



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE



Année : 2021

Thèse N° : 334

LYMPHANGIOME KYSTIQUE CERVICAL CHEZ L'ENFANT

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : / /2021

PAR

Madame Fatima Ez-zahra El-Garah

Née le 22 Février 1995 à Taounate

Pour obtention du diplôme de

Docteur en médecine

Mots Clés : lymphangiome kystique-masse cervicale -enfant- traitement

Membres de jury :

Mr Houssain TLIGUI

Professeur de Parasitologie

Président

Mr Mounir KISRA

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Rapporteur

Mr Nawfal FEJJAL

Professeur de chirurgie Plastique

Juge



قَالُوا سُبْحَانَكَ لَا عِلْمَ لَنَا إِلَّا مَا عَلَّمْتَنَا
إِنَّكَ أَنْتَ الْعَلِيمُ الْحَكِيمُ

ω

سورة البقرة الآية رقم 31

اللهم انفعني بما علمتني، و علمني ما ينفعني، وزدني علمًا



**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE
PHARMACIERABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997: Professeur Mohamed
Tahar ALAOUI 1997 - 2003:
Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013: Professeur Najia
HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

Doyen :

Professeur Mohamed ADNAOUI

Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines

Professeur Brahim LEKEHAL

Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération

Professeur Taoufiq DAKKA

Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie

Professeur Younes RAHALI

Secrétaire Général

Mr. Mohamed KARRA

- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1985

Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne - [Clinique Royale](#)
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie -Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed Médecine Interne –[Doyen de la FMPR](#)
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda Neurologie
Pr. KHARBACH Aïcha Gynécologie -Obstétrique
Pr. TAZI Saoud Anas Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim Anesthésie Réanimation
Pr. BAYAHIA Rabéa Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader Chirurgie Générale
Pr. BENSOUDA Yahia Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina Ophtalmologie
Pr. BEZAD Rachid Gynécologie Obstétrique [Méd. Chef Maternité des Orangers](#)
Pr. CHERRAH Yahia Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida Pharmacologie- [Dir. du Centre National PV Rabat](#)
Pr. TAOUFIK Jamal Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed Chirurgie Générale [Doyen de FMPT](#)
Pr. BENSOUDA Adil Anesthésie Réanimation
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya Cardiologie
Pr. JIDDANE Mohamed Anatomie
Pr. ZOUHDI Mimoun Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha Biophysique
Pr. CAOUI Malika Biophysique
Pr. CHRAIBI Abdelmjid Endocrinologie et Maladies Métaboliques [Doyen de la FMPA](#)
Pr. EL AMRANI Sabah Gynécologie Obstétrique
Pr. ERROUGANI Abdelkader Chirurgie Générale - [Directeur du CHUIS](#)
Pr. ESSAKALI Malika Immunologie
Pr. ETTAYEBI Fouad Chirurgie Pédiatrique
Pr. IFRINE Lahssan Chirurgie Générale
Pr. RHRAB Brahim Gynécologie –Obstétrique
Pr. SENOUCI Karima Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed* Urologie [Inspecteur du SSM](#)
Pr. BENTAHILA Abdelali Pédiatrie
Pr. BERRADA Mohamed Saleh Traumatologie - Orthopédie
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae Ophtalmologie
Pr. LAKHDAR Amina Gynécologie Obstétrique
Pr. MOUANE Nezha Pédiatr

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Novembre 1998

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

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

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

Décembre 2001

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie [Directeur HMI Mohammed V](#)

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie [Directeur Hôp.Ar-razi Salé](#)
Gynécologie Obstétrique

Neurologie [Doyen de la FM Abulcassis](#)
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - [Directeur Hôp.Cheikh Zaid](#)
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Pr. BALKHI Hicham*
 Pr. BENABDELJLIL Maria
 Pr. BENAMAR Loubna
 Pr. BENAMOR Jouda
 Pr. BENELBARHDADI Imane
 Pr. BENNANI Rajae
 Pr. BENOACHANE Thami
 Pr. BEZZA Ahmed*
 Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 Pr. BOUMDIN El Hassane*
 Pr. CHAT Latifa
 Pr. EL HIJRI Ahmed
 Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 Pr. EL MADHI Tarik
 Pr. EL OUNANI Mohamed
 Pr. ETTAIR Said
 Pr. GAZZAZ Miloudi*
 Pr. HRORA Abdelmalek
 Pr. KABIRI EL Hassane*
 Pr. LAMRANI Moulay Omar
 Pr. LEKEHAL Brahim
 Pr. MEDARHRI Jalil
 Pr. MIKDAME Mohammed*
 Pr. MOHSINE Raouf
 Pr. NOUINI Yassine
 Pr. SABBAAH Farid
 Pr. SEFIANI Yasser
 Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Décembre 2002

Pr. AMEUR Ahmed*
 Pr. AMRI Rachida
 Pr. AOURARH Aziz*
 Pr. BAMOU Youssef*
 Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 Pr. BENZEKRI Laila
 Pr. BENZZOUBEIR Nadia
 Pr. BERNOUSSI Zakiya
 Pr. CHOHO Abdelkrim*
 Pr. CHKIRATE Bouchra
 Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
 Pr. FILALI ADIB Abdelhai
 Pr. HAJJI Zakia
 Pr. KRIOUILE Yamina
 Pr. OUJILAL Abdelilah
 Pr. RAISS Mohamed
 Pr. SIAH Samir*
 Pr. THIMOU Amal
 Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
 Pr. AMRANI Mariam
 Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 Pr. BENKIRANE Ahmed*
 Pr. BOULAADAS Malik

Anesthésie-Réanimation
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Rhumatologie
 Anatomie
 Radiologie
 Radiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique [Directeur Hôp. Des Enfants Rabat](#)
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie - [Directeur Hôp. Univ. International \(Cheikh Khalifa\)](#)
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie Générale [Directeur Hôpital Ibn Sina](#)
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique **V-D chargé Aff Acad. Est.**
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Urologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie
 Urologie
 Cardiologie
 Gastro-Entérologie
 Biochimie-Chimie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Dermatologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Pédiatrie
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Chirurgie Générale
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif*
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

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

Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie [Directeur Hôp. Al Ayachi Salé](#)
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie ([mise en disponibilité](#))
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. [Directeur Hôpital Ibn Sina Marr.](#)
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo - Phtisiologie
Biochimie

Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AOUFI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual*
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhoussain*
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGADR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMINE Bouchra
Pr. ARKHA Yassir
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHTATA Hassan Toufik*
Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna*

Pneumo - Phtisiologie

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Biochimie-chimie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Neuro-chirurgie
Radiologie
Rhumatologie
Neuro-chirurgie [Directeur Hôp.des Spécialités](#)
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie-orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie

Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KARBOUBI Lamyia
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha*
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani*

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. CHADLI Mariama*
Pr. CHEMSI Mohamed*
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. LAMALMI Najat
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. ZOUAIDIA Fouad

Décembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed
Pr. ABOUELALAA Khalil*
Pr. BENCHEBBA Driss*
Pr. DRISSI Mohamed*
Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna
Pr. EL OUAZZANI Hanane*
Pr. ER-RAJI Mounir
Pr. JAHID Ahmed

Février 2013

Pr. AHID Samir
Pr. AIT EL CADI Mina
Pr. AMRANI HANCHI Laila
Pr. AMOR Mourad
Pr. AWAB Almahdi
Pr. BELAYACHI Jihane
Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain
Pr. BENCHEKROUN Laila
Pr. BENKIRANE Souad
Pr. BENSghir Mustapha*
Pr. BENYAHIA Mohammed*
Pr. BOUATIA Mustapha
Pr. BOUABID Ahmed Salim*

Gastro-entérologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
Médecine Interne **Directeur ERSSM**
Physiologie
Microbiologie
Médecine Aéronautique
Biochimie- Chimie
Radiologie
Chirurgie Pédiatrique
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Plastique et Réparatrice
Urologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

Anatomie Pathologique

Chirurgie pédiatrique
Anesthésie Réanimation
Traumatologie-orthopédie
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Chirurgie Pédiatrique
Anatomie Pathologique

Pharmacologie
Toxicologie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Réanimation Médicale
Anesthésie-Réanimation
Biochimie-Chimie
Hématologie
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chimie Analytique et Bromatologie
Traumatologie orthopédie

Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba	Anatomie
Pr. CHAIB Ali*	Cardiologie
Pr. DENDANE Tarek	Réanimation Médicale
Pr. DINI Nouzha*	Pédiatrie
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali	Anesthésie Réanimation
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa	Radiologie
Pr. ELFATEMI NIZARE	Neuro-chirurgie
Pr. EL GUERROUJ Hasnae	Médecine Nucléaire
Pr. EL HARTI Jaouad	Chimie Thérapeutique
Pr. EL JAOUDI Rachid*	Toxicologie
Pr. EL KABABRI Maria	Pédiatrie
Pr. EL KHANNOUSSI Basma	Anatomie Pathologique
Pr. EL KHLouFI Samir	Anatomie
Pr. EL KORAICHI Alae	Anesthésie Réanimation
Pr. EN-NOUALI Hassane*	Radiologie
Pr. ERREGUIG Laila	Physiologie
Pr. FIKRI Meryem	Radiologie
Pr. GHFIR Imade	Médecine Nucléaire
Pr. IMANE Zineb	Pédiatrie
Pr. IRAQI Hind	Endocrinologie et maladies métaboliques
Pr. KABBAJ Hakima	Microbiologie
Pr. KADIRI Mohamed*	Psychiatrie
Pr. LATIB Rachida	Radiologie
Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra	Médecine Interne
Pr. MEDDAH Bouchra	Pharmacologie
Pr. MELHAOUI Adyl	Neuro-chirurgie
Pr. MRABTI Hind	Oncologie Médicale
Pr. NEJJARI Rachid	Pharmacognosie
Pr. OUBEJJA Houda	Chirurgie Pédiatrique
Pr. OUKABLI Mohamed*	Anatomie Pathologique
Pr. RAHALI Younes	Pharmacie Galénique Vice-Doyen à la Pharmacie
Pr. RATBI Ilham	Génétique
Pr. RAHMANI Mounia	Neurologie
Pr. REDA Karim*	Ophthalmologie
Pr. REGRAGUI Wafa	Neurologie
Pr. RKAIN Hanan	Physiologie
Pr. ROSTOM Samira	Rhumatologie
Pr. ROUAS Lamiaa	Anatomie Pathologique
Pr. ROUIBAA Fedoua*	Gastro-Entérologie
Pr. SALIHOUN Mouna	Gastro-Entérologie
Pr. SAYAH Rochde	Chirurgie Cardio-Vasculaire
Pr. SEDDIK Hassan*	Gastro-Entérologie
Pr. ZERHOUNI Hicham	Chirurgie Pédiatrique
Pr. ZINE Ali*	Traumatologie Orthopédie
Avril 2013	
Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM*	Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Mars 2014	
Pr. ACHIR Abdellah	Chirurgie Thoracique
Pr. BENCHAKROUN Mohammed*	Traumatologie- Orthopédie
Pr. BOUCHIKH Mohammed	Chirurgie Thoracique
Pr. EL KABBAJ Driss*	Néphrologie
Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira*	Biochimie-Chimie
Pr. HARDIZI Houyam	Histologie- Embryologie-Cytogénétique
Pr. HASSANI Amale*	Pédiatrie

Pr. HERRAK Laila
Pr. JEAIDI Anass*
Pr. KOUACH Jaouad*
Pr. MAKRAM Sanaa*
Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
Pr. SEKKACH Youssef*
Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Décembre 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila
Pr. BEKKALI Hicham*
Pr. BENAZZOU Salma
Pr. BOUABDELLAH Mounya
Pr. BOUCHRIK Mourad*
Pr. DERRAJI Soufiane*
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*
Pr. EL MARJANY Mohammed*
Pr. FEJJAL Nawfal
Pr. JAHIDI Mohamed*
Pr. LAKHAL Zouhair*
Pr. OUDGHIRI NEZHA
Pr. RAMI Mohamed
Pr. SABIR Maria
Pr. SBAI IDRISSE Karim*

Aout 2015

Pr. MEZIANE Meryem
Pr. TAHIRI Latifa

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2016

Pr. BENKABBOU Amine
Pr. EL ASRI Fouad*
Pr. ERRAMI Noureddine*
Pr. NITASSI Sophia

Juin 2017

Pr. ABI Rachid*
Pr. ASFALOU Ilyasse*
Pr. BOUAITI El Arbi*
Pr. BOUTAYEB Saber
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim
Pr. HAFIDI Jawad
Pr. MAJBAR Mohammed Anas
Pr. OURAINI Saloua*
Pr. RAZINE Rachid
Pr. SOUADKA Amine
Pr. ZRARA Abdelhamid*

Mai 2018

Pr. AMMOURI Wafa
Pr. BENTALHA Aziza
Pr. EL AHMADI Brahim
Pr. EL HARRECH Youness*
Pr. EL KACEMI Hanan
Pr. EL MAJJAOUI Sanaa

Pneumologie
Hématologie Biologique
Génycologie-Obstétrique
Pharmacologie
CCV
Médecine Interne
Généologie-Obstétrique

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

Dermatologie
Rhumatologie

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

Microbiologie
Cardiologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Oncologie Médicale
Oncologie Médicale
Anatomie
Chirurgie Générale
O.R.L
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Chirurgie Générale
Immunologie

Médecine interne
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Radiothérapie
Radiothérapie

Pr. FATIHI Jamal*
Pr. GHANNAM Abdel-Ilah
Pr. JROUNDI Imane
Pr. MOATASSIM BILLAH Nabil
Pr. TADILI Sidi Jawad
Pr. TANZ Rachid*

Novembre 2018

Pr. AMELLAL Mina
Pr. SOULY Karim
Pr. TAHRI Rajae

Novembre 2019

Pr. AATIF Taoufiq*
Pr. ACHBOUK Abdelhafid*
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah*
Pr. BASSIR RIDA ALLAH
Pr. BOUATTAR TARIK
Pr. BOUFETTAL MONSEF
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed*
Pr. BOUZELMAT HICHAM*
Pr. BOUKHRIS JALAL*
Pr. CHAFRY BOUCHAIB*
Pr. CHAHDI HAFSA*
Pr. CHERIF EL ASRI ABAD*
Pr. DAMIRI AMAL*
Pr. DOGHMI NAWFAL*
Pr. EL LALAOUI SIDI-YASSIR
Pr. EL ANNAZ HICHAM*
Pr. EL HASSANI MOULAY EL MEHDI*
Pr. EL HJOUJI ABDERRAHMAN*
Pr. EL KAOUI HAKIM*
Pr. EL WALI ABDERRAHMAN*
Pr. EN-NAFAA ISSAM*
Pr. HAMAMA JALAL*
Pr. HEMMAOUI BOUCHAIB*
Pr. HJIRA NAOUFAL*
Pr. JIRA MOHAMED*
Pr. JNIENE ASMAA
Pr. LARAQUI HICHAM*
Pr. MAHFOUD TARIK*
Pr. MEZIANE MOHAMMED*
Pr. MOUTAKI ALLAH YOUNES*
Pr. MOUZARI YASSINE*
Pr. NAOUI HAFIDA*
Pr. OBTEL MAJDOULINE
Pr. OURRAI ABDELHAKIM*
Pr. SAOUAB RACHIDA*
Pr. SBITTI YASSIR*
Pr. ZADDOUG OMAR*
Pr. ZIDOUH SAAD*

Médecine Interne
Anesthésie-Réanimation
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Oncologie Médicale

Anatomie
Microbiologie
Histologie-Embryologie-Cytogénétique

Néphrologie
Chirurgie réparatrice et plastique
Radiothérapie
Gynécologie-Obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie-Générale
Cardiologie
Traumatologie-Orthopédie
Traumatologie-Orthopédie
Anatomie pathologique
Neuro-chirurgie
Anatomie Pathologique
Anesthésie-Réanimation
Pharmacie-Galénique
Virologie
Gynécologie-Obstétrique
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Radiologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
O.R.L
Dermatologie
Médecine interne
Physiologie
Chirurgie-Générale
Oncologie Médicale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Parasitologie-Mycologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pédiatrie
Radiologie
Oncologie Médicale
Traumatologie-Orthopédie
Anesthésie-Réanimation

- ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr. BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie Vice-Doyen chargé de la Rech et de la Coop.
Pr. FAOUZI Moulay El Abbes	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Mohammed	Chimie Organique
Pr. RIDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

PROFESSEURS HABILITES :

Pr. BENZEID Hanane	Chimie
Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DOUKKALI Anass	Chimie Analytique
Pr. EL JASTIMI Jamila	Chimie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Histologie-Embryologie
Pr. LYAHYAI Jaber	Génétique
Pr. OUADGHIRI Mouna	Microbiologie et Biologie
Pr. RAMLI Youssef	Chimie
Pr. SERRAGUI Samira	Pharmacologie
Pr. TAZI Ahnini	Génétique
Pr. YAGOUBI Maamar	Eau, Environnement

Mise à jour le 05/03/2021

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

DÉDICACES

إلهي لا يطيب الليل إلا بشرك و لا يطيب النهار إلا بطاعتك...
ولا تطيب اللحظات إلا بذكرك و لا تطيب الآخرة إلا بعفوك...
و لا تطيب الجنة إلا برويتك
الله جل جلاله

إلى من بلغ الرسالة و أدى الأمانة... و نصح الأمة...
إلى نبي الرحمة و نور العالمين
سيدنا محمد صلى الله عليه و سلم

إلى من كلله الله بالهبة و الوقار ... إلى صاحب القلب الكبير و الوجه النضير
إلى من جرع الكأس فارغا ليسقيني قطرة حب
إلى من حصد الأشواك عن دربي ليمهد لي طريق العلم
إلى من أمسك بيدي في دروب النجاح
إلى من كان و لا يزال سندي بعد الله في السراء و الضراء
إلى أبي العزيز

إلى ملاكي في الحياة ... إلى معنى الحب و معنى الحنان و التفاني
إلى بسملة الحياة و سر الوجود
إلى من كان دعائها سر نجاحي و حنانها بلسم جراحي
إلى أمي الحبيبة



إلى رفيق دربي و روح حياتي
إلى النور الذي يضيء عتمتي
إلى من قال فيه رب الكون "سندك عضدك بأخيك"
إلى الغالي أخي حمزة

إلى الوفية الصادقة
إلى من سرنا معا و نحن نشق الطريق نحو النجاح
إلى من تكاتفنا يد بيد و نحن نقطف زهرة تعلمنا
إلى أسماء

إلى توأم روحي
إلى التي تلمس نبرة التوجع في صوتي وصمتي فتبحث عن أمور تسعدني و تبعث البهجة في نفسي
إلى فاطمة الزهراء

إلى الروح الجميلة التي تنشر الحب أينما ذهبت
إلى السعيدة التي تسعد غيرها و الكريمة التي تشمل الآخرين بكرمها و الطيبة التي تشعر الناس بالأمان
إلى لطيفة

إلى صديقاتي العزيزات
إلى اللواتي تحمل كل منهن مكانة خاصة في قلبي
إلى من جمعنتي بهن مواقف لن أنساها ما حييت
إلى لبنى (أم جمانة) ، جميلة ، فدوى ، لبنى ، هاجر ، فتيحة ، غزلان ، أم كلثوم ، ريم ، خولة ، مريم



إلى من علموني حروفا من ذهب و كلمات من درر و عبارات من أسمى وأجلى عبارات في العلم
إلى من صاغوا لي من علمهم حروفا و من فكرهم منارة تنير لنا مسيرة العلم و النجاح

إلى أستاذتي الكرام

إلى من علموني أن الصحة تاج فوق رؤوس الأصحاء

إلى من علموني البسمة رغم مرارة الألم

إلى من ذكروني في دعواتهم الصادقة

إلى من أعطوني دروسا في الحياة و طبعوا بصمة في ذاكرتي و مساري

إلى مرضاي الأعزاء

إلى كل طالب علم يسعى للنجاح و ترك بصمة في الحياة



REMERCIEMENTS

*A notre maître et Président de thèse,
Monsieur le professeur HOUSSAIN TLIGUI
Professeur de Parasitologie
A l'Hôpital d'Enfants de RABAT*

*Vous nous faites un grand et vibrant honneur, cher maître en acceptant de
présider ce jury malgré vos multiples préoccupations.*

La spontanéité avec laquelle vous l'avez accepté nous a beaucoup marqué.

Votre simplicité et votre disponibilité font de vous un maître admiré.

*Veillez trouver ici cher maître notre profond respect et nos sincères
remerciements.*



Notre maître et rapporteur de thèse

Monsieur MOUNIR KISRA

Professeur agrégé de chirurgie pédiatrique

A l'Hôpital d'Enfants de Rabat

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

Pour l'accueil chaleureux que vous nous avez réservé

Pour l'aide inestimable que vous nous avez prodigué le long de notre travail

Recevez notre vive reconnaissance et notre plus grande estime.



*A notre Maître et Juge de thèse,
Monsieur le professeur NAWFAL FEJJAL
Professeur de Chirurgie Plastique
A l'Hôpital d'Enfants de RABAT*

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

Vous êtes d'une grande gentillesse envers nous.

Veillez accepter nos vifs remerciements



LISTE DES ABRÉVIATIONS

ML	: Malformation lymphatique
PROX1	: Prospero homeobox protein 1
VEGF	: Le Vascular Endothelial Growth Factor
ATCD	: Antécédents
HER	: Hôpital d'enfants Rabat
ADP	: Adénopathie
RX thoracique	: Radiographie thoracique
TDM	: Tomodensitométrie
c+	: Injection de produit de contraste
PC	: Produit de contraste
S/AG	: Sous anesthésie générale
IV	: Intubé- Ventilé
DLG	: Décubitus latéral gauche
FPPP	: Fermeture pariétale plan par plan
NFS	: Numération formule sanguine
TP	: Temps de prothrombine
TCA	: Temps céphaline active
DD	: Décubitus dorsal
LKC	: Lymphangiome kystique cervicale
MLK	: malformation lymphatique kystique
LYVE	: Lymphatic vessel endothelial receptor 1

PIK3CA	: Phosphatidylinositol-4,5-bisphosphate3-kinase catalytic alpha
PI3K	: Phosphatidyl 3-kinases
mTOR	: mechanistic Target of rapamycin
L'ISSVA	: l'International Society for the Study of Vascular Anomalies.
CDS	: Cologne disease score
LMF	: Lymphatic malformation function
IRM	: Imagerie par Résonance Magnétique
SA	: Semaine d'aménorrhée
IMG	: Interruption médicale de la grossesse
EXIT	: Ex Utero Intrapartum Treatment
EBV	: Epstein-Barr virus
CMV	: Cytomégalovirus
LMNH	: Lymphomes malins non hodgkiniens
AMM	: Autorisation de mise sur le marché
PEC	: Prise en charge

**LISTE DES
ILLUSTRATIONS**

Listes des figures

- Figure 1** : Vue latérale droite du cou montrant les régions cervicales . Extrait de Lern Atlas der Anatomie. Kopf, Hals and Neuroanatomie© 2011 Georg Thieme Verlag. 8
- Figure 2** : Vue antérieure montrant les muscles du cou après ablation du paquet vasculo-nerveux du côté gauche, Atlas d' anatomie humaine Sobotta Tome 1 ... 9
- Figure 3** : Vaisseaux et nerfs des régions cervicales antérieures et latérales ; plan superficiel ; vue latérale. Atlas d'anatomie humaine Sobotta Tome 1..... 10
- Figure 4** : Vaisseaux lymphatiques superficiels et nœuds lymphatiques de la tête et du cou ; préparation d'un enfant de 8 ans ; après suppression du platysma et de la lame superficielle du fascia cervical ; résection de tout le plexus cervical et d'une partie du muscle sterno-cléido-mastoïdien ; vue latérale ; Atlas d' anatomie humaine Sobotta Tome 1..... 11
- Figure 5** : Développement du système lymphatique vers 6ème semaine..... 15
- Figure 6** : Développement du système lymphatique vers 9ème semaine. 16
- Figure 7** : Echographie cervicale montrant une masse latérocevicale réalisant un aspect en nid d'abeille en faveur d'un LKC..... 21
- Figure 8** : TDM cervicale après injection de PC montrant un aspect en faveur d'un hémolympangiome..... 21
- Figure 9** : Radiographie thoracique normale..... 25
- Figure 10** : Image échographique d'un lymphangiome kystique sus-claviculaire droit..... 26
- Figure 11** : TDM cervico-thoracique en coupes sagittales et axiales montrant un LK sus-claviculaire droit avec des multiples adénopathies cervicales et médiastinales. 26
- Figure 12** : Malformation lymphatique atypique mixte kystique et solide (type IV). Les images sagittales (A) et transversales (B) en échelle de gris démontrent

une malformation lymphatique cervicale avec des composants kystiques et solides. Une calcification ombrée (pointe de flèche) est visible. (C) L'image Doppler couleur transversale de la malformation lymphatique démontre un gros vaisseau provenant de l'artère carotide droite (tête de flèche) et des zones supplémentaires de flow interne au sein de la lésion. (D) L'image tridimensionnelle montre la malformation lymphatique s'étendant de la région sous-mandibulaire vers le haut, le long du côté droit du visage. 45

Figure 13 : Évaluation échographique d'un fœtus de 27 semaines présentant un grand LK cervical représenté après reconstruction tridimensionnelle (A) et dans la vue de profil (B). Vues sagittale et transversale (C & D). 46

Figure 14 : Un cas de malformation lymphatique à 26 semaines d'âge gestationnel (AG), la reformation planaire courbe de l'image FIESTA (fast imaging employing steady-state acquisition) a montré des intensités de signal élevées de septum multiloculaire. 48

Figure 15 : IRM séquence T2 à 35 + 1 SA. a : coupe axiale ; b : coupe coronale ; c : coupe sagittale. Volumineuse lésion cervico-faciale cloisonnée avec multiples logettes liquidiennes (hypersignal T2.....49

Figure16 : Image échographique d'une malformation lymphatique makrokystique..... 57

Figure 17 : Coupe axiale au niveau de la partie sous- mandibulaire de la tuméfaction avec une sonde de 10 MHz montrant la formation kystique multiloculaire séparée de cloisons fines multiples. (B) : Vascularisation périphérique de la formation ainsi que des septas inter oculaires au doppler couleur. 58

Figure 18 : une TDM cervicale en coupe axiale et coupe frontale : présence d'une formation volumineuse, ovale, latéro-cervicale droite, bien limitée, régulière, de densité liquidienne, avec quelques cloisons, mesurant 84 × 54 × 71..... 59

Figure 19 : Image du scanner cervico-thoracique en coupe axiale, sagittale et coronale, avec injection du produit de contraste, montre une formation de fluide de densité, multi-partitionné au niveau sous-maxillaire et cervical.....	59
Figure 20 : IRM cervicale d'une fille âgée de 03 ans présentant une tuméfaction latérocervicale droite. La coupe sagittale en séquence T1 C+ montre une masse kystique cervicale de signal hypo intense, multiloculaire droite mesurant 8,5 x 5,6 x 4,7 cm avec des septas internes, centrée sur la région rétro- et submandibulaire avec une extension à la parotide, aux espaces para- et rétropharyngés, et à la région supraclaviculaire.	61
Figure 21 : IRM cervicale de la même fille. La coupe axiale en séquence T2 montre les mêmes aspect et extensions mais en signal hyper intense.....	62
Figure 22 : Aspect macroscopique d'un lymphangiome kystique cervical après exérèse chirurgicale.....	64
Figure 23 : Aspect histologique d'un lymphangiome kystique avec dilatation des vaisseaux lymphatiques (flèche).....	65
Figure 24 : Vaisseaux lymphatiques ectatiques bordés par un endothélium atténué. Certains contiennent des agrégats lymphoïdes	66
Figure 25 : Conduite à tenir devant une masse cervicale chez l'enfant.	73
Figure 26 : Kyste du deuxième arc brachial.....	74
Figure 27 : Kyste du quatrième arc brachial	74
Figure 28 : Fibromatosis colli.....	75
Figure 29 : Aspect typique de pilomatricome.	75
Figure 30 : Photo montrant le kyste en peropératoire, b. photo montrant le kyste avec sa relation avec la jugulaire interne et ses branches.....	89
Figure 31 : Image après ablation du kyste montrant l'axe jugulo-carotidien et ses branches. b. Photo montrant la pièce opératoire.	90
Figure 32 : Shéma thérapeutique d'une MLK cervicale.....	103

Listes des tableaux

Tableau 1 : Classification ISSVA des anomalies vasculaire.....	40
Tableau 2 : classification de De Serres et Al.....	41
Tableau 3 : cologne disease score.....	42
Tableau 4 : lymphatic malformation function.....	43

Listes des graphiques

Graphique1 : répartition des cas selon l'âge d'apparition.....28

Graphique 2 : répartition des cas selon le sexe.....29

SOMMAIRE

Introduction	1
Rappels	3
I-Rappel anatomique :	4
A- Anatomie topographique :	4
1- La région antérieure :	4
2- La région cervicale latérale :	5
3- La région de la nuque :	5
B- Anatomie descriptive :	5
1- Les éléments musculo-aponévrotiques :.....	5
2- Les éléments vasculaires :	6
3- Les éléments nerveux.....	7
II- Rappel embryologique :	12
A- Théories de la genèse du système lymphatique :.....	12
B- Le développement du système lymphatique :.....	12
1- Les capillaires lymphatiques :	13
2- Les sacs lymphatiques :	13
3- Les vaisseaux lymphatiques :	13
4- Les ganglions lymphatiques :	14
Matériels et méthodes	17
I- Type d'étude :	18
II- Population d'étude :.....	18
Résultats	27
I- Epidémiologie :.....	28
A- Fréquence selon l'âge d'apparition :.....	28
B- Fréquence selon le sexe :.....	29
II- Clinique :	29
A -Les signes de découverte :	29
B- L'examen clinique :.....	30
III- Le bilan paraclinique :.....	30
IV- Le traitement :	31

Discussion	32
I- Epidémiologie.....	33
A- Fréquence globale :	33
B- Fréquence selon l'âge :.....	33
C- Fréquence selon le sexe :.....	34
D-Fréquence selon la race :.....	34
E-Fréquence selon la localisation :	34
II- Etiopathogénie :.....	35
III- Classifications :	38
A- Classification histologique :.....	38
B- Classification vasculaire :	39
C- Classification pronostique selon la localisation :.....	40
D- Classification selon le retentissement :.....	41
IV- Diagnostic anténatal :.....	43
A- L'extension locorégionale :.....	44
B-Evaluation de l'état général du fœtus :.....	49
C-La prise en charge :	51
1- L'interruption médicale de la grossesse IMG :	51
2- Planification de la naissance :.....	52
3- Prise en charge de la naissance :.....	53
4- La prise en charge post-natale :	54
V- Diagnostic clinique :	55
A-Les signes fonctionnels :.....	55
B-Les signes physiques :.....	55
VI- Diagnostic paraclinique :	56
A- Radiographie cervico-thoracique :.....	56
B- Le transit baryté Œsophagien :.....	56
C- Echographie cervicale et Doppler :.....	56
D- TDM cervico-thoracique :.....	58
E- IRM :	60
F- L'artériographie et la lymphographie :	62

G- La scintigraphie thyroïdienne :	62
H- La cytoponction :	62
I- Bilans biologiques :	63
VII- Diagnostic histologique :.....	64
A- Aspect macroscopique :	64
B- Aspect microscopique :.....	65
VIII- Diagnostic différentiel :	66
A- Les masses kystiques latéro-cervicales :.....	67
B- Les masses pleines latéro-cervicales :.....	69
1- Congénitales :	69
2- Non congénitales :	70
IX- Evolution complications :.....	76
A- Aigues :	76
1- L'infection et l'inflammation :	76
2- L'hémorragie intra-kystique :.....	77
3- La dyspnée :.....	77
B- Chroniques :	77
1- Complications en fonction de l'extension :.....	77
2- Les complications communes :.....	79
X- Les formes cliniques :	80
A- Associations lésionnelles :	80
1- Les aberrations chromosomiques :	80
2- Les anomalies géniques (les malformations) :	80
3- Autres syndromes :	81
4- Hypoplasie pulmonaire bilatérale : rare.	82
B- ML cervicales et lymphangiomatoses :.....	82
1- Le syndrome de Gorham :	82
2- L'angiomatose kystique systémique :	82
C- Les formes anatomo-cliniques	83
1- ML cervicale simple :	83
2- ML cervicale avec envahissement oro-pharyngé :	83

3- ML cervicale avec prolongement médiastinal :.....	83
D- Les formes topographiques :.....	84
1- ML cervicales sous-hyôidiens :.....	84
2- ML cervicales sus-hyôidiens :.....	84
XI- TRAITEMENT :.....	85
A- Buts :	85
B- Les moyens thérapeutiques :.....	85
1- La surveillance seule des MLK cervicales/Abstention :.....	85
2- Les moyens chirurgicaux :.....	86
3- Radiologie interventionnelle (la sclérothérapie) :.....	90
4- Les autres moyens.....	95
C- Les indications :	100
1- Traitement des MLK en poussée évolutive :.....	100
2- Traitement des MLK en dehors d'une poussée évolutive :.....	100
3- Prise en charge psychologique :	102
D- Résultats thérapeutiques :	104
1- Résultats de la chirurgie :	104
2- Résultats de la sclérothérapie :.....	105
E- Les complications :.....	106
1- Les complications chirurgicales :.....	106
2- Les complications de la sclérothérapie :.....	107
F- Le suivi.....	105
Conclusion.....	110
Résumés.....	113
Références.....	117

INTRODUCTION

Les malformations lymphatiques (ML), traditionnellement appelées lymphangiomes sont des dysplasies congénitales développées aux dépens des vaisseaux lymphatiques[1], résultant d'un défaut de communication entre les sacs lymphatiques primitifs et le système veineux, conduisant à la formation d'une structure kystique[2]. Ce sont des affections pédiatriques relativement rares et de siège ubiquitaire. La région de la tête et du cou est le site le plus fréquent (75% des cas) en raison de l'abondance des lymphatiques dans cette région[3].

