

UNIVERSITE MOHAMMED V

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-

ANNEE: 2010

THESE N°: 223

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

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mme Ibtihale BENJOUAD

Née le 07 Mai 1984 à Rabat

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Lymphangiome kystique – Axillaire - Enfant.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

PRESIDENT

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

RAPPORTEUR

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. EL ABSI

Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

Mr. R. GANA

Professeur Agrégé de Neurochirurgie

Mr. A. CHENGUITI ANSARI

Professeur Agrégé de Gynécologie Obstétrique

Mr. T. MESKINI

Professeur Agrégé de Pédiatrie

JUGES



سبحانك لا علم لنا إلا
ما علمتنا إنك أنت
العليم الحكيم

ω

سورة البقرة: الآية: 31



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

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969	: Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974	: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981	: Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989	: Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997	: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003	: Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

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

PROFESSEURS :

Décembre 1967

1. Pr. TOUNSI Abdelkader	Pathologie Chirurgicale
--------------------------	-------------------------

Février, Septembre, Décembre 1973

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

Janvier et Décembre 1976

6. Pr. HASSAR Mohamed	Pharmacologie Clinique
-----------------------	------------------------

Février 1977

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

Février Mars et Novembre 1978

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

Mars 1979

12. Pr. LAMDOUAR ép. BOUAZZAOUI Naima	Pédiatrie
---------------------------------------	-----------

Mars, Avril et Septembre 1980

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

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

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

Novembre 1983

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

Décembre 1984

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

Novembre et Décembre 1985

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

Janvier, Février et Décembre 1987

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

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

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

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

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

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

Décembre 1988

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

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

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

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

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

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

Décembre 1992

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

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

Mars 1994

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

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

Mars 1994

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

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

Mars 1995

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

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

Décembre 1996

189. Pr. AMIL Touriya*
190. Pr. BELKACEM Rachid
191. Pr. BELMAHI Amin
192. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
193. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
194. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
195. Pr. GAMRA Lamiae
196. Pr. GAOUZI Ahmed
197. Pr. MAHFOUDI M'barek*

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

198. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
 199. Pr. MOHAMMADI Mohamed
 200. Pr. MOULINE Soumaya
 201. Pr. OUADGHIRI Mohamed
 202. Pr. OUZEDDOUN Naima
 203. Pr. ZBIR EL Mehdi*

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

Novembre 1997

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

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

Novembre 1998

225. Pr. BENKIRANE Majid*
 226. Pr. KHATOUI Ali*
 227. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
 Cardiologie
 Anatomie Pathologique

Novembre 1998

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

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

Janvier 2000

240. Pr. ABID Ahmed*
 241. Pr. AIT OUMAR Hassan

Pneumo-phtisiologie
 Pédiatrie

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

Novembre 2000

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

PROFESSEURS AGREGES :

Décembre 2001

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

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

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

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

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

Décembre 2002

325. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
 326. Pr. AMEUR Ahmed*
 327. Pr. AMRI Rachida
 328. Pr. AOURARH Aziz*
 329. Pr. BAMOU Youssef *
 330. Pr. BELGHITI Laila
 331. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
 332. Pr. BENBOUAZZA Karima
 333. Pr. BENZEKRI Laila
 334. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
 335. Pr. BERADY Samy*
 336. Pr. BERNOUSSI Zakiya
 337. Pr. BICHRA Mohamed Zakarya
 338. Pr. CHOHO Abdelkrim *

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

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

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

Janvier 2004

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

Pédiatrie
 Chirurgie Pédiatrique
 Urologie
 Gynécologie Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Traumatologie Orthopédie
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Traumatologie Orthopédie
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Traumatologie Orthopédie
 Médecine Interne
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Pneumo-phtisiologie
 Néphrologie
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Anesthésie Réanimation
 Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

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

389. Pr. NAOUMI Asmae*
 390. Pr. SAADI Nozha
 391. Pr. SASSENOU Ismail*
 392. Pr. TARIB Abdelilah*
 393. Pr. TIJAMI Fouad
 394. Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

