon différentes séries.

30% des lymphangiomes mésentériques se compliquent d'une occlusion intestinale [33]. Un cas de lymphangiome kystique mésentérique associé à une nécrose de la valvule de BOHIN, chez un enfant de 7 ans, a été publié par NOUNDOU. Cette nécrose a été attribuée à la compression du carrefour iléo-caecal par la formation polykystique laquelle a pu augmenter brusquement de volume du fait d'une hémorragie intrakystique [52].

Il relève:

- ✧ soit d'un iléus fonctionnel secondaire à une hémorragie ou à une infection intrakystique avec son risque de perforation annoncée par un fébricule et une leucocytose.

✧ soit d'une occlusion mécanique par:

- compression intestinale,
- volvulus du grêle,
- invagination intestinale.

➤ *L'hémorragie*

L'hémorragie [30] est une évolution possible de toute formation kystique. Son intensité est très variable. Il peut s'agir d'un simple accident évolutif sans conséquences hémodynamiques pouvant aboutir à la formation d'un pseudokyste. Certains auteurs ont décrit des accidents hémorragiques importants nécessitant des sanctions thérapeutiques médicochirurgicales urgentes [15].

Un lymphangiome kystique mésentérique révélé par une anémie ferriprive, associée à des douleurs abdominales, secondaire à une hémorragie intrakystique a été décrit chez un enfant de quatre ans par SOLOVEI [53].

L'anémie pourrait s'expliquer par une érosion vasculaire au niveau du kyste ou une séquestration vasculaire avec hémolyse et hyperbilirubinémie [52].

➤ *L'infection*

Les complications infectieuses sont: soit iatrogènes lors des cytoponctions; soit par contiguïté. Aucune infection par voie hématogène n'a été décrite dans la littérature [15].

L'infection du contenu du kyste se manifeste par des douleurs abdominales, une fièvre et parfois des signes péritonéaux [33].

➤ *La torsion*

La torsion du pédicule du kyste avec hémorragie intrakystique est une complication rare. Elle est le fait des tumeurs pédiculées. Il faut en rapprocher les possibles enclavements des tumeurs kystiques dans le petit bassin, où la tumeur douloureuse est perçue par le toucher rectal, qui donnent un tableau clinique ressemblant à celui d'une torsion annexielle [54].

B. Examens paracliniques

Leur but est de préciser le siège intra ou rétropéritonéal de la masse, son volume, son retentissement sur les organes de voisinage et si possible sa nature.

Le bilan paraclinique a été renouvelé au cours de ces dernières années par l'apparition des méthodes d'imagerie non invasives et non ionisantes, ce qui amène à les classer en examens de première intention souvent suffisants pour poser le diagnostic, et de deuxième intention éventuellement pratiqués pour affiner des points de détail.

1. Biologie

Elle est non spécifique et présente peu d'intérêt diagnostique. Le bilan biologique est normal dans la majorité des cas. Il n'est perturbé qu'en cas de complications [18].

- ✧ Anémie hypochrome en cas d'hémorragie.
- ✧ Hyper leucocytose en cas d'infection du contenu kystique.
- ✧ Un syndrome inflammatoire peut être constaté en cas de poussées douloureuses.

- ✧ Une albuminurie est signalée en cas de compression des voies urinaires.
- ✧ Les marqueurs tumoraux (alpha foeto protéine. Dopamine, VMA HV A) sont normaux [17].
- ✧ Une hyponatrémie sévère, compliquée de coma et de convulsions répétées, révélatrice d'un Lymphangiome kystique du mésentère a été rapportée [52].

2. Radiologie

a. Abdomen Sans Préparation = ASP

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

- ✧ De face et profil : Une grisaille diffuse avec une diminution de l'aération digestive (**Figure21**). Il peut y avoir un refoulement des clartés digestives, des signes d'occlusion avec des niveaux hydro-aériques, parfois il peut y avoir des calcifications en projection des organes pleins, reflet de la rupture partielle du LK avec écoulement de liquide.
- ✧ De profil : la topographie postérieure peut être précisée.

Par ailleurs la radiographie peut être normale .Pour Ferran 3 signes peuvent orienter le diagnostic [55] :

- ✧ Limite supérieure convexe en haut, éloigné des coupes diaphragmatiques et refoulant les clartés digestives de façon centrifuge en déplaçant les clartés coliques latéralement.
- ✧ Images de compression extrinsèque des clartés digestives

✧ Déplacement en masse de l'opacité en fonction de la gravité

b. Echographie

C'est un examen simple, peu coûteux, non invasif et dénué de tout danger et très bien supporté par le malade, Elle doit être la première prescrite devant une masse abdominale, Pour le diagnostic positif, sa sensibilité est élevée du fait du volume important de ces tumeurs, Elle apprécie bien l'échostructure tumorale en distinguant les tumeurs solides et les tumeurs kystiques, Mais elle en affirme rarement la nature.

Le lymphangiome se présente, en effet, comme une tumeur liquidienne bien limitée uni-ou multiloculaire (**Figure22**), le kyste étant dans ce cas séparé par de fines cloisons, le contenu des kystes, souvent transonore, peut cependant devenir échogène à l'occasion d'une hémorragie intrakystique voire contenir quelques calcifications [56].

On peut penser que l'échographie va devenir le mode de découverte le plus fréquent des lymphangiomes de taille moyenne et cliniquement latents [17].

Cependant, deux diagnostics restent difficiles en échographie: le kyste de l'ovaire et la duplication digestive. Le problème souvent évoqué en échographie anténatale devant la constatation d'une masse kystique dans l'abdomen fœtal [17].

Pour KHOJET, l'échographie ne permet pas un diagnostic de certitude dans la mesure où l'image d'échostructure liquidienne donnée par le lymphangiome kystique multiloculaire est très similaire à celle des vésicules filles du kyste hydatique.



Figure21: Radiographie de l'abdomen sans preparation montrant une grisaille diffuse du cadran gauche.

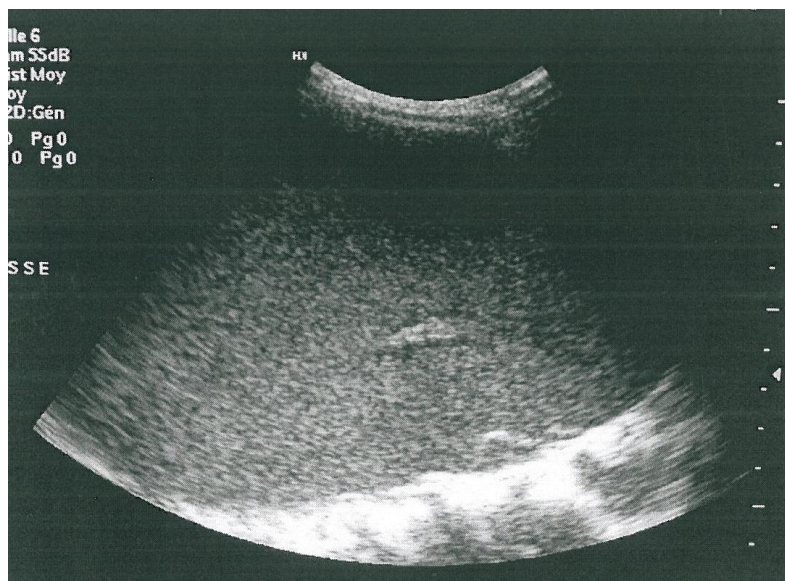


Figure22: Echographie de LK uniloculaire, transverse, avec quelques fins échos sur la paroi et au centre.