L'apparition chez les adultes est rare et seuls quelques cas sont rapportés dans la littérature[4].

Cette affection a été rapportée pour la première fois en 1828 par Redenbacher et est mieux connue depuis les travaux de référence réalisés par Sabin en 1909 et 1912[5].

La gravité de ces formations tumorales chez l'enfant est due, d'une part, à leur potentiel évolutif qui peut comprimer et envahir les voies aérodigestives supérieures, et d'autre part, à la difficulté classique de leur exérèse[5].

L'objectif du travail :

L'objectif de ce travail était de rapporter 03 cas de lymphangiome kystique cervical de l'enfant, traités à l'Hôpital d'Enfants de Rabat au sein de service de chirurgie pédiatrique A, entre Avril 2013 et Mai 2021, afin de rappeler, à partir des données de la littérature, les aspects étiopathogéniques, diagnostiques et moyens thérapeutique de cette pathologie.

RAPPELS

I- Rappel anatomique :

A- Anatomie topographique[6] :

Le cou est la région du corps qui unit le tronc à la tête. Il peut être divisé en deux parties :

- Une partie postérieure.
- Une partie antérieure :
 - Un axe viscéral compris dans la gaine viscérale du cou (contenant la trachée, l'œsophage, le larynx, les glandes thyroïde et parathyroïdes).
 - Deux axes vasculo-nerveux latéraux = axes jugulo-carotidiens gauche et droit. La connaissance anatomique précise des différentes régions du cou, permet la compréhension de la clinique, des voies d'extension et les perspectives thérapeutiques des principales pathologies cervicales.

Au niveau du cou on distingue quatre grandes régions : région antérieure, régions latérales et région postérieure.

1-La région antérieure :

Elle est limitée en haut par le bord inférieur horizontal de la mandibule, en bas par le manubrium sternal, et latéralement par les bords antérieurs des muscles sterno-cléido-mastoïdiens.

Elle est subdivisée en : deux régions impaires et médianes : les régions submentonnières et subhyoïdines et trois régions paires et symétriques : le trigone sub-mandibulaire, le trigone carotidien et la région sterno-cléido-mastoïdienne.

2- La région cervicale latérale :

Elle forme un triangle à base inférieure limité en avant par le bord postérieur du muscle sterno-cléido-mastoïdien, en arrière par le bord antérieur du muscle trapèze et en bas par la clavicule.

3- La région de la nuque :

Elle est située à la partie postérieure du cou. Elle est limitée en haut par la protubérance occipitale externe et la ligne nucale supérieure, en bas par un plan horizontal passant par le processus épineux de C7 et allant jusqu'à l'extrémité externe de la clavicule et latéralement par le bord antérieur des deux muscles trapèzes.

B- Anatomie descriptive[7] [8]:

1- Les éléments musculo-aponévrotiques :

Comprennent trois plans :

- Un plan superficiel : formé par les muscles sterno-cléido-mastoïdiens et le muscle platysma avec l'aponévrose cervicale superficielle ou aponévrose cervicale.
- Un plan moyen : constitué par les muscles sous hyoïdiens (les Omo hyoïdiens, les sternohyoïdiens, les sternothyroïdiens et les thyro-hyoïdiens), les muscles supra-hyoïdiens (le mylo-hyoïdien, les digastriques, le stylo-hyoïdien et les génio-hyoïdiens) et l'aponévrose cervicale moyenne profonde ou pré trachéale.
- Un plan profond représenté par les muscles pré vertébraux, les scalènes et l'aponévrose profonde ou pré vertébrale

2- Les éléments vasculaires :

Sont assurés par de nombreux vaisseaux qui se trouvent sur les faces latérales du cou.

a- Artères :

L'artère carotide primitive se divise en deux, la carotide interne et la carotide externe qui se divise à son tour en artère occipitale, artère linguale, artère faciale et artère thyroïdienne supérieure.

b- Veines :

Le retour veineux de la tête et du cou est assuré par le réseau veineux de chaque côté formé par des veines jugulaires internes, externes et antérieures

c- Les chaînes lymphatiques cervicales :

Les grandes voies lymphatiques cervicales sont constituées par :

1)- Le cercle lymphatique péri cervical :

Situé à la jonction de la tête et du cou appelé cercle ganglionnaire péri cervical de POIRIER ET CUNEO, il forme un véritable collier péri cervical et comprend cinq groupes ganglionnaires d'avant en arrière : les ganglions sous mentaux, sous mandibulaires, parotidiens, mastoïdiens et occipitaux.

2)- Les ganglions cervicaux antérieurs ou juxta-viscéraux :

Situés au-dessous de l'os hyoïde entre les deux paquet vasculo-nerveux du cou, on les distingue en :

- Ganglions superficiels : constituent la chaîne jugulaire antérieure le long de la veine jugulaire antérieure.

- Ganglions juxta-viscéraux : constituent deux chaînes ganglionnaires : la chaîne ganglionnaire pré-laryngo-trachéale et la chaîne ganglionnaire récurrentielle.

3)- Les ganglions fondamentaux du cou :

Ces ganglions constituent les groupes superficiels et profonds des régions latérales du cou, se sont situés sur deux plans :

- Les ganglions latéraux superficiels : situés le long de la veine jugulaire externe, se terminent dans un ganglion de la chaîne jugulaire interne ou la chaîne cervicale profonde.

- les ganglions latéraux profonds : ces ganglions se trouvent ordonnées en trois chaînes formant un triangle à sommet supérieur et à base inférieure appelé le triangle lymphatique de ROUVIERE :

- Le côté antérieur du triangle est formé par la chaîne jugulaire interne satellite à la veine jugulaire interne.
- Le côté postérieur du triangle est formé par la chaîne spinale qui est satellite à la branche latérale du nerf spinal confondue à la précédente à son extrémité supérieure où on trouve le ganglion principal de KUTTNER.
- La base du triangle est réalisée par la chaîne de l'artère cervicale transverse dont le ganglion le plus interne constitue le ganglion de TROISIER situé à gauche près du canal thoracique.

3- Les éléments nerveux

De nombreuses structures nerveuses se retrouvent dans le cou dont certaines possèdent une importance chirurgicale cruciale notamment les

plexus cervical et brachial, les paires crâniennes VII (branches marginale et cervicale), IX, X, XI et XII.

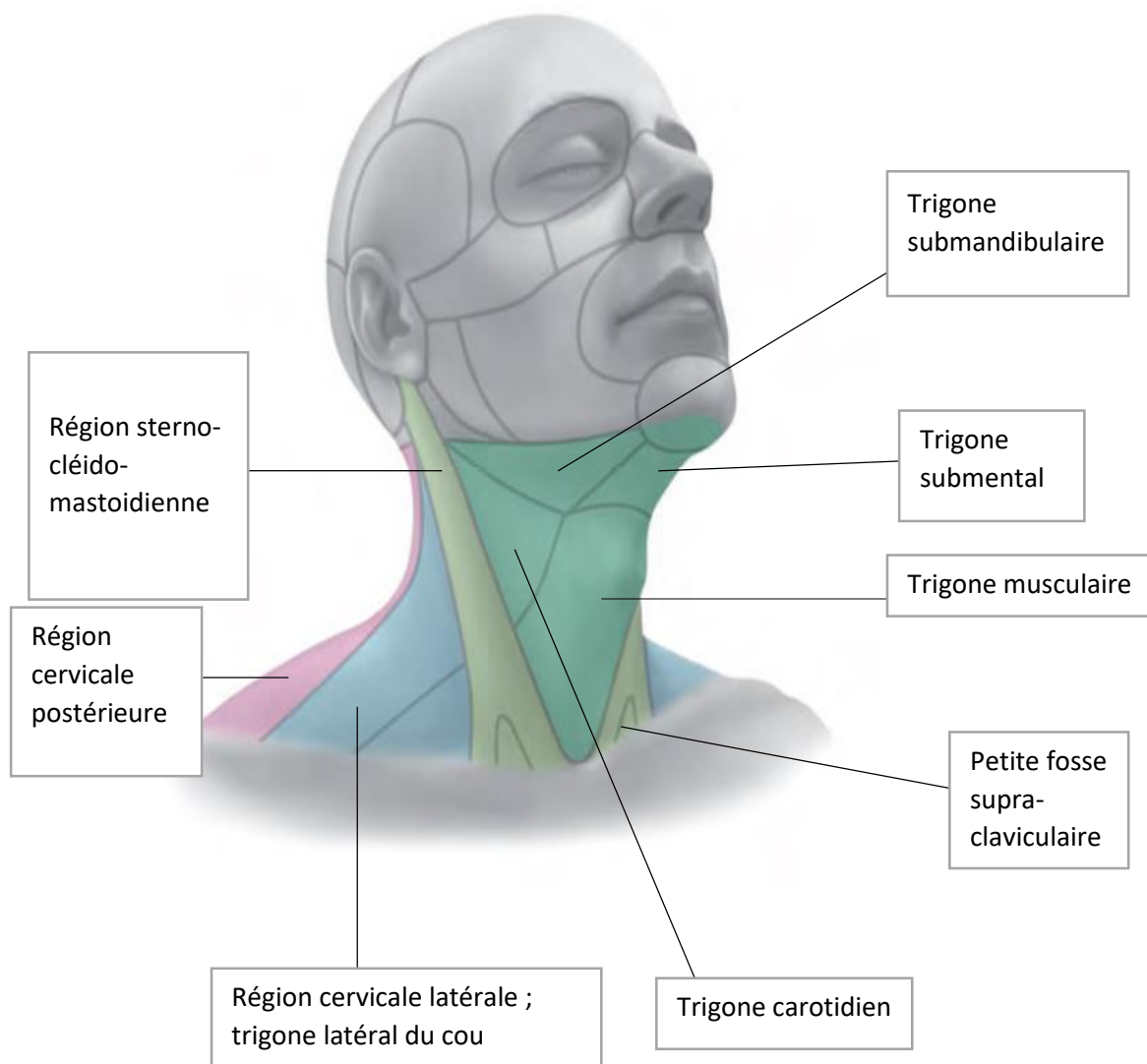


Figure 1 : Vue latérale droite du cou montrant les régions cervicales . Extrait de Lern Atlas der Anatomie. Kopf, Hals and Neuroanatomie© 2011 Georg Thieme Verlag[7].

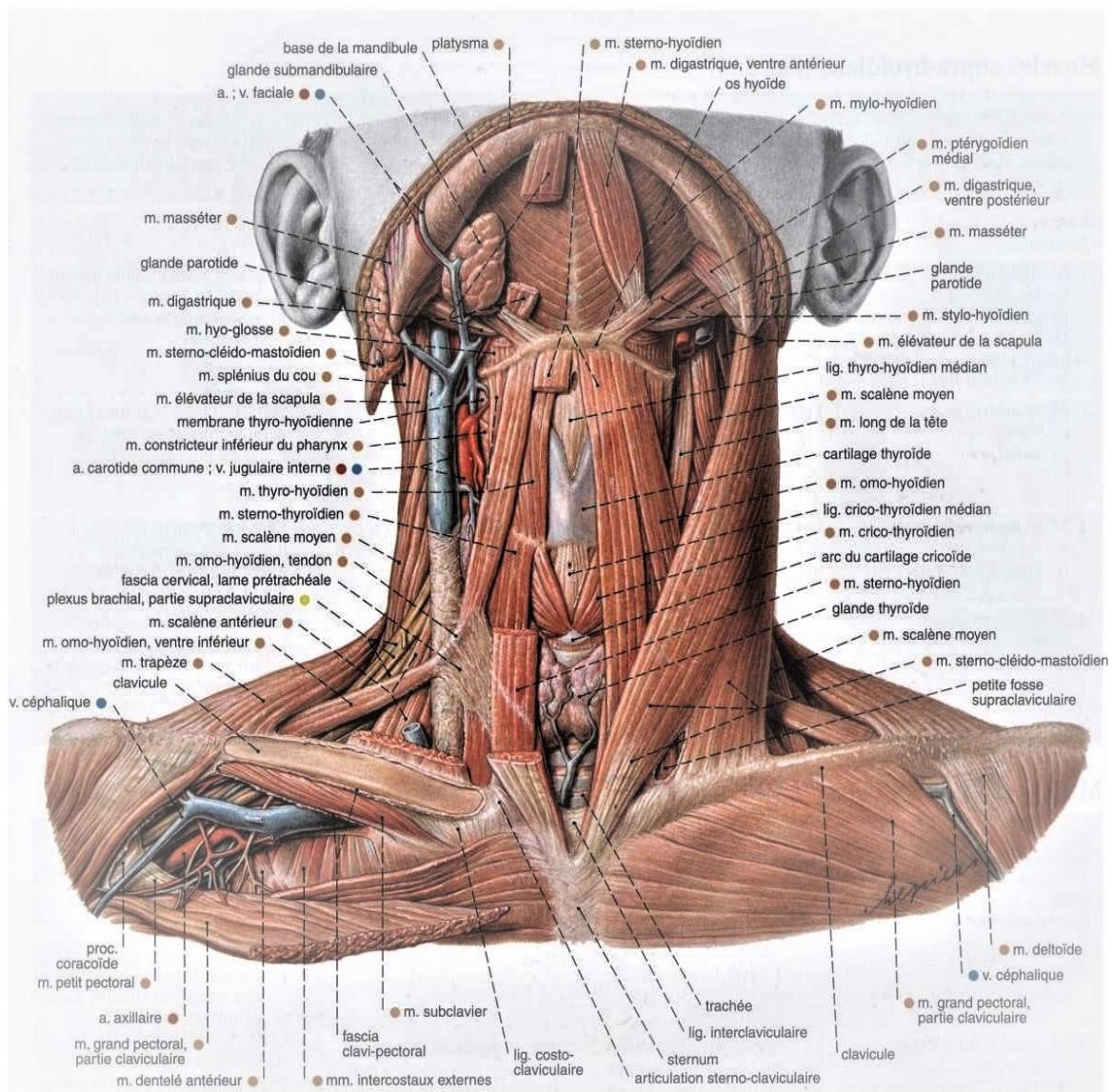


Figure 2 : Vue antérieure montrant les muscles du cou après ablation du paquet vasculo-nerveux du côté gauche , Atlas d'anatomie humaine Sobotta Tome 1[6].

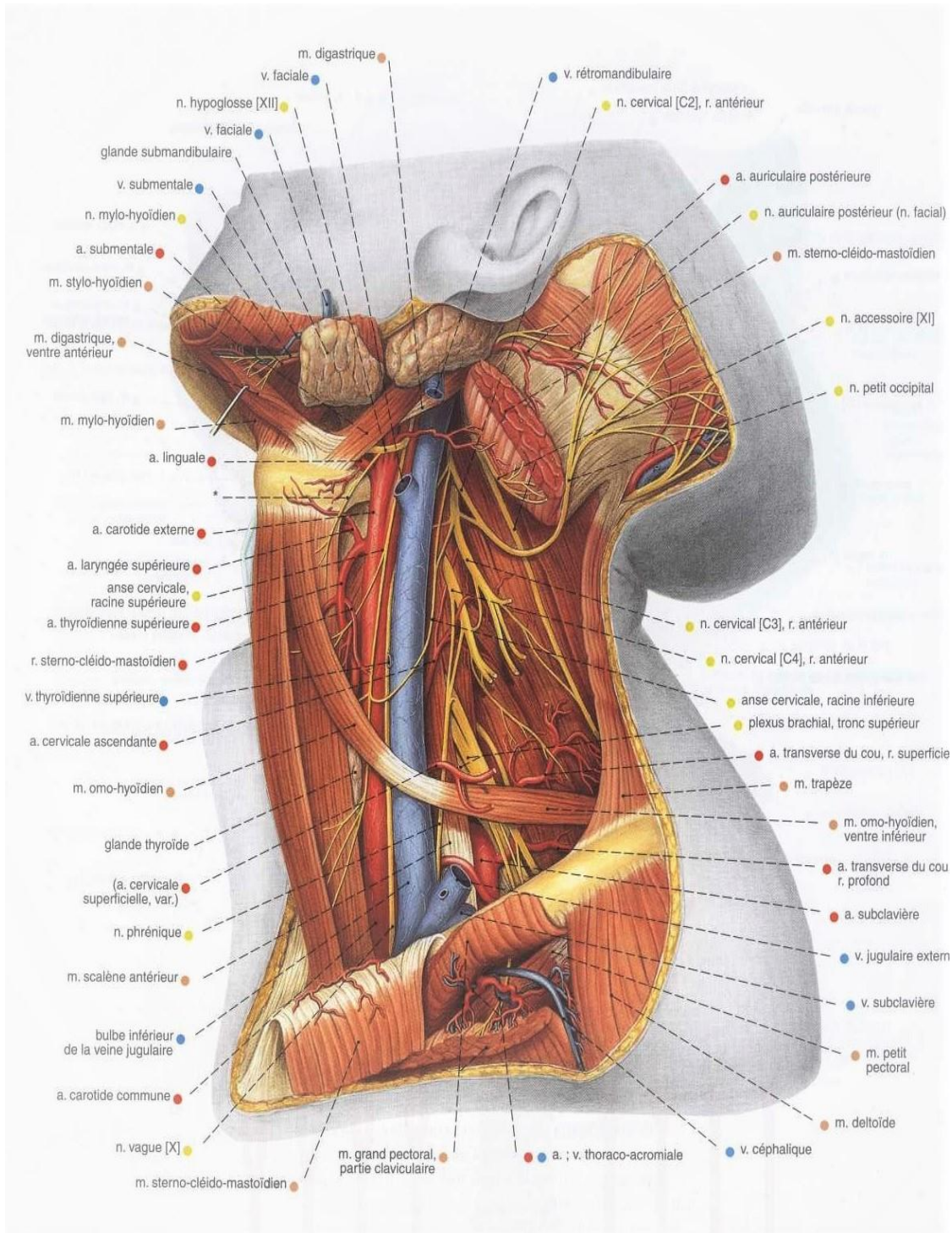


Figure 3: Vaisseaux et nerfs des régions cervicales antérieures et latérales ; plan superficiel ; vue latérale. Atlas d'anatomie humaine Sobotta Tome I[6].

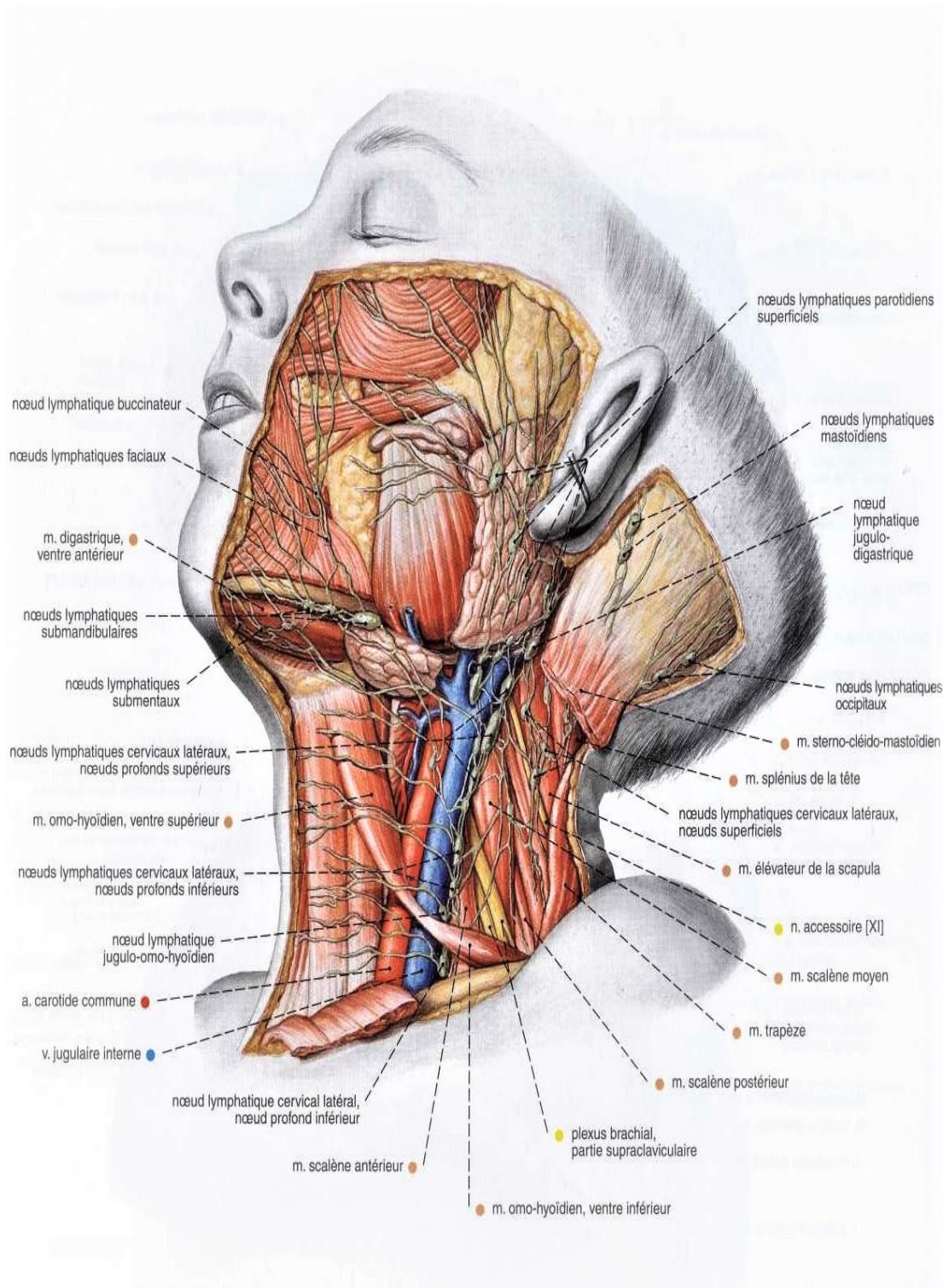


Figure 4: Vaisseaux lymphatiques superficiels et nœuds lymphatiques de la tête et du cou ; préparation d'un enfant de 8 ans ; après suppression du platysma et de la lame superficielle du fascia cervical ; résection de tout le plexus cervical et d'une partie du muscle sterno-cléido-mastoïdien ; vue latérale ; Atlas d'anatomie humaine Sobotta Tome 1[6].

II-Rappel embryologique :

A-Théories de la genèse du système lymphatique :

Deux théories expliquent l'origine embryonnaire du système lymphatique :

La théorie de Sabin (1902) : les sacs lymphatiques primaires bourgeonnent à partir de veines primitives, et les vaisseaux lymphatiques se développent de façon "centrifuge" à partir de ces sacs par bourgeonnement endothélial et par lymphangiogénèse [9].

La théorie de Huntington et McClure (1910) : les vaisseaux lymphatiques naissent des espaces mésenchymateux. Les sacs primaires se forment et les vaisseaux lymphatiques systémiques généraux se développent initialement le long du parcours des veines embryonnaires. Des extensions "centripètes" établissent ensuite des connexions avec les sacs lymphatiques, qui établissent des connexions secondaires avec le système veineux[9].

Au cours des années qui ont suivi la présentation de ces deux modèles apparemment contradictoires, des études ont été entreprises pour disséquer les origines cellulaires précises de la vascularisation lymphatique. La majorité d'entre elles soutiennent l'hypothèse de Sabin d'une origine exclusivement veineuse des lymphatiques (Van Der Putte. 1975 ; Wigle et Oliver. 1999 ; Yaniv et al. 2006 ; Srinivasan et al. 2007). Cependant, un nombre plus restreint mais significatif d'études a continué à présenter des preuves d'une double origine (Pudliszewski et Pardanaud, 2005 ; Butler et al., 2006 ; Wilting et al., 2006)[10].

B- Le développement du système lymphatique[11] [12] :

Annexé à la circulation veineuse de retour dans laquelle il s'abouche, le système lymphatique se développe entre la 5ème et la 9ème semaine.

1- Les capillaires lymphatiques :

Apparaissent dès la 5ème semaine dans les tissus périphériques sous la forme de lacunes dans le mésenchyme. Ces lacunes aplaties sont bordées par un revêtement endothélial et communiquent entre elles.

2- Les sacs lymphatiques :

Sont des poches plus volumineuses, également intra mésenchymateuses, qui apparaissent vers la 6ème semaine au contact des gros troncs veineux. Au nombre de six, on distingue :

- Deux sacs jugulaires à la jonction des veines jugulaires sous-clavière et cardinale antérieures
- Deux sacs iliaques à la jonction des veines iliaque et cardinale postérieures.
- Un sac pré-aortique ou rétro-péritonéal situé en avant des gros vaisseaux, à la racine du mésentère
- Une citerne lymphatique (citerne de Pecquet) en arrière de l'arrière-cavité des épiploons.

3- Les vaisseaux lymphatiques :

Ils assurent le drainage du chyle depuis les espaces lymphatiques vers les sacs et entre les sacs. Les plus volumineux sont les canaux thoraciques qui joignent la grande citerne aux sacs jugulaires de chaque côté, ils sont réunis par une anastomose.

Entre la 6ème et la 9ème semaine des courants circulatoires préférentiels se développent de telle sorte que, le plus souvent, la totalité de la lymphe de la région thoracique, de la région abdominale et des membres inférieurs emprunte le trajet du canal thoracique définitif constitué à partir de la partie caudale du canal thoracique droit, de l'anastomose et de la partie céphalique du canal thoracique

gauche. Ce canal s'abouche dans la circulation veineuse au niveau du confluent jugulo-sous-clavier gauche. Les autres vaisseaux lymphatiques collecteurs rejoignent ce même confluent de façon indépendante à droite et à gauche.

4- Les ganglions lymphatiques :

Sont des organes lymphoïdes qui se développent au cours de la maturation du système immunitaire. A partir de la 11ème semaine, ils se disposent sous forme de chaînes le long des vaisseaux collecteurs dans les zones de confluences. Ils seront progressivement colonisés par les cellules lymphoïdes mais la différenciation est un processus qui s'étale pendant toute la grossesse et ces structures n'acquièrent leur efficacité complète qu'après la naissance.

La spécification des vaisseaux lymphatiques est régulée par le facteur de transcription PROX1 qui stimule l'expression des gènes impliqués dans la différenciation lymphatique et inhibe les gènes impliqués dans la différenciation des vaisseaux sanguins. Le récepteur 3 du récepteur du VEGF de type C est activé. Cette protéine provoque le bourgeonnement des cellules endothéliales exprimant pour initier la mise en place des PROX1 vaisseaux lymphatiques à partir des veines[13].

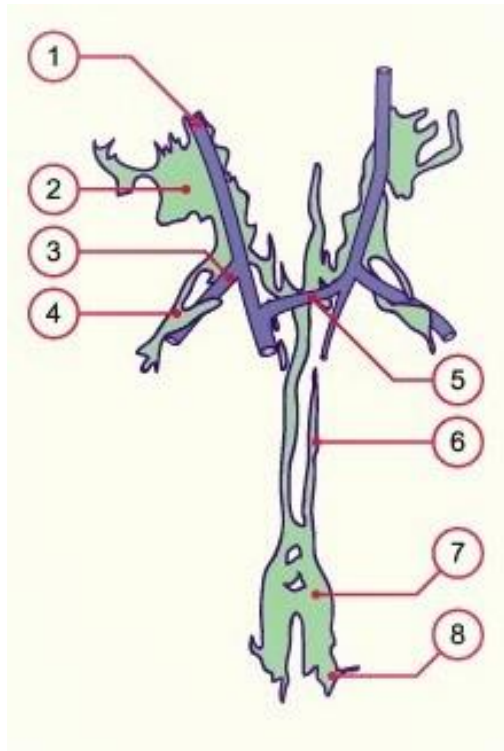


Figure 5: Développement du système lymphatique vers 6ème semaine[11].