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

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

Avril 2006

425. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 426. Pr. AFIFI Yasser
 427. Pr. AKJOUJ Said*
 428. Pr. BELGNAoui Fatima Zahra
 429. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 430. Pr. BENCHEIKH Razika
 431. Pr. BIYI Abdelhamid*
 432. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 433. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 434. Pr. CHEIKHAoui Younes
 435. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 436. Pr. DOGHMI Nawal

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hematologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie – Pédiatrique
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie

437. Pr. ESSAMRI Wafaa
 438. Pr. FELLAT Ibtissam
 439. Pr. FAROUDY Mamoun
 440. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 441. Pr. HARMOUCHE Hicham
 442. Pr. HNAFI Sidi Mohamed*
 443. Pr. IDRISS LAHLOU Amine
 444. Pr. JROUNDI Laila
 445. Pr. KARMOUNI Tariq
 446. Pr. KILI Amina
 447. Pr. KISRA Hassan
 448. Pr. KISRA Mounir
 449. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 450. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 451. Pr. MANSOURI Hamid*
 452. Pr. NAZIH Naoual
 453. Pr. OUANASS Abderrazzak
 454. Pr. SAFI Soumaya*
 455. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 456. Pr. SEFIANI Sana
 457. Pr. SOUALHI Mouna
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES **PROFESSEURS**

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

* Enseignants Militaires

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

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



Dédicaces



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

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

Aussi, c'est tout simplement que

Je dédie cette thèse ...

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenue

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A mon très cher père
BENJOUAD AHMED

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

Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la responsabilité, tu as su m'enseigner ainsi qu'à mes frères le savoir vivre et la force d'affronter les soucis

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

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

Je souhaite que cette thèse t'apporte la joie de voir aboutir tes espoirs et j'espère avoir été digne de ta confiance.

Merci d'avoir été tout simplement mon papa, que dieu te garde pour nous protéger et nous chérir.

A Ma très chère Mère,

CHAI BI ZHOR

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

Tu es ma source d'inspiration, tu es le sourire au fond de mes tristesses, tu es le grand cœur qui aime sans répit sans demander de retour, tu es ma joie, tu es la voie de ma sagesse, ma raison

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

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

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

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

*A mon cher frère ADIL,
A mon adorable frère AMINE,*

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

A notre fraternité qui m'est très chère.

*Avec mon grand amour et toute ma tendresse, je vous souhaite un
avenir plein de joie, de réussite et surtout de santé.*

*Je vous dédie ce travail en vous souhaitant beaucoup de bonheur
et de succès.*

Qu'ALLAH vous bénisse et vous protège.

A mon très cher Mari

HICHAM Moulay OMAR

Aucune dédicace, aucun mot, aucune expression aussi élaborée soit-elle, ne pourrait traduire au juste la valeur, le respect, la reconnaissance et l'Amour que je te porte.

Ce travail n'aurait pu voir le jour sans ton aide, ton soutien, ta compréhension et ton amour; tu étais toujours présent pour m'orienter et me conseiller puisses tu trouver dans ce travail le témoignage de mon amour le plus sincère et le plus fidèle.

Je remercie Dieu. Le clément de m'avoir offert une âme sœur amoureuse, compréhensive et indulgente.

Puisse Dieu nous accorder santé et volonté pour faire de nous un couple uni et heureux à jamais.

Milles merci et merci mon prince adoré.

Je t'aime passionnément

A Mes beaux parents
HICHAM MEHDI
et LAROUSSI FOUZIA

Votre soutien, votre dévouement et votre amour ont été une grande source de motivation pour moi.

A mon tour, me considérant comme votre fille tant désirée, j'espère être digne de l'intérêt et de l'amour que vous m'avez procuré.

Vous nous avez accueilli chez vous, vous nous avez soutenu et aidé dans les moments difficiles.