c. Tomodensitométrie = TDM

La TDM complète avantageusement les données de l'échographie. C'est dans les aspects échographiques atypiques que le scanner trouve ses meilleures indications permettant d'étudier la densité de la tumeur et sa nature liquidienne ou tissulaire et de confirmer, plus précisément que l'échographie, le syndrome de masse, la localisation exacte de la tumeur, sa taille et son étendue. En plus, elle détermine les rapports avec les organes de voisinage (structures digestives, uretères ...) permettant de différencier le lymphangiome rétro péritonéal du lymphangiome intrapéritonéal [20]. Le rein, les uretères et la vessie peuvent être refoulés, mais les gros axes vasculaires ne sont pas déviés. La bénignité est confirmée par l'absence d'adénopathies et d'envahissement des organes de voisinage, en plus elle recherche des localisations tumorales associées ganglionnaires ou viscérales. (**Figure 23**)

En fait, l'aspect scannographique du lymphangiome kystique est celui d'une masse homogène polykystique à parois épaisses et des cloisons intrakystiques régulières et fines ne prenant pas le contraste,

Une hypervascularisation de la paroi et des septa a cependant été décrite dans trois cas rapportés dans la littérature [50].

Les chiffres densitométriques, proches de l'eau (10 à 35 uh) ne permettent pas de conclure [50].

Des calcifications sont possibles, une hémorragie intrakystique peut être responsable d'une augmentation de la densité de la masse, Dans tous les cas décrits, les plans de clivage de la tumeur avec les organes de voisinages sont nets, Le lymphangiome kystique refoule les organes, en règle, sans les envahir, prenant parfois un aspect en bissac assez évocateur[50], GUERRIN et CALL ont défini les principaux arguments radiologiques pour approcher au plus près le diagnostic de lymphangiome kystique.

L'absence de paroi propre, le caractère multiloculé, l'absence de signes de compression des structures déplacées par la masse et la situation de la masse, «connectée» d'une façon ou d'une autre aux gros vaisseaux rétropéritonéaux[50] .

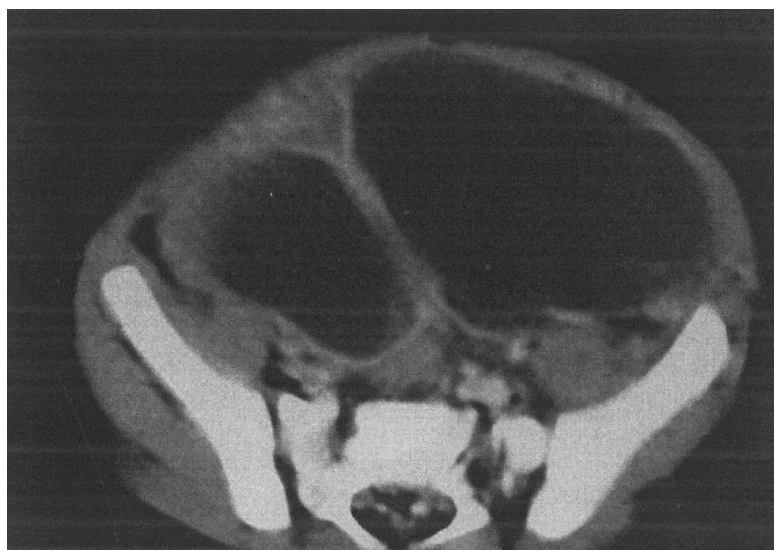


Figure23: TDM avec injection d'un LK macrokystique

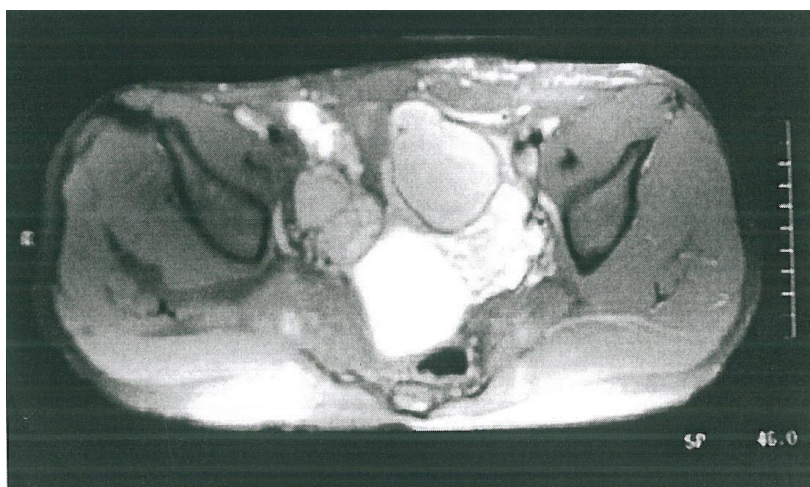


Figure24 : LK abdominal ,en hypersignal en T2

d. Imagerie par résonance magnétique =IRM

Les renseignements obtenus par l'IRM ne semblent pas être supérieurs à la TDM, une prise de gadolinium par la paroi et les cloisons a été décrite, Elle montre le caractère liquidien de la masse avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2 (**Figure 24**), laissant persistant les images des cloisons kystiques en hyposignaux aux deux séquences, Un hypersignal du contenu en T1 signe une hémorragie kystique récente [50].

Les examens de première intention suffisent habituellement pour faire le diagnostic. D'autres investigations proposées dans la littérature sont tombées en désuétude ou peuvent permettre d'éclairer un point de détail tout en sachant que leur réalisation ne doit entraîner aucun retard au diagnostic ou provoquer un surcoût économique.

e. Autres

Nous les envisageons très brièvement:

- *Urographie intraveineuse (UIV) et opacification corporelle totale (OCP)*

L'UIV confirme l'intégrité de l'appareil urinaire en montrant des refoulements des structures [38]. L'injection rapide du produit de contraste peut visualiser les cloisons de refond dans cette tumeur avasculaire. C'est le signe de cloison de FERRAN et GALLIFER [53].

➤ *Lymphographie*

La lymphographie est peu utilisée, elle peut conduire au diagnostic dans les formes communicantes, par opacification tardive de la lésion [2].

Elle peut affirmer la communication de la tumeur avec le système] lymphatique mais ses résultats ne sont pas constants .Elle trouverait un intérêt plus manifeste dans le cas des tumeurs rétropéritonéales permettant de remplir et d'opacifier les formations kystiques, confirmant ainsi la nature lymphatique de la tumeur [32].

➤ *Artériographie mésentérique supérieure*

Elle permet de préciser la localisation mésentérique d'une tumeur palpée dans l'abdomen ainsi que sa nature hydrique.

Elle permet et aussi de faire apparaître des aspects de refoulement vasculaire avec écartement des branches terminales, notamment l'artère iléo-caeco-appendiculaire, et ouverture de l'angle aorto-mésentérique lorsque l'implantation du kyste est proche de la racine du mésentère.

➤ *Opacifications digestives*

Par voie haute ou basse confirmant le refoulement, l'étirement des viscères et éventuellement la sténose [17].

* **Le transit du grêle**, le plus souvent ne montre rien, parfois, une tumeur cernée par des anses opacifiées, ou encore une anse amincie et laminée. Il est classique d'admettre qu'une tumeur abdominale, qui se traduit radiologiquement par un refoulement périphérique des anses grêles, est une tumeur du mésentère, alors qu'une tumeur qui siège en avant de la masse du grêle est plus vraisemblablement une tumeur de l'épiploon. D'où la nécessité de clichés de profil [57].