1-veine cardinale supérieure (veine jugulaire) ;2-sacs lymphatiques jugulaires ; 3- veine sous-clavière droite ;4-sacs lymphatiques axillaires ; 5- V. brachiocéphalique gauche ; 6-conduit thoracique (bilatéral) ; 7-sacs lymphatiques lombaires ; 8-sacs lymphatiques iliaques

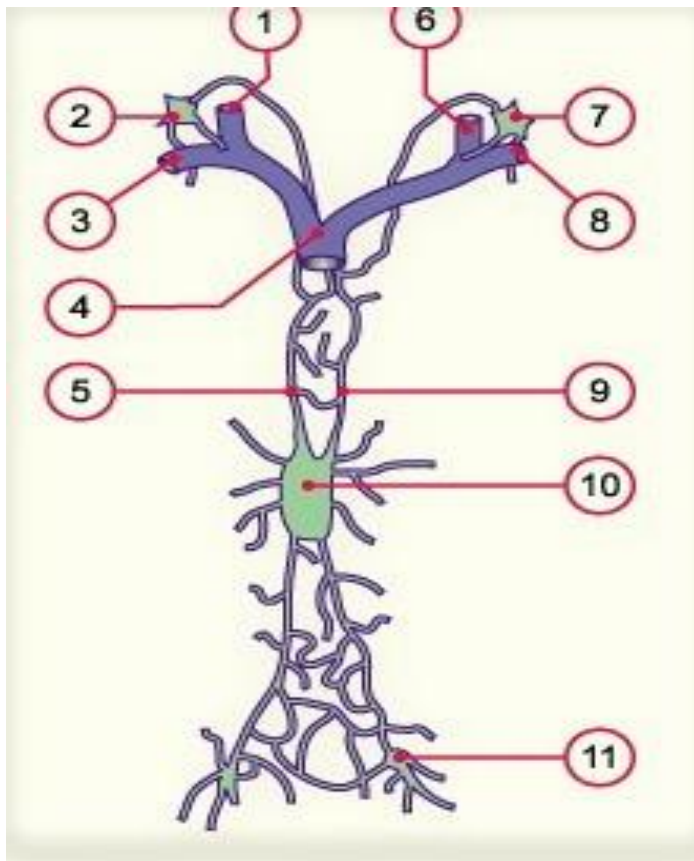


Figure 6: Développement du système lymphatique vers 9ème semaine[11].

1- veine jugulaire droite ; 2-sac lymphatique jugulaire droit ; 3-veine sous-clavière droite ; 4-veine cave supérieure ; 5-conduit thoracique droit ; 6-veine jugulaire gauche ; 7- sac lymphatique jugulaire gauche ; 8-veine sous-clavière gauche ; 9-conduit thoracique gauche ; 10-citerne du chyle ; 11-sacs lymphatiques inguinaux.

MATÉRIELS
ET
MÉTHODES

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude rétrospective sur une période de 07 ans et 05 mois, entre Avril 2013 et Mai 2021 à l'Hôpital d'Enfants de Rabat au sein de service de chirurgie infantile A.

II. Population d'étude :

- **Critères d'inclusion :**

Nous avons inclus dans notre étude 03 cas, ayant été hospitalisés pour malformation kystique cervicale.

- **Critères d'exclusion :**

Ont été exclus tous les cas des malformations lymphatiques kystiques localisées en dehors de la région cervicale, et les dossiers incomplets.

- **Méthodes d'étude :**

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

Les données qui ont été recueillies étaient :

- L'âge
- Le sexe
- Les ATCD
- Histoire de la maladie avec l'âge de survenue
- Examen clinique
- Bilan paraclinique : biologique et radiologique
- Le moyen thérapeutique,
- Le résultat anatomo-pathologique de la pièce opératoire

- L'évolution post thérapeutique

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

Observation 1 :

Il s'agit de H.K âgée de 2ans, de sexe féminin, cadette d'une fratrie de deux, originaire et habitante à Salé, hospitalisée pour une masse cervico-latérale gauche, sans ATCDS notables.

Le début de la symptomatologie remonte à l'âge d'un an, par l'apparition d'une masse augmentant progressivement de volume sans signes compressifs.

Il y a deux mois, un épisode de déshydratation sévère s'est installé, ce qui a motivé une consultation au centre de santé, après un suivi bilané, le patient fut adressé à l'HER. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et d'amaigrissement non chiffré.

À l'admission, l'enfant était conscient, apyrétique et en bon état général.

L'examen du cou a objectivé une masse latéro-cervicale gauche mesurant 4,5*3,5cm de taille, de contour bosselé, rénitente, mobile par rapport aux deux plans.

L'examen des aires ganglionnaires a objectivé une ADP maxillaire droite, le reste des aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

Le bilan demandé montre :

- Rx thoracique de face : normale
- Echographie cervicale :

- Présence d'une masse latéro-cervicale gauche oblongue de contours polycycliques constituée de logettes anéchogènes séparées par des septas sous formes de fines cloisons réalisant un aspect en nid d'abeilles, mesurant 35*20mm dont l'aspect faisait évoquer un lymphangiome kystique cervical.

▪ TDM cervicale c+ :

- Présence d'un processus lésionnel liquidien nucal latéralisé à gauche, hypodense avant injection de PC, siège des calcifications périphériques, rehaussé de façon hétérogène après injection du PC, s'homogénéisant sur le temps tardif mesurant 45*45*41 en faveur d'un hémolympangiome.

Le traitement : chirurgie

Compte rendu opératoire :

- Malade S/AG.IV.DLG.
- Incision cervical latéral gauche.
- Dissection musculaire soigneuse avec hémostase chemin faisant.
- L'exploration trouve une masse arrondie bien limitée, mesurant 03 cm dans son grand axe, vascularisée,
- Faisant évoquer un hémolympangiome cervical.
- Exérèse complète avec hémostase chemin faisant.
- F.P.P.P +Pansement.
- Pièce opératoire adressée à l'examen anatomo-pathologique.

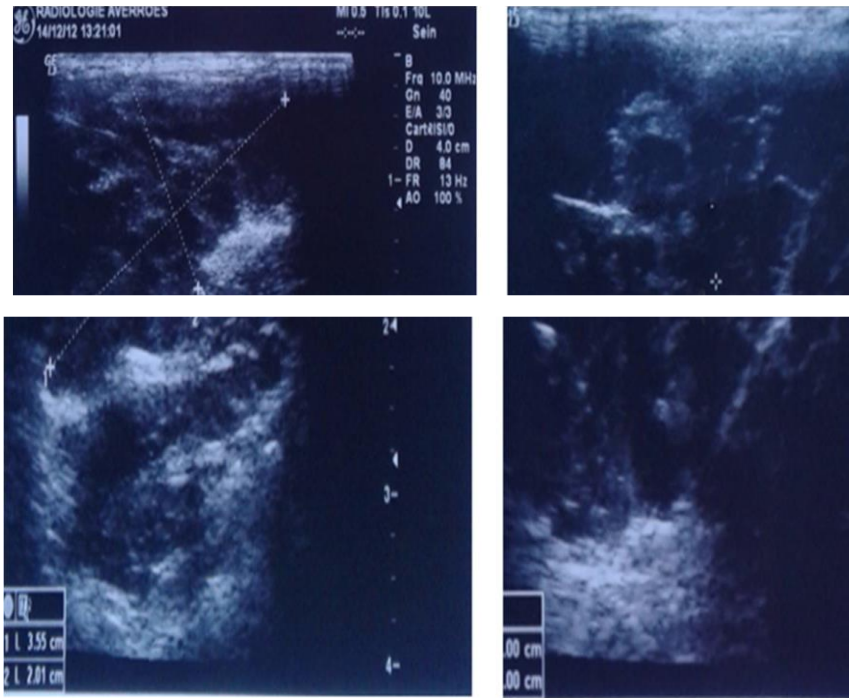


Figure 7: Echographie cervicale montrant une masse latéro-cervicale réalisant un aspect en nid d'abeille en faveur d'un LKC

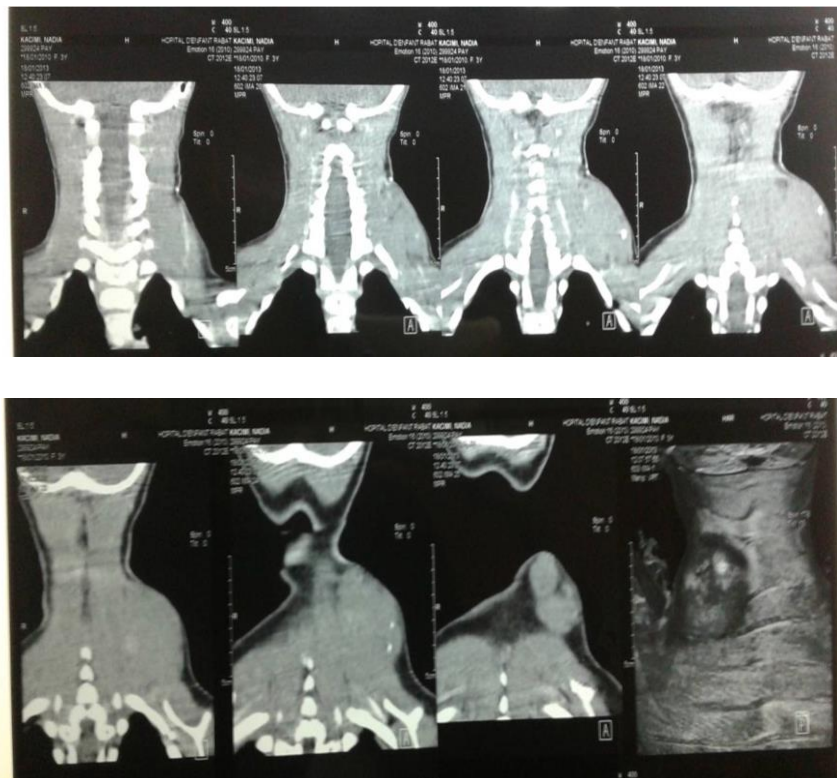


Figure 8: TDM cervicale après injection de PC montrant un aspect en faveur d'un hémolympangiome.

Observation 2 :

Il s'agit de Y.N âgé d'an et demi, de sexe masculin, cadet d'une fratrie de deux, originaire et habitant à Tifelt, ramediste. Hospitalisé pour une masse latéro-cervicale droite. Sans ATCDs particuliers.

Le début de la symptomatologie remonte à 06 mois (09/2018), par l'apparition d'une masse latéro-cervicale droite avec augmentation récente rapide de volume, sans signes compressifs. Ce qui a motivé une consultation chez un généraliste, qui a réalisé une échographie et lui a adressé à l'HER.

A l'admission : l'enfant était conscient, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, conjonctives normo-colorés.

L'examen cervical : trouve une masse latéro-cervicale droite mesurant 5*4cm, fixe par rapport aux deux plans, indolore, de consistance molle, sans signes inflammatoires en regard, les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

Le bilan demandé a montré :

- Echographie cervicale :
 - Présence d'une volumineuse masse kystique sus-claviculaire droite à paroi fine, siège de multiples cloisons fines et épaisses, peu vascularisées, à contenu échogène hétérogène mobile à la pression de sonde, mesurant 50*41*26mm, compatible avec un lymphangiome kystique remanié.
 - Glandes thyroïdes, parotides et sous maxillaires sans anomalies.
 - Absence d'adénopathie cervicale.

- TDM cervicale c+ :

- Formation sus-claviculaire droite, siège de multiples cloisons fins et épaisses, hypodense avant injection de PC, rehaussée de façon hétérogène après injection du PC, s'homogénéisant sur le temps tardif mesurant 50*45*30mm en faveur d'un lymphangiome kystique.

- Bilan biologique : NFS, TP, TCA = normaux

Traitement : chirurgie.

Compte rendu opératoire :

- Malade sous AG, DD, PV.
- Billot basi-cervical.
- Incision transversale en regard de la masse.
- Dissection de la masse qui est d'allure kystique et son extériorisation.
- F.P.P.P
- Pièce opératoire adressée à l'examen anatomo-pathologique.

Observation 3 :

Il s'agit de FZ. Z âgée de 11 ans, originaire et habitante à Ouazzane, ramediste. Hospitalisée pour une masse sus-claviculaire droite, Sans ATCDs particuliers.

L'histoire de la maladie remonte à 05 ans par l'apparition d'une masse sus-claviculaire droite augmentant progressivement de volume, sans signes compressifs, le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.

A l'admission, patiente consciente, en bon état général, stable sur le plan hémodynamique et respiratoire, apyrétique, conjonctives normo-colorées.

Examen cervical : masse sus claviculaire droite, mesurant 3*1 cm, molle, indolore, mobile par rapport aux deux plans, sans signes inflammatoires en regard. Les aires ganglionnaires sont libres.

Le reste de l'examen clinique est sans particularités.

Les examens paracliniques demandés :

- L'échographie cervicale :

- Présence en sus claviculaire droite d'une formation kystique ovale multi loculée, de contours réguliers et de fins cloisons, mesurant 37*10mm de grandes axes. L'étude de la vascularisation de cette formation n'a pas pu être réalisée (Doppler en panne).

- Ganglions jugulo-carotidiens bilatéraux infra-centimétriques, le plus grand à droit mesurant 8mm de petit axe.

- Glandes thyroïdes, sous maxillaires et parotides sans anomalies.

- TDM cervico-thoracique

- Formation sus-claviculaire droite, grossièrement ovale, bien limitée, de contours réguliers, hypo dense, non rehaussée après injection de PC iodée. Cette masse mesure 32,5*32*33mm, elle englobe le paquet sus-claviculaire droit qui reste perméable et de calibre normal.

- Multiples adénopathies cervicales et médiastinales dont les plus volumineuses sont : chaine 3A de 15*18mm, chaine 2R de 12,5mm.

- Nodule bien limité peu dense de 6mm linguale gauche.

- Bilan biologique :

NFS, TP, TCA, urée, créatinine, ionogramme sanguin = normaux

Traitement : chirurgie

Compte rendu opératoire :

- Malade sous AG, DD, PV.
- Incision cervicale sus-claviculaire transversale.
- Ouverture sous cutanée et musculo-aponévrotique.
- L'exploration trouve une masse liquidienne n'envahissant pas les éléments vasculo-nerveuses.
- Libération de la masse par rapport à ses attaches.
- Résection en bloc de la masse sans effraction de la peau.
- F.P.P.P
- Pièce adressée à l'examen anatomo-pathologique.



Figure 9 : Radiographie thoracique normale

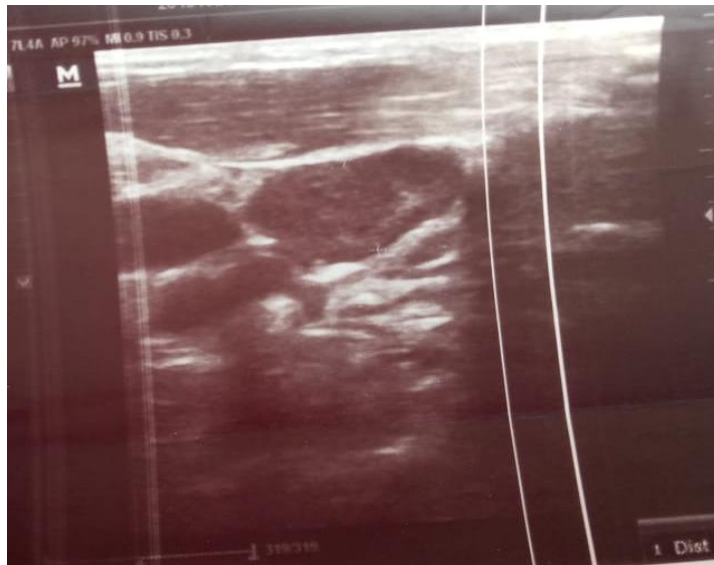


Figure 10 : Image échographique d'un lymphangiome kystique sus-claviculaire droit.

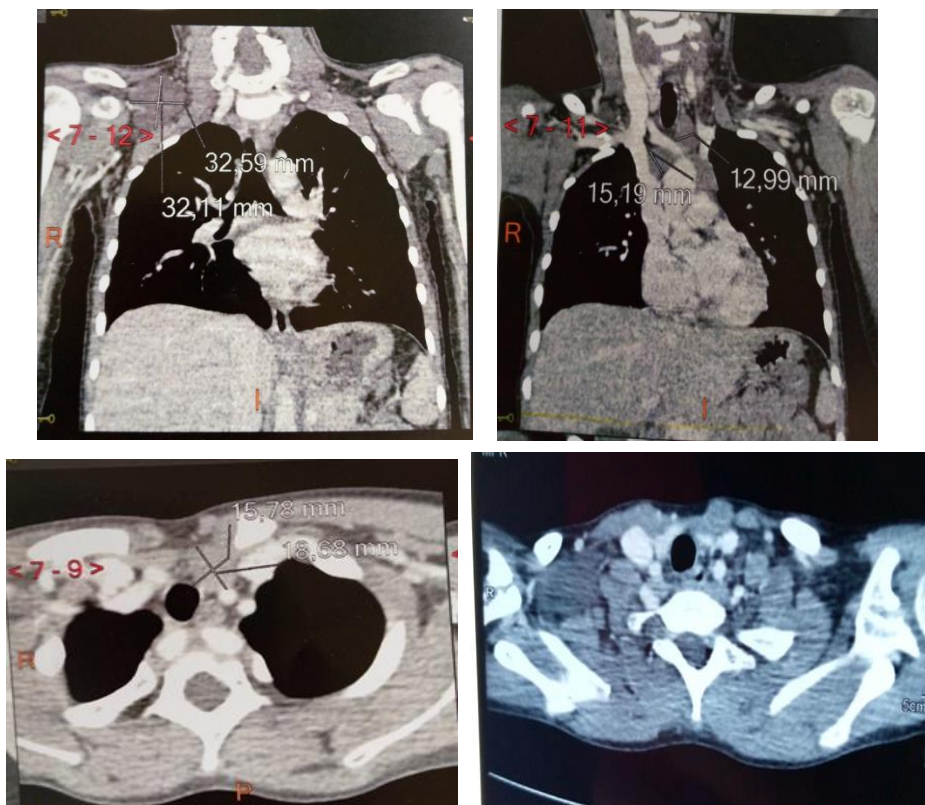


Figure 11: TDM cervico-thoracique en coupes sagittales et axiales montrant un LK sus-claviculaire droit avec des multiples adénopathies cervicales et médiastinales.

RÉSULTATS

I- Epidémiologie :

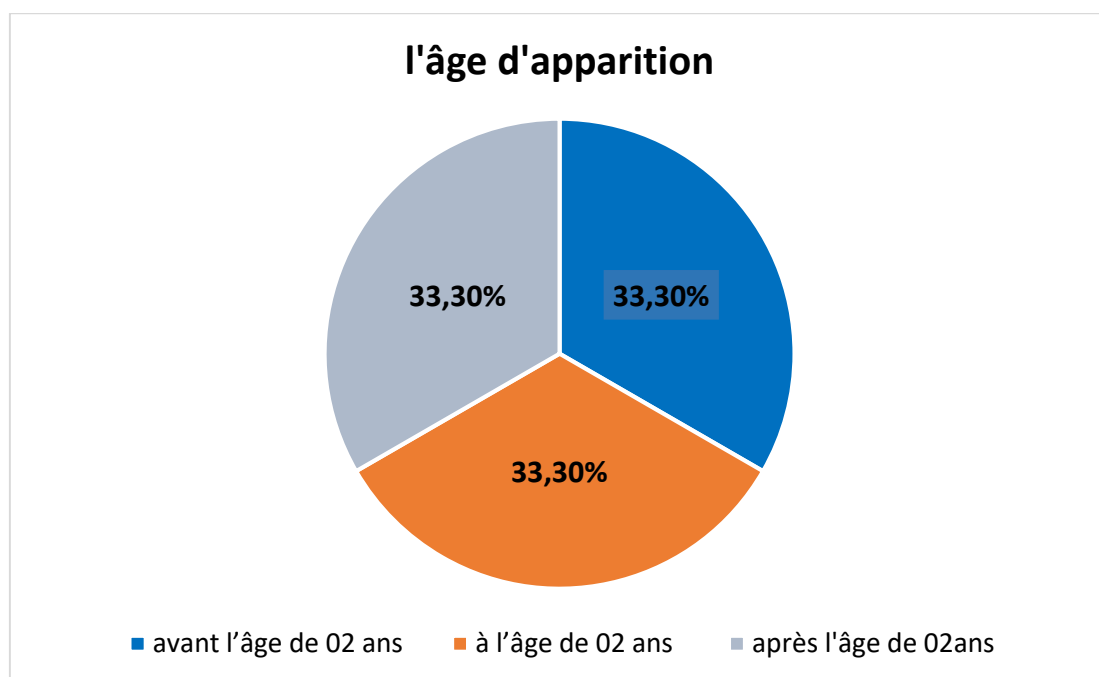
Sur la période d'étude allant de Avril 2013 à Mai 2021, 03 patients ont été pris en charge dans le service de « Chirurgie A » à l'HER pour lymphangiome kystique cervical.

Notre série de 03 cas représente une fréquence de 0,37 cas par an.

Au moment du diagnostic, l'âge de nos patients varie entre 1 an et demi et 11 ans, l'âge moyen est de 58 mois (04 ans et 10 mois).

A- Fréquence selon l'âge d'apparition :

- Un cas avant l'âge de 02 ans (33,3%)
- Un cas à l'âge de 2ans (33,3%)
- Un cas après l'âge de 2 ans (33,3%)

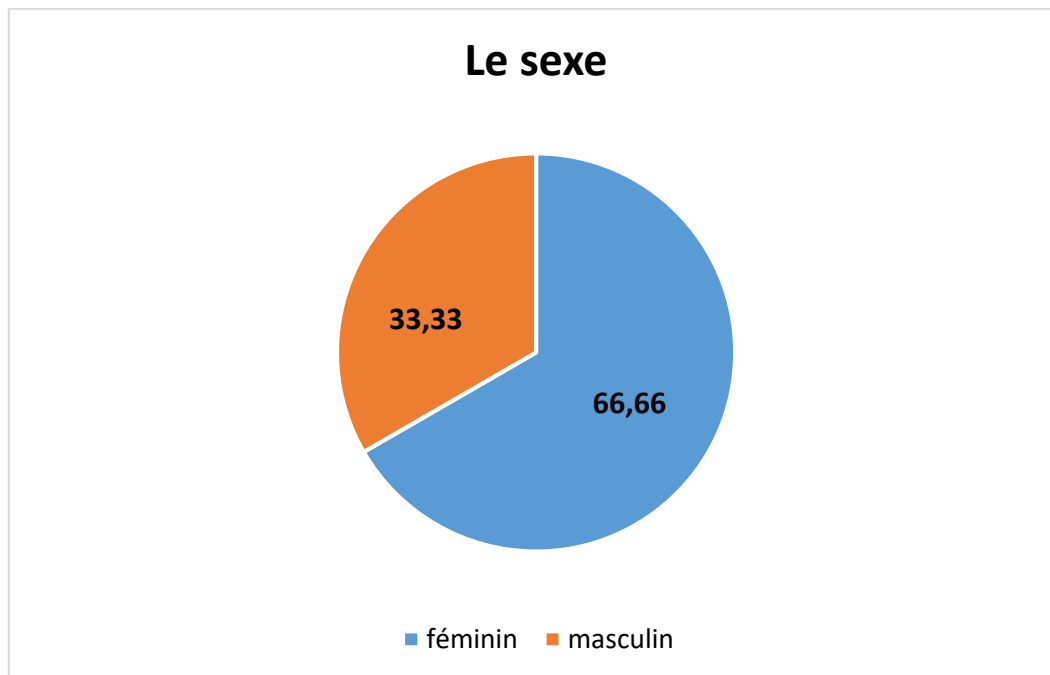


Graphique 1 : Répartition des cas selon l'âge d'apparition.

L'âge moyen d'apparition est 32 mois (deux ans et 08 mois)

B- Fréquence selon le sexe :

Le sexe ratio est de 0,5 (garçon /fille).



Graphique 2 : Répartition des cas selon le sexe

II- Clinique :

A -Les signes de découverte :

Dans 02 cas, il s'agissait d'une masse cervicale augmentant progressivement de volume. Dans un cas restant l'augmentation de volume était brutale.

La masse cervicale siégeait à droite dans 02 cas et à gauche dans un cas.

Aucun signe associé type de dysphagie, de dysphonie ou d'algie cervico brachiale n'a été mentionné dans les 03 cas.

B- L'examen clinique :

Dans les 03 cas la masse était molle, indolore, sans signes inflammatoires en regard.

La masse était mobile par rapport aux deux plans dans 02 cas, et fixe par rapport aux deux plans dans un cas.

La taille du LKC variait entre 03 et 05cm, avec une moyenne de 4,16cm.

L'examen des aires ganglionnaires a trouvé une adénopathie maxillaire droite chez un patient, pour les deux autres les aires ganglionnaires étaient libres.

Tous les cas étaient stables sur le plan hémodynamique et respiratoire, aucun cas n'a nécessité sa conduite en service de réanimation.

III- Le bilan paraclinique :

Deux patients ont bénéficié d'une radiographie du thorax de face qui était normale.

L'échographie cervicale a été réalisée chez les 03 malades, les résultats concluaient en une localisation cervicale simple dans les 03 cas, avec présence des ganglions jugulo-carotidiens bilatéraux infra-centimétrique dans un cas.

Le scanner avec injection de PC, était cervical dans deux cas, et cervico-thoracique dans un cas présentant une adénopathie sous maxillaire qui a révélé la présence de multiples adénopathies cervicales et médiastinales.

Dans le cadre du bilan pré-thérapeutique, NFS, TP, TCA, bilan rénal et ionogramme sanguin ont été demandés, et sont tous revenus normaux.

IV- Le traitement :

Le traitement a tenu compte de la synthèse des différents éléments cliniques et paracliniques dans tous les cas. Le traitement chirurgical a été choisi chez les 03 malades.

L'examen anatomopathologique a été réalisée chez tous les patients, et les résultats histologiques ont confirmé le diagnostic de lymphangiome kystique.

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

DISCUSSION

I- Epidémiologie

A- Fréquence globale :

Décrit pour la première fois par Redenbacher en 1828, le lymphangiome représente entre 2,6 et 5 % des masses cervicales congénitales bénignes et environ 26 % des tumeurs vasculaires bénignes chez les enfants[14].

L'incidence des lymphangiomes est comprise entre 1,2 et 2,8 pour 100 000 nouveau-nés[15]. Gupta a rapporté une incidence d'un cas sur environ 4000 naissances vivantes. Nicholls et al ont rapporté une incidence d'un cas sur 6 500 naissances vivantes[16].

Nous avons colligé 03 cas de lymphangiomes kystiques cervicaux sur une période de 08 ans, entre Avril 2013 et Mai 2021, soit une fréquence de 0,37 cas par ans. Ce taux est inférieur à celui rapporté par OZEN et AL (17 cas en 20 ans), par TRIGLIA et AL (trois cas par an) et par TEKOU et AL. (1,8 cas en un an)[14].

B- Fréquence selon l'âge :

Bien que d'origine dysembryoplasique, la malformation lymphatique n'est présente à la naissance que dans 50 à 60 % des cas, elle s'exprime dans 90 % des cas avant l'âge de deux ans [14]. Leur apparition chez l'adulte est très rarement observée[17].

Dans notre étude, l'âge du diagnostic était inférieur à 02 ans pour un cas, à 02 ans pour un cas, et retardé pour le dernier cas (à 11 ans).

L'âge moyen de nos patients était de 58 mois (04 ans et 10 mois). Cette moyenne d'âge est supérieure à celle apportée par UBA et CHIRDAN (cinq mois), mais nettement inférieure à celle trouvée par RAJI et AL. (Cinq ans)[14].

C- Fréquence selon le sexe :

L'incidence du sexe est variable d'une série à une autre. Nous avons noté une prédominance féminine. Des résultats similaires sont retrouvés par François et al et par Raji et al, mais ils contrastent avec ceux de Triglia et al qui rapportent une répartition égale entre les deux sexes et ceux de Ameh et Nmadu qui rapportent une prédominance masculine[14].

D- Fréquence selon la race :

Pour la plupart des auteurs, Il n'y a aucun signe de prédominance raciale[18].

E- Fréquence selon la localisation :

Les Lymphangiomes peuvent se produire dans n'importe quelle partie du corps, mais les localisations cervico-faciales prédominent avec 75% des cas[5].

De siège ubiquitaire, la localisation préférentielle de ces tumeurs demeure le triangle cervical postéro-inférieur avec possibilité d'extension médiastinale dans 10 % des cas[19].

On distingue 3 formes de lymphangiome kystique cervical [15]:

- La forme haute ou sous maxillaire, constituée de très nombreux microkystes, elle est bien limitée et respectant la glande.
- La forme moyenne, jugulo-carotidienne, contractant des rapports étroits avec les éléments vasculo-nerveux profonds.
- La forme basse ou sus claviculaire, constituée de nombreux macrokystes avec fréquentes adhérences au plexus brachial, au dôme pleural et même à prolongement axillaire ou médiastinal. La plus fréquente localisation.

Pour FRANÇOIS et AL, les localisations antérieures (50 %) sont aussi fréquentes que les localisations postérieures. Les lymphangiomes kystiques médians sus-hyoïdiens, sont plus rares et rentrent dans le cadre de lymphangiomatose diffuse

dont les déformations sont parfois moins visibles. Dans ces formes, l'invasion de la parotide, de la joue, de la loge amygdalienne, de l'espace para pharyngé, de la langue ou du larynx doit être recherchée[14].

Dans notre série, il n'y avait aucune extension médiastinale, axillaire ou sous-maxillaire. Ainsi qu'aucune localisation parotidienne, jugale, de la loge amygdalienne, de l'espace para pharyngé ou de la langue n'a été enregistré. Ces sites sont rares et causent des problèmes esthétiques et des séquelles après la chirurgie.

Greene, Bis Dorff et al ont rapporté que le LK du côté gauche se produisait dans 62% à 70% des cas, tandis que d'autres auteurs ont soutenu que le LK avait une incidence égale du côté gauche et du côté droit, et d'autres études encore ont rapporté des points de vue opposés concernant les disparités gauche-droite dans le site affecté[20]. Nous avons retrouvé deux cas avec atteinte droite et un cas avec atteinte gauche.

II- Etiopathogénie :

L'étiologie précise des MLK est mal connue, trois théories pathogéniques sont évoquées dans la littérature.

- **Théorie mécanique :**

Le lymphangiome kystique résulte de l'obstruction et de la rétention de liquide lymphatique dans les vaisseaux lymphatiques en développement, causées par certains facteurs acquis[21]. Les infections, les traumatismes (y compris la chirurgie) et les néoplasmes sont considérés comme les causes les plus courantes. Mais cette théorie est rarement confirmée par l'histoire clinique[22].

- **Théorie congénitale :**

Elle est la plus admise actuellement. Pour certains auteurs, la formation d'un lymphangiome se produit par développement anarchique à partir des sacs lymphatiques primaires : c'est la théorie **centrifuge**[23]. Pour d'autres, le lymphangiome survient lorsque les vaisseaux lymphatiques issus de la confluence des espaces mésenchymateux, ne parviennent pas à établir des connections avec le reste du système lymphatique ou veineux : c'est la théorie **centripète**[23].