Je vous en serai toujours reconnaissante et soyez assurés de mon estime, mon profond respect et mon grand amour.

Merci pout tout.

Puisse Dieu vous préserver des malheurs de la vie et vous procurer longue vie.

A la mémoire de ma grand-mère FATMA,

*Tu n'es plus malheureusement parmi nous,
mais tu resteras à jamais dans mon cœur.*

*Ton soutien, ta prière ont été pour moi un stimulant
tout au long de mes études.*

Que Dieu t'accorde paix et miséricorde.

A mon grand-père adoré

Je vous dédie ce travail avec toute mon affection et amour.

Que Dieu te préserve de tout préjudice.

A mes très chères tantes,

A mes très chers oncles,

A tous mes cousins et cousines,

Votre soutien, votre amour et vos encouragements ont été pour moi d'un grand réconfort.

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

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

A la mémoire de ma très chère tante FATIMA ,

Je te dédie ce très modeste travail en regrettant que tu ne puisses être à mes côtés dans cette étape importante de ma vie.

Malheureusement tu nous as quitté trop tôt, mais c'est le destin qui en a décidé ainsi.

Même si tu n'es plus avec nous, saches que nous t'aimons et que tu seras toujours vivante dans nos cœurs.

A ma très chère et adorable copine
KHAOULA EL ATAOUNA

Nous voilà arrivées à la fin d'un long et difficile parcours.
Tu es plus qu'une amie, tu es pour moi la sœur que je n'ai jamais eu.
Tu étais toujours présente pour me soutenir, m'écouter et me gâter,
tu m'as beaucoup aidé, je t'en serai toujours reconnaissante.
Je t'aime ma sœur et je te dédie ce travail.

A HASSAN BOUZIANE

A tous les membres de ma famille, petits et grands

A la famille EL ATAOUNA

A tous mes amis (es)

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

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

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



Remerciements



A notre Maître et Président de thèse
Monsieur le Professeur
BENHMAMOUCH MOHAMED NAJIB
Professeur de l'enseignement supérieur
et Chef de Service de Chirurgie
Pédiatrique à l'hôpital d'enfants de Rabat.

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

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

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

*A notre Maître et Rapporteur de thèse
Monsieur le Professeur KISRA MOUNIR
Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique
à l'hôpital d'enfants de Rabat*

Nous tenons à vous déclarer nos remerciements les plus sincères pour avoir accepté de diriger ce travail et avoir vérifié à son élaboration avec patience et disponibilité.

Votre dévouement au travail, votre modestie et votre gentillesse imposent le respect et représentent le modèle que nous serons toujours heureux de suivre. Mais au-delà de tous les mots de remerciements que nous vous adressons, nous voudrions louer en vous votre amabilité, votre courtoisie et votre générosité. Ce fut très agréable de travailler avec vous pendant cette période.

Puisse ce travail être à la hauteur de la confiance que vous nous avez accordé.

A notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur EL ABSI MOHAMED
Professeur Agrégé de Chirurgie Générale

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

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

Soyez assuré de notre reconnaissance et notre profond respect

A notre Maître et juge de thèse
Monsieur le Professeur GANA RACHID
Professeur Agrégé de Neurochirurgie.

Vous nous faites un immense plaisir en acceptant de juger notre thèse.

Qu'il nous soit permis de témoigner à travers ces quelques lignes notre admiration à la valeur de votre compétence, votre rigueur ainsi que votre gentillesse, votre sympathie et votre dynamisme qui demeureront pour nous le meilleur exemple.

Que ce travail soit une occasion de vous exprimer notre gratitude, respect et admiration les plus sincères.

À notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le Professeur CHENGUITI ANSARI ANAS
Professeur Agrégé de Gynécologie-Obstétrique

.

Nous avons eu la chance de vous avoir parmi les membres de notre jury, et nous vous remercions d'avoir bien voulu en toute simplicité, nous faire l'honneur de juger ce travail.

Nous avons toujours été marqués par vos qualités humaines et l'étendue de vos connaissances.