* **Le lavement baryté et le transit gastroduodéнал** peuvent montrer un refoulement des organes opacifiés par une tumeur en général volumineuse. Ailleurs sur le lavement baryté, le lymphangiome kystique entraîne une image de défaut pariétal, ronde ou ovale, à périphérie nette correspondant à une lésion intra murale. Cette lésion se modifie avec la distension colique et sous compression [38]. Elle peut disparaître lors des contractions coliques ou d'un examen à l'autre.

➤ *Endoscopie*

Le lymphangiome kystique apparaît comme une lésion polypoïde, à surface lisse, de couleur jaunâtre ou gris rosée, ronde ou ovale, de consistance molle, avec une base d'implantation le plus souvent large, très rarement pédiculée.

La muqueuse colique qui la recouvre a un aspect normal, parfois plus pâle que la muqueuse avoisinante ou très rarement ulcérée. Cet aspect est évocateur d'un lymphangiome kystique mais ne permet pas d'établir formellement une autre lésion sous muqueuse. L'échoendoscopie a été utilisée par SMAILI grâce à un endosonographe souple introduit à travers le canal opérateur du coloscope. Elle a permis d'affirmer le diagnostic en montrant une lésion sous muqueuse, anéchogène et contenant des cloisons fibreuses [38].

➤ *Laparotomie - Laparoscopie*

La laparotomie comme la laparoscopie s'impose avec examen histologique extemporané pour confirmer la nature bénigne de la lésion. La laparoscopie n'est pas encore bien évaluée mais elle serait la méthode de choix dans le futur pour diagnostiquer et traiter ces tumeurs [53]. Au cours de cet examen, on peut pratiquer une ponction du kyste.

➤ *Cytoponction*

La cytoponction ou la ponction à l'aiguille fine du contenu kystique, sous repérage échographique ou au cours d'une laparoscopie, est un examen simple et sans danger. Elle garde un intérêt majeur dans les lésions du pancréas [17].

Elle comporte des risques hémorragiques et infectieux certains [1], alors qu'une dissémination éventuelle du trajet de la ponction en cas de lésions malignes n'a été qu'exceptionnellement rapportée [17]. L'éventualité d'un kyste parasitaire est toujours possible malgré une sérologie négative. D'autre part, un volume trop important du kyste rendrait son évacuation par simple drainage illusoire.

L'avantage de cette exploration, c'est qu'elle permet le diagnostic si le matériel cellulaire prélevé est suffisant. Elle serait indiquée dans les kystes asymptomatiques sans signes endocriniens et de taille suffisante [1].

Le liquide de la ponction est un liquide chyleux ou séreux contenant des cellules lymphoïdes selon l'importance de l'ancienneté des connexions avec le réseau lymphatique [17]

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 abdominales kystiques. Elle doit être couplée à la TDM, celle ci confirme, après injection du produit de contraste, la nature non vasculaire de la tumeur [33]. Ces deux techniques sont complémentaires, elles permettent de mieux préciser les rapports anatomiques avec les organes de voisinage [58].

V. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

Vu le caractère disparate et non spécifique des signes cliniques et radiologiques des lymphangiomes kystiques, on est amené à envisager certains diagnostics différentiels.

A. A l'étape clinique

*** Devant une augmentation du volume abdominal ou un syndrome tumoral**, il faut éliminer les autres tumeurs abdominales:

- ✧ kyste entéroïde.
- ✧ kyste séreux solitaire.
- ✧ kyste de reliquat embryonnaire.
- ✧ kyste dysembryoplasique.
- ✧ pseudo tumeurs kystiques:
 - kyste hydatique.
 - kyste post traumatique.
 - nécrose centrale d'une tumeur maligne solide.

Il faut également écarter les tumeurs solides bénignes ou malignes: lipômes, fibromes

Egalement, il faut éliminer les tumeurs rétropéritonéales parmi lesquelles, nous citons:

- ✧ Neuroblastome,

- ✧ Néphroblastome,
- ✧ Rein multikystique congénital,
- ✧ Hydronéphrose congénitale.

Les tumeurs de la sphère génitale notamment devant le kyste de l'ovaire.

* **Devant une augmentation rapide du volume abdominal, une ascite doit être éliminée:** devant l'absence de la matité déclive propre aux ascites, remplacée par une sonorité des flancs, et la convexité supérieure de l'opacité radiologique de face debout, souvent on a recours à une échographie pour éliminer une ascite.

* **Devant un syndrome abdominal aigu:** il faut penser en premier lieu à :

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

B. A l'étape morphologique

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

- ✧ Kyste Hydatique (surtout en pays d'endémie hydatique comme le Maroc) notamment dans certains sites où la localisation du lymphangiome kystique reste exceptionnelle (ex. La rate).
- ✧ Deux tumeurs abdominales: neuroblastome - nephroblastome,
- ✧ Kyste de l'ovaire,
- ✧ Duplication digestive,
- ✧ Kyste mésothélial,
- ✧ Kyste du mésentère,
- ✧ Au niveau du pancréas le diagnostic différentiel se pose avec toutes les masses kystiques pancréatiques, essentiellement avec les cystadénomes pancréatiques. Quand la masse est d'échogénicité et de densité élevée, il faut également éliminer la possibilité d'un lymphome ou d'un adénocarcinome intéressant la totalité de la glande [50].

C. A l'étape histologique

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

*** Les mésothéliomes kystiques**

Dans le lymphangiome, les cavités des kystes sont bordées par un revêtement endothélial plan, et la présence de nombreux amas lymphoïdes à centre germinatif et des fibres musculaires lisses au sein de leurs parois permet habituellement le diagnostic avec les mésothéliomes kystiques qui se caractérisent en microscopie optique par une bordure cellulaire uni stratifiée plus volontiers cubique ou cylindrique [53]. 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 de microvilosités, désmosomes et tonofilaments qui sont absents dans le lymphangiome kystique [19].

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 [19].

*** Les hémangiomes**

Les lymphangiomes kystiques doivent être rapprochés des hémangiomes et s'en différencient par la présence de plusieurs cavités vasculaires séparées par des travées conjonctives [18-51]. Leur paroi ne contient pas des amas lymphoïdes. L'étude en microscopie électronique et l'immunohistochimie sont nécessaires. L'hémangiome se caractérise par la présence des corps de Weibel-Pallade, une membrane basale continue, souvent polystratifiée avec présence de péricytes [51] lesquelles font défaut dans le lymphangiome kystique qui -lui- se caractérise par la présence de cellules endothéliales aplaties, sans corps de Weibel-Pallade, entourées par une fine membrane basale discontinue.

*** Les duplications digestives**

Elles contiennent histologiquement les éléments de la paroi intestinale normale: glandes de LUBERKÜHN plus au moins développées et sécrétantes avec une couche musculaire double [39] et des éléments nerveux[19].

Lorsque, dans le lymphangiome kystique, la couche fibroélastique est très riche en fibres musculaires, un problème de diagnostic différentiel peut se poser avec les duplications digestives [41].

VI. TRAITEMENT

Devant l'incertitude diagnostique préopératoire la laparotomie s'impose avec examen histologique extemporané pour confirmer la nature bénigne de la lésion [2].

Le traitement est certainement le temps le plus important en ce qu'il permet de confirmer le diagnostic par l'examen anatomopathologique de la pièce d'exérèse, et en même temps de débarrasser l'enfant de cette tumeur qui laissée à elle-même s'expose, beaucoup plus à des complications qu'à une régression spontanée [14].