Selon la théorie centrifuge, le système lymphatique provient du système veineux par formation d'un plexus capillaire. Ce plexus se sépare des vaisseaux d'origine pour former des poches endothéliales qui vont se dilater afin de fusionner et former des sacs lymphatiques primaires[24].

Au niveau du cou, il existe un sac jugulaire primitif placé entre la veine jugulaire interne et le canal thoracique à gauche ou la grande veine lymphatique à droite. Ces formations vont perdre progressivement leur connexion avec la veine jugulaire interne pour être à l'origine des ganglions et des canaux lymphatiques[5].

C'est la persistance d'une de ces connexions avec la veine jugulaire interne qui provoquerait la formation du lymphangiome kystique.

Ainsi, d'après tout ce qui précède, il est clair 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 manière très nette, la fréquence élevée de cette affection chez l'enfant et sa localisation préférentielle au niveau de la région de la formation des sacs lymphatiques primordiaux[25].

- **Théorie génétique :**

Le développement embryonnaire des vaisseaux lymphatiques nécessite la différenciation de cellules endothéliales veineuses en cellules endothéliales lymphatiques qui commenceront à exprimer LYVE-1, sous l'influence de plusieurs facteurs de croissance dont Prox-1, Sox-18 et Coup-TFII[13]. Ces cellules migrent ensuite et se multiplient dans le mésenchyme avoisinant pour former les sacs lymphatiques primaires qui, par expansion, formeront la vascularisation lymphatique primitive arborescente, sous l'action de la voie de signalisation VEGF- C/VEGFR-3[13].

Des mutations somatiques activatrices de PIK3CA (codant pour la sous-unité catalytique de la kinase PI3K) ont été trouvées dans certaines MLK isolées ou syndromiques. Elles perturbent la voie de signalisation cellulaire PI3K/AKT/mTOR, impliquée dans l'angiogenèse et la lymphangiogenèse[26]. Des mutations somatiques de PIK3CA ont aussi été identifiées dans divers syndromes hypertrophiques et dans des malformations veineuses[27]. La présence de mutations sur ces voies de signalisation est probablement à l'origine de perturbations de la lymphangiogenèse aboutissant au développement des lymphangiomes kystiques.

III- Classifications :

Au fil des ans, plusieurs systèmes de classification et de stadification ont été utilisés pour améliorer le diagnostic et la prise en charge des LKC[15].

A-Classification histologique :

- En 1843, Wernher a divisé les lymphangiomes en trois types[3] :
 - Capillaire** : composé de petits vaisseaux lymphatiques à parois fines.
 - Caverneux** : composé de vaisseaux lymphatiques dilatés avec des adventices environnante
 - Kystique** : composé d'énormes espaces lymphatiques macroscopiques entourés de tissus fibro-vasculaires et de muscles lisses.
- En 1989, Kennedy a décrit quatre types différents : **cutané superficiel, caverneux, hygroma kystique** et **systématique diffus**[28].
- En 1993, McGill et al ont proposé une classification basée sur la tomographie assistée par ordinateur (CT scan), les sites anatomiques et l'histologie[29] :
 - Le type 1** : est macrokystique et se situe au-dessous du muscle mylo-hyoïdien, impliquant les triangles antérieur et postérieur du cou.
 - Le type 2** : est microkystique et se situe au-dessus du muscle mylo-hyoïde, impliquant la lèvre, la langue et la cavité buccale.
- 1996, Smith et al ont décrit les LM en tant que[15] :
 - **Macrokystique** : constitué de kystes mesurant plus de 2 cm de diamètre
 - **Microkystiques** : constitué de kystes mesurant moins de 2 cm de diamètre
 - **Mixtes**

B- Classification vasculaire :

D'après l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) de 2014, les anomalies vasculaires sont divisées en tumeurs vasculaires et malformations vasculaires. Les LKC sont classées dans les malformations vasculaires simples à bas débit[13].

Les malformations vasculaires sont elles-mêmes sous-classées en fonction du type de vaisseaux atteints : capillaires (malformations capillaires ou angiomes plans), veineux (malformations veineuses), lymphatiques (malformations lymphatiques) ou artériels (malformations artério-veineuses ou fistules artério-veineuses)[30].

Chacun de ces types peut être isolé, combiné (par exemple, malformation capillaro-lymphatique, ou capillaro-veino-lymphatique, etc.), ou s'associer à des anomalies autres, intégrant alors des syndromes (syndrome de Klippel-Trenaunay ou syndrome CLOVES par exemple)[30].

Tableau 1 : Classification ISSVA des anomalies vasculaires.

ISSVA Classification for vascular anomalies

Vascular anomalies				
Vascular tumors	Vascular malformations			
	Simple	Combined °	of major named vessels	associated with other anomalies
Benign	Capillary malformations	CVM, CLM	See details	See list
Locally aggressive or borderline	Lymphatic malformations	LVM, CLVM		
	Venous malformations	CAVM*		
	Arteriovenous malformations*	CLAVM*		
Malignant	Arteriovenous fistula*	others		

° defined as two or more vascular malformations found in one lesion

* high-flow lesions

C- Classification pronostique selon la localisation :

En 1996, De Serres et Al ont proposé une classification topographique des lymphangiomes selon la localisation anatomique cervico-faciale. Cette classification propose comme limite l'os hyoïde et le caractère uni- ou bilatéral de la lésion, mais ne tient pas compte de l'aspect macro- ou microkystique. Cette classification permet d'orienter le pronostic, ce dernier étant moins bon pour les types élevés[31].

Tableau 2 : classification de De Serres et Al

Stade	Localisation de la malformation lymphatique	Taux global de complications
I	Infrahyoïdien unilatéral	17%
II	Suprahyoïdien unilatéral	41%
III	Suprahyoïdien et infrahyoïdien unilatéral	67%
IV	Suprahyoïdien bilatéral	81%
V	Suprahyoïdien et Infrahyoïdien bilatéral	100%

D'autres classifications pronostiques existent, comme la classification de Berg qui s'applique spécifiquement aux localisations laryngée[32], ou encore la classification de Wiegand qui s'applique aux lésions linguales microkystiques[33].

D- Classification selon le retentissement :

Deux classifications sont proposées pour évaluer spécifiquement le retentissement des lymphangiomes cervico-faciaux. La plus ancienne et la plus utilisée est le Cologne Disease Score (CDS) qui cote de 0 à 2 la gravité des signes (0 : sévère, 2 : absent) et comprend 5 items : la respiration, l'alimentation, la phonation, l'aspect esthétique ainsi que l'évolution. Plus le chiffre est bas, plus les conséquences sont sévères et la qualité de vie est altérée[34].

Tableau 3 : Cologne Disease Score

Points	Respiration	Nutrition	Langage	Aspect cosmétique	Progression
2	Normale	Normale	Normal	Pas de lésion visible	Amélioration
1	Altérée	Altérée	Altéré	Asymétrie faciale	Stabilité
0	Trachéotomie	Sonde nasogastrique	Mutisme	Mutilation	Altération

Enfin, la lymphatic malformation function (LMF) instrument est une classification basée sur l'évaluation parentale du retentissement des ML cervico-faciales de l'enfant. La classification comporte 12 items cotés de 0 (jamais) à 2 (la plupart du temps)[35].

Tableau 4 : lymphatic malformation function

	Itms	
1	Saignement de bouche	Chaque itm est coté de : 0 = jamais 1 = parfois 2 = la plupart du temps
2	Gonflement de la langue	
3	Difficultés de mastication	
4	Difficultés de déglutition	
5	Bavage	
6	Dysphonie	
7	Dyspnée	
8	Incapacité à réaliser ce qu'il ou elle veut	
9	Evite de sortir en public	
10	Semble triste ou en colère	
11	Semble être en souffrance	
12	Présente des troubles de sommeil	

IV- Diagnostic anténatal :

Les malformations lymphatiques kystiques cervicales sont des pathologies anténatales rares mais graves pouvant engager le pronostic vital à la naissance, avec notamment un risque de détresse respiratoire par obstruction ou compression des voies aériennes supérieures et des difficultés d'intubation à la naissance. La plupart sont diagnostiquées lors de l'échographie du 2ème trimestre[36].

Le diagnostic prénatal a toute son importance dans l'amélioration du pronostic (grâce à certaines interventions prénatales), la décision de la voie d'accouchement ainsi que la prise en charge rapide et organisée de la détresse respiratoire en post-natal immédiat[37].

Les objectifs du diagnostic prénatal[38] :

- Evaluer l'extension locorégionale de la malformation
- Réaliser une évaluation générale du fœtus
- Planifier la prise en charge.

Il est encore peu réalisé dans notre contexte, et retarde de ce fait la prise en charge.

Il n'existe pas de recommandation sur le rythme des imageries à réaliser dans le cadre du suivi, mais compte tenu de l'évolution imprévisible des ML au cours de la grossesse, un suivi régulier s'impose[39].

A- L'extension locorégionale :

L'évaluation du degré d'extension locorégionale et de compression des voies aérodigestives supérieures est un élément essentiel pour évaluer le pronostic néonatal et mettre en place une prise en charge adaptée à la naissance permettant une diminution de la morbidité et de la mortalité néonatale.

Elle se fait par un bilan d'imagerie qui repose sur :

- **L'échographie :**

C'est le principal mode d'imagerie pour l'évaluation prénatale des malformations lymphatiques au cours du deuxième trimestre de la grossesse, elle est pratiquée en première intention[37].

Les lymphangiomes kystiques apparaissent à l'échographie comme des masses finement échogènes irrégulières, multicloisonnées par de fins septas, avec rarement une composante solide, se développant aux dépens du tissu cellulaire sous-cutané. Dont localisation sur la face antérolatérale du cou, le creux axillaire et la paroi thoracique antérolatérale permet aussi d'orienter vers leur nature.

L'échographie permet d'identifier la compression des voies aérodigestives à l'aide de signes directs et indirects (hydramnios, inversion des coupes

diaphragmatiques, hyperextension céphalique)[38]. Bien que difficile, un bilan échographique complet permet parfois de localiser des lésions bilatérales ou multiples, ou des anomalies morphologiques associées. L'étude Doppler, couplée à l'échographie 2D permet d'éliminer les malformations vasculaires et de préciser la vascularisation de la tumeur[40]. L'échographie 3D, permet une meilleure visualisation de l'aspect externe de la malformation et d'établir ses rapports avec les organes du voisinage. Elle donne des informations pertinentes utiles pour le chirurgien[37].

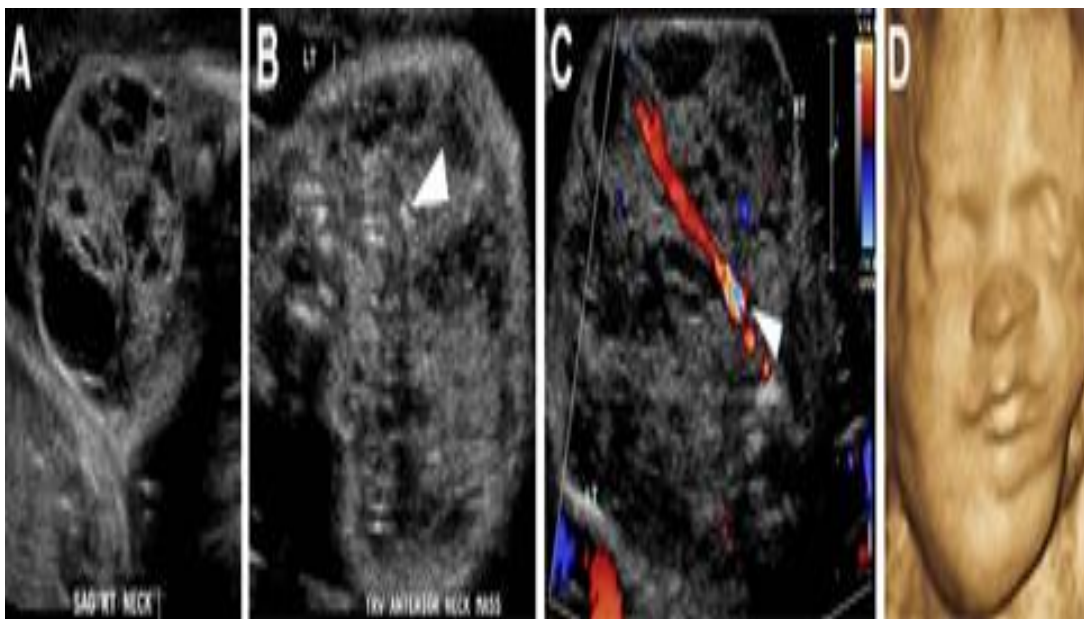


Figure 12 : Malformation lymphatique atypique mixte kystique et solide (type IV). Les images sagittales (A) et transversales (B) en échelle de gris démontrent une malformation lymphatique cervicale avec des composants kystiques et solides. Une calcification ombrée (pointe de flèche) est visible. (C) L'image Doppler couleur transversale de la malformation lymphatique démontre un gros vaisseau provenant de l'artère carotide droite (tête de flèche) et des zones supplémentaires de flow interne au sein de la lésion. (D) L'image tridimensionnelle montre la malformation lymphatique s'étendant de la région sous-mandibulaire vers le haut, le long du côté droit du visage[40].

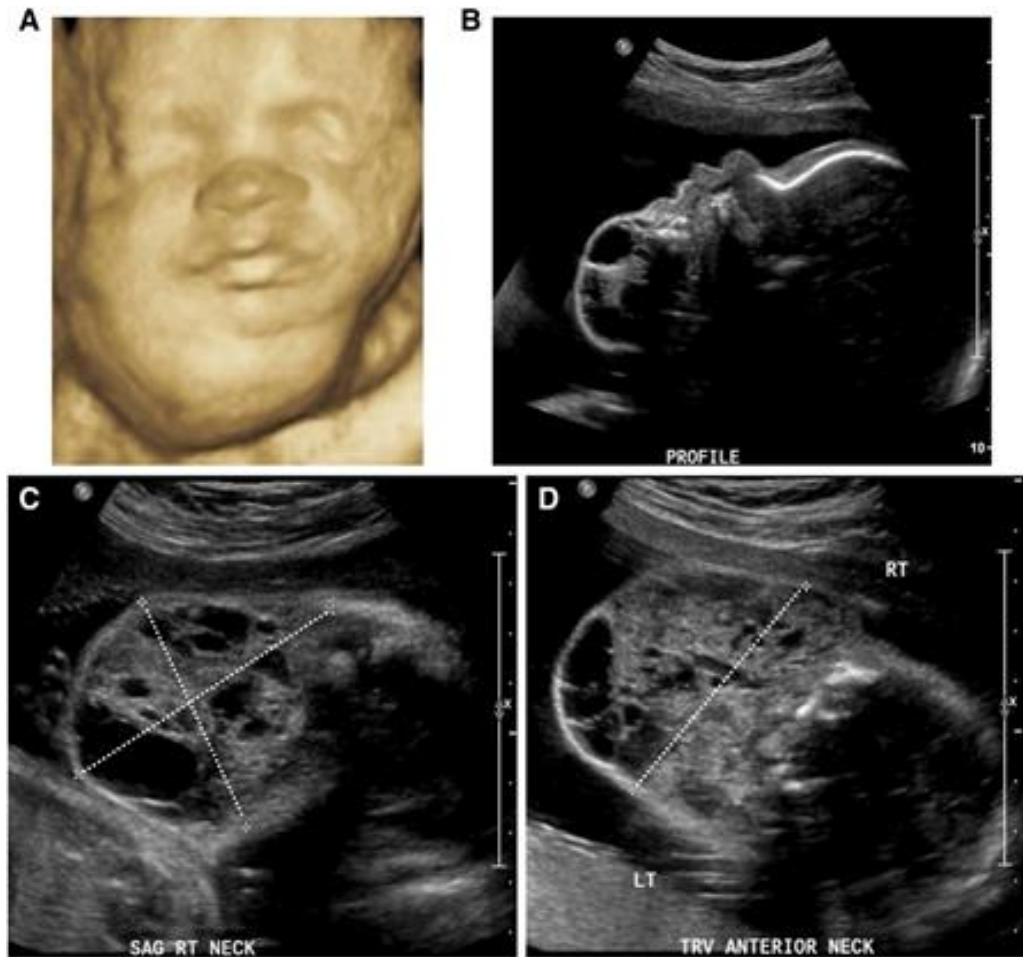


Figure 13 : Évaluation échographique d'un fœtus de 27 semaines présentant un grand LK cervical représenté après reconstruction tridimensionnelle (A) et dans la vue de profil (B). Vues sagittale et transversale (C & D)[39].

- **L'IRM fœtale :**

Grâce à sa bonne résolution en contraste, l'IRM permet de bien préciser les contours de la tumeur et donc l'envahissement aux organes voisins (voies aériennes notamment la trachée, base de la langue)[36]. Dans les séquences pondérées en fast-spin T2, le fluide dans la lumière trachéale apparaît en hypersignal, permettant la visualisation nette des voies aériennes[41]. De plus, l'IRM permet de préciser la localisation supra- ou infra-hyoïdienne de la malformation lymphatique kystique car en coupe coronale et sagittale pondérée en T2, le muscle mylo-hyoïdien est en hyposignal et la malformation lymphatique kystique est en hypersignal au sein de l'hyposignal normal de la langue[39]. L'image caractéristique est celle d'une masse hypo- intense en T1, hyper-intense en T2, cloisonnée, renfermant de fins septas[41].

Des auteurs ont récemment établi une classification échographie/IRM basée sur l'architecture de la malformation et son aspect général[37] [42] :

-**Type I** et **Type II** sont caractérisés par un aspect kystique multiloculé avec de nombreuses septations internes fines ou épaisses.

-**Type III** : caractérisé par un aspect purement kystique sans septations internes identifiables ni composant solide.

-**Type IV** : caractérisé par un aspect mixte kystique et solide, le composant solide représente au moins 30% de la lésion.

Dans ce dernier type, l'échographie faisait porter à tort dans plus du tiers des cas le diagnostic de tératome sur l'existence d'une composante solide de la masse et des calcifications. C'est l'IRM qui a permis de redresser les diagnostics. Cette confusion possible entre ML et tératome est bien connue et rapportée dans la littérature[40].

Leroy insiste sur la complémentarité indissociable de ces deux modalités d'imagerie dans le bilan anténatal des ML cervico-faciales. En effet, les extensions à la région faciale, à la base de la langue et au plancher buccal sont retrouvées de manière équivalente en échographie et en IRM. L'échographie semble plus performante que l'IRM pour la description des localisations thoraciques et maxillaires. A l'inverse, l'IRM offre une meilleure description des extensions pharyngées et mandibulaires[36].



Figure 14: Un cas de malformation lymphatique à 26 semaines d'âge gestationnel (AG), la reformation planaire courbe de l'image FIESTA (fast imaging employing steady-state acquisition) a montré des intensités de signal élevées de septum multiloculaire[43].

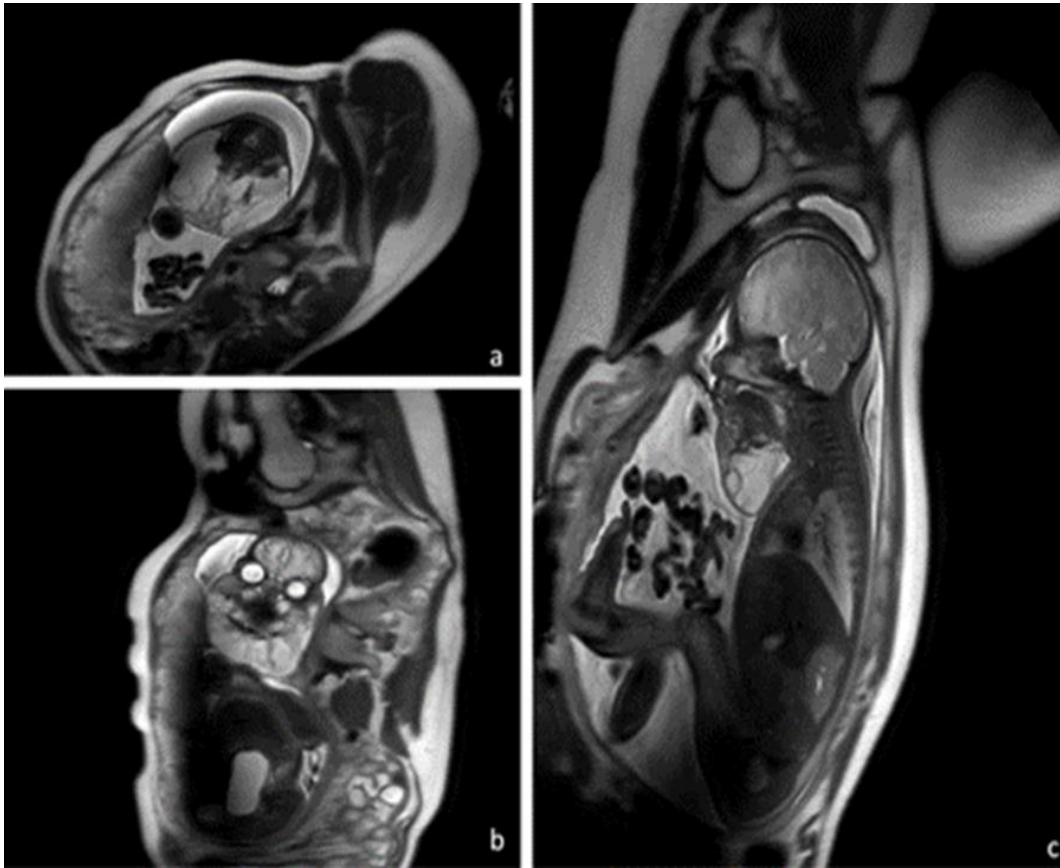


Figure 15 : IRM séquence T2 à 35 + 1 SA. a : coupe axiale ; b : coupe coronale ; c : coupe sagittale. Volumineuse lésion cervico-faciale cloisonnée avec multiples logettes liquidiennes (hypersignal T2)[43].

B- Evaluation de l'état général du fœtus :

De multiples publications dans la littérature font état d'associations entre les ML et des malformations diverses ou des anomalies génétiques, pour cela une recherche systématique des malformations associées est recommandée afin de guider les propositions thérapeutiques[44].

Les LKC avant 30 SA :

Représentent la grande majorité des cas. Ils apparaissent avec anasarque ou lymphangiomatose. Les sombres perspectives dans ce groupe justifient un arrêt de la grossesse dans la plupart des cas. Le conseil génétique dépend du caryotype[44] :

- Dans un caryotype normal, le LKC peut être associé à des malformations multiples (surtout cardiaques, syndrome de NOONAN et autres) et anasarque fœtale, il est considéré comme un trait à transmission autosomique récessive et nécessite donc la recherche d'antécédents familiaux[45]. Il existe un haut risque de récurrence lors de grossesses ultérieures.
- Tandis qu'un caryotype anormal est le plus souvent un syndrome de TURNER ou une trisomie 13, 18 et surtout 21[43]. Un cas de KLINEFELTER a été rapporté. Des anomalies génétiques plus rares ont également été documentées[46]. Il n'y a pas d'augmentation connue du risque de récurrence, ces anomalies étant habituellement sporadiques.

En revanche, des anomalies d'organes, sans obligatoirement une inclusion dans un syndrome étiqueté, sont reconnues comme étant fréquemment associées. Il s'agit essentiellement d'anomalies cardiaques ou génito-urinaires, ce qui conduit les auteurs à proposer un examen échographique très minutieux du cœur et de l'appareil génito-urinaire lors de la découverte d'une malformation lymphatique[36].

Les LKC après 30SA :

Rares, ils peuvent représenter une anomalie du développement qui survient dans la deuxième moitié de la grossesse. Le pronostic de ce groupe est beaucoup plus favorable, et le diagnostic prénatal doit être suivi d'un accouchement et d'une prise en charge multidisciplinaire pour éviter les risques de détresse respiratoire et dystociques[39]. Le risque de récurrence est quasiment nul.

Dans cette évaluation, il faut tenir compte de **la dynamique de croissance** de la malformation durant la vie intra-utérine. Il apparaît qu'un tiers des ML cervicales augmentent de volume durant la grossesse, qu'un tiers reste stable et un tiers involue[37].

C- La prise en charge :

D'un point de vue général, lorsqu'une anomalie foetale est détectée, il faut rechercher si cette malformation est compatible avec un traitement efficace et permettant d'assurer une qualité de vie correcte à l'enfant, afin de décider la poursuite de la grossesse ou son interruption médicale.

La prise en charge du LKC diagnostiqué en anténatal doit être pluridisciplinaire : obstétrique, néonatalogie, chirurgie pédiatrique, anesthésie réanimation et oto-rhino-laryngologie[38].

Plusieurs éléments doivent être pris en compte[37] :

- Le premier d'entre eux est anatomique et concerne, d'une part, la compression ou l'obstruction des voies aériennes du fœtus et, d'autre part, l'extension de la malformation vers les zones dites « à risque » (base de la langue, espaces parapharyngés, larynx, médiastin) qui la rendrait inaccessible à tout traitement curatif.

-Le deuxième élément est d'ordre général et concerne les pathologies associées.

1- L'interruption médicale de la grossesse IMG :

Les deux indications théoriques d'interruption médicale de la grossesse dans les malformations lymphatiques cervicales sont : la présence d'une localisation réputée incurable (les zones à risque) et /ou une forme syndromique avec des malformations organiques grevant le pronostic de l'enfant à naître[38].

Peu de données sont disponibles concernant le taux d'IMG dans les cas de malformations lymphatiques cervicales isolées, mais il atteint 18% dans certaines séries[36] .

2- Planification de la naissance :

Si la grossesse est poursuivie, il est nécessaire de planifier la naissance, afin que celle-ci ait lieu dans les meilleures conditions de sécurité possibles.

Actuellement, Il n'existe pas de consensus sur la prise en charge anténatale des LKC, en revanche, il est recommandé de discuter les modalités de la naissance en fonction des données de l'évaluation du retentissement sur la filière aérienne[37].

S'il existe des signes de compression des voies aériennes sur le bilan d'imagerie prénatal une EXIT procédure est indiquée. S'il n'existe pas de signe de compression des voies aériennes sur le bilan d'imagerie prénatal, la taille de la malformation et ses rapports avec les voies aériennes seront les éléments qui détermineront si la naissance peut se faire par voie basse ou si une césarienne est nécessaire[37].

En effet, une volumineuse masse antérieure ou latéro-cervicale bien que non compressive sur le bilan d'imagerie anténatal pourrait l'être lors d'un accouchement par voie basse. Les malformations postérieures n'entraînent pas de risque compressif car elles sont à distance des voies aériennes et en rapport avec des structures anatomiques non déformables[47].

Une aspiration in utéro des grandes lésions peut être faite afin de prévenir une dystocie du travail et de faciliter la libération des voies aériennes en post natal[37].

L'autre option thérapeutique proposée est l'injection d'agents sclérosants comme l'OKT 432. Sasaki et Chiba ont appliqué avec succès un traitement intra-utérin avec l'OK-432 pour un lymphangiome kystique de taille importante diagnostiqué avant la naissance, tandis qu'Ogita et al. décrivent deux tentatives infructueuses pour l'injection de l'OK-432 [48].

3- Prise en charge de la naissance :

La prise en charge spécifique de la naissance en cas de ML cervicale compressive de diagnostic anténatal est l'Ex utero intrapartum treatment procedure (EXIT procedure)[43].

Cette technique consiste à maintenir l'utérus relâché après l'extraction fœtale par césarienne, grâce aux halogénés[49]. Ceci permet de maintenir le flux sanguin utéroplacentaire et l'échange fœtal des gaz avec une pression gazeuse normale au niveau du sang du cordon. Selon Rahbar et al, "les échanges gazeux du fœtus peuvent être soutenus par la circulation placentaire ex utero pendant 60 minutes"[50]. Cette durée est classiquement suffisante pour réaliser certains gestes de sauvetage comme la laryngoscopie avec intubation, la trachéotomie, l'administration d'agent tensio-actif, voire même la décompression du lymphangiome[50]. Une fois les voies aériennes sécurisées, le cordon ombilical est clampé, et le reste du fœtus extrait[38].

Le risque maternel essentiel de cette technique est représenté par l'inertie utérine et l'hémorragie de la délivrance qui en résulte[49]. Ceci peut être réduit au minimum par la coordination entre le chirurgien et l'anesthésiste pour diminuer la concentration de l'anesthésique inhalé et pour administrer l'ocytocine avant le clampage du cordon ombilical, ceci, en plus de l'utilisation des agrafes sur les berges de l'hystérotomie[50]. Par ailleurs, ce procédé reste contre-indiqué en cas de placenta bas inséré antérieur. Il permet une bonne adaptation à la vie extra-utérine. La combinaison de la surveillance materno-fœtale intensive, la césarienne avec « the exit procedure » fournit des conditions favorables pour assurer la liberté des voies aériennes. Après laquelle, l'accouchement du bébé peut être accompli et une intervention chirurgicale visant à exciser la masse peut être programmée, puisqu'elle est à la base de la prise en charge des LKC[50].

Selon l'étude menée par Laje et al., sur 112 fœtus avec un diagnostic prénatal de MLK, 11% (N=13) ont été mis au monde par procédure EXIT, en suivant les critères suivants : 1) déviation/compression/obstruction des voies respiratoires et 2) atteinte du plancher buccal. Dans ces cas, l'accès aux voies respiratoires a été réussi chez 12 des 13 patients, avec une trachéotomie nécessaire[37].

4- La prise en charge post-natale :

A l'heure actuelle, il n'existe pas de consensus sur la prise en charge post-natale des ML cervicales. Les moyens thérapeutiques sont divers[38].

Certains auteurs, laissent une place à la surveillance dans leurs algorithmes de prise en charge. Les arguments en faveur d'une surveillance première sont le caractère bénin de la lésion et l'existence d'un potentiel de régression spontanée, atteignant 6 % à 15 % selon les études[38]. Ainsi, certaines équipes envisagent une surveillance seulement pour les lésions asymptomatiques[51]. Les arguments contre la surveillance sont le risque compressif sur les voies aériennes, la faible proportion et le caractère aléatoire et imprévisible de la régression spontanée[52].

Compte tenu de la diversité des formes clinique, de la variété des moyens thérapeutiques à disposition, la prise en charge thérapeutique des ML fait l'objet d'une concertation pluridisciplinaire[38].

V- Diagnostic clinique :

La présentation clinique la plus fréquente est celle d'une tuméfaction cervicale isolée asymptomatique. Elle est présente à la naissance ou apparaît dans les premiers mois, d'apparition brutale ou progressive. Des volumes kystiques impressionnants peuvent être observés[38].

A-Les signes fonctionnels :

Sont parfois observés, ne sont pas spécifiques et sont presque toujours en relation avec la compression des organes voisins par la masse. Ce sont : la dyspnée, la dysphagie, la dysphonie, les algies cervico-brachiales et la limitation des mouvements du cou[53].

B-Les signes physiques :

Inspection :

La lésion se présente habituellement comme une masse régulière ou polylobée, occupant l'une des régions latéro-cervicales, et modelée par les organes de voisinage[15]. Les os de voisinage, en particulier la mandibule, peuvent s'en trouver déformés. Elle n'augmente pas de volume lors des cris, sauf au niveau sus-sternal ou sus-claviculaire[54].