Qu'il nous soit permis, cher maître, de vous exprimer notre grande estime et notre profonde reconnaissance.

A notre Maître et Juge de thèse
Monsieur le professeur MESKINI TAOUFIK
Professeur agrégé de pédiatrie

Je vous remercie du grand honneur que vous nous faites en acceptant de juger ce travail.

Veillez trouver ici, l'expression de notre gratitude, notre profonde reconnaissance, notre admiration et notre grande considération.

Puisse Dieu le tout puissant vous accorder bonne santé, prospérité et bonheur.

Sommaire

INTRODUCTION	1
RAPPELS	4
I. Rappel anatomique.....	5
II. Rappel embryologique	16
III. Rappel histo-physiologique	19
IV. Etude anatomopathologique	24
MATERIEL ET METHODES DE L'ETUDE	27
RESULTATS	44
DISCUSSION	53
I. Epidémiologie	54
A. Fréquence globale.....	54
B. Fréquence selon l'âge	54
C. Fréquence selon le sexe	55
D. Fréquence selon la localisation	56
II. Diagnostic positif.....	58
A. Clinique	58
B. Paraclinique	59
III. Diagnostic anténatal	67
A. Echographie anténatale	67
B. IRM fœtale	70
C. Caryotype	72

IV. Diagnostic différentiel	76
V. Traitement	78
A. But.....	78
B. Moyens.....	78
1. Traitement des poussées évolutives	78
2. Traitement en dehors d'une poussée évolutive.....	79
a. Chirurgie	79
b. Sclérothérapie.....	83
c. Autres moyens thérapeutiques	92
C. Indications	94
VI. Evolution-complications	96
A. Evolution naturelle	96
B. Complications :	96
1. Complications de la chirurgie	96
2. Complications de la sclérothérapie.....	97
 CONCLUSION	 98
RESUMES	101
BIBLIOGRAPHIE	105

Liste des abréviations

IRM : Imagerie par résonnance magnétique

LK : Lymphangiome kystique

ML : Malformation lymphatique

RX : Radiographie

TDM : Tomodensitométrie

VN : Vasculo-nerveux



Introduction



Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes dysembryoplasiques rares d'origine lymphatique[1], représentant 5 à 6% des tumeurs bénignes de l'enfant[2]

Ils ont été décrits, pour la première fois, par Reidenbacher en 1828, mais leur relation avec le système lymphatique a été rétablie un demi-siècle plus tard par Koester[3].

Il s'agit de malformations lymphatiques kystiques, hémodynamiquement inactives, constitués de vaisseaux lymphatiques anormaux et de kystes de taille et de formes variées[4]

Les lymphangiomes sont, le plus souvent, isolées mais elles peuvent entrer dans le cadre des syndromes de Turner, Noonan, Klinefelter, Fryns ou être rencontrées dans plusieurs types de trisomie[5,6]. Leur relation avec une exposition anténatale à l'alcool a été proposée par Edwards et Graham[7]

Ces tumeurs se manifestent très tôt chez le nouveau-né ou chez l'enfant, plus rarement chez l'adolescent et à titre exceptionnel chez l'adulte. Dans 50 à 60% des cas elles sont diagnostiquées dès la naissance et dans 80 à 90% des cas elles se manifestent avant l'âge de deux ans[8].

Il existe plusieurs classifications ; la plus utilisée les répartit en lésions microkystiques, macrokystiques et mixtes, selon que le volume des espaces kystiques est inférieur ou supérieur à 2 cm³[9]. Certains auteurs préfèrent les classer en lymphangiomes capillaires, caverneux et hygromas kystiques[10]

Ces malformations lymphatiques congénitales sont souvent situés dans la région cervicale (75%) ou axillaire (20%)[11].

Le diagnostic est évoqué, cliniquement, devant une tuméfaction molle, mobile sous la peau et assez bien limitée[12] ou une plaque infiltrée surmontée de vésicules[4].