Le traitement a fait l'objet de plusieurs controverses alimentées par les échecs relatifs des différentes méthodes proposées [14].

A. Méthodes chirurgicales

1. Préparation du malade

Les kystes relativement asymptomatiques ne produisent pas de sérieuses perturbation physiologique, Une intervention sans risque peut être entreprise aussitôt que l'enfant et sa famille soient psychologiquement préparés.

Le bilan préopératoire standard (Numération Formule Sanguine,

Ionogramme, bilan de la crase ...) et l'examen soigneux des images radiologiques suffisent habituellement pour assurer une laparotomie sans complications postopératoires.

Pour les malades non compliqués, on peut prescrire un traitement médical Symptomatique (antalgique, antiseptiques intestinaux, ralentisseurs de transit...)

Or certains cas compliqués exigent une préparation préopératoire adéquate avec administration appropriée des liquides, approvisionnement en colloïdes et sang, correction des troubles hydro-électrolytiques, drainage naso-gastrique.

Une antibiothérapie à large spectre doit être démarrée dès que le diagnostic est posé. Elle doit être maintenue au moment de l'acte opératoire et en post opératoire.

2. Voies d'abord

a. La laparotomie

La voie d'abord dépend des circonstances du diagnostic mais aussi du siège et de la taille du lymphangiome [33].

- ✧ Chez l'enfant, c'est l'incision transversale qui est la plus utilisée.
- ✧ L'incision médiane, sus ou sous ombilicale, reste la plus satisfaisante surtout en cas de complications (péritonite, occlusion ...). Elle permet un abord facile et une exploration de toute la cavité abdominale.
- ✧ L'incision de MAC BURNEY est pratiquée en cas de Suspicion d'appendicite ou de torsion d'un kyste ovarien. Si au cours de cette intervention, un kyste infecté a été découvert, cette incision peut être élargie médialement.
- ✧ L'incision sous costale permet d'aborder les hypochondres.
- ✧ L'incision inguinale a été utilisée dans les formes simulant une hernie inguinale.

b. La voie laparoscopique

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 des lymphangiomes kystiques abdominaux par cette voie [59-60-61-38-39].

Elle a été utilisée par VARATHORBECK [62] dans la résection d'un lymphangiome kystique du mésentère et par BECHEUR [58] dans la résection d'un lymphangiome kystique de l'arrière cavité des épiploons.

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

En matière de lymphangiome kystique, la cœlioscopie offre certains avantages par rapport à la laparotomie classique: elle est moins douloureuse, elle évite l'iléus postopératoire, le séjour à l'hôpital est plus court et le patient retrouve ses activités normales dans des délais plus précoces.

c. La voie endoscopique

La résection perendoscopique (partielle ou totale) a été utilisée pour les lymphangiomes kystiques coliques. Cette attitude est préconisée par les auteurs japonais qui y ont recours dans plus de 70% des cas depuis 1980[38], elle n'est pas dénuée de risques hémorragiques.

3. Méthodes chirurgicales

a. Enucléation simple du kyste

La résection complète du lymphangiome représente le traitement idéal lorsqu'elle est réalisable: lymphangiome uniloculaire, petit, loin de la racine du mésentère et sans connexion intestinale. Elle s'adresse surtout aux kystes pédiculés, à certains kystes du grand épiploon, du mésocôlon, de la région rétro péritonéale et à quelques rares kystes du mésentère. L'intrication avec les vaisseaux rend plus aléatoires les possibilités d'exérèse [17].

b. Résection partielle du kyste

Dans le cas des kystes multiples et disséminés ou des kystes ayant un rapport intime avec les gros vaisseaux intestinaux, les vaisseaux et les organes rétropéritonéaux, le caractère bénin des lymphangiomes kystiques contre-indique les résections viscérales étendues et impose une exérèse partielle du lymphangiome ne laissant en place que le fond du kyste. Mais ce traitement expose parfois à la récurrence et à la formation d'ascite chyleuse [36]. En fait, certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence de 10 à 15 % en cas de résection incomplète du kyste ce qui impose une surveillance échographique chez ces patients [33] et les résidus laissés en place pourront être l'objet d'une résection ultérieure s'ils deviennent évolutifs.

c. Résection complète du lymphangiome associée à une résection d'organes

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

Le rétablissement immédiat de l'extrémité intestinale est de règle. La résection intestinale ne doit jamais être excessive. L'envahissement, par les kystes, des mésos d'organes tels que le pancréas et la rate, exige parfois leur sacrifice devant des lésions étendues.

4. Autres méthodes chirurgicales

a. Aspiration simple du kyste

Elle peut être utile dans les formes compressives ou en attente d'une intervention mais son efficacité est illusoire car le liquide aspiré se reconstitue rapidement. Elle est souvent suivie de récurrences et expose au risque d'ensemencement péritonéal 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 illusoire [17].

b. Anastomose kysto-jéjunale

Cette intervention transforme une malformation en une autre, tout aussi dangereuse car le kyste peut se remplir de matières, s'infecter ou se perforer. Dans certains cas de kystes gigantesques, un drainage externe de sauvetage est préconisé avant l'excision du kyste.

c. Marsupialisation

En cas de lésions multiloculaires, souvent la résection complète est impossible [63] 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 post-opératoire prend toute son importance, évitant ainsi la reformation secondaire des kystes par organisation de l'épanchement. Cette technique est à réserve aux lésions inextirpables et en aucun cas ne doit être appliquée au kyste unique si son volume est important. Les récurrences postopératoires sont plus nombreuses avec cette technique probablement du fait, en partie, d'un drainage insuffisant.

B. Méthodes non chirurgicales

1. Sclérothérapie

La chirurgie n'est donc pas dénuée de complications ; le risque d'occlusion sur bride et surtout le risque de récurrence avec des résections intestinales itératives potentielles imposerait presque un traitement conservateur, non interventionniste, de la lésion lors de sa découverte. Les travaux d'Ogita ont permis d'entrevoir un autre volet du traitement de ces lésions, celui de la sclérothérapie. Seulement 2 cas dans la littérature de lymphangiome de localisation abdominale traités par sclérothérapie, après exérèse chirurgicale incomplète ont été retrouvés.

a. L'OK-432

L'action est celle d'une réaction immunitaire déclenchée par un agent pathogène contre la lésion kystique. Les travaux d'Ogita font référence ; il a étudié précisément l'action d'un agent sclérosant, l'OK-432, en 1996, après avoir publié des séries de lymphangiomes ayant régressé après injection. Au Japon ce produit est utilisé comme immunothérapie dans certaines ascites carcinomateuse.

ACTION : Sur une série de 6 patients, des prélèvements de liquide intrakystique avant et après injection d'OK-432 ont été réalisés. 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. Après injection il existe dans le liquide intrakystique un changement de la population cellulaire avec une prépondérance de polynucléaires neutrophiles (PNN) et de macrophages dès le 1er jour après injection puis une réaugmentation du taux de lymphocytes à partir du 4ème jour. De même le pourcentage de CD3, CD8, HLA-DR, témoignant d'une activation du complément augmente. Le nombre et l'activité des cellules NK (natural killer) augmente ainsi que le TNF (Tumor Necrosis Factor), l'IL-6 (interleukine 6) dont le taux est multiplié par 20. L'activité de l'Ok-432 passe donc par l'activation des PNN, des macrophages et des cellules NK. Il y a une réaction inflammatoire plus ou moins importante, maximum au 3ème jour après injection [64]. 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 [65].