La peau en regard est normale, sauf en cas d'extension cutanéomuqueuse avec apparitions de vésicules (lymphangiectasies)[37].

Palpation :

Cette masse, en dehors des poussées, a une consistance molle, indolore, non inflammatoire, dépressive mais irréductible et non pulsatile[37]. Elle peut avoir une consistance ferme, fixée aux plans profonds sans adénopathies satellites[54].

La lésion n'est pas modifiée à la toux ou à la compression abdominale ou jugulaire, ce qui permet de la différencier des malformations veineuses[53].

Auscultation :

Il n'existe pas de Thrill[37].

La transillumination :

Délaissée de nos jours, la masse est souvent translucide à la lumière en dehors des formes compliquées d'hémorragies intra-kystiques ou une infection[54].

VI- Diagnostic paraclinique :

Les buts des examens complémentaires d'une ML cervicale : confirmer le diagnostic, déterminer son extension, son caractère uni ou bilatéral, préciser son type anatomo-radiologique, et analyser les rapports anatomiques lésionnels, afin de permettre la planification thérapeutique[38].

A- Radiographie cervico-thoracique :

Son intérêt est l'évaluation de la participation thoracique du LKC, par la recherche d'une déviation de la trachée, d'une extension médiastinale, ou d'une broncho-pneumopathie par obstruction extrinsèque d'une bronche[14].

B- Le transit baryté Œsophagien :

Utile pour évaluer l'impact de l'étendue médiastinale sur la déglutition et la motilité de l'œsophage. Il a été remplacé par la TDM et ou l'IRM[54].

C- Echographie cervicale et Doppler :

C'est l'examen de première intention, permet de différencier les lésions macrokystiques (hypoéchogènes avec quelques septas fins) et les lésions microkystiques pures, excluant une malformation vasculaire à flux rapide. Elle permet, par l'analyse de l'échogénicité, d'apprécier le contenu de différentes

poches qui sont le plus souvent hypoéchogènes, liquidiennes sans débit au doppler et rarement échogènes en cas de poussée inflammatoire et d'hémorragie intrakystique. L'aspect multicloisonné est très évocateur du diagnostic[55]. L'échographie est aussi utile pour la surveillance des cas non opérés et pour la surveillance post-opératoire et permet également de dépister une récurrence[55]. Parfois, et vu les rapports étroits de la lésion avec les organes de voisinage, l'échographie est incapable de déterminer ses limites. L'extension tumorale est parfois difficile à préciser à l'échographie en raison du volume souvent important de la tumeur. Ces limites seraient donc mieux précisées par l'imagerie en coupe[3].



Figure 16 : Image échographique d'une malformation lymphatique macrokystique[1].

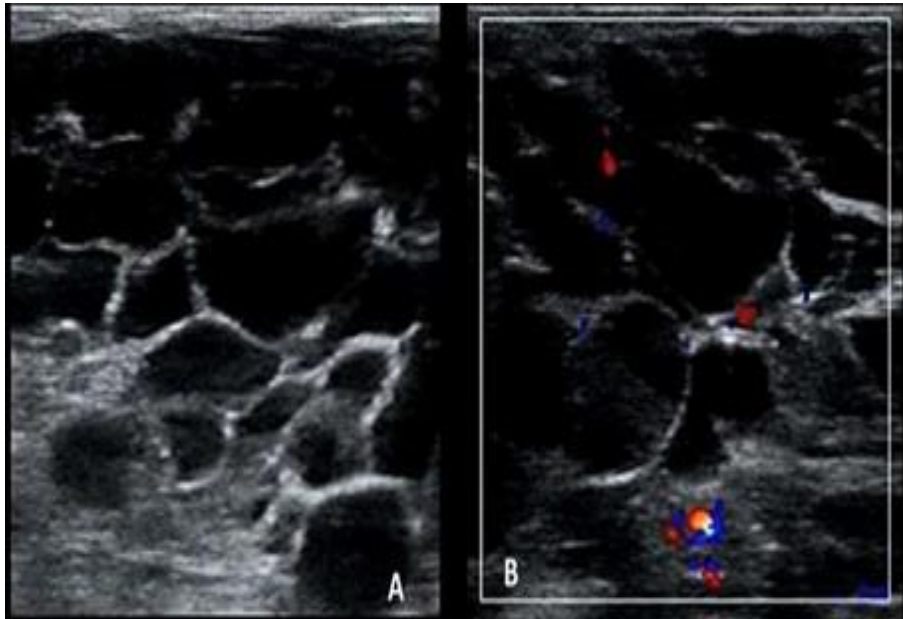


Figure 17 : Coupe axiale au niveau de la partie sous- mandibulaire de la tuméfaction avec une sonde de 10 MHz montrant la formation kystique multiloculaire séparée de cloisons fines multiples. (B) : Vascularisation périphérique de la formation ainsi que des septas interloculaires au doppler couleur[55].

D-TDM cervico-thoracique[3] :

La tomodensitométrie (TDM) est d'une grande contribution au bilan pré-thérapeutique du lymphangiome kystique, elle permet d'apprécier l'aspect de la tumeur, ses limites et d'analyser les extensions vers les régions parotidienne, parapharyngée et médiastinale, ce qui pourrait modifier le protocole thérapeutique.

-Dans les formes macrokystiques, la masse apparaît relativement homogène, de densité essentiellement liquide et de contours nets. Elle présente parfois des cloisons internes difficiles à mettre en évidence. En règle générale, la masse ne prend pas le contraste. Une prise de contraste périphérique peut être observée lors d'une complication inflammatoire locale.

-Dans les formes microkystiques, les difficultés résident dans l'absence de limites nettes, car ces malformations se glissent entre les différents éléments des plans profonds et les organes de voisinage.

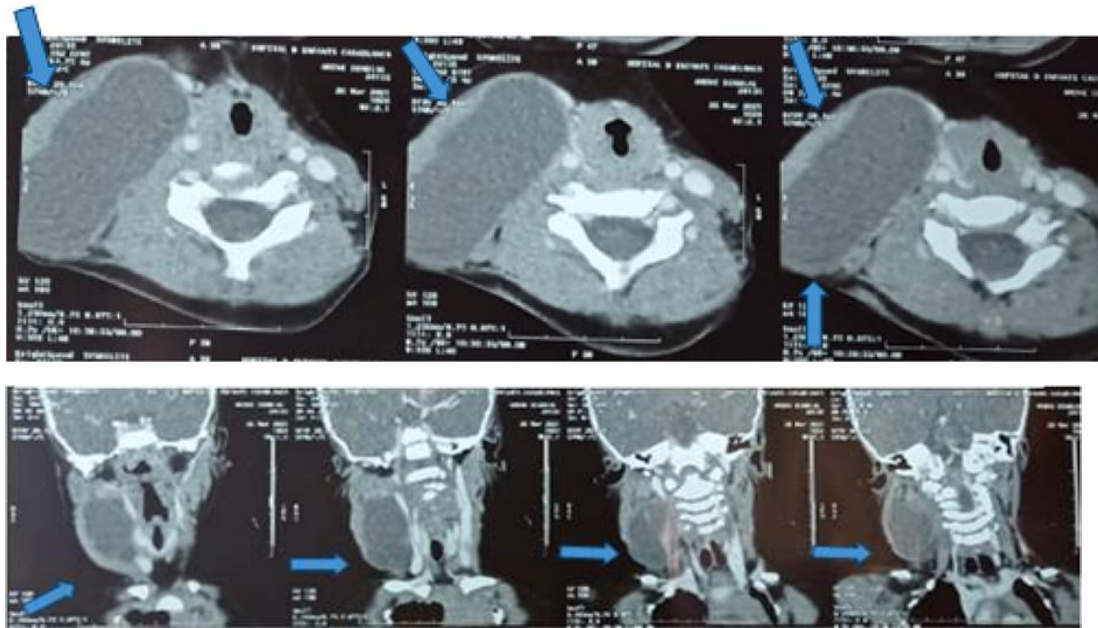


Figure 18 : Une TDM cervicale en coupe axiale et coupe frontale : présence d'une formation volumineuse, ovale, latéro-cervicale droite, bien limitée, régulière, de densité liquidienne, avec quelques cloisons, mesurant 84 × 54 × 71[5].

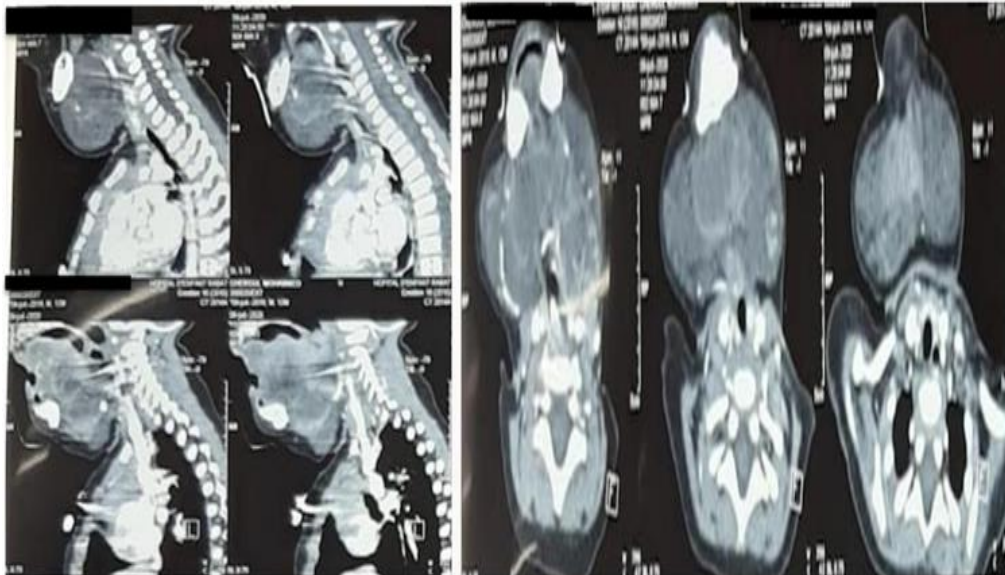


Figure 19 : Image du scanner cervico-thoracique en coupe axiale, sagittale et coronale, avec injection du produit de contraste, montre une formation de fluide de densité, multi-partitionné au niveau sous-maxillaire et cervical[14].

E- IRM :

Certains auteurs considèrent l'imagerie par résonance magnétique (IRM) comme le meilleur examen pour évaluer l'extension du lymphangiome. Selon eux, il s'agit de l'examen de référence[3].

En effet, l'IRM permet de[3] :

- Réaliser une étude tridimensionnelle de la région mieux que le scanner,
- Préciser la nature du contenu des kystes,
- Analyser précisément des extensions au médiastin, à la région parotidienne et aux régions parapharyngées ainsi que les rapports du kyste avec les éléments vasculonerveux du cou.

Les formes macrokystiques sont visualisées sous forme de larges kystes lymphatiques avec un signal hypo-intense en T1 et hyperintense en T2, avec des travées hypo-intenses correspondant aux cloisons. Un signal hyperintense en T1 et des niveaux liquides peuvent être observés en cas de contenu hémorragique. Après injection intraveineuse de chélates de gadolinium, seules les parois kystiques se rehaussent. Le diagnostic des microkystiques infiltrantes est parfois difficile, conduisant à des faux diagnostics de malformation veineuse, même en utilisant l'angio-IRM dynamique[37].

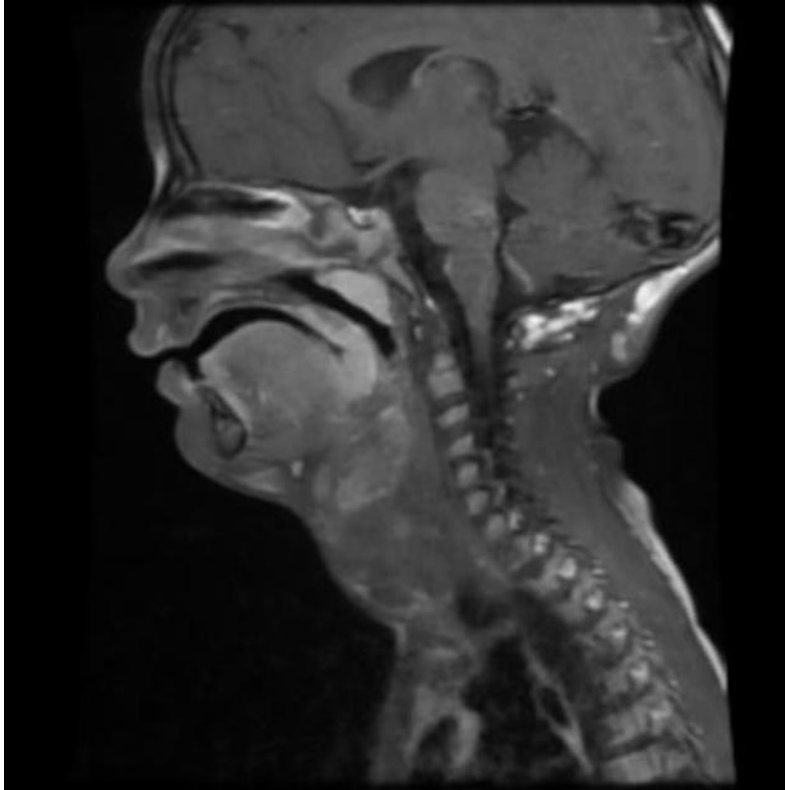


Figure 20 : IRM cervicale d'une fille âgée de 03 ans présentant une tuméfaction latérocervicale droite. La coupe sagittale en séquence T1 C+ montre une masse kystique cervicale de signal hypo intense, multiloculaire droite mesurant 8,5 x 5,6 x 4,7 cm avec des septas internes, centrée sur la région rétro- et submandibulaire avec une extension à la parotide, aux espaces para- et rétropharyngés, et à la région supraclaviculaire[56].

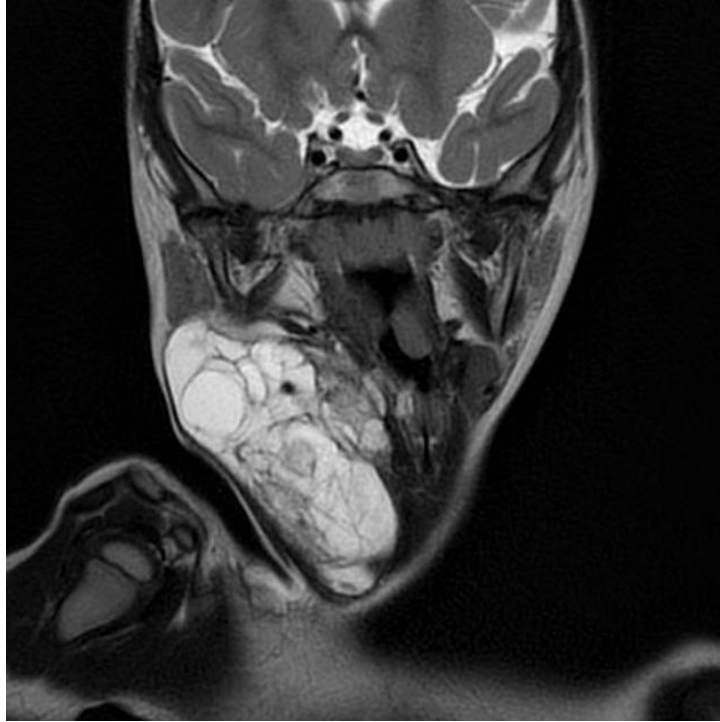


Figure 21 : IRM cervicale de la même fille. La coupe axiale en séquence T2 montre les mêmes aspect et extensions mais en signal hyper intense[56].

F- L'artériographie et la lymphographie[37] :

N'ont pas d'intérêt dans le cadre de l'exploration des ML cervicales.

G- La scintigraphie thyroïdienne [37]:

Cet examen permet d'éliminer un goitre.

H- La cytoponction :

La cytoponction est rarement utilisée à visée diagnostique. Certains auteurs ne la recommandent pas en raison du risque d'inoculation septique et d'hémorragie[3].

Cependant, elle est intéressante dans le cas d'un lymphangiome compressif étendu, permettant ainsi de soulager la tension cutanée en cas d'augmentation brutale du volume ou de diminuer la compression laryngo-trachéale[3].

Elle peut être réalisée sous échographie ou sous tomodensitométrie, avec un maximum d'asepsie[54].

Typiquement, le liquide est jaune citrin, plus ou moins visqueux, parfois légèrement sanglant. En cas de drainage des malformations veineuses, le liquide de drainage est seulement sanglant, ce qui est un élément de diagnostic différentiel[37].

Ce liquide doit être systématiquement envoyé pour l'examen cytologique et biochimique[37]. La cytologie retrouve principalement des lymphocytes jusqu'à 90%, matures de petite taille[57] [2]. La biochimie révèle en cas de kyste séreux une concentration électrolytique identique à celle des espaces extra cellulaires, et en cas de kyste chyleux, on note une forte proportion de graisses (triglycérides et cholestérol) et des protides[2].

I- Bilans biologiques :

Les examens biologiques dans les malformations lymphatiques kystiques ne sont pas utiles pour le diagnostic, mais sont utiles pour dépister des complications (anémie ferriprive de MLK saignant régulièrement) ou à visée pré-thérapeutique[37].

VII- Diagnostic histologique :

Le diagnostic définitif des ML est histopathologique après résection chirurgicale. Mais l'interprétation de la pièce opératoire n'est pas toujours facile[2].

A- Aspect macroscopique[54] :

Macroscopiquement, les lymphangiomes kystiques se présentent sous forme de masses arrondies ou ovalaires, bosselées, de surface lisse et régulière, de coloration blanchâtre, jaunâtre ou gris rosé. Ils sont constitués de cavités, de nombre et de tailles variables (microkystes < 2cm, macrokystes > 2cm ou mixtes), indépendants ou communiquent entre eux. Les cavités jeunes ont une paroi fine et translucide, les plus anciens ont une paroi épaisse ou opaque. Le point d'implantation sur les grosses veines de la région (habituellement la veine jugulaire interne) est souvent difficile à mettre en évidence. Les structures voisines, refoulées ou dissociées par l'extension des kystes, contractent avec ceux-ci des adhérences plus ou moins serrées, à l'origine de certaines difficultés opératoires.



Figure 22 : Aspect macroscopique d'un lymphangiome kystique cervical après exérèse chirurgicale[22].

B- Aspect microscopique :

A l'histologie, on retiendra que ces cavités sont tapissées à l'intérieur par un revêtement endothéliforme mince, contenant des cellules plates, qui reposent sur un stroma conjonctif dont l'épaisseur varie en fonction de l'âge des lymphangiomes et de l'existence d'épisodes inflammatoires ou infectieux[5]. Ce stroma peut contenir des ganglions lymphatiques, des fibres musculaires ou des vaisseaux thrombosés[4] [5].

De récents travaux ont par ailleurs mis en évidence qu'au sein des ML il existait un nombre élevé de cellules sécrétant l'interféron, et que cela pouvait être un facteur expliquant la récurrence ou la persistance des lymphangiomes[38].

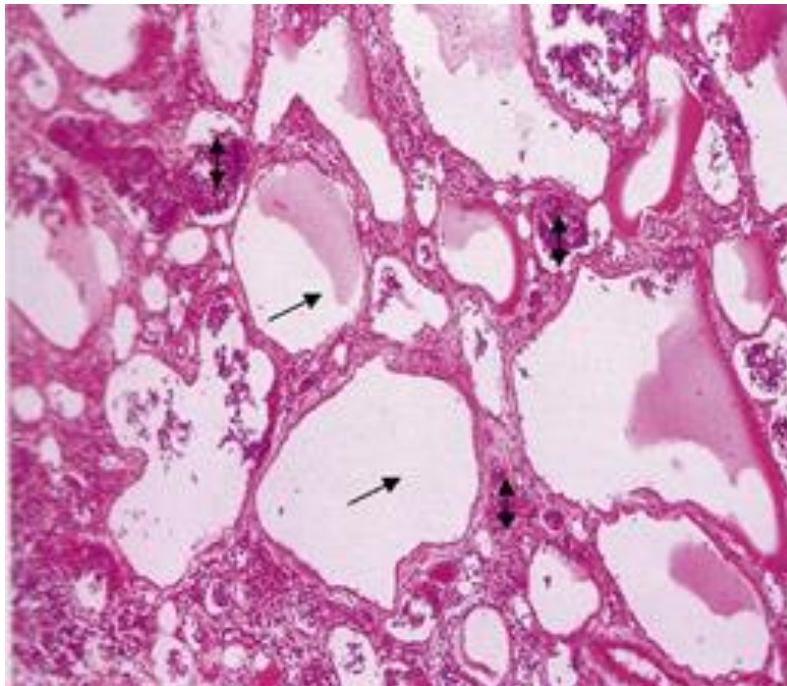


Figure 23 : Aspect histologique d'un lymphangiome kystique avec dilatation des vaisseaux lymphatiques (flèche)[53].

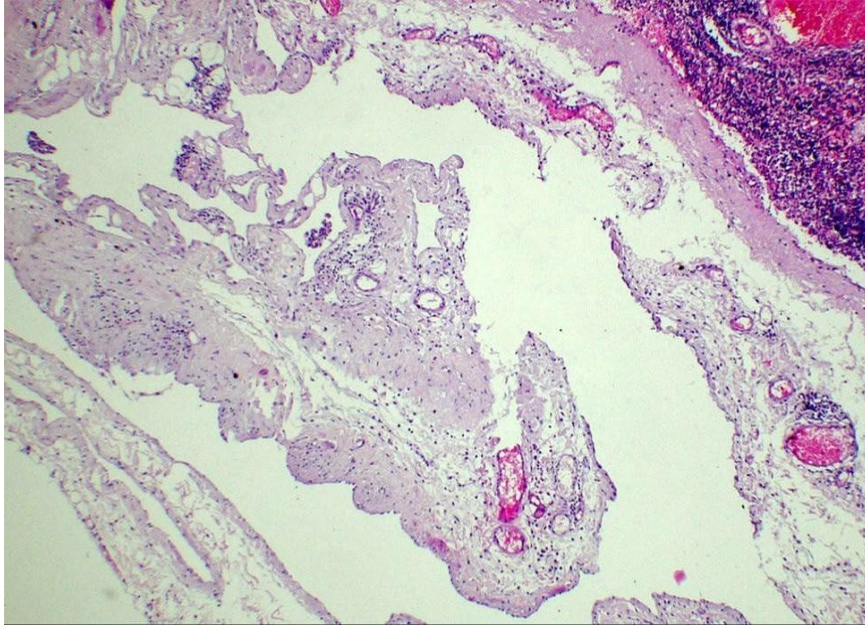


Figure 24 : Vaisseaux lymphatiques ectatiques bordés par un endothélium atténué. Certains contiennent des agrégats lymphoïdes[2].

VIII- Diagnostic différentiel :

Il est habituel de discuter, avant ou après le bilan paraclinique les autres affections latéro-cervicales, qui sont surtout d'origine malformative ou infectieuse, les lésions tumorales malignes sont rares.

Le diagnostic étiologique d'une masse cervicale chez l'enfant est en règle suspecté sur les données de l'examen clinique. L'âge de l'enfant (nourrisson ou enfant), siège de la masse (médian, latéral, parotidien), sont des éléments importants d'orientation[58].

Après l'examen clinique, la première modalité d'exploration d'une masse cervicale de l'enfant est habituellement l'échographie, couplée au doppler. Cet examen présente l'avantage, chez les nourrissons et les jeunes enfants, de ne pas nécessiter de sédation préalable, à l'inverse du scanner ou de l'IRM. Il est en outre réalisable dans un délai très court et permet souvent d'obtenir les informations

suffisantes pour le clinicien (siège de départ et extension de la lésion, nature liquidienne ou tissulaire, vascularisation). Pour les lésions profondes et/ou insuffisamment caractérisées par l'écho-doppler, il est nécessaire de recourir au scanner ou à l'IRM, avec injection de produit de contraste si nécessaire[59].

Le diagnostic préopératoire d'un lymphangiome kystique du cou n'est, le plus souvent, qu'un diagnostic de présomption ou de probabilité qui mène à discuter de nombreuses autres affections telles que[60] :

A- Les masses kystiques latéro-cervicales :

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

- **Kystes du premier arc brachial [58]:**

Ces kystes correspondent à des défauts de résorption du premier arc branchial. Ils représentent 10 % des anomalies branchiales. Ces malformations touchent le plus souvent l'enfant, avant l'âge de cinq ans et sont très rares ensuite. Elles se développent dans la région comprise entre le tragus, la symphyse mentonnière et l'os hyoïde (triangle de Poncet). Il existe deux types anatomiques :

- Le type I correspond à une duplication du conduit auditif externe. Le kyste siège dans la région rétro-auriculaire avec un trajet fistuleux situé en dehors du nerf facial ;
- Le type II est plus fréquent. Le kyste se trouve dans la partie inférieure de la région parotidienne avec un trajet fistuleux passant dans la parotide, au contact du nerf facial.

- **Kystes du deuxième arc brachial[58] :**

Il s'agit des malformations congénitales du cou les plus fréquentes. Elles sont situées en position infra-hyoïdienne, en région latéro-cervicale, s'étendant de la région sous-mandibulaire à la région sus-claviculaire.

- **Kystes des troisièmes et quatrièmes arcs branchiaux :**

Ces kystes sont très rares et représentent moins de 2 % des anomalies des arcs branchiaux[61]. Ils se présentent comme une masse latéro-cervicale molle ou rénitente, recouverte d'une peau normale avec gêne respiratoire. La présence de fistule au fond du sinus piriforme du côté de la masse ou la présence d'air dans la masse, visible sur une simple radiographie standard, est pathognomonique de cette anomalie branchiale[58].

- **Kystes thymiques[61] :**

Le thymus se forme à partir de la troisième poche branchiale et descend vers le médiastin par le canal thymo-pharyngien, en voyageant latéralement à la glande thyroïde. C'est le long de ce trajet qu'un kyste thymique peut se former : de l'angle de la mandibule, adjacent à la gaine carotidienne, jusqu'à l'entrée thoracique. Environ deux tiers des patients se présentent au cours de la première décennie de leur vie, et la plupart de ces lésions sont asymptomatiques. Elles peuvent aussi se présenter sous forme de masses cervicales molles et compressibles, qui grossissent progressivement et peuvent s'étendre au médiastin. Lorsqu'elles sont très grandes, elles peuvent être précédées de symptômes compressifs. La résection chirurgicale complète est le traitement de choix.

- **Kystes malins[58] :**

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

B- Les masses pleines latéro-cervicales :

1- Congénitales :

- **Hémangiome [62]:**

C'est la tumeur bénigne la plus fréquente de l'enfant. Cette lésion se développe lors des premiers mois de vie avec une stabilisation vers l'âge d'un an, puis une régression spontanée va s'amorcer jusqu'à l'âge de 10 ans environ. 70% des lésions ont régressé à 7 ans, il est bosselé, déforme la glande, s'étend vers la peau, hyper vascularisé au doppler, et prend de contraste en TDM.

- **Tératome[62] :**

Les tératomes sont de vraies néoplasies congénitales qui correspondent à une ectopie des cellules germinales embryonnaires. Ils sont toujours hétérogènes car ils comprennent des tissus provenant d'au moins deux des trois feuillets embryonnaires primitifs. La fréquence est estimée à 1/4000 naissances ; 7 à 8 % sont localisés dans la sphère ORL, dont un quart seulement au niveau du cou. Les tératomes cervicaux sont volontiers volumineux, multilobés, de consistance hétérogène avec des zones solides et des zones liquidiennes. Leur diagnostic est parfois prénatal. Le tératome, de par son volume et sa consistance, impose parfois une césarienne. Les tératomes cervicaux peuvent être symptomatiques (dyspnée, dysphagie). Leur traitement est chirurgical, La plupart d'eux sont matures, mais même quand ils sont immatures, leur pronostic est considéré comme bénin chez le nouveau-né et le nourrisson.

- **Fibromatosis colli [63]:**

C'est une pseudotumeur rare du muscle sterno-cléido-mastoïdien, à l'origine d'un torticolis dit congénital chez le nouveau-né ou le nourrisson. Sa prévalence est estimée à 0,3 - 2% des naissances, avec une prédominance masculine. Son étiopathogénie n'est pas connue à ce jour. Elle reste encore un mystère. En effet,

ses causes sont encore débattues, les théories variant d'un auteur à l'autre. La plus courante étant celle qui lie l'anomalie du SCM à une fibrose et contracture du muscle secondaire à un syndrome des loges et à des lésions ischémiques favorisées par une malposition fœtale intra utérine. Son diagnostic fait appel à l'échographie qui permet de mettre en évidence un épaississement caractéristique du muscle.

- **Lipome congénitale**

2- Non congénitales :

a- Masses non-ganglionnaires :

1)-Tumeurs bénignes :

- **Pilomatricome ou épithélioma calcifié de Malherbe [64]:**

Il s'agit d'une tumeur classiquement bénigne retrouvée le plus souvent chez l'enfant. Il se présente typiquement sous la forme d'un nodule sous-cutané unique ou multiple, asymptomatique, rond ou ovalaire, irrégulier, de consistance dure ou ferme, la peau en regard de la lésion est souvent bleutée. L'adhérence au plan superficiel est nette, alors que la tumeur est mobilisable sur les plans profonds. L'échographie révèle un aspect de micro-calcifications. Le traitement est chirurgical, consistant en une exérèse complète.

- **Lipoblastome[65] :**

C'est une tumeur bénigne relativement rare. Il est issu de la graisse blanche embryonnaire qui survient presque exclusivement chez le petit enfant, de moins de 3 ans. Cliniquement il se présente comme une tumeur de taille et de croissance variables, le plus souvent de petite taille et asymptomatique.

L'échographie peut révéler une masse d'écho-structure hétérogène, lobulée pouvant contenir des formations kystiques en son sein. La TDM ou mieux l'IRM permettent de préciser la localisation, la taille, les rapports ainsi que le

caractère lobulée et lipomateux. Le traitement est chirurgical avec exérèse totale de la lésion.

2)-Tumeurs malignes :

- **Neuroblastome [62]:**

Le neuroblastome est la tumeur maligne solide extra-cérébrale la plus fréquente chez l'enfant, les localisations cervicales ne représentent cependant que 4 à 5 % de l'ensemble des neuroblastomes de l'enfant. Les neuroblastomes cervicaux se manifestent le plus souvent par une tuméfaction du cou, le signe d'appel peut être un stridor, une dysphagie, un signe de Claude-Bernard-Horner dans les formes compressives. Certains neuroblastomes sont sécrétants et se manifestent par un syndrome de Cushing ou une diarrhée motrice. Enfin, d'autres ont des métastases d'emblée (syndrome de Pepper ou syndrome de Hutchinson).

Le bilan d'extension comporte une imagerie (examen tomodensitométrique et IRM) et une scintigraphie à la métaïodo-benzyl-guanidine radio-marquée (MIBG), un dosage des catécholamines urinaires, une biopsie ostéo-médullaire et des myélogrammes. Le traitement curatif sera fonction du stade et pourra consister en une chirurgie et/ou une chimiothérapie et/ou une radiothérapie.