L'écho-doppler est l'examen de référence pour ce type de lésions, et le bilan d'extension est au mieux précisé par l'IRM[13].

Le diagnostic anténatal du lymphangiome kystique est principalement évoqué sur des critères échographiques au cours du deuxième trimestre de grossesse[14]. L'IRM fœtale est également utilisée pour évaluer l'étendue et le caractère tissulaire de la lésion[15].

La prise en charge du lymphangiome reste un défi[16] L'exérèse chirurgicale a toujours été le traitement de première intention, mais les résultats sont souvent peu satisfaisants à cause de complications, y compris l'atteinte des nerfs et des vaisseaux sanguins, les cicatrices, et la récurrence du fait de l'excision incomplète. Pour ces raisons, l'injection intralésionnelle de produits sclérosants, comme la bléomycine, l'Ethibloc, l'alcool et l'OK-432 a été proposée.

Dans ce travail nous rapportons une série de 7 observations colligées dans le service de Chirurgie A de l'hôpital d'Enfants de Rabat pendant 16 ans, de 1993 à 2009.



Rappels



I. RAPPEL ANATOMIQUE

Le creux axillaire est l'ensemble des parties molles situées dans l'espace compris entre l'articulation scapulo-humérale, et la paroi thoracique.

Il constitue non seulement un lieu de passage des éléments nobles VN, mais assure aussi le drainage lymphatique des régions adjacentes

A. Anatomie Descriptive:

➤ Situation :

Le creux axillaire est une zone de transition entre le tronc et le membre supérieur, il est situé :

- ✧ Sous la clavicule.
- ✧ En avant de la région scapulaire.
- ✧ En dedans de l'articulation scapulo-humérale et de la région deltoïdienne.
- ✧ En dehors de la paroi antérolatérale du thorax.

➤ Limite :

- ✧ En haut : le 1/3 externe de la clavicule.
- ✧ En bas : le bord inférieur du grand pectoral= la base de l'aisselle.
- ✧ En dedans : la paroi antérolatérale thoracique.
- ✧ En dehors : l'humérus et l'articulation scapulo-humérale.
- ✧ En arrière : la scapula et la région scapulo-humérale

➤ Forme :

Le creux axillaire a la forme d'une pyramide quadrangulaire à sommet tronqué, Il comprend une paroi antérieure, interne, externe, un sommet et une base, ainsi qu'une cavité ou fosse axillaire.

B. Parois

➤ Paroi antérieure

Deux plans musculaires superposés :

- ✧ Muscle grand pectoral, séparé du deltoïde par le sillon deltopectoral (veine céphalique, et branche de l'artère acromio-thoracique).
- ✧ Plan clavi-pectoro-axillaire :
 - muscle sous clavier
 - et muscle petit pectoral, tendu de la coracoïde vers les 3, 4, et 5èmes côtes
 - ces deux muscles sont unis par le *fascia clavi-pectoro-axillaire*, constitué par l'aponévrose clavi-pectorale et le ligament suspenseur de l'aisselle.

➤ Paroi postérieure

- ✧ Muscles sous-scapulaire et petit rond en arrière
- ✧ Espace omo-huméral, divisé par la longue portion du triceps en :
 - quadrilatère huméro-tricipital en dehors, où passent le nerf axillaire et les vaisseaux circonflexes postérieurs
 - triangle omo-tricipital en dedans, où passent les vaisseaux circonflexes scapulaires
- ✧ Muscle grand rond
- ✧ Muscle grand dorsal

➤ **Paroi interne**

C'est la paroi thoracique latérale, recouverte par le **muscle grand dentelé** qui est tendu du bord spinal de l'omoplate aux dix premières côtes, et sur lequel cheminent le nerf du grand dentelé et les vaisseaux thoraciques latéraux.

➤ **Paroi externe**

- ✧ Humérus
- ✧ **longue portion du biceps** (bord supérieur de la glène > coulisse bicipitale)
- ✧ courte **portion** du biceps et **coraco-brachial** (qui proviennent tous les deux de la pointe du processus coracoïde).