SERIES PUBLIEES : La première série fut publiée en 1987 par Ogita [66]. Elle concernait 9 patients, 2 étaient porteurs de lymphangiome de localisation abdominale, l'un rétropéritonéal. Pour ces patients l'injection suivait une résection chirurgicale incomplète. Une régression complète était observée chez 8 patients dont 3/8 après 2 injections une incomplète chez le patient porteur de la localisation rétropéritonéale. Plus tard en 1991, Ogita rapporte une série de 23 patients dont des patients porteurs de lésions médiastinales et pulmonaires. 10 régressions complètes sont rapportées après 1 à 6 injections et un suivi de 4 mois à presque 3ans, 11 réponse incomplètes, 2 non réponse [67]. Depuis les séries sur l'Ok-432 sont nombreux[68-69], il a même été rapporté un cas d'injection anténatale sur 2 lésions du cou injectées à 21 et à 28 semaine de grossesse avec une disparition complète des lésions permettant un accouchement eutocique et prévenant l'éventuelle détresse respiratoire néonatale.

b. Autres produits utilisés

✓ **Ethibloc** : solution alcoolique de polypeptide, issu d'une protéine végétale (maïs), mélangée à un opacifiant iodé (avec possibilité de rajouter au mélange du LIPIODOL qui augmente la radio-opacité de l'ensemble et améliore la visualisation), au contact du sang il y a précipitation du polypeptide (le sang «lavant» l'alcool autour de ce dernier), on observe alors un épaissement puis un durcissement et une solidification. Les 1ères séries rapportées le sont en 1986[70] puis Herbreteau rapporte 70 cas traités ainsi. Aucun n'était de localisation abdominale ; il ya eu 23%de non-réponse, 4 ulcération avec issu de liquide jaunâtre évoquant de l'éthibloc polymérisé, 2 abcès aseptiques et 4 adénites inflammatoires contenant de l'éthibloc [71]. De même Martinot rapporte des cicatrices cutanées rétractiles inesthétiques par extériorisation d'éthibloc [72].

✓ **Bleomycine** : Antinéoplasique cytostatique de la famille des antibiotiques. Zhong Ping Qin rapporte une série de 200 lymphangiomes traités par injection de bléomycine à des doses inférieures à 50 mg. Là encore aucune lésion de localisation abdominale ; il obtient les meilleurs résultats avec les formes macrokystiques uniques, il n'a aucune fibrose pulmonaire.

✓ **Tissucol** : utilisé pour action adhésive, hémostatique, et pour sa capacité à favoriser la synthèse de collagène. Il a été testé par Castanon sur 19 patients porteurs de lymphangiome kystique du cou avec un recul moyen de 40 mois. Sur les 19, il ya eu 17 disparitions complètes des lésions dont 10 avec une seule injection, 6 avec 2 injections et 1 avec 3 injections [73].

✓ **Corticoïdes** : une courte série rapporte les résultats de l'injection de triamcinolone à la dose de 10mg /kg sur 4 lésions du cou traitées préalablement chirurgicalement avec mise en place d'un drain pour 3 avec 4 disparitions complètes des lésions [74].

✓ **Autres** : iode, éthanolamine, alcool[75], cyclophosphamide.

2. L'utilisation locale de colle biologique à base de fibrinogène et de thrombine s'est avérée efficace sur les fuites lymphatiques persistantes après exérèse de lymphangiome pariétal [13] et sur le chylothorax post-opératoire mais n'a pas été rapportée dans les lymphangiomes abdominaux.

3. L'infection provoquée, la cautérisation électrique et l'irradiation sont abandonnées et n'ont aujourd'hui qu'un intérêt historique.

En conclusion, il faut retenir qu'en matière de lymphangiome kystique, l'exérèse chirurgicale 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 [50]. 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.

C. Abstention thérapeutique

Des publications font état de la disparition de lésions lymphangiomateuses abdominales après une poussée inflammatoire [76]. Comme nous l'avons vu ces lésions peuvent s'infecter et donner d'authentiques tableaux chirurgicaux. Des auteurs ont suggéré, à la lumière du traitement de ces lésions par l'OK-432, que ces poussées infectieuses pouvaient avoir une action bénéfique sur la réduction de taille voir la disparition complète de ces lésions. Pour un enfant porteur d'un lymphangiome abdominal en poussée infectieuse, l'attitude serait plutôt attentiste avec toutefois la mise en route d'un traitement antibiotique, au besoin en intraveineux et associant généralement une céphalosporine de 3^{ème} génération active sur les germes digestifs et un aminoside pendant au moins 48 heures. L'amélioration de l'état clinique peut se voir rapidement, généralement en 72 heures, de même que l'amélioration des paramètres biologiques (CRP, leucocytose), l'enfant peut quitter l'hôpital après une échographie de contrôle éventuelle et être suivi en ambulatoire par des examens échographiques répétés. La durée du traitement antibiotique n'excéderait pas 10 jours. Ainsi Roumen [24] fait état d'une diminution de volume d'un lymphangiome après traitement antibiotique mais il pratique une laparotomie exploratrice ensuite.

D. Résultats

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

1. Les suites post opératoires

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

✧ Complications de toute chirurgie:

- complications respiratoires: infection pulmonaire ...
- surinfection pariétale,
- hématome,
- décompensation d'une tare,

✧ Complications spécifiques du kyste:

- désunion des cicatrices avec péritonite post opératoire ou fistule,
- hémorragie par lâchage d'un vaisseau,
- occlusion postopératoire,

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

Certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence de 10 à 15% en cas de résection incomplète du kyste ce qui impose une surveillance échographique chez ces patients. L'occlusion sur brides et les diarrhées chroniques ne sont vues qu'en cas de résections intestinales étendues, la dégénérescence étant exceptionnelle.

2. La mortalité

La mortalité a actuellement nettement diminué qu'autrefois: elle est estimée à 50 % en 1945 pour FEURE [77], 25% en 1948 pour VAUGHN, pratiquement nulle d'après BAUMEL en 1978 et de 0% en 1980 d'après LESTACHE grâce aux progrès des techniques d'anesthésie et de la chirurgie.

VII. PRONOSTIC

L'évolution spontanée se fait vers la survenue de complications: augmentation du volume pouvant atteindre 20 cm de diamètre, occlusion, hémorragie intrakystique. La régression spontanée est seulement décrite pour les petites tumeurs ce qui justifie un traitement conservateur avec des contrôles réguliers stricts [1].

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

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

Les enfants qui présentent un état de choc par hémorragie intrakystique ou infection sévère constituent un véritable défi chirurgical mais avec l'avènement des soins intensifs pré et postopératoires et la meilleure compréhension de ces désordres, la survenue de ces complications majeures est devenue improbable.

Le pronostic des lymphangiomes kystiques de l'abdomen est excellent lorsque la résection est complète; la dégénérescence est exceptionnelle, une récurrence peut néanmoins survenir en cas d'exérèse incomplète. C'est le cas, surtout des lésions rétropéritonéales [48].



Conclusion



Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs vasculaires bénignes rares. Leur origine congénitale malformative est actuellement la plus admise. Ils peuvent se voir à tout âge mais 90% des cas sont découverts au cours des deux premières années de la vie.

Ils sont le plus souvent de localisation cervico-faciale. La localisation abdominale reste une éventualité très rare.