- **Rhabdomyosarcome [61]:**

Le rhabdomyosarcome est la tumeur mésenchymateuse la plus fréquente chez l'enfant et l'adolescent. Il représente 60 à 70% des tumeurs mésenchymateuses et environ 5% de l'ensemble des tumeurs solides à ces âges. Près de la moitié des rhabdomyosarcomes surviennent au niveau de la tête et du cou. Le traitement est en fonction de l'extension et repose sur la chimiothérapie plus ou moins associée à la chirurgie et/ou à la radiothérapie.

b- Masses ganglionnaires :

1)-Adénopathies bénignes[62] :

- **Adénites infectieuses :**

A germes banals ou autres (mycobactéries, EBV, CMV, toxoplasmose, maladie des griffes du chat)

- **Adénites suppurées, adénophlegmon périamygdalien ou rétropharyngé**

2)-Adénopathies malignes [62]:

- **Métastases ganglionnaires d'une lésion primitive :**

Il peut s'agir : d'un neuroblastome, d'une tumeur du cavum, d'un rhabdomyosarcome ou d'une tumeur thyroïdienne qui doit être systématiquement recherchée en cas de masse ganglionnaire basi-cervicale. Le traitement de ces métastases est spécifique de chaque type tumoral et dépend de la localisation du cancer primitif et de son extension.

- **Adénopathies de maladies hématologiques :**

- Leucémie aigue
- Les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH)
- La maladie de Hodgkin aux alentours de l'âge de 10 ans.

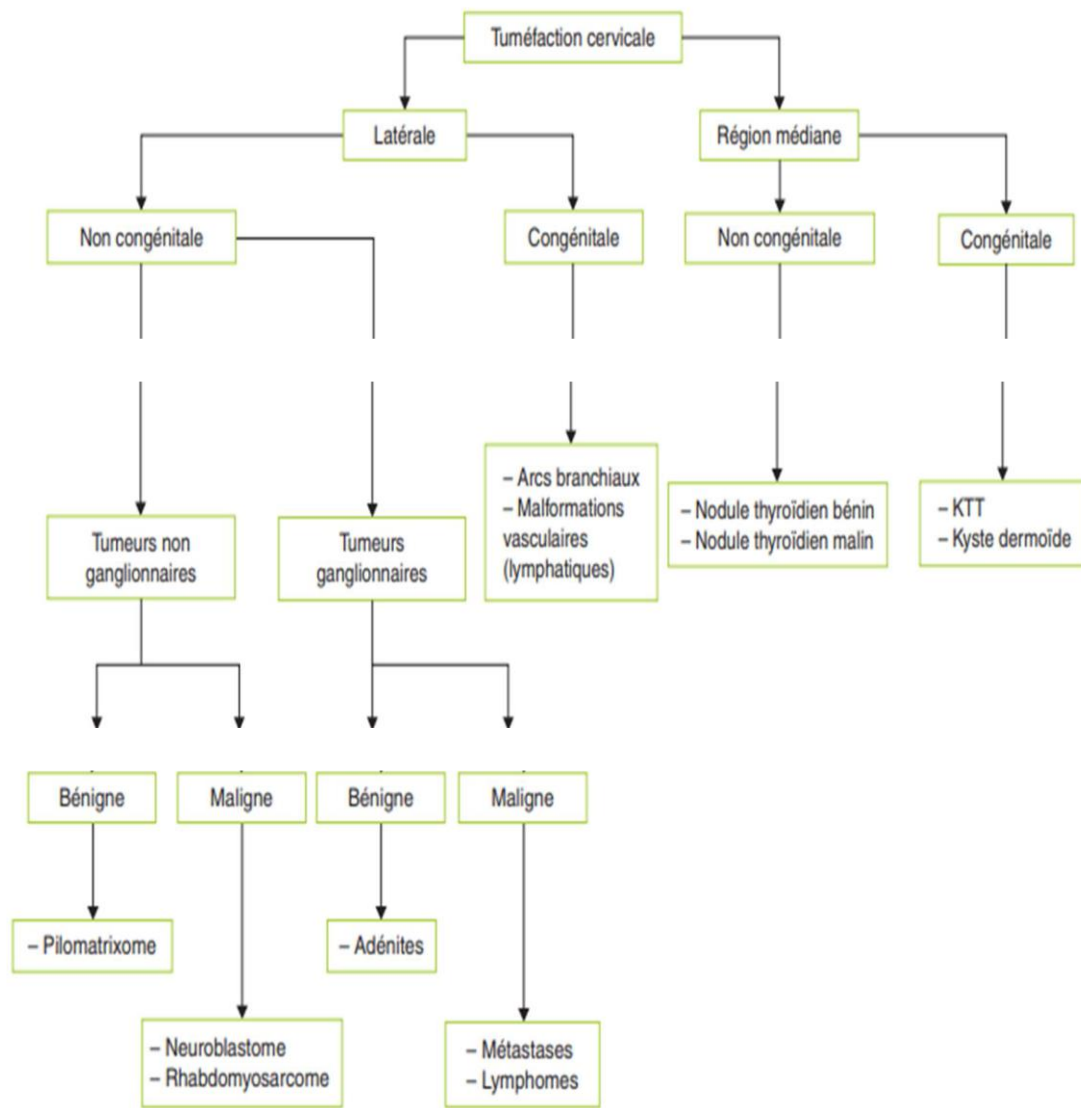


Figure 25 : Conduite à tenir devant une masse cervicale chez l'enfant[66].



Figure 26 :Kyste du deuxième arc brachial [58].



Figure 27: Kyste du quatrième arc brachial [58].



Figure 28 : Fibromatosis colli [67].



Figure 29 : Aspect typique de pilomatricome [64].

IX- Evolution et complications :

Les malformations lymphatiques kystiques sont des lésions bénignes. Leur évolution est mal connue, elle peut se faire :

- **Soit vers une involution spontanée** dans environ 15 à 70% des cas, selon les séries, notamment en cas de lymphangiome kystique bien délimité[68].
- **Soit vers une mortalité** qui varie entre 0 et 6%, selon les séries, et elle est presque exclusivement associée à des lymphangiomes caverneux étendus, surtout chez le nouveau-né. Les principales causes de décès sont l'obstruction des voies respiratoires, notamment l'obstruction accidentelle de la canule de trachéotomie, et les pertes sanguines et lymphatiques engendrées par la chirurgie[68].
- **Soit vers des complications :**

A- Aigues :

1- L'infection et l'inflammation :

La source habituelle de l'infection est l'ensemencement de micro-organismes à partir d'un foyer d'infection secondaire (infections des voies respiratoires), bien qu'elles puissent également s'infecter de manière primaire. Au cours de l'infection, le lymphangiome augmente de taille et devient chaud, rouge et sensible. Le patient peut devenir fébrile. L'infection peut toucher la totalité de la malformation ou quelques-uns de ses kystes[69].

Elle est traitée par antibiotiques à large spectre et glucocorticoïdes par voie générale[37].

2- L'hémorragie intra-kystique :

C'est une complication très fréquente, elle peut entraîner une symptomatologie dramatique respiratoire ou digestive par compression, imposant un geste salvateur immédiat[68].

L'hémorragie du lymphangiome lingual est à redouter, soit par son abondance, soit par sa récurrence fréquente.

3- La dyspnée :

Par compression laryngo-trachéale par des Lymphangiomes très volumineux ou par rétrécissement de la filière pharyngo-laryngée secondaire à des poussées inflammatoires des LKC[5].

B- Chroniques :

Les complications chroniques ne surviennent qu'en cas de lymphangiome étendu ou atteignant les voies aéro-digestives supérieures.

1- Complications en fonction de l'extension :

Les 3 principaux modes d'extension lymphangiomateuse sont :

a- Extension médiastinale :

La plus classique, cette extension a été notée dans 10% des cas dans la littérature[19]. Elle expose à :

- Une déformation des voies respiratoires qui nécessite parfois une trachéotomie prolongée. L'apnée du sommeil peut provoquer une somnolence diurne à l'origine de difficultés scolaires[68].
- Les complications nutritionnelles, telles la dysphagie, peuvent nécessiter une alimentation entérale par sonde nasogastrique ou par gastrostomie[68].

- D'autres complications moins fréquentes : chylothorax, chylopéricarde, compression vasculaire, paralysie récurrentielle (dysphonie), infection avec évolution vers une médiastinite mortelle[70].

b-Extension oro-pharyngé :

Prend différents aspects :

- Des épisodes de dyspnée, dysphagie, œdème de la langue et du plancher buccal, associés à des saignements buccaux, de fuite salivaire, peuvent être observés[69].
- La perte de dents et la malocclusion aggravent parfois les difficultés d'alimentation[68].
- L'acquisition de la parole et du langage peut être entravée par la macroglossie et la malocclusion[68].
- Les complications esthétiques sont fréquentes, en raison des troubles de la croissance du visage, avec des anomalies des bases osseuses dues à l'extension intra-osseuse du lymphangiome ou à un rejet osseux continu[68].

c-Extension axillaire :

Avec parfois compression du plexus brachial avec hyperesthésie ou d'œdème du bras[70].

2- Les complications communes :

a- Lymphopénie [14] [71] :

Des études récentes ont montré que les grandes ML bilatéraux ou microkystiques s'associent à une lymphopénie importante impliquant les cellules T, B et NK, avec plus de complications au traitement. Elle ne semble pas être liée à la séquestration des lymphocytes dans les malformations, comme l'examen histologique le démontre. Elle fait peut-être partie fondamentale du processus de l'embryogénèse de la ML.

b- Les complications psycho-sociales [68] :

Elles ne doivent pas être ignorées. Les enfants atteints de lymphangiome sont par ailleurs normaux. Ils souffrent de la séparation précoce de leurs parents en raison d'hospitalisations longues et répétées. Ils souffrent souvent de troubles liés à des difficultés de communication et de problèmes esthétiques.

c- Les complications esthétiques [37]:

Les cicatrices de multiples interventions chirurgicales et même les séquelles neurologiques périphériques de la chirurgie.

X- Les formes cliniques :

A- Associations lésionnelles :

1- Les aberrations chromosomiques [72] :

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

Les anomalies pouvant être associées à la présence de LKC sont Les aneuploïdies trouvées dans 50 à 80 % des cas, sont dominés par :

- Le syndrome de Turner ou la monosomie X (45, XO) : est mise en évidence chez 65 % des fœtus atteints par une MLC.

- La trisomie 21 est la deuxième aneuploïdie après la monosomie X par ordre de fréquence en présence d'une MLC ; la trisomie 13 ; trisomie 18 ; trisomie 22 ; le caryotype (47, XXY) ; puis la duplication 11p et des délétions 6q-, 13q-, 18p-et klinefelter. Les taux sont variables selon les séries.

En général, la MLC qui apparaît au premier trimestre est plus fréquemment associé à des aneuploïdies autosomiques (trisomie 21, 18, et 13) ; tandis que la MLC qui se constitue au deuxième trimestre et plus souvent associé à la monosomie XO (syndrome de Turner).

2- Les anomalies géniques (les malformations) :

Les principales malformations observées chez des fœtus euploïdes (à caryotype normal) atteints de MLK sont :

- Les malformations cardiaques (coarctation de l'aorte, communication interventriculaire et communication interauriculaire) et les malformations urogénitales qui devraient être principalement recherchées en cas de découverte de ML et inversement[73].

- Un lymphoedème très marqué prédominant au niveau du dos des mains et des pieds et qui se caractérise par une image en double contours[70].
- Un œdème du tissu sous cutané localisé au niveau de la peau, du crâne et de la partie supérieure du thorax [70].
- Une ascite plus ou moins abondante avec ou sans hydrothorax réalisant ainsi le tableau d'un syndrome de BONNE VIE ULLRICH [70].
- Anomalie squelettique ; achondrogenèse[70].
- Les anomalies digestives (omphalocèle, hernie diaphragmatique, malrotation intestinale)[70].
- L'artère ombilicale unique [70].
- Neurodysraphie [70].

3- Autres syndromes :

- **Syndrome de Robert** [74]: est une maladie génétique à transmission autosomique récessive, caractérisé par l'association de divers signes : retard de croissance, raccourcissement des os des bras et des jambes (hypomélie), anomalies cranio-faciales avec ou sans fente labio-palatine.
- **Syndrome léthal de ptérigium multiple** [75] : se manifeste par : pterygia, fixations des articulations, anomalie de postures, malposition des doigts et syndactylies, micrognathisme, fente palatine, puis dans les formes léthales de syndrome, on constate la présence d'une ML cervicale, anasarque généralisée, une hernie diaphragmatique et une hypoplasie pulmonaire due à l'immobilité du thorax.
- **Syndrome de Noonan** [76] : est une maladie génétique rare qui se caractérise par un phénomène type Turner associé à un caryotype normal et comporte une dysmorphie faciale, des anomalies cardiaques congénitales, des anomalies

rénales et une petite taille. Il existe parfois un déficit intellectuel ainsi qu'un retard d'acquisition du langage.

4- Hypoplasie pulmonaire bilatérale : rare.

B- ML cervicales et lymphangiomasoses :

Les malformations lymphatiques cervicales sont exceptionnellement diffuses réalisant la lymphangiomatose[77].

1- Le syndrome de Gorham [78] :

Cette pathologie est très rare et touche préférentiellement les enfants et les adultes jeunes avec prédominance masculine, elle est liée à la présence d'un tissu vasculaire pathologique agressif intra-osseux, responsable d'une ostéolyse et qui peut s'étendre aux tissus adjacents.

Le diagnostic est établi sur un examen anatomopathologique d'une lésion. En l'absence d'histologie ou si celle-ci n'est pas réalisable, le diagnostic peut être basé sur des critères radio-cliniques devant une ostéolyse osseuse associée à un chylothorax avec ou non des lymphangiectasies pulmonaires.

2- L'angiomasose kystique systémique [79] :

Appelée également lymphangiomasose osseuse kystique disséminée. C'est une malformation rare du système lymphatique, pour laquelle il n'existe pas de données chiffrées dans la littérature. Elle se définit par la présence de lésions kystiques osseuses diffuses, pouvant toucher également les tissus mous, liées à une prolifération de vaisseaux lymphatiques. Cette lésion résulte d'une dysplasie vasculaire complexe dont l'origine embryologique est très précoce.

Le diagnostic est clinico-radiologique car l'examen anatomopathologique n'est pas forcément spécifique et ne montre souvent qu'une tumeur vasculaire.

L'IRM est l'examen de choix, elle confirme le caractère kystique des lésions par la mise en évidence des kystes à l'intérieur des os, contrairement au scanner qui ne permet pas de mettre en évidence ce type de lésions kystiques. À l'IRM, les kystes sont en hypersignal sur les séquences T2-STIR, en hyposignal sur les séquences T1, et ne se rehaussent pas après injection de gadolinium (ce qui les distingue notamment de l'hémangiomatose).

Donc ces deux entités devraient être considérées comme une possibilité diagnostique chez tout patient présentant un LKC. L'IRM s'avère être l'examen diagnostique de choix.

C- Les formes anatomo-cliniques :

1- ML cervicale simple [18]:

La plus fréquente. Elle n'envahit ni l'oropharynx, ni le médiastin. Son aspect clinique est caractéristique.

2- ML cervicale avec envahissement oro-pharyngé [28]:

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

3- ML cervicale avec prolongement médiastinal [29] :

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

D-Les formes topographiques [29]:

1- ML cervicales sous-hyoïdiens :

D'excellent pronostic, le plus souvent sont macro-kystiques. Elles touchent les triangles antérieur et postérieur du cou

2- ML cervicales sus-hyoïdiens :

Sont souvent micro kystiques et peuvent dépasser toute systématisation anatomique et être à l'origine d'une compression des voies aéro-digestives supérieures.

Elles peuvent envahir des régions profondes telles que la base de langue, le larynx, les fosses ptérygo-maxillaires.

XI- TRAITEMENT :

A- Buts :

Les buts du traitement [3] [37]:

- Assurer la liberté des voies aérodigestives supérieures (surtout en cas de ML cervicale congénitale)
- L'éradication de la lésion avec une guérison totale
- L'absence de récurrence, l'absence de mortalité ou de morbidité et un excellent résultat esthétique

B- Les moyens thérapeutiques :

1- La surveillance seule des MLK cervicales/Abstention :

Certaines MLK cervicales n'entraînent aucun symptôme clinique et seulement une déformation minime, auquel cas une abstention thérapeutique, avec proposition de suivi, peut constituer la prise en charge la plus appropriée [37].

Pour certains auteurs, la surveillance n'est pas envisageable car ils estiment que le pourcentage de lésions qui régressent spontanément est faible alors que le risque compressif sur les voies aériennes est élevé[80]. D'autre part, l'involution spontanée, rapportée dans quelques publications mais sans documentation histologique ou suivie en imagerie, rend cette hypothèse discutable[81]. D'autres tels que Sadick ne l'envisagent même pas dans leurs alternatives de prise en charge[82].

Selon la littérature, l'involution voire la disparition progressive de la lésion sont rapportées dans 6 à 15% des cas[38]. Kennedy et al. ont recommandé d'attendre la résolution spontanée afin d'éviter les risques potentiels de la chirurgie[83].

Le mécanisme de la régression n'est pas éclairci à ce jour. Deux théories sont proposées : il pourrait s'agir de l'ouverture secondaire de vaisseaux lymphatiques qui draineraient la lésion ou de la survenue d'hémorragies intra-lésionnelles ou d'infections qui réaliseraient un processus de sclérose naturelle[37]. Cette dernière théorie est soutenue par la publication de cas cliniques de régressions de ML cervicales suite à des épisodes de surinfections [84]ou à des traumatismes directs.

D'autres auteurs ont essayé de retrouver des facteurs pronostics d'involution. Dans une étude récente al Perkins et al. ont identifié certains critères radiologiques pouvant pronostiquer une tendance à la régression spontanée. Il s'agit des lésions macrokystiques avec moins de cinq cloisons intrakystiques et de localisation limitée[85]. Ceci a amené les auteurs de cette étude à proposer une surveillance pendant les 24 premiers mois de vie puis seulement d'envisager un traitement à type de chirurgie ou de sclérothérapie. Les enfants dont les lésions étaient potentiellement compressives sur les voies aériennes étaient trachéotomisés[37].

Bien qu'il soit admis par l'ensemble des auteurs que les patients doivent bénéficier d'une surveillance étroite du fait du risque de majoration de la lésion et d'apparition rapide d'une compression de l'axe respiratoire pouvant engager le pronostic vital, il n'est jamais retrouvé de protocole de suivi précisant le rythme des consultations ni les caractéristiques de la surveillance (clinique et/ou radiologique).

2- Les moyens chirurgicaux :

a- La trachéotomie :

L'altération des voies respiratoires et les difficultés à respirer peuvent finalement nécessiter un traitement par trachéotomie, une procédure par

laquelle un tube est inséré dans la gorge par une incision dans la trachée, afin de stabiliser les voies respiratoires [86] [87].

b- L'excision :

Le traitement le plus efficace est la chirurgie, pour la plupart des auteurs, une fois l'indication opératoire posée, les lymphangiomes doivent être opérés le plus rapidement possible sans attendre une éventuelle régression spontanée[3].

- **Le but :**

Le but de la chirurgie est de réaliser une excision complète en préservant toutes les structures cervicales vasculaires, neurologiques et glandulaires tout en respectant l'esthétique[3] .

- **L'incision :**

La variété des incisions cervicales et faciales, auxquelles le chirurgien est habitué, lui permet d'exposer et d'enlever toutes les poches du kyste. Les deux types d'incision qui permettent une approche et un contrôle plus large des éléments vasculaires et nerveux du cou et de la face sont [5]:

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

- Une incision horizontale de Sebileau-Carrega dissimulée dans les plis du cou qu'est la plus esthétique et préférable chez l'enfant, complétée ou non par l'incision de Redon de parotidectomie.

- **L'âge d'intervention :**

Il y a encore un débat, certains auteurs estiment qu'il faut attendre l'âge de six à neuf mois pour que l'anesthésie générale soit moins risquée[14]. Miloundja et al. pensent qu'une chirurgie précoce serait préférable, avant toute poussée inflammatoire ou hémorragique, car celle-ci peut rendre la dissection difficile [5]. En effet, l'excision chirurgicale peut être facile à un stade précoce lorsqu'il s'agit d'une forme mono ou multi-kystique limitée au cou. Elle est beaucoup plus difficile dans les lymphangiomes caverneux, microkystiques ou étendus [5].

En l'absence de déficit fonctionnel important, le traitement peut être retardé au-delà de la petite enfance.

- **Principe [5] [14]:**

La technique chirurgicale doit obéir aux règles de la chirurgie lymphoganglionnaire du cou, qui est toujours longue et minutieuse. Elle doit faire partie d'un processus kysto-cellulo-ganglionnaire radical conservateur ou modifié.

En effet, le lymphangiome kystique a une relation intime avec le système veineux cervical, le canal thoracique ou la grosse veine lymphatique, et il n'y a pas de véritable plan de clivage. Les muscles souvent amincis et atrophiques perdent leur rôle de phare en chirurgie cervicale. Pratiquer une chirurgie conservatrice atraumatique nécessite donc un chirurgien formé, maîtrisant non seulement la chirurgie du cou mais aussi celle des régions voisines telles que la parotide, la fosse ptérygo-maxillaire, le larynx, le plancher buccal, la base de la langue et la partie supérieure du médiastin.

L'intervention chirurgicale doit être, autant que possible, complète pour éviter les récives. Cependant, la notion d'exérèse complète ne doit pas faire courir au patient de risque d'effets fonctionnels et esthétiques

postopératoires pour une pathologie qui reste bénigne. Ces risques sont plus fréquents pour les localisations parotidiennes, car la dissection du nerf facial est rendue difficile par la tumeur qui l'entoure.

Les lymphangiomes localisés au niveau de la joue et de la lèvre posent également le problème d'un abord approprié et celui de la réparation lorsque la muqueuse est envahie. Ce sont généralement des lymphangiomes microkystiques plutôt vascularisés de type hémolympangiome et rarement l'exérèse chirurgicale est complète.

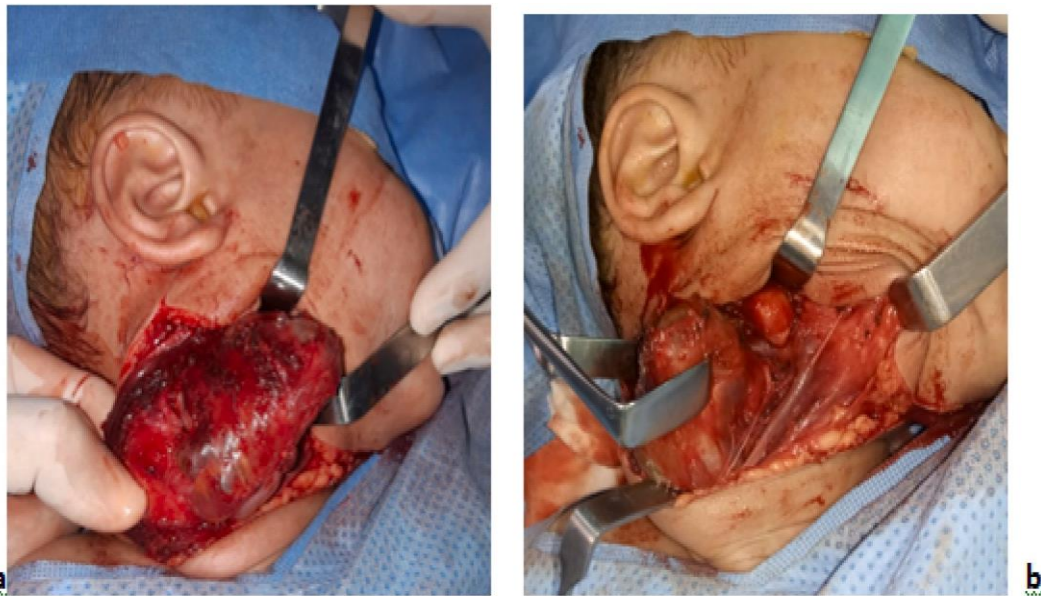
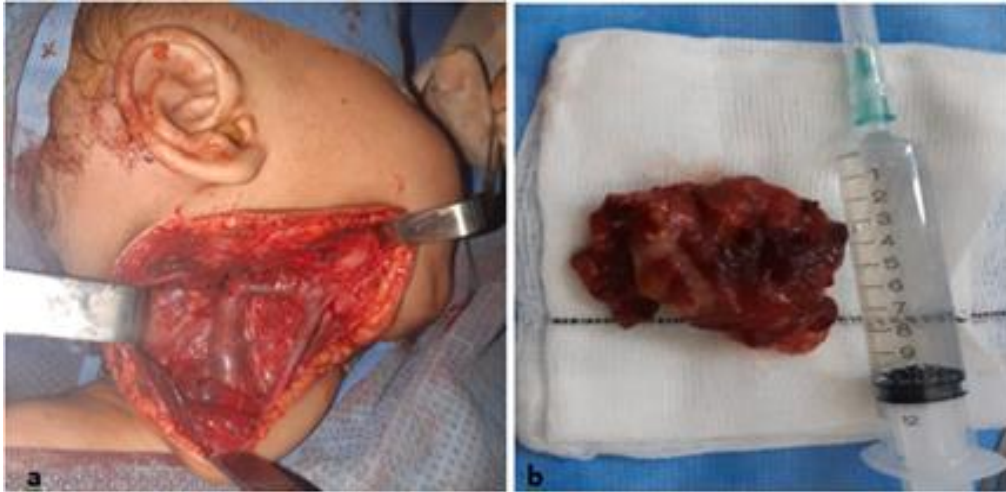


Figure 30 : Photo montrant le kyste en peropératoire, b. photo montrant le kyste avec sa relation avec la jugulaire interne et ses branches [5].



*Figure 31 : Image après ablation du kyste montrant l'axe jugulo-carotidien et ses branches.
b. Photo montrant la pièce opératoire [5].*

c- Chirurgie reconstructive :

Certains enfants peuvent nécessiter une chirurgie reconstructive des os de la mâchoire en raison d'une croissance excessive causée par la pénétration d'une malformation lymphatique [37].

3- Radiologie interventionnelle (la sclérothérapie) :

La sclérothérapie est une procédure dans laquelle une solution appelée sclérosant est injectée directement dans la malformation lymphatique kystique[37].

Le sclérosant est un irritant tissulaire qui provoque des lésions endothéliales et une inflammation, conduisant à une fibrose et à une oblitération vasculaire[88]. Par rapport à la chirurgie, la sclérothérapie est moins invasive avec un temps de récupération plus rapide. La sclérothérapie est généralement réalisée sous guidage échographique et peut nécessiter plusieurs séances pour être efficace, surtout dans le cas de malformations étendues[89].

Avant injection du sclérosant, le liquide est aspiré et peut être adressé pour analyse cytologique. Ensuite, une opacification est réalisée pour vérifier l'existence d'éventuelles connexions avec le système veineux systémique, afin de limiter le passage dans la circulation de fortes doses de sclérosant. Ensuite, le sclérosant est injecté pour un volume correspondant à environ un tiers à 50% du volume aspiré.

La réaction inflammatoire induite par l'injection de sclérosants peut causer une augmentation de la lésion et une douleur. Celle-ci doit être anticipée, en particulier dans les localisations proches des voies respiratoires (risque de détresse respiratoire aiguë en cas de localisation pharyngée chez les patients sans trachéotomie)[37].

Chaque sclérosant a ses avantages et inconvénients et l'utilisation de tel ou tel sclérosant est souvent lié à l'expérience de chaque centre, guidée par le caractère macro ou microkystique de la malformation et la taille des macrokystes, et aussi de la disponibilité des produits, qui constitue parfois une limitation[38].

Actuellement les deux agents sclérosants les plus utilisés par les chirurgiens sont la Bléomycine et l'OK-43.

Des autres agents sclérosants tels que l'eau bouillante, le morrhuate de sodium, l'alcool et le dextrose à 50 % sont également utilisés [18], mais les inconvénients de ces agents sont leurs résultats imprévisibles et la sclérose étendue, qui peut rendre la chirurgie future extrêmement difficile lorsqu'elle est nécessaire.

a- La sclérothérapie à la bléomycine :

La bléomycine a été découverte par le Dr Hamao Umezawa, un scientifique japonais, en 1965. Son mécanisme d'action est la rupture de l'ADN simple et double brin et donc l'inhibition de la synthèse de l'ARN et de l'ADN. Il s'agit d'un antibiotique glycopeptidique antinéoplasique produit par la fermentation de *Streptomyces verticillus*. Il chélate le cuivre ou le fer, produit des ions superoxyde et s'intercale entre les brins d'ADN, provoquant la rupture de la chaîne et inhibant la réparation [88].

Cette action sclérosante de la bléomycine a été utilisée pour la première fois en 1977 par Yura dans le traitement de la ML kystique [88].

La plupart des études ont montré l'efficacité du traitement intra-lésionnel à la bléomycine [1], en 2018, Upadhyaya et al. ont conclu que la majorité des lymphangiomes macrocystiques présentaient une rémission complète après la première dose. Zhong et al. ont rapporté un traitement réussi dans 97 % des cas, sans complications graves. Dans une étude de Qin portant sur 200 patients atteints de lymphangiomes, la sclérothérapie à la bléomycine a entraîné une réponse significative dans 86%.

La complication la plus redoutée du traitement par bléomycine est la fibrose pulmonaire [1]. Il s'agit d'une complication liée à la dose, survenant avec une dose cumulée de plus de 400 U (400 mg), ou avec une dose unique dépassant 30 mg/m². Dans le lymphangiome kystique, la dose doit être limitée à 5 mg/kg.

b- Sclérothérapie à l'OK 432 :

L'OK-432 ou Picibanil est produit par lyophilisation de *Streptococcus pyogenes* après réduction de la virulence par la pénicilline G [90]. En raison de son effet immuno-modulateur, il augmente plusieurs cytokines, telles que l'interleukine (IL-) 1, l'IL- 2, l'interféron gamma, l'IL-6 et le facteur de

nécrose tumorale, augmentant ainsi la perméabilité endothéliale, accélérant le drainage lymphatique et favorisant la rétraction de la cavité kystique[28].

L'OK-432 a été découvert par Okamoto en 1966 et proposé dans les protocoles de sclérothérapie par Ogita et al en 1987 qui ont noté une résolution complète chez huit des neuf patients traités par injection intralésionnelle d'OK-432 [90].

c- Produits à base d'éthanol [91] :

L'éthanol est utilisé comme agent sclérosant pour le traitement des malformations artério-veineuses avec de bons résultats chez les adultes et les enfants. Cette substance n'est pas unanimement considérée comme l'agent sclérosant de premier choix à cause de ses effets secondaires possibles, notamment les lésions cutanées et nerveuses, l'hémoglobinurie et les événements cardiovasculaires.

A notre connaissance, dans la littérature, l'expérience concernant l'utilisation percutanée d'éthanol stérile à 98% dans les malformations lymphatiques dans le groupe d'âge pédiatrique est limitée.