➤ **Base**

- ✧ Peau (+ poils + glandes sudoripares apocrines)
- ✧ Tissu cellulaire sous-cutané
- ✧ Le relief des bords inférieurs des muscles grand pectoral en avant et **grand dorsal** en arrière, dont les aponévroses sont reliées entre elles par l'**aponévrose de la base de l'aisselle**, qui comprend deux feuillets :
 - Aponévrose superficielle, mince
 - Aponévrose profonde, dont le bord externe, ou "arc axillaire", concave, répond au paquet vasculo-nerveux.

➤ **Sommet**

Traversé par le paquet VN axillaire, cet orifice constitue un véritable hile vasculaire, et fait communiquer le creux axillaire avec la région sus claviculaire.

Il est limité :

- ✧ En bas : Face supérieure de la 1ère côte.
- ✧ En haut : La clavicule et le muscle sous clavier.
- ✧ En dehors : Saillie de l'apophyse coracoïde avec ses ligaments Coraco-claviculaires.
- ✧ En dedans : L'angle entre le sous clavier et la 1ère côte.

C. Contenu du creux axillaire :

1. Paquet Vasculo-Nerveux axillaire :

Traverse le creux axillaire de son sommet à la partie externe de sa base, d'abord la partie supérieure de la paroi interne, puis longe la paroi antérieure avant de gagner la paroi externe où il se poursuit en devenant paquet VN brachial.

a. L'artère axillaire :fig 1

- ✧ **Dimensions** : d'une longueur de 7 à 8cm, et d'un calibre de 8 à 10mm.
- ✧ **Origine** : Au dessous du milieu de la clavicule, où elle fait suite à l'artère sous clavière.

- ✧ **Trajet** : dépend de la position du bras :
 - Bras pendant le long du corps : l'artère axillaire se dirige en bas en arrière et en dehors.
 - Bras étendu horizontalement : l'artère axillaire est rectiligne
- ✧ **Terminaison** : bord inférieur du grand pectoral où elle se continue par l'artère humérale.
- ✧ **Collatérales** :
 - La thoracique supérieure.
 - L'acromio-thoracique.
 - Les petites thoraciques.
 - La mammaire externe.
 - L'artère scapulaire inférieure.
 - Le tronc des circonflexes.

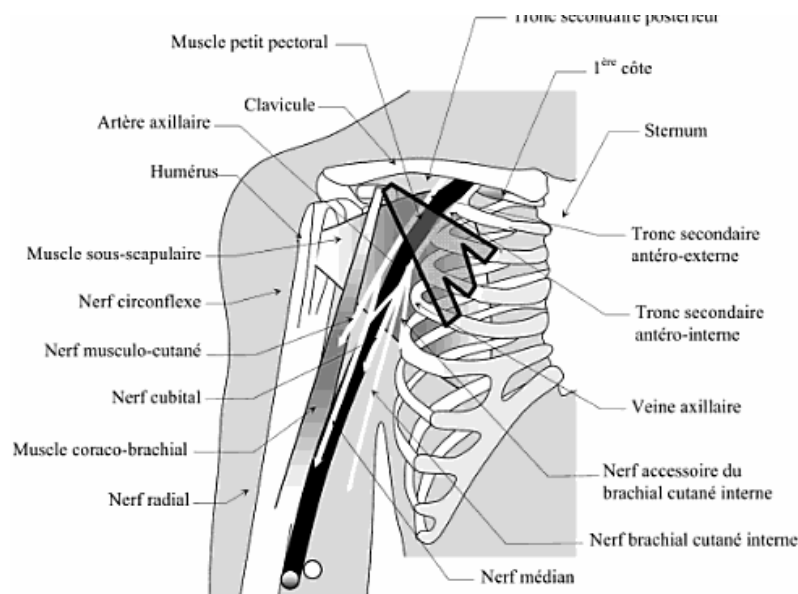


Fig.1 : Vue antérieure de l'artère axillaire

b. La veine axillaire fig 2

- ✧ **Origine** : Bord inférieur du grand pectoral, de la confluence de la **veine** humérale et de la veine basilique.
- ✧ **Trajet** : Généralement doublée d'un canal veineux collatéral, la veine axillaire est appliquée sur le flanc interne de l'artère et traverse en diagonale le creux axillaire, en suivant la direction générale du paquet VN.
- ✧ **Terminaison** : Sous la clavicule, en devenant veine sous clavière.