Ils se manifestent par une symptomatologie clinique très polymorphe et peu spécifique. Elle varie en fonction de la topographie de la tumeur et de son volume. Ils peuvent être asymptomatiques et la découverte du kyste se fait soit fortuitement soit à l'occasion d'une complication.

Leur diagnostic se base sur les données cliniques et le bilan para-clinique dont l'échographie constitue l'examen de choix qui a considérablement contribué à la découverte des lymphangiomes kystiques à l'étape pré-opératoire. Cependant, le diagnostic de certitude n'est posé qu'à ventre ouvert et c'est l'étude histologique qui apporte la confirmation de la bénignité de ces tumeurs.

L'exérèse chirurgicale représente le traitement idéal des lymphangiomes kystiques lorsqu'elle est réalisable. Elle doit être aussi complète que possible.

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.



Résumés



RESUME

Thèse n°217 : Le lymphangiome kystique abdominal chez l'enfant.

Auteur : Fatim Ezzohra BENOTMANE

Mots clés : Lymphangiome kystique – Abdominal - Enfant

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

Nous rapportons une étude rétrospective de six cas de lymphangiomes kystiques intra-abdominaux chez l'enfant colligés au service de chirurgie A à l'Hôpital d'Enfant de RABAT sur une période de 08 ans s'étalant de 2002 à 2010.

L'âge moyen était de cinq ans avec une prédominance masculine (quatre garçons pour deux filles)

La symptomatologie clinique est dominée par la présence d'une distension ou une masse abdominale.

L'examen clinique est pauvre et le diagnostic a été évoqué sur les données de l'échographie et les données de la tomodensitométrie.

Le traitement est chirurgical dans tous les cas avec une exérèse complète dans trois cas, et exérèses complètes associées à une résection intestinale dans les trois autres cas.

L'évolution est favorable chez presque tous les malades.

SUMMARY

Thesis n 217°: Abdominal cystic lymphangioma in children.

Author : Fatim Ezzohra BENOTMANE

Key-words : Cystic lymphangioma – Abdominal – Children

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

We report a retrospective study of six cases of cystic intra-abdominal lymphangiomes in children gathered at the service of surgery at the Hospital of Rabat children over 08 years ranging from 2002 to 2010.

The average age was five years with a male predominance (four boys and two girls)

The clinical symptoms are dominated by the presence of distention or abdominal mass.

The clinical examination is poor and the diagnosis was made on data from the ultrasound and CT data.

The treatment is surgical in all cases with complete resection in three cases, and complete resection combined with bowel resection in the other three cases.

Evolution is favorable in almost all patients.

ملخص

أطروحة رقم 223 : الوعاؤوم اللمفي الكيسي البطني عند الطفل
من طرف : فاطمة الزهراء بنعثمان
الكلمات الأساسية: الوعاؤوم اللمفي الكيسي - البطني - الطفل

يعتبر الوعاؤوم اللمفي الكيسي البطني ورما خلقيا تشوهيا نادرا. وهو يمثل السدس من مجموع الوعاؤوما اللمفية الكيسية المتواجدة في البدن، كما يعادل نسبة 7% من التشكيلات الكيسية داخل البطنية.

نورد دراسة استعادية لست حالات للوعاؤومات اللمفية الكيسية داخل البطنية عند الطفل مسجلة بمصلحة الجراحة " أ " بمستشفى الأطفال بالرباط خلال فترة 8 سنوات الممتدة من 2002 إلى 2010.

وقد كان متوسط عمر المرضى ست سنوات مع هيمنة ذكرية "أربع ذكور مقابل طفلتين" ويغلب على مبحث الأعراض السريرية لهاته الأورام إما وجود تمدد بطني أو كتلة بطنية ، وفيما يخص الفحص السرير فهو ضعيف وقد ارتكز التشخيص على معطيات تخطيط الصدى والبيانات المقطعية.

أما المعالجة فقد كانت جراحية في معظم الحالات مع استئصال تامة في ثلاث حالات و استئصال تامة مشتركة باستئصال معوي في الحالات الثلاث الأخرى.، وقد كان التطور موافقا لدى جميع المرضى تقريبا.



Bibliographie



:

- [1] **BAUMEL.H, GODLEWISKI. B, DEIXONNE.B, GIRAUDON.M :**
Les lymphangiomes kystiques gastro-épiploïques –Revue générale à propos de deux observations.
J. chir (Paris), 1978, 115 ;10, :553-540.
- [2] **KOCH.K:**
Beitrag zur pathologie der banchs peidel druse.
Arch Fr Pathol.Anat physiol, 1913,214,: 180-206.
- [3] **LARSEN.W.J:**
Embryologie humaine.
Développement de l'appareil vasculaire ; 8, : 167-196.
- [4] **BOUCHET.A, CULLERET.J :**
Anatomie topographie, descriptive et fonctionnelle.
Tome 4, 2ème édition SIME : 2099-2103.
- [5] **ROUVIERE. H:**
Anatomie humaine:descriptive et topographique .
Tome 2: Abdomen, Editions masson 1962, :751-764.
- [6] **FRANK H. NETTER,**
Atlas d'anatomie humaine,Masson 4ème édition , :308-310

[7] RULLIER CLEMENTINE

Memoire réalisé dans le cadre du CERTIFICAT d'ANATOMIE,
D'imagerie et de MORPHOGENESE 2007-2008.

[8] COUJARD.R, DOIRIER.J :

Précis d'histologie humaine.

App Vasculaire Lymphatique, 11, : 381-383.

[9] DADOUNE. JP. :

Histologie

Flammarion Médecine Science, 1990, : 213-228.

[10] MEYER. P:

Physiologie humaine.

Edition flommarion Med Sci, 1977,; 620-623.

[11] POIRIER.J, RIBADEAUDUMAS.J.L:

Abrégé histologie.

Edition Masson 1994,13, : 132-144.

[12] RAVASSE .P, TREUST. M, LEVESQUE. C, GUILLLOIS.B:

Le lymphangiome kystique rétropéritoneall : une tumeur d'expression clinique très polymorphe. A propos de trois cas.

Arch Pédiatr , 1995, 2, : 232-236.

- [13] **HAN COCK.B.J, ST-VIL. D, LUKD.F.I, DILARENZO.M, BLANCHARD.H:**

Complications of lymphangioma in children.

Journal of pediatric surgery, 1992, 27, 2,: 220-226.

- [14] **TEKOU.H, MABOUBOU. A , FETEKE. L, FOLY.A, SENAH.K.C, ATANLEY; R:**

Les lymphangiomes kystiques du cou de l'enfant 0 lome: A propos de 13 cas .

La tunisie Medicale –vol.76, n°3,1998,24-27 .

- [15] **IDERNE.A, DUCHENNE.H, RUANT.P :**

Le lymphangiome kystique de la surrenale.

J chi (Paris), 1995, 132, n°2, : 87-89.

- [16] **AKDI.F :**

Lymphangiome kystique du mesentere à propos d'un cas à Tanger

Thèse de médecine, Rabat, 1989, n°312.

- [17] **SCHEYE. T, AUFAUVRE. B, CANNEUVILLE. G, VINCENT. G, GODDON.D, DECHELOTTE.P :**

Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant . A propos de six observations.

J Chir (Paris), 1994, 131, n°1, : 27-33.

- [18] [18]BOUBAKER. S, ZITOUNA. M.M, CHELLY. H, THAMEUR. H, BENMUSTAPHA.J ,BENMOUSSA. M, HAFSIA.M:

Les lymphangiomes kystiques méso-épiploïques: réflexion à propos de quatre cas.