Saba et al ont décrit leur expérience de l'injection percutanée d'éthanol stérile à 98% sous guidage US chez 6 enfants. Les auteurs ont rapporté la disparition complète des cavités kystiques chez les 6 patients, affirmant la fiabilité et l'absence de complications de la procédure.

Puig et al ont décrit leur expérience de la sclérothérapie pour les malformations lymphatiques, affirmant que l'extravasation est le risque majeur de l'utilisation de l'éthanol. Pour éviter cela, ils ont utilisé une procédure à double aiguille pour limiter le volume total d'éthanol injecté, réduisant ainsi le risque d'élévation de la pression intra-lésionnelle et d'extravasation de l'alcool dans les tissus environnants. Avec cette

modification de la procédure, ils n'ont signalé aucune complication mineure ou majeure.

D'après la littérature, l'alcool intralésionnel n'a entraîné des complications majeures que lorsqu'il a été utilisé dans la gestion des malformations artério-veineuses.

Le mécanisme d'action exact de l'éthanol stérile à 98% n'est pas bien connu. On suppose qu'il induit une nécrose des cellules endothéliales et une sclérose de la cavité, imitant le mécanisme spontané qui se produit lors des infections. En ce qui concerne le volume utilisé pour la sclérothérapie, Mason et al ont considéré que 1,0 mL/kg de poids corporel était la dose maximale pour éviter les effets secondaires dans le traitement des malformations lymphatiques et artério-veineuses chez les adultes et les enfants.

d- Sclérothérapie à la Doxycycline [92]:

La doxycycline est un antibiotique tétracycline assez économique et facilement accessible, avec un profil de sécurité établi. Historiquement utilisée pour la pleurodèse des effusions malignes, son efficacité en tant que sclérosant des lymphangiomes kystiques a été rapportée la première fois par Molitch et al. Depuis lors, plusieurs études de cas ont démontré son succès. Burrows et al. ont traité 41 patients atteints de lymphangiomes kystiques par sclérothérapie à la doxycycline et ont obtenu un taux de réponse d'environ 83 %.

Le mécanisme d'action précis de la doxycycline est incertain ; cependant, on pense que la doxycycline évoque une réaction inflammatoire au sein du lymphangiome kystique à paroi mince, et l'effet résultant est l'involution du kyste par dépôt de collagène et de fibrine. En outre, la doxycycline supprime l'angiogenèse et la lymphangiogénèse induites par le facteur de

croissance endothélial vasculaire et inhibe les métalloprotéases matricielles, un élément clé de la prolifération cellulaire.

Cependant, les injections sont douloureuses et des effets à long terme sur l'email dentaire des enfants sont possibles (hypoplasie de l'email dentaire, coloration permanente des dents).

Actuellement la Doxycycline est moins utilisée. Son utilisation nécessite une hospitalisation, un emploi d'antalgique majeur et une surveillance.

e- Sclérothérapie à la fibrine [91] :

Dans une étude portant sur 19 patients ayant bénéficié d'une 'injection de colle de fibrine (Tissucol) à l'intérieur du kyste lymphatique, Castañon et al ont noté que 17 d'entre eux présentaient une rémission complète sans aucune complication. Ils ont conclu que la ponction-évacuation d'un lymphangiome suivie d'une injection de la fibrine constituait une option thérapeutique intéressante dans la PEC de ces lésions.

4- Les autres moyens

a- Laser interstitiel :

Plusieurs lasers peuvent être utilisés surtout le laser CO₂, le laser diode 980 nm et le laser Nd-YAG. Les lésions concernées sont celles qui sont localisées sur la muqueuse oro-pharyngée, la muqueuse buccale, la muqueuse de la joue, de la lèvre, de la langue et du larynx [38].

Le principe du laser interstitiel est de réaliser un resurfaçage et faire disparaître ou diminuer les lésions lymphatiques muqueuses superficielles qui sont constituées de vésicules. Le resurfaçage obtient un aspect plus lisse, sans vésicules, moins gênant sur le plan esthétique et fonctionnel, car les vésicules se rompent et saignent de façon spontanée [38].

Dans une série des cas, Angiero et Al. ont conclu à une amélioration clinique chez tous les cas avec une régression volumique moyenne de 15 % avec un suivi de 6 mois à 3 ans [93].

L'avantage de la thérapie au laser est la facilité d'utilisation, la réduction des saignements, la douleur minimale, l'effet fiable et le traitement répétable. L'atropine peut être utilisée en préopératoire pour réduire la sécrétion salivaire [94].

Les complications du laser sont les poussées inflammatoires pouvant survenir au décours du geste. Elles peuvent être prévenues par l'adjonction d'un traitement antibio-corticoïde post-opératoire [37].

c- La radiofréquence

L'ablation par radiofréquence est efficace dans les lésions microkystiques linguales, en effondrant le kyste de manière suffisante pour soulager les symptômes tout en évitant les saignements excessifs et l'inflammation des tissus sains adjacents [89]. Son principe est la délivrance, par voie locale via une électrode et un milieu conducteur, d'une faible énergie radiofréquence qui induit une destruction tissulaire locale et crée une fibrose secondaire [38]. Une amélioration fonctionnelle a été observée dans tous les cas publiés par Leboulanger et al., avec une disparition complète des saignements dans 5/7 cas et une rechute locale modérée dans 2/7 cas [95].

L'ablation par radiofréquence a également été rapportée par Lisan et al., dans une petite série de ML micro-kystiques rétro-pharyngées, avec des résultats à court terme satisfaisants [96].

c- La ponction-évacuation :

La ponction-aspiration du contenu kystique était auparavant reconnue comme une possibilité thérapeutique. Cependant, du fait du risque important de récurrence, d'inoculation septique et d'hémorragie, elle a été abandonnée au profit des autres techniques [3]. Toutefois, elle est intéressante dans le cas d'un lymphangiome compressif étendu [73], permettant ainsi de soulager la tension cutanée en cas d'augmentation brutale du volume kystique ou de diminuer la compression laryngo-trachéale [3].

d- Thérapie médicale :

Elle s'agit de traitements médicamenteux innovants qui ont été testés ces dernières années dans les cas des malformations lymphatiques non opérables et ne pouvant être sclérosées. A l'heure actuelle, aucune de ces médicaments n'a obtenu d'autorisation de mise sur le marché (AMM) pour la PEC des ML. Elles font l'objet pour certaines, d'études prospectives d'évaluation [38].

Parmi ces médicaments on a :

- **Le sirolimus**

C'est une molécule connue et utilisée depuis de nombreuses années pour ses propriétés antifongiques et immunosuppressives pourrait être un outil dans la prise en charge médicale des ML [37].

L'activité spécifique anti-lymphangiogénique du sirolimus par inhibition de la voie d'activation mammalian target of rapamycin (mTOR) a été démontrée [97].

L'action du sirolimus sur un modèle expérimental de souris a démontré une inhibition de la croissance des ML induites mais aussi une diminution de

volume des ML préexistantes au traitement après 28 jours de traitement. Les études cliniques montrent une réponse inconstante, avec des cas de disparition complète, bien que dans la plupart des cas une réponse partielle est observée [97].

Le sirolimus est d'autant plus efficace s'il est instauré en première intention et non sur du tissu cicatriciel post-chirurgical ou sclérosé [98].

Les effets indésirables sont nombreux et consistent en des aphtoses, des troubles digestifs, des céphalées, des arthralgies et des modifications de l'adipogénèse [37].

- **Sildénafil**

Il a été utilisé pour la première fois en 2012 dans un cas d'une ML cervico-dorsale, permettant une diminution de volume de la ML et des symptômes associés [99]. Actuellement, peu d'articles évoquent cette thérapeutique et seulement quelques dizaines de cas pédiatriques sont rapportés [100]. Cette molécule est un inhibiteur de phosphodiesterase 5 qui influe sur la relaxation des fibres musculaires lisses et donc induit une vasodilatation et favoriserait le drainage lymphatique [101]. Les effets indésirables sont essentiellement dus à la vasodilatation, comme les céphalées, vertiges et des troubles digestifs. Si des troubles visuels par atteinte de la rétine apparaissent, le traitement doit être arrêté.

Certaines équipes publient des résultats satisfaisants avec une diminution de volume de 42 % des cas et une régression de la symptomatologie dans 58 % des cas [101]. Cependant, le sildénafil était associé pour certains patients au sirolimus, rendant les résultats d'interprétation délicate [102].

- **Le Propranolol :**

Quelques articles rapportent une efficacité dans certaines ML en concluant une action sur la voie des VEGF [103].

En 2013, Ozeki et al. ont administré du propranolol à une dose quotidienne unique de 2 mg/kg chez 6 enfants atteints de lymphangiome kystique, âgés de 10 mois à 19 ans, sur une période de 6 mois [48]. Les chercheurs ont remarqué :

- Une diminution significative de la taille des lymphangiomes kystiques (30,6% et 22,9% respectivement) dans 02 cas
- Une réponse modérée à l'intervention thérapeutique (diminution de 8% de la taille) dans 1 cas
- Aucune altération de la taille du lymphangiome, mais une récession des symptômes dans 1 cas.
- Enfin, il n'y a pas eu de réponse à l'administration de propranolol dans 02 cas

Ainsi, ils ont remarqué que les niveaux de VEGF-A, VEGF-C, et VEGF-D étaient significativement réduits 6 mois après l'administration quotidienne de propranolol.

- **Interféron a-2b :**

Cette molécule a été testée dans des ML avec ostéolyse (syndrome de Gorham-Stout) il y a quelques années, mais ne l'est plus actuellement en raison de ses effets secondaires [104].

C- Les indications :

1- Traitement des MLK en poussée évolutive :

Il n'est pas toujours facile de faire la distinction entre une poussée inflammatoire, une poussée infectieuse et un épisode d'hémorragie intrakystique de la MLK.

Le traitement de ces poussées dépend de la présentation (fièvre, douleurs, etc.) et repose habituellement sur une antibiothérapie probabiliste, à spectre assez large, dont l'effet est à la fois anti-inflammatoire et antibactérien : amoxicilline + acide clavulanique (80 à 100 mg/kg/j), ou josamycine (50 mg/kg/j), pendant 6 à 10 jours. Un corticoïde (prednisone ou prednisolone) à forte dose (0,5 à 2 mg/kg/j) est habituellement prescrit en cas d'inflammation majeure, pendant 3 à 6 jours [37].

En cas d'épisodes inflammatoires/infectieux récurrents, des cycles d'antibiotiques plus longs peuvent être proposés, voire une antibioprophylaxie selon Wagner et al. [105]

2- Traitement des MLK en dehors d'une poussée évolutive :

Le traitement des malformations lymphatiques kystiques dépend de leur sévérité, de leur topographie et de leur caractère macro- ou microkystique, isolé ou syndromique.

a- Traitement des MLK macrokystiques :

L'abstention thérapeutique [37]: peut être proposée dans le cas de ML macrokystiques de petite taille et non gênantes. Elles pourront régresser spontanément à la faveur de phénomènes inflammatoires spontanés (souvent concomitants d'infections régionales banales, de type otites, etc.), induisant une sclérose au décours.

La sclérothérapie [106] [107]: les ML macrokystiques sont constituées de kystes suffisamment gros pour être facilement accessibles à une sclérothérapie. Elle constitue le traitement de première intention en cas de gêne, et elle peut se faire sous anesthésie locale ou générale, selon les cas. Elle doit être programmée, en dehors du contexte de l'urgence.

La chirurgie [108] : peut être indiquée en cas des ML macrokystiques résiduels après sclérothérapie. Elle a montré de bons résultats, mais du fait de sa lourdeur (hospitalisation, anesthésie, suites opératoires, rançons cicatricielles...), elle est devenue un traitement de seconde intention.

b- Traitement des ML microkystiques ou mixtes :

La prise en charge des malformations lymphatiques microkystiques ou mixtes est plus complexe et est basée sur des stratégies thérapeutiques décidées en concertation pluridisciplinaire.

L'abstention thérapeutique est un choix possible pour les MLK microkystiques de petite taille, ou en fenêtres thérapeutiques [37].

L'exérèse chirurgicale est le traitement classique de première intention des malformations microkystiques [108]. Les formes microkystiques infiltrantes sont toujours plus étendues que ce que les vésicules visibles sur la peau laissent imaginer, ce qui rend la réalisation d'une exérèse complète difficile [109]. Une chirurgie de réduction partielle est utile toutefois pour réduire une MLK déformante.

La sclérothérapie des MLK microkystiques est moins satisfaisante que pour les MLK macrokystiques [37].

Les composantes microkystiques très superficielles peuvent être traitées par laser CO2 ou par radiofréquences.

3- Prise en charge psychologique [37]:

Les MLK peuvent provoquer des bouleversements dans la vie du patient et de sa famille, en particulier pour les formes affichantes ou complexes.

Les enfants ou leurs parents peuvent avoir besoin d'un accompagnement psychologique ponctuel. Ceci varie d'une personne à une autre, ainsi que des événements vécus, selon son âge et l'évolution de la pathologie. C'est pourquoi, le besoin d'un accompagnement psychologique n'est pas systématique, mais une proposition d'entretiens est indispensable, ceci faisant partie intégrante de la prise en charge médicale.

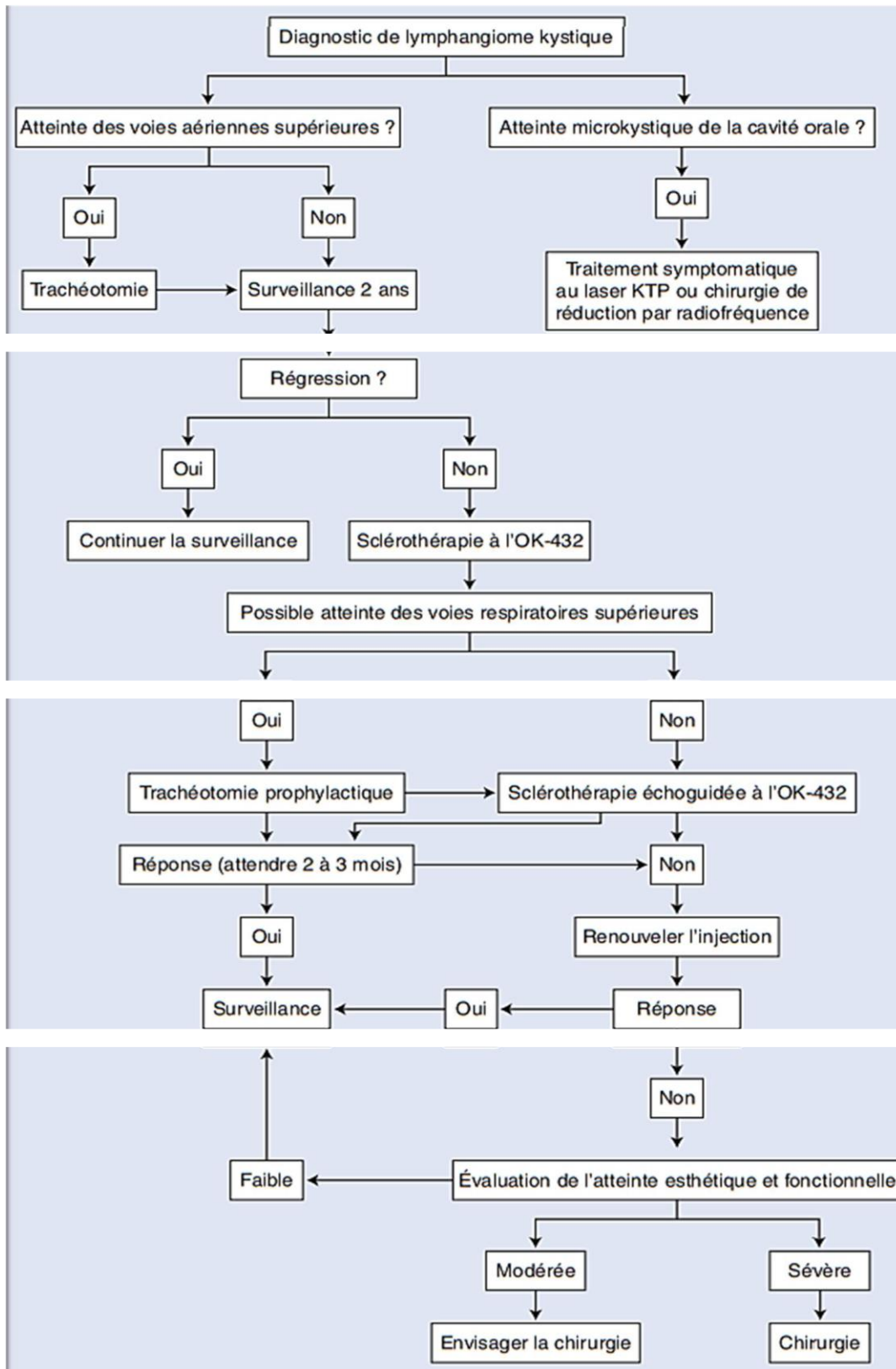


Figure 32 : Schéma thérapeutique d'une MLK cervicale [110]

D- Résultats thérapeutiques :

L'étude des résultats à long terme est un critère objectif pour évaluer l'efficacité du traitement des patients atteints de lymphangiomes.

1- Résultats de la chirurgie :

La chirurgie était autrefois le pilier du traitement et reste le traitement de choix des MLK. Elle permet une guérison en une seule intervention dans plus de 90 % des lymphangiomes kystiques limités à une ou deux régions cervicales [3].

Le principal problème du LK est la récurrence survenant en cas de lymphangiomes extensifs à prédominance caverneuse ou microkystique et sus-hyoïdiennes [89]. Selon l'étude menée par Orvidas et Kasperbauer, le taux de récurrence des lymphangiomes était de 39 % [3].

La récurrence est généralement constatée après un an d'excision subtotale en raison de la régénération des canaux lymphatiques. Elle se voit surtout après résection incomplète avec 36 % des cas contre 6 % en cas de résection complète [5]. Cela multiplie les interventions chirurgicales dans des conditions encore plus difficiles.

La récurrence de MLK après excision est influencée par divers facteurs tels que la localisation de la lésion par rapport à l'os hyoïde, la présence/absence d'encapsulation, et l'excision partielle ou complète. Ricciardelli et Richardson ont rapporté que la récurrence est liée à la localisation de la lésion par rapport à l'os hyoïde, les lésions situées au-dessus de l'os hyoïde ayant plus de chances de récidiver. Fliegelman et al ont indiqué que la récurrence est liée à l'encapsulation histologique de la lésion [28].

Pour Adam et Al, il n'y avait pas de différence d'efficacité entre la chirurgie et la sclérothérapie [111]. De même Balakrishnan dans une

étude de cohorte rétrospective ayant comparé les résultats de la chirurgie à ceux de la sclérothérapie, ne retrouve aucune différence en matière d'efficacité ni en postopératoire immédiat ni à 1 an de recul [112].

Dans une étude rétrospective qui a comparé les résultats de la chirurgie, de la sclérothérapie et de la surveillance simple, Gilony n'a pas mis en évidence de différence significative entre les trois prises en charge [113].

2- Résultats de la sclérothérapie :

Selon les cas décrits dans la littérature, la variante macrokystique répondait mieux à la sclérothérapie que la variante mixte ou microkystique [37].

L'analyse des différentes séries retrouve de bons résultats pour la sclérothérapie, quel que soit le produit utilisé, avec 40% de régression complète, 30% de diminution importante, 10 à 15% de résultats partiels et 10 à 15% d'absence d'effet [38].

Orford et al ont observé une excellente réponse chez sept (44%) patients, une bonne réponse chez sept (44%) patients, et une réponse faible ou nulle chez deux (12%) patients, suggérant que la sclérothérapie intralésionnelle à la bléomycine est efficace pour le traitement de ML kystique avec des taux de réponse comparables à ceux de l'excision chirurgicale, mais avec l'avantage d'éviter les lésions neuro-vasculaires et les cicatrices[73].

De nombreuses équipes ont rapporté leurs expériences sur l'OK-432 avec des taux de réponse initiale pour les malformations lymphatiques cervico-faciales de 83,5% et à 76,3% à long terme. Okazaki et.al ont recommandé le traitement par OK- 432 seul pour le type macrokystique unique, et l'injection pré-chirurgicale d'OK-432 pour le type microkystique [17].

Une revue de cadrage de Churchill et al. a montré que la variante macrokystique répondait mieux à la sclérothérapie que la variante mixte ou

microkystique. Dans leur étude, le picibanil (OK-432) a donné de meilleurs résultats que la bléomycine et une solution alcoolique de zéine (ASZ) [1].

Neilson et al. ont trouvé que l'OK-432 est supérieur à la chirurgie dans le traitement du lymphangiome kystique [73]. De plus, le résultat à court terme de l'OK-432 dans les grandes malformations lymphatiques kystiques est uniformément positif et sans effets délétères graves ou permanents.

Le principal avantage de l'utilisation de l'OK-432 est l'absence de fibrosis périlésionnelle [18]. Le plus grand inconvénient de son utilisation est le risque hémodynamique (choc anaphylactique), notamment chez les personnes allergiques à la pénicilline. Les complications graves et les récurrences sont rares voire absentes [28].

E- Les complications :

1- Les complications chirurgicales :

Elles surviennent dans 19% à 33% des cas et varient en fonction de l'étendue des lésions, de leur localisation et de leur caractère micro-ou macro kystique [114].

- **La mortalité :**

La mortalité centrale ou postopératoire varie de 0 à 7 % selon les séries[14]. C'est d'autant plus important que le nombre de réinterventions augmente et qu'il s'agit d'un enfant plus jeune.

- **Les complications locales :**

Elles sont responsables de séquelles longues. Ce sont la lymphorrhée et le lymphœdème [83]. D'autres complications locales, telles que des sutures lâches, un hématome du site opératoire ou une surinfection, peuvent survenir [14].

- **Les complications nerveuses :**

Des lésions des nerfs facial, hypoglosse, glossopharyngien, laryngé récurrent et lingual ont été rapportées [28].

Les séquelles neurologiques varient selon les séries [14]. Ozen et al. rapportent 12 % d'atteinte dans 17 cas. Raji et al. rapportent quatre atteintes neurologiques parmi 15 cas, deux cas de paralysie de la branche mentonnière du visage et un cas de paralysie spinale. Ameh et Nmadu. rapportent deux cas de paralysie faciale et un cas de paralysie nerveuse récurrente parmi 41 cas.

- **Complications respiratoires :**

Par dissection trop rapprochée de la trachée s'observent essentiellement chez les nouveau-né [70].

- **Troubles de déglutition [89].**

- **Les complications de la trachéotomie [115]:**

Comprennent les granulomes, les infections et les saignements. Le granulome est induit par le contact de la paroi des voies aériennes avec le tube de trachéotomie et augmente en taille au fur et à mesure que la durée de la pose du tube s'allonge.

2- Les complications de la sclérothérapie :

Elles sont différentes en fonction du produit sclérosant.

Les complications typiques du traitement intralésionnel à la bléomycine sont l'érythème, l'œdème, la pigmentation de la peau e, la perte passagère de cheveux et la fibrose pulmonaire [88]. Parmi ceux-ci, la toxicité pulmonaire constitue une préoccupation majeure. L'induration et l'œdème consécutifs à l'injection de bléomycine dans les lésions proches des voies

aériennes supérieures peuvent conduire à leur compression. Cela peut provoquer une détresse respiratoire et, dans les cas graves, nécessiter une ventilation [1]. Certains auteurs suggèrent que les enfants âgés de plus de 3 mois soient admis pendant au moins 48 heures après l'administration de bléomycine afin d'éviter une obstruction des voies aériennes supérieures non surveillée [1].

La complication majeure de la sclérothérapie par OK-432 est le choc anaphylactique, notamment chez les personnes allergiques à la pénicilline[28]. Une fièvre jusqu'à 39 °C apparaît souvent dans les 6 h après l'injection, qui disparaît en 4 jours environ avec l'utilisation de médicaments antipyrétiques [116].

F- Le suivi [37] :

Les parents doivent être informés par le médecin du caractère chronique et non totalement curable des MLK, dans la majorité des cas.

Un suivi régulier doit donc être proposé aux personnes atteintes de MLK, dont le rythme dépend de la sévérité de l'atteinte, de son pronostic et des traitements en cours. Pour une MLK invalidante sans traitement en cours, une surveillance annuelle est classiquement proposée.

La période de l'adolescence est à risque de rupture de suivi, les adolescents pouvant être lassés des consultations hospitalières pour une pathologie chronique non curable, et les parents n'ont pas toujours la force ou la motivation pour les stimuler. Il est important, pour qu'une bonne transition enfants-adultes soit réalisée, de discuter avec l'adolescent des problématiques auxquelles il peut être confronté (image de soi, relation aux autres, projection dans l'avenir, etc.), pour conserver l'accroche et lui être utile.

Les objectifs du suivi sont multiples :

- Surveiller l'efficacité et la tolérance d'un traitement ; proposer un traitement en cas d'aggravation (nouvelle séance de sclérothérapie par exemple)
- Suivre la pathologie et dépister une complication
- Proposer un traitement dans le cadre de protocoles de recherche clinique
- Apporter un soutien psychologique et améliorer l'acceptation de sa condition

Des examens biologiques peuvent être demandés au cours du suivi, pour dépister des complications (par exemple, recherche d'une anémie ferriprive en cas de saignements répétés des lymphangiectasies). Des examens d'imagerie (échographie-Doppler, IRM) ne sont pas systématiques lors du suivi, mais peuvent apporter des informations en cas d'augmentation de volume de la MLK au cours du temps, ou en pré-thérapeutique.

CONCLUSION

Les lymphangiomes kystiques cervicaux sont des malformations tumorales bénignes d'origine congénitale, classées dans les malformations vasculaires simples à bas débit (classification de l'ISSVA). Leur pathogenèse reste débattue, la théorie centrifuge étant la plus acceptée.

Cette tumeur est toujours bénigne et plus fréquente chez l'enfant que chez l'adulte. Elle peut se présenter dans des différentes régions des organes ou tissus mais la localisation habituelle est le cou avec 75% de possibilité.

Les malformations lymphatiques kystiques cervicales constituent une pathologie rare mais grave pouvant engager le pronostic vital du fœtus à la naissance. Le diagnostic anténatal est basé sur l'échographie et l'IRM qui permettent une détermination des limites extensives et une détermination des lésions associées afin de planifier une prise en charge optimale de ces masses cervicales en anténatal, lors de l'accouchement et à la naissance.

Le constat clinique couplé à l'imagerie permettent d'éliminer les autres masses cervicales et suffisent pour penser au lymphangiome kystique du cou, mais le diagnostic positif ne peut être confirmé que par l'intervention et l'examen histologique de la pièce opératoire. Il n'existe actuellement aucun consensus sur la prise en charge de ces malformations, leur traitement peut impliquer une intervention chirurgicale, une sclérothérapie ou les deux, selon l'indication.

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

Leur pronostic reste bon, et la surveillance post thérapeutique doit être optimale, afin de détecter et prendre en charge une éventuelle récurrence, notamment en cas d'exérèse partielle.

RÉSUMÉS

Résumé

Titre : lymphangiome kystique cervical chez l'enfant

Auteur : El-Garah Fatima Ez-Zahra

Rapporteur : Professeur KISRA Mounir

Mots clés : lymphangiome kystique- masse cervicale – enfant – traitement

Objectifs : rappeler les aspects étiopathogéniques, diagnostiques et les modalités thérapeutiques du lymphangiome kystique cervical chez l'enfant.

Matériels et méthodes : c'est une étude rétrospective concernant 03 cas de lymphangiomes kystiques cervicaux d'enfants traités entre Avril 2013 et Mai 2021 à l'hôpital des enfants de Rabat au sein de service de chirurgie infantile « A ».

Résultats : il s'agissait de deux filles et un garçon dont l'âge moyen était 32 mois (deux ans et 08 mois). Le lymphangiome kystique était découvert avant l'âge de deux ans dans un cas, à deux ans dans un cas et après deux ans dans le dernier cas. La masse siégeait à droite dans deux cas et à gauche dans un cas, sans signes compressifs associés. La localisation cervicale de la tumeur était simple dans les 03 cas avec présence des adénopathies cervicales et médiastinales dans un cas, aucun cas n'a nécessité des mesures de réanimation. Le traitement chirurgical était choisi chez les trois patients. Aucun cas de décès ou de complication n'a été rapporté en post opératoire.

Conclusion : Les malformations lymphatiques cervicales constituent un aspect particulier de la pathologie chirurgicale de l'enfant. Il n'existe actuellement aucun consensus sur la prise en charge de ces malformations, le traitement dépend de leur sévérité, de leur topographie et de leur caractère macro- ou microkystique, isolé ou syndromique.

Abstract

Title: cervical Cystic lymphangioma in children

Author: Dr El-Garah Fatima Ez-Zahra

Reporter: Professor KISRA Mounir

Keywords: cystic lymphangioma - cervical mass - child – treatment

Objectives: To review the etiopathogenic aspects, diagnostic and therapeutic modalities of cervical cystic lymphangioma in children.

Materials and methods: a retrospective study concerning 03 cases of cervical cystic lymphangiomas of children treated between April 2013 and May 2021 at the children's hospital of Rabat at the pediatric surgery unit "A".

Results: there were two girls and one boy whose average age was 32 months (two years and 08 months). The cystic lymphangioma was discovered before the age of two years in one case, at two years in one case and after two years in the last case. The mass was located on the right in two cases and on the left in one case, without associated compressive signs. The cervical localization of the tumor was simple in the 03 cases with the presence of cervical and mediastinal adenopathies in one case, none of them required resuscitation measures. Surgical treatment was chosen in all three patients. No case of death or complication was reported postoperatively.

Conclusion: Cervical lymphatic malformations are a particular aspect of surgical pathology in children. There is currently no consensus on the management of these malformations, the treatment depends on their severity, their topography and their macro- or microcystic, isolated or syndromic character.

ملخص

العنوان: الوعاء اللمفاوي الكيسي العنقي لدى الأطفال

من طرف: الدكتورة الكارح فاطمة الزهراء

المقرر: الأستاذ كسرا منير

الكلمات الأساسية: الوعاء اللمفاوي الكيسي- كتلة العنق – الطفل – العلاج

الهدف الرئيسي: ا لتذكير بالعوامل السببية والتشخيصية والطرق العلاجية للوعاء اللمفاوي الكيسي العنقي لدى الأطفال.

المواد والاساليب: شملت دراستنا التراجية ثلاث حالات من أورام الأوعية اللمفاوية الكيسية العنقية لدى أطفال تم علاجهم في فترة ما بين أبريل 2013 ومايو 2021 بمستشفى الأطفال بالرباط في قسم جراحة الأطفال الوحدة "A".