Sem. Hôp. Paris, 1982,58, n°32, 1807-1810.

- [19] HSSEIN JALAL:

Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'adulte à propos de trois cas avec revue de la littérature.

Thèse de médecine de Rabat 1999, n°380.

- [20] MARSH,D ,J,DAHIA,P.L,CARON,S,KUM,J.B,FRAYLING,I.M;TOMLINSON,I .P, K.S,ELES,R.A,HODSGON,S.V;MURDAYY,V.A,HOULSTON,R.

Med Genet ,1998 , 35 :881-5

- [21] GODART ,S .

Embryological significance of lymphangioma

Arch Dis Child , 1966,17:591-3.

- [22] PORRAS-RAMIREZG, HERNANDEZ-HERREREAAMH :

Hemorrhage into mesenteric cyst. following trauma as a case of acute abdomen.

J. Pediatr surg 1991, 26, : 847-8.

- [23] **COMBE. J, LARTHIOR. J.M, MUENIER. C, PAGEAUT. G, DREYFUS. A, MILLION. C, MILLERET.P :**
Lymphangiome kystique de la rate.
J. chir (Paris), 1980, 117, n°10, : 547-550.
- [24] **ROUMEN,R.M,PUSZCZYSNKI,M,RIEU, P.N, VAN DEN STAAK,F.H,HITGR6BOETES,C, AND FEST.**
Intra-abdominal cystic lymphangiomas in children
Eur J Surg, 1996,162:831-6
- [25] **JDYON ,J.F, SABATIER,E. JOUK ,P.S, AND BAUDIN,P.**
Prenatal diagnostic imaging of abdominal cysts.
Report of 9cases, Pédiatrie, 1990,45:857-68
- [26] **SALVADOR,A. ROSENBERG ,H,K HORROW, M.M, AND KUMAR ,S.L.**
Abdominal lymphangiome in a preterm infant, J Perinatol,1996,16:305-8.
- [27] **MARTELLI. H, REVILLON. Y, LARTAT 6JACOB. S , PELLERIN.D :**
Hamartomes rétropéritonéaux. A propos de 6 observations.
Chir Pédiatrique 1984, 25, : 22-7.
- [28] **BAUMEL.H, GODLEWISKI. B, DEIXONNE.B, GIRAUDON.M :**
Les lymphangiomes kystiques gastro-épiploïques –Revue générale à propos de deux observations.
J. chir (Paris), 1978, 115,n°10 ,:553-540.

- [29] **LEHN. E, FAONTAINE. P, COLLERY. P, DIEBOLD. M.D, SENECAIL. B LEVASSEUR.J.C;**

Lymphangiome kystique de l'adulte.

Med Chir Dig, 1982, 11, : 355-360.

- [30] **OKAMOTO D, ISHIGAMI K, YOSHIMITSU K, IRIE H, TAJIMA T, NISHIE A, HIRAKAWA M, USHIJIMA Y, NISHIHARA Y, KAKEJI Y, HONDA H.**

Hemorrhagic mesenteric cystic lymphangioma presenting with acute lower abdominal pain: the diagnostic clues on MR imaging.

Emerg Radiol. 2009 Jul;16(4):327-30. Epub 2008 Jul 5.

- [31] **SIEMERS F, ZIEGLER H.**

[Lésions Intraabdominal kystique - la différenciation des kystes méésentériques et lymphangiome kystique]

Zentralbl Chir. 2001 Oct; 126 (10) :814-7.

- [32] **ABOULALA .M , BOUKHELOUA.B , DANIEL.A,BOUHADEFF .A:**

Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant, réflexion à propos de 10 cas.

Chirurgie, 1975, 101, p: 852-857 .

- [33] **SAKHRI. J, BENALI. A, LTAEIF. F, DAHMEN.Y, DRBEL. F, BENHADJMIDA.R:**

Les lymphangiomes kystiques de l'abdomen; diagnostic et traitement.

Ann Gastroenterol Hepatol, 1997, 33 , n°3 , : 113-116.

- [34] **GUICARC'H.M:**

Les tumeurs du mésentère, à propos de 102 cas.

Ann chir, 1994, 48 , n°1 ,p :7-16 .

- [35] **COUTURE ,A, FERRAN,J.L,GALIFER, R.B, AND RODIERE,M.**

Iconographic rubric.Itra-abdominal cystic lymphangioma

Arch Fr Pediatr , 1981,38:785-6.

- [36] **HAMDIA, NOURIA.A, SELMI.MZOUARI.K, BELGHITI.M :**

Le lymphangiome kystique abdominal de l'enfant.

Ann chir, 1993, 47, n°6, p :553-536.

- [37] **BENGHALEM M :**

Lymphangiome kystique intra-abdominaux chez l'enfant.

Thèse de médecine, Rabat, 1982, n°367

- [38] **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.

[39] STEYART.H , GUITARD. J, MASCOVICI. M, VAYSSE.P :

Abdominal cystic lymphangioma in children : benign lesions that can have a proliferative course.

J.Pediatr surg, 1996, 31, n°5, p: 677-680.

[40] TEIXEIRA L, CASTRO M, LEITE J, TEIXEIRA H, TEIXEIRA R, PETERSEN H, JULIO C.

Mésentérique lymphangiome kystique: Diagnostic.

Prenat Diagn. Mai 2007, 27 (5) :479-80.

[41] LEONIDAS.J.C, M.D, RILL.P.W,MD,BHAN.I,MD, AND HOMAS.H, SMITH,M:

Cystic retroperitoneal lymphangioma in infants and children.

Radiology 127 : 203-208, April 1978.

[42] BLISS.D.P.COFFIN.C.M, BOWER.R.J :

Mesenteric cystitis in children.

Surgery,1994, 115 ;n°5, :571-577.

[43] VANEK. V.W,PHILIPS.AK :

Retroperitoneal ,mesenteric and omental cysts.

Arch Surg, 1984,119, : 838-842.

- [44] **OKUR. H, KUCUKAYDIN. M, OZO KUTAN. B. H, DURAK. A. C, KAZEZ. A, KOSE.O :**
Mesenteric, Omental and retroperitoneal cysts in children.
Eur J surg 1997, 163, : 673-677.
- [45] **DAVIDSON.A.J, HARTMANN .D.S:**
Lymphangioma of the retroperitoneum : CT and Sonographic characteristics.
Radiology, 1990, 175, : 507-510.
- [46] **LOSANOFF JE, KJOSSEV KT.**
Lymphangiome kystique abdominal.
Int J Clin Pract. Août 2005; 59 (8) :986-7.
- [47] **BROCHARD .A, FINGERHUT .P, OBERLIN. P, FELSENHELD. C, RONAT. R :**
Lymphangiome kystique de la rate
Med , Chir-Dig ,1985 ,14,n°2 ,p :93-94.
- [48] **HOUISSA. H, JOUINI.M, KACEM.M, SAFTA.Z.B, BELAID.S :**
Le lymphangiome kystique splénique, une localisation exceptionnelle.
Ann Gastroenteral Hepatol, 1994, 30, n°5, p: 215-217.

- [49] **ROUMENR. M. H ,PRUSZC ZYSKIM, RIEN. P.N.M.A, VANDENN STOAK F.H.J, HITGE-BOETES C. AND FESTENC :**

Intra abdominal cystic lymphangioma in children.

Eur J surg 1996, 162, 831-836;

- [50] **ADIL .A, ALAMRAOUI .F, ABDELOUAFI .R, KADIRI ;R :**

Lymphangiome kystique du pancréas : à propos d'un cas.

Ann Radiol, 1996, 39, n°3, : 115-118

- [51] **ILETOQUART. J.P, MARCORELLES. P, LANCIEN. G, POMPILIO . M, DENIER. P , LEVEQUE.J :**

Un nouveau cas L e lymphangiome kystique du pancreas.

J Chir (Paris), 1989, 126,n°12 , : 650-658.

- [52] **NOUNDOU. P. N, MICHEL. G, SANTIAGO.M:**

Lymphangiome kystique du mésentère associé à une nécrose de la valvule de Bauhin chez l'enfant.

J. Chir 1993, 130, n°2, p: 87-89.

- [53] **SOLVEI. G, ELCHANDRUS.J.F, ALAME.A, GLAVIER.F, PETIT.J:**

Les lymphangiomes kystiques mésentériques chez l'enfant. A propos d'un cas révélé par une anémie.

Ann pediater (Paris), 1990,, 37, n°6, p : 405-408.

- [54] UN PROTOPAPAS, PAPADOPOULOS D, UN RODOLAKIS, MARKAKI S, UN ANTSAKLIS.**

lymphangiome mésentérique présentant comme torsion d'annexe: rapport de cas et revue de la littérature.

Clin J échographie. 2005 Feb; 33 (2) :90-3.

- [55] FERRAN ,J.L, GALIFER, R.B,AND POUS,J.G.**

The value of total body opacification in diagnosis of abdominal cystic lymphangiomas in children (Description of new radiological sign: the "cloison" sign)(author's transl)

Ann Radiol (Paris), 1976, 19:760-74.

- [56] HIROMURA, TN KIKE, Y, SUIYA , T, TEDO, I , NAKANISHI, Y, AND SATO, H.**

A case of abdominal cystic lymphangioma: cobweb appearance on ultrasonography, Radiat Med, 1992, 10:62-4.

- [57] BERUTTI. A, POUPEE. J.C, DOURY. J.C, GISSEROT. D ET AKKAOUL.N :**

Les tumeurs primitives du mésentère. Etude de quatre observations.

J. chir(Paris) 1977 ,114 n°6, : 472-482.

- [58] BEHEUR. H, BOUCHE. H , BOUILLOT. J.L , CHRISTERL.B,PETITE.J.P :**

Lymphangiome kystique de l'arrière cavité des épiploons.

Gastr-enterol. Chir.Biol.1994-18, p:92-93.

- [59] **KENNY .B, SMITH.B, BENSOUSSAN.A.L :**
Laparoscopie excision of a cystic lymphangioma.
J. Laparoendoscopic srgey, 1996, 6 supplement 1, : 99-101.
- [60] **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.
- [61] **MENNEMEYER. R , SMITH.M :**
Multicustic péritonéal mésothélioma. A report with electron microscopy of a case mimicking intra-abdominal cystic hygroma.
Cancer, 1979, 44, : 692-698.
- [62] **THORBECKC .V, TOSCANOMENDEZ. R, HERRAINZ . R, HODALGO,MATAMARTIN .J.M, ANSTORBECK.R.VARA :**
Laparoscopie resection of a gaint mesenteric cystic lymphagioma.
Eyr j surg. 1997,163,:395-396.
- [63] **GENETON ET GROB. M:**
Kystes et tumeurs solides du mésentère.
Actualités hépato-gastro-entérologiques de l'hôtel die. 1963. «Le mésentère » : 72-85.

- [64] **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 Pediatr Surg, 1996, 31:477-80

- [65] **SAMUEL M, MCCLARTHY L, BODDY S.A .**

Efficacy and safety of OK-432 sclerotherapy for giant cystic hygroma in newborn? Fetal Diagn Ther, 2000, 15(2):93-6.

- [66] **OGITA , S, TSUTO, TOKIWA, K, AND TAKAHASHI , T.**

Intracystic injection of OK-432: a new sclerosing therapy for cystic hygroma in children, Br J Surg, 1987, 74:690-1.

- [67] **OGITA , S, TSUTO, T, DEGUCHI, E, TOKIWA, K, NAGASHIMA, M, AND IWAI, N.**

OK-432 therapy for unresectable lymphangiomas in children, J Pediatr Surg, 1991, 26:263-8; discussion 268-70.

- [68] **SMITH, R.J, BURKE, D.K, SATO, Y, POUST, R.I, KIMURA, K, AND BAUMAN, N.M.**

OK-432 therapy for lymphangiomas

Arch Otolaryngol Head Neck Surg , 1996, 122:1195-9.

- [69] **MIKHAIL , M. , KENNEDY , R , CRAMER, B, AND SMITH , T.**

Sclerosing of recurrent lymphangioma using OK-432, J Pediatr Surg, 1995, 30:1159-60.

- [70] **RICHE,M.C, LEMARCHAND-VENENCIE, F, ENKOLRAS,P., HADJEAN,E, MERLAND,J.J, AND LAURIAN, C.**

Nonsurgical treatment of cystic lymphangioma

Ann otolarungol chir cervico fac, 1986, 103:67-70.

- [71] **[71]HERBRETEAU,D, RICHE, M.C, ENJOLRAS, O, LEMARCHAND, FN BRETTE, M.D,% LAURIAN,C, AND MERLAND, J.J.**

Cystic lymphatic malformations and their treatment,J Mal Vasc ,1992, 17:54-6.

- [72] **MARTINOT,V. ,DESCAMPS,S., FEVRIER ,P, PATENOTRE ,P., BREVIERE, J.M, PIETTE, F, AND PELLERINP.**

Evaluation of treatment of cystic lymphangioma by percutaneous injection of etholobloc in 20 patients,

Arch Pediatr, 1997, 4:8-14.

- [73] **CASTANON, M,MARGARIT, J.,CARRASCO,R, VANCELLS,M,ALBERT,A, AND MORALES,L.**

Long-term follow-up of nineteen cistic lymphangiomas treared with fibrin sealant, J Pediatr surg , 1999, 34:1276-9.

- [74] **FARMAND,M. AND KUTTRNBERGER,J.J**

A new therapeutique concept foc the treatment of cystic hygroma?

Oral Surg Oral Radiol Endod, 1996, 81:389-95.

[75] STEIN M, HSU R.K, SCHNEIDER P.D, RUEBNER B.H, MINA Y.

Alcohol ablation of a mesenteric lymphangioma , J Vasc Interv Radiol, 2000,11(2pt1):247-50.

[76] MBOYO A, FLURIN V, FABIANI B, MIZELE R, WEIL D, ROBERT M.

Lymphangiome mésentérique isolé chez un efile prépubère: attitude conservatrice avec un recul de 8ans. Poster, SFCP, sept 2000 .

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 الرحمان الرحيم أقسم بالله العظيم

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

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

الوعاؤوم اللمفي الكيسي البطني
عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرف

الآنسة : فاطمة الزهراء بنعثمان

المزودة في 06 شتنبر 1985 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الوعاؤوم اللمفي الكيسي – البطني – طفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس
مشرف

السيد: محمد نجيب بنجاموش
استاذ في جراحة الأطفال
السيد: منير كبرى
استاذ مبرز في جراحة الأطفال
السيد: محمد العيسى
استاذ مبرز في جراحة العامة
السيد: رشيد كاني
استاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب
السيد: توفيق المشكيني
استاذ مبرز في طب الأطفال

أعضاء

}