النتائج: اعتمدت الدراسة على فتاتان وصبي كان متوسط أعمارهم 32 شهرًا (سنتان 8 أشهر). تم اكتشاف ورم الأوعية اللمفاوية الكيسي قبل سن الثانية في حالة واحدة، وفي سن الثانية في حالة واحدة، وبعد عامين في الحالة الأخيرة. تم تحديد مكان الكيس اللمفاوي على جهة اليمين في حالتين وعلى جهة اليسار في حالة واحدة، بدون علامات انضغاطية مرتبطة به. كان تموضع الورم عنقيا دون أي تمديد في الحالات الثلاث مع وجود تضخم في العقد اللمفاوية العنقية والمنصفية في حالة واحدة، ولم تتطلب أي حالة تدابير الإنعاش. تم اختيار العلاج الجراحي لجميع المرضى الثلاث. لم يتم الإبلاغ عن أي حالة وفاة أو مضاعفات بعد الجراحة.

الخلاصة: يشكل الوعاء اللمفاوي الكيسي العنقي جانبا مميزا من علم جراحة الأطفال. لا يوجد إجماع حاليًا حول الطرق العلاجية الأنسب لهذه الأورام، يتم تحديد نوع العلاج بناء على شدتها، تموضعها، نوع الانسجة المكونة منها وكذا طابعها المعزول او التلازمي.

RÉFÉRENCES

[1] P. Tiwari et al

« Bleomycin sclerotherapy in lymphangiomas of the head and neck region: a prospective study », *Int. J. Oral Maxillofac. Surg.*, vol. 50, n° 5, p. 619-626, mai 2021, doi: 10.1016/j.ijom.2020.09.008.

[2] V. Kaira et al

« Cervical Cystic Lymphangiomas in Adults: A Case Series of a Rare Entity with Literature Review », *Head Neck Pathol.*, vol. 15, n° 2, p. 503-508, juin 2021, doi: 10.1007/s12105-020-01227-y.

[3] N. M'jahad et al

« Cystic Lymphangioma on the Floor of the Oral Cavity Extending to the Submandibular Region in Adult Patients », *Int. J. Otolaryngol. Head Amp Neck Surg.*, vol. 09, n° 04, p. 133-140, 2020, doi: 10.4236/ijohns.2020.94017.

[4] A. K. Mukakala et al

« Lymphangiome kystique du cou chez un adulte jeune : à propos d'un cas et revue de la littérature », *Pan Afr. Med. J.*, vol. 36, juin 2020, doi: 10.11604/pamj.2020.36.54.21758.

[5] U. Opoko et al

« Cervical cystic lymphangioma in a child », *J. Pediatr. Surg. Case Rep.*, vol. 71, p. 101919, août 2021, doi: 10.1016/j.epsc.2021.101919.

[6] R. Putz

« *Atlas d'anatomie humaine Sobotta: Tome 1, Tête, cou, membre supérieur* » 5e édition. Cachan : Tec & Doc Lavoisier, 2010.

[7] Erik Schulte et al

« *Atlas d'anatomie Prométhée Tête, cou et neuroanatomie , De Boeck* » ISBN : 9782804186159, 2016

[8] E. J. Kohan et G. A. Wirth,

« Anatomy of the Neck », *Clin. Plast. Surg.*, vol. 41, n° 1, p. 1-6, janv. 2014, doi: 10.1016/j.cps.2013.09.016.

- [9] **M. G. Butler, S. Isogai, et B. M. Weinstein,**
« Lymphatic development », *Birth Defects Res. Part C Embryo Today Rev.*, vol. 87, n° 3, p. 222-231, sept. 2009, doi: 10.1002/bdrc.20155.
- [10] **J. Kazenwadel et N. L. Harvey,**
« Morphogenesis of the lymphatic vasculature: A focus on new progenitors and cellular mechanisms important for constructing lymphatic vessels: Morphogenesis of the Lymphatic Vasculature », *Dev. Dyn.*, vol. 245, n° 3, p. 209-219, mars 2016, doi: 10.1002/dvdy.24313.
- [11] **William larsen, et al**
« Embryologie humaine de Larsen 4e 2017 », *De Boeck Supérieur*, juin 10, 2021.
- [12] **J.-F. Bernaudin, M. Kambouchner, et R. Lacave,**
« La circulation lymphatique, structure des vaisseaux, développement, formation de la lymphe. Revue générale », *Rev. Pneumol. Clin.*, vol. 69, n° 2, p. 93-101, avr. 2013, doi: 10.1016/j.pneumo.2013.01.005.
- [13] **R. Gabeff, et al**
« Malformations lymphatiques kystiques superficielles », *Ann. Dermatol. Vénérologie*, vol. 144, n° 5, p. 389-397, mai 2017, doi: 10.1016/j.annder.2017.01.006.
- [14] **A. O. Mohamed, et al**
« Giant Cystic Lymphangioma in Children: About Two Cases », *Saudi J. Med. Pharm. Sci.*, vol. 7, n° 1, p. 71-76, janv. 2021, doi: 10.36348/sjmps.2021.v07i01.014.
- [15] **W. Colangeli, et al**
« Cystic lymphangioma in adult: a case report and a review of the literature », *J. Surg. Case Rep.*, vol. 2020, n° 7, p. rjaa179, juill. 2020, doi: 10.1093/jscr/rjaa179.
- [16] **A. A. Jaiswal, et al**

« A huge congenital cervical lymphangioma – Case report with review of literature », *Egypt. J. Ear Nose Throat Allied Sci.*, vol. 16, n° 3, p. 283-290, nov. 2015, doi: 10.1016/j.ejenta.2015.07.005.

[17] A. Aljalil et al

« Giant Cervical Cystic Lymphangioma: A Case Report », *Sch. J. Med. Case Rep.*, vol. 08, n° 03, p. 324-327, mars 2020, doi: 10.36347/sjmcr.2020.v08i03.018.

[18] P. Balineni, et al

« Extensive parapharyngeal lymphangioma in a adult—Case report and review of literature », *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 75, p. 85-88, 2020, doi: 10.1016/j.ijscr.2020.08.051.

[19] A. O. Diallo, et al

« Le lymphangiome cervicofacial congénital de l'enfant au CHU de Conakry : analyse de trois cas », *J. Afr. Cancer Afr. J. Cancer*, vol. 5, n° 4, p. 209-215, nov. 2013, doi: 10.1007/s12558-013-0265-x.

[20] B. C. Cho et al

« Cervicofacial Lymphatic Malformations: A Retrospective Review of 40 Cases », *Arch. Plast. Surg.*, vol. 43, n° 1, p. 10-18, janv. 2016, doi: 10.5999/aps.2016.43.1.10.

[21] E. Cadena Piñeros et A. F. Rojas,

« Cervical lymphangioma of adult: Case report and current treatment », *Case Rep.*, vol. 4, n° 1, p. 61-68, janv. 2018, doi: 10.15446/cr.v4n1.67067.

[22] N. Benkhraba et al

« Cervical Cystic Lymphangioma: A Case Report », p. 3, 2020.

[23] H. Bhayya, et al

« Oral lymphangioma: A rare case report », *Contemp. Clin. Dent.*, vol. 6, n° 4, p. 584, 2015, doi: 10.4103/0976-237X.169851.

[24] D. P. Zadvinskis et al

- « Congenital malformations of the cervicothoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. », *RadioGraphics*, vol. 12, n° 6, p. 1175-1189, nov. 1992, doi: 10.1148/radiographics.12.6.1439020.
- [25] **C. JIOUA**
- « Lymphangiome kystique de la rate à propos de deux cas, 2017. »
- [26] **S. Norgall, et al**
- « Elevated expression of VEGFR-3 in lymphatic endothelial cells from lymphangiomas », *BMC Cancer*, vol. 7, n° 1, p. 105, déc. 2007, doi: 10.1186/1471-2407-7-105.
- [27] **V. L. Luks et al**
- « Lymphatic and Other Vascular Malformative/Overgrowth Disorders Are Caused by Somatic Mutations in PIK3CA », *J. Pediatr.*, vol. 166, n° 4, p. 1048-1054.e5, avr. 2015, doi: 10.1016/j.jpeds.2014.12.069.
- [28] **V. Dokania et al**
- « Sudden Onset, Rapidly Expansile, Cervical Cystic Hygroma in an Adult: A Rare Case with Unusual Presentation and Extensive Review of the Literature », *Case Rep. Otolaryngol.*, vol. 2017, p. 1-7, 2017, doi: 10.1155/2017/1061958.
- [29] **K. Elshaar et L. AbuAleid,**
- « Adult-onset giant cervical cystic hygroma with pressure manifestations on aerodigestive tract, managed surgically: reporting of a rare case », *Ann. R. Coll. Surg. Engl.*, vol. 101, n° 3, p. e84-e87, mars 2019, doi: 10.1308/rcsann.2018.0214.
- [30] **R. Dasgupta et S. J. Fishman,**
- « ISSVA classification », *Semin. Pediatr. Surg.*, vol. 23, n° 4, p. 158-161, août 2014, doi: 10.1053/j.sempedsurg.2014.06.016.
- [31] **L. M. de Serres, K. C. Y. Sie, et M. A. Richardson,**
- « Lymphatic Malformations of the Head and Neck: A Proposal for Staging », *Arch. Otolaryngol. - Head Neck Surg.*, vol. 121, n° 5, p. 577-582, mai 1995, doi: 10.1001/archotol.1995.01890050065012.
- [32] **E. E. Berg, S. E. Sobol, et I. Jacobs,**

« Laryngeal Obstruction by Cervical and Endolaryngeal Lymphatic Malformations in Children: Proposed Staging System and Review of Treatment », *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, vol. 122, n° 9, p. 575-581, sept. 2013, doi: 10.1177/000348941312200907.

[33] S. Wiegand et al

« Microcystic Lymphatic Malformations of the Tongue: Diagnosis, Classification, and Treatment », *Arch. Otolaryngol. Neck Surg.*, vol. 135, n° 10, p. 976, oct. 2009, doi: 10.1001/archoto.2009.131.

[34] C. Wittekindt et al

« Lymphatic malformations of the head and neck: Introduction of a disease score for children, Cologne Disease Score (CDS) », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 70, n° 7, p. 1205-1212, juill. 2006, doi: 10.1016/j.ijporl.2005.12.013.

[35] E. M. Kirkham, et al

« The Lymphatic Malformation Function (LMF) Instrument », *Otolaryngol. Neck Surg.*, vol. 153, n° 4, p. 656-662, oct. 2015, doi: 10.1177/0194599815594776.

[36] A. Leroy, et al

« Bilan iconographique (échographie/IRM) dans l'évaluation anténatale des malformations lymphatiques kystiques cervicales », *Gynécologie Obstétrique Fertil.*, vol. 44, n° 5, p. 269-273, mai 2016, doi: 10.1016/j.gyobfe.2016.03.011.

[37] P. Fayoux, F. Jegoux, ORL, N. Leboulanger,

« Malformations lymphatiques cervicales de l'adulte et de l'enfant », in *Les Masses Kystiques Cervicales de L'adulte et de L'enfant*, Elsevier, 2018, p. 133-156. doi: 10.1016/B978-2-294-76130-0.00011-7.

[38] J. Delmas,

« Les malformations lymphatiques cervico-faciales de diagnostic anténatal », p. 94, 2020.

[39] W. H. Peranteau et al

« Prenatal growth characteristics of lymphatic malformations », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 52, n° 1, p. 65-68, janv. 2017, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.10.025.

[40] E. R. Oliver et al

« Fetal Lymphatic Malformations: More Variable Than We Think?: Fetal Lymphatic Malformations », *J. Ultrasound Med.*, vol. 36, n° 5, p. 1051-1058, mai 2017, doi: 10.7863/ultra.16.04071.

[41] Y. Liu, et al

« The role of magnetic resonance imaging in the prenatal management of a lymphatic malformation », *J. Belg. Soc. Radiol.*, vol. 97, n° 6, p. 351, nov. 2014, doi: 10.5334/jbr-btr.135.

[42] G. Tonni et al

« Prenatally diagnosed fetal tumors of the head and neck: a systematic review with antenatal and postnatal outcomes over the past 20 years », *J. Perinat. Med.*, vol. 45, n° 2, janv. 2017, doi: 10.1515/jpm-2016-0074.

[43] W. Zheng, et al

« Role of prenatal imaging in the diagnosis and management of fetal facio-cervical masses », *Sci. Rep.*, vol. 11, n° 1, p. 1385, déc. 2021, doi: 10.1038/s41598-021-80976-4.

[44] A. Gedikbasi et al

« Multidisciplinary approach in cystic hygroma: Prenatal diagnosis, outcome, and postnatal follow up », *Pediatr. Int.*, vol. 51, n° 5, p. 670-677, oct. 2009, doi: 10.1111/j.1442-200X.2009.02846.x.

[45] C. Y. Sanhal et al

« Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma », *Braz. J. Med. Biol. Res.*, vol. 47, n° 9, p. 799-803, juill. 2014, doi: 10.1590/1414-431X20143895.

[46] C.-P. Chen et al

« Prenatal diagnosis of partial monosomy 5p (5p15.1→pter) and partial trisomy 7p (7p15.2→pter) associated with cystic hygroma, abnormal skull development, and ventriculomegaly », *Taiwan. J. Obstet. Gynecol.*, vol. 55, n° 4, p. 591-595, août 2016, doi: 10.1016/j.tjog.2016.06.014.

[47] K. Balakrishnan et J. Perkins,

« Management of Head and Neck Lymphatic Malformations », *Facial Plast. Surg.*, vol. 28, n° 06, p. 596-602, nov. 2012, doi: 10.1055/s-0032-1329934.

[48] R. H. Novoa, et al

« EXIT (ex utero intrapartum treatment) surgery for the management of fetal airway obstruction: A systematic review of the literature », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 55, n° 7, p. 1188-1195, juill. 2020, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2020.02.011.

[49] J. Sirianni, J. Abro, et D. Gutman,

« Delivery of an Infant with Airway Compression Due to Cystic Hygroma at 37 Weeks' Gestation Requiring a Multidisciplinary Decision to Use a Combination of Ex Utero Intrapartum Treatment (EXIT) and Airway Palliation at Cesarean Section », *Am. J. Case Rep.*, vol. 21, nov. 2020, doi: 10.12659/AJCR.927803.

[50] J. C. Oosthuizen, P. Burns, et J. D. Russell,

« Lymphatic malformations: a proposed management algorithm », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 74, n° 4, p. 398-403, avr. 2010, doi: 10.1016/j.ijporl.2010.01.013.

[51] M. Sadick et al

« Interdisciplinary Management of Head and Neck Vascular Anomalies: Clinical Presentation, Diagnostic Findings and Minimalinvasive Therapies », *Eur. J. Radiol. Open*, vol. 4, p. 63-68, 2017, doi: 10.1016/j.ejro.2017.05.001.

[52] J. Miloundja, et al

- « Lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant au Gabon », *Ann. Otolaryngol. Chir. Cervico-Faciale*, vol. 124, n° 6, p. 277-284, déc. 2007, doi: 10.1016/j.aorl.2007.03.006.
- [53] M. Sanogo**
« Alcoolisation des lymphangiomes kystiques chez l'enfant ». 2008
- [54] P. Gbande**
« Cervical cystic lymphangioma with ultrasound diagnosis in a newborn ». Juin 2019
- [55] D. A. Haouimi,**
« Cervical cystic lymphangioma | Radiology Case | Radiopaedia.org », *Mars 2021*.
- [56] M. Shahi, P. Bagga, et N. Mahajan,**
« Cervical cystic lymphangioma in an adult, diagnosed on FNAC », *J. Cytol.*, vol. 26, n° 4, p. 164, 2009, doi: 10.4103/0970-9371.62191.
- [57] P. Leloup, et al**
« Kystes et fistules congénitaux de la face et du cou », *Ann. Dermatol. Vénérologie*, vol. 139, n° 12, p. 842-851, déc. 2012, doi: 10.1016/j.annder.2012.10.583.
- [58] F. CHALARD, et al**
« Exploration par imagerie des masses cervicales de l'enfant », 2018.
- [59] A.Geoffray, C.Maschi, et S.Bailleux,**
« Comment raisonner devant une masse cervicale chez l'enfant ? », Elsevier Masson SAS 2014.
- [60] L. Quintanilla-Dieck et E. B. Penn,**
« Congenital Neck Masses », *Clin. Perinatol.*, vol. 45, n° 4, p. 769-785, déc. 2018, doi: 10.1016/j.clp.2018.07.012.
- [61] P.Attal, F.Bellus, Ph.Contencin et Al,**

« Tuméfactions cervicales chez l'enfant - 5e réunion annuelle de l'AFOP », p. 12, 1998.

[62] M. Tchaou et al

« Le fibromatosis colli ou torticollis congénital : son diagnostic et sa prise en charge à propos de deux cas », *Pan Afr. Med. J.*, vol. 22, 2015, doi: 10.11604/pamj.2015.22.74.7836.

[63] B. Pulvermacker, et al

« Pilomatricome ou épithélioma calcifié de Malherbe : à propos d'une série de 89 cas chez l'enfant », *Ann. Chir. Plast. Esthét.*, vol. 52, n° 1, p. 39-42, févr. 2007, doi: 10.1016/j.anplas.2006.06.004.

[64] A. D. Harouna, et al

« Lipoblastome découvert chez le grand enfant : description rare et revue de la littérature », *Pan Afr. Med. J.*, vol. 28, 2017, doi: 10.11604/pamj.2017.28.119.12002.

[65] Nicollas, R. and É. Moreddu,

« Masses cervicales, in ORL Chez L'enfant. », p. Elsevier. p. 271-280., 2016.

[66] T. Tempark, et al

« Fibromatosis colli, overlooked cause of neonatal torticollis: A case report », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol. Extra*, vol. 7, n° 1, p. 15-17, janv. 2012, doi: 10.1016/j.pedex.2011.07.007.

[67] D. Hartl, G. Roger, et E. Garabédian,

« Tratamiento de los linfangiomas cervicofaciales », p. 6.

[68] B. Mirza, et al

L. Ijaz, M. Saleem, M. Sharif, et A. Sheikh, « Cystic hygroma: An overview », *J. Cutan. Aesthetic Surg.*, vol. 3, n° 3, p. 139, 2010, doi: 10.4103/0974-2077.74488.

[69] W.C

« Le lymphangiome kystique cervical chez l'enfant (à propos de 25 cas) » 2000.

[70] J. A. Perkins et al

« Lymphatic malformations: Review of current treatment », *Otolaryngol. Neck Surg.*, vol. 142, n° 6, p. 795-803.e1, juin 2010, doi: 10.1016/j.otohns.2010.02.026.

[71] M. El Sayed, et al

« A rare case of cystic hygroma in neck and extending into thoracic cavity », *Int. J. Surg. Case Rep.*, vol. 76, p. 174-177, 2020, doi: 10.1016/j.ijscr.2020.09.090.

[72] N. Kumar, et al

« Cystic hygroma », *Natl. J. Maxillofac. Surg.*, vol. 1, n° 1, p. 81, 2010, doi: 10.4103/0975-5950.69152.

[73] S. Manouvrier-hanu

« Syndroe de Robert », 2009.

[74] A. Kariminejad, et al

« Lethal multiple pterygium syndrome, the extreme end of the RYR1 spectrum », *BMC Musculoskelet. Disord.*, vol. 17, n° 1, p. 109, déc. 2016, doi: 10.1186/s12891-016-0947-5.

[75] A. E. Roberts, et al

« Noonan syndrome », *The Lancet*, vol. 381, n° 9863, p. 333-342, janv. 2013, doi: 10.1016/S0140-6736(12)61023-X.

[76] J. Rakotosamimanana, et al

« Lymphangiome kystique cervico-médiastinal : à propos d'un cas et revue de la littérature », 2000.

[77] S. Héritier et J. Donadieu,

« Maladie de Gorham et anomalies vasculaires osseuses agressives », *Bull. Cancer (Paris)*, vol. 99, n° 5, p. 599-604, mai 2012, doi: 10.1684/bdc.2012.1572.

[78] C. Kaeuffer, et al

« Ostéolyses et douleurs diffuses révélant une lymphangiomatose kystique », *Rev. Rhum.*, vol. 85, n° 5, p. 502-505, oct. 2018, doi: 10.1016/j.rhum.2018.03.003.

[79] R. G. Elluru, et al

« Lymphatic malformations : diagnosis and management », *Semin. Pediatr. Surg.*, vol. 23, n° 4, p. 178-185, août 2014, doi: 10.1053/j.sempedsurg.2014.07.002.

[80] L. J. Orvidas et J. L. Kasperbauer,

« Pediatric lymphangiomas of the head and neck », *Ann. Otol. Rhinol. Laryngol.*, vol. 109, n° 4, p. 411-421, avr. 2000, doi: 10.1177/000348940010900412.

[81] M. Sadick et al

« Interdisciplinary Management of Head and Neck Vascular Anomalies: Clinical Presentation, Diagnostic Findings and Minimalinvasive Therapies », *Eur. J. Radiol. Open*, vol. 4, p. 63-68, mai 2017, doi: 10.1016/j.ejro.2017.05.001.

[82] Y. Guruprasad et D. S. Chauhan,

« Cervical Cystic Hygroma », *J. Maxillofac. Oral Surg.*, vol. 11, n° 3, p. 333-336, sept. 2012, doi: 10.1007/s12663-010-0149-x.

[83] B. N. Vasconcelos, et al

« Involution of a cystic hydroma of the face following local infection », *An. Bras. Dermatol.*, vol. 86, n° 1, p. 135-137, févr. 2011, doi: 10.1590/S0365-05962011000100020.

[84] J. A. Perkins, et al

« Clinical and radiographic findings in children with spontaneous lymphatic malformation regression », *Otolaryngol. Head Neck Surg. Off. J.*

Am. Acad. Otolaryngol.-Head Neck Surg., vol. 138, n° 6, p. 772-777, juin 2008, doi: 10.1016/j.otohns.2008.02.016.

[85] D. C. Shukla, B. M. Laitman, et A. V. Londino,

« “Airway management in a neonatal cystic hygroma” », *Otolaryngol. Case Rep.*, vol. 15, p. 100157, juin 2020, doi: 10.1016/j.xocr.2020.100157.

[86] J. Shimizu et al

« Airway obstruction caused by rapid enlargement of cervical lymphangioma in a five-month-old boy », *Clin. Case Rep.*, vol. 4, n° 9, p. 896-898, sept. 2016, doi: 10.1002/ccr3.659.

[87] A. M, et al

« Role of Bleomycin Sclerotherapy as a Non-surgical Method for the Treatment of Cystic Hygroma of Head and Neck Region-an Institutional Study », *Indian J. Otolaryngol. Head Neck Surg.*, nov. 2020, doi: 10.1007/s12070-020-02273-2.

[88] J. Lerat, et al

« Head and neck lymphatic malformation and treatment: Clinical study of 23 cases », *Eur. Ann. Otorhinolaryngol. Head Neck Dis.*, vol. 133, n° 6, p. 393-396, déc. 2016, doi: 10.1016/j.anorl.2016.07.004.

[89] M. Manzini, et al

« Response to OK-432 sclerotherapy in the treatment of cervical lymphangioma with submucosal extension to the airway », *Braz. J. Otorhinolaryngol.*, vol. 86, n° 1, p. 127-129, janv. 2020, doi: 10.1016/j.bjorl.2016.04.016.

[90] P. Impellizzeri et al

« Sclerotherapy for cervical cystic lymphatic malformations in children. Our experience with computed tomography-guided 98% sterile ethanol insertion and a review of the literature », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 45, n° 12, p. 2473-2478, déc. 2010, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2010.07.023.

- [91] **N. Figaro, R. Rampersad, et S. Juman,**
« Doxycycline Sclerotherapy of a Cervical Cystic Hygroma: A Caribbean Institution Experience », *Case Rep. Otolaryngol.*, vol. 2020, p. 1-5, sept. 2020, doi: 10.1155/2020/9187205.
- [92] **F. Angiero, et al**
« Head and neck hemangiomas in pediatric patients treated with endolesional 980-nm diode laser », *Photomed. Laser Surg.*, vol. 27, n° 4, p. 553-559, août 2009, doi: 10.1089/pho.2008.2362.
- [93] **Q. Zhou et al**
« Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck », *Oral Oncol.*, vol. 47, n° 12, p. 1105-1109, déc. 2011, doi: 10.1016/j.oraloncology.2011.08.001.
- [94] **N. Leboulanger, et al**
« Utility of radiofrequency ablation for haemorrhagic lingual lymphangioma », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 72, n° 7, p. 953-958, juill. 2008, doi: 10.1016/j.ijporl.2008.03.013.
- [95] **Q. Lisan et al**
« Value of radiofrequency ablation in the management of retropharyngeal lymphatic malformation », *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.*, vol. 83, p. 37-40, avr. 2016, doi: 10.1016/j.ijporl.2016.01.023.
- [96] **S. Huber et al**
« Inhibition of the mammalian target of rapamycin impedes lymphangiogenesis », *Kidney Int.*, vol. 71, n° 8, p. 771-777, avr. 2007, doi: 10.1038/sj.ki.5002112.
- [97] **J. E. Strychowsky, et al**
« Sirolimus as treatment for 19 patients with refractory cervicofacial lymphatic malformation », *The Laryngoscope*, vol. 128, n° 1, p. 269-276, janv. 2018, doi: 10.1002/lary.26780.
- [98] **G. L. Swetman, et al**
« Sildenafil for severe lymphatic malformations », *N. Engl. J. Med.*, vol. 366, n° 4, p. 384-386, janv. 2012, doi: 10.1056/NEJMc1112482.

[99] C. Danial et al

« An open-label study to evaluate sildenafil for the treatment of lymphatic malformations », *J. Am. Acad. Dermatol.*, vol. 70, n° 6, p. 1050-1057, juin 2014, doi: 10.1016/j.jaad.2014.02.005.

[100] S. E. R. Horbach, et al

« Oral sildenafil as a treatment option for lymphatic malformations in PIK3CA-related tissue overgrowth syndromes », *Dermatol. Ther.*, vol. 29, n° 6, p. 466-469, nov. 2016, doi: 10.1111/dth.12398.

[101] J. H. Tu, E. Tafoya, M. Jeng, et J. M. Teng,

« Long-Term Follow-Up of Lymphatic Malformations in Children Treated with Sildenafil », *Pediatr. Dermatol.*, vol. 34, n° 5, p. 559-565, sept. 2017, doi: 10.1111/pde.13237.

[102] M. Ozeki et al

« Propranolol as an alternative treatment option for pediatric lymphatic malformation », *Tohoku J. Exp. Med.*, vol. 229, n° 1, p. 61-66, janv. 2013, doi: 10.1620/tjem.229.61.

[103] D. Patoulias et al

« Cystic Lymphangioma of the Chest Wall in a 5-Year-Old Male Patient: A Rare and Atypical Localization—A Case Report and Comprehensive Review of the Literature », *Case Rep. Pediatr.*, vol. 2017, p. 1-6, 2017, doi: 10.1155/2017/2083204.

[104] J. F. Margolin, H. M. Soni, et S. Pimpalwar,

« Medical therapy for pediatric vascular anomalies », *Semin. Plast. Surg.*, vol. 28, n° 2, p. 79-86, mai 2014, doi: 10.1055/s-0034-1376264.

[105] K. M. Wagner, Z. Lokmic, et A. J. Penington,

« Prolonged antibiotic treatment for infected low flow vascular malformations », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 53, n° 4, p. 798-801, avr. 2018, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2017.05.022.

[106] D. Gilony, et al

« Treatment of lymphatic malformations: a more conservative approach », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 47, n° 10, p. 1837-1842, oct. 2012, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2012.06.005.

[107] J. Cheng,

« Doxycycline sclerotherapy in children with head and neck lymphatic malformations », *J. Pediatr. Surg.*, vol. 50, n° 12, p. 2143-2146, déc. 2015, doi: 10.1016/j.jpedsurg.2015.08.051.

[108] J. Cheng et N. Bastidas,

« Considerations for Management of Head and Neck Lymphatic Malformations in Children », *J. Craniofac. Surg.*, vol. 27, n° 4, p. 908-912, juin 2016, doi: 10.1097/SCS.0000000000002621.

[109] A. Laviv, A. Maly, et J. Abu-Tair,

« Large facial lymphatic malformation treatment using sclerosing agent followed by surgical resection: clinical and pathology report », *Oral Maxillofac. Surg.*, vol. 21, n° 3, p. 363-369, sept. 2017, doi: 10.1007/s10006-017-0640-3.

[110] N. Teissier,

« Lymphangiomes cervicofaciaux : imagerie, diagnostic et traitement. Masson Elsevier », *EM-Consulte*, 2016. - Doi : 10.1016/S0246-0351(16)76744-4

[111] M. T. Adams, B. Saltzman, et J. A. Perkins,

« Head and neck lymphatic malformation treatment: a systematic review », *Otolaryngol.--Head Neck Surg. Off. J. Am. Acad. Otolaryngol.-Head Neck Surg.*, vol. 147, n° 4, p. 627-639, oct. 2012, doi: 10.1177/0194599812453552.

[112] K. Balakrishnan, et al

« Primary surgery vs primary sclerotherapy for head and neck lymphatic malformations », *JAMA Otolaryngol.-- Head Neck Surg.*, vol. 140, n° 1, p. 41-45, janv. 2014, doi: 10.1001/jamaoto.2013.5849.

[113] J. J. Eliasson et al

« An 8-year population description from a national treatment centre on lymphatic malformations », *J. Plast. Surg. Hand Surg.*, vol. 51, n° 4, p. 280-285, août 2017, doi: 10.1080/2000656X.2016.1254092.

[114] J. Li et al

« Ultrasonographic diagnosis, classification, and treatment of cervical lymphatic malformation in paediatric patients: a retrospective study », *BMC Pediatr.*, vol. 20, n° 1, p. 441, déc. 2020, doi: 10.1186/s12887-020-02337-w.

[115] J. Shimizu et al

« Airway obstruction caused by rapid enlargement of cervical lymphangioma in a five-month-old boy », *Clin. Case Rep.*, vol. 4, no 9, p. 896-898, sept. 2016, doi: 10.1002/ccr3.659.

[116] E. Cadena Piñeros et A. F. Rojas,

« Cervical lymphangioma of adult: Case report and current treatment », *Case Rep.*, vol. 4, no 1, p. 61-68, janv. 2018, doi: 10.15446/cr.v4n1.67067.

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 وأن أعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه
- وأن أمارس مهنتي بوازع من ضميري وشرفي جاعلا صحة مرضي هدفي الأول
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي
- وأن أحافظ بكل ما لي 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 الإنسانية منذ نشأتها
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الانسان مهما لا قيت من تهديد
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشرفي

والله على ما أقول شهيد



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



أطروحة رقم: 334

سنة: 2021

الوعاء اللمفاوي الكيسي العنقي لدى الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم: // 2021

من طرف

السيدة فاطمة الزهراء الكارح

المزداة في 22 فبراير 1995 بتاونات

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية: الوعاء اللمفاوي الكيسي- كتلة العنق – الطفل – العلاج

أعضاء لجنة التحكيم:

رئيس

السيد حسين تليكي
أستاذ في علم الطفيليات

مشرف

السيد منير كسرا
أستاذ في جراحة الأطفال

عضو

السيد نوفل فجال
أستاذ في الجراحة التقيومية والتجميلية