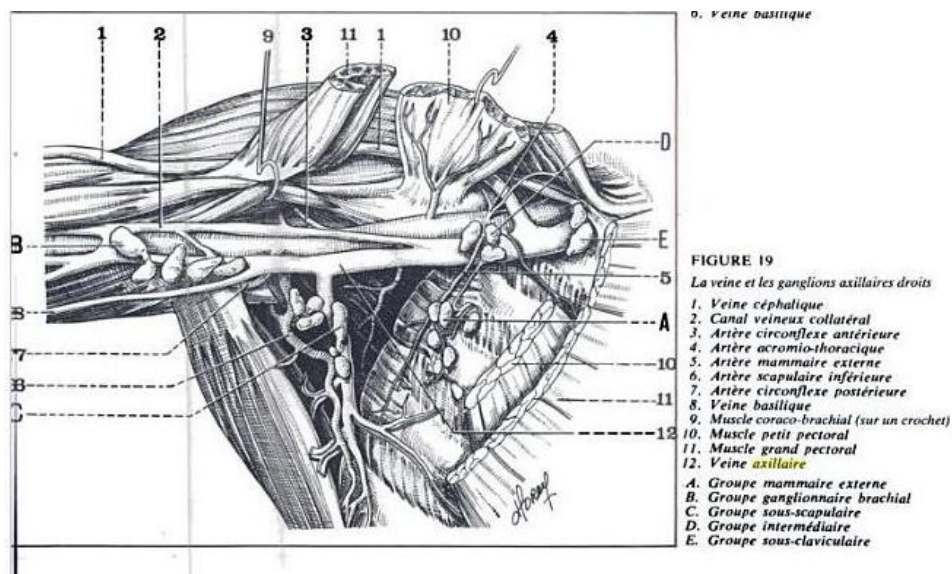


Fig.2 : schéma de la veine et les ganglions axillaires droits

c. Le plexus brachial et ses branches terminales.

A son entrée dans le creux axillaire, le plexus brachial est constitué par trois troncs nerveux s'étageant de haut en bas sur le flan externe de l'artère axillaire :

- ✧ **Tronc secondaire antéro-externe.**
- ✧ **Tronc secondaire antéro-interne.**
- ✧ **Tronc secondaire postérieure.**

Ces trois troncs secondaires sont accompagnées par de nombreuses collatérales :

- ✧ **En avant** : Nerfs du grand pectoral et du petit pectoral.
- ✧ **En arrière** : Nerf inférieur du petit pectoral.
- ✧ **En dedans** : Nerfs du grand dorsal, grand rond et grand dentelé.

Les terminales du plexus brachial nées des troncs secondaires, sont disposées tout autour de l'artère axillaire :

- ✧ Tronc secondaire antéro-externe se divise en :
 - Nerf musculo-cutané.
 - Racine externe Nerf médian.

✧ Tronc secondaire antéro-interne se divise en arrière de l'artère en :

- Racine interne Nerf médian.
- Nerf cubital.
- Nerf brachial cutané interne.
- L'accessoire du brachial cutané interne.

✧ Tronc secondaire postérieure :

- Nerf radial.
- Nerf circonflexe

2. Éléments VN périphériques :

Ce sont les branches collatérales du paquet VN axillaire :

a. Les éléments antérieurs :

✧ **Artères** :

- Artère thoracique supérieure.
- Artère acromio-thoracique.
- Artères petites thoraciques.

✧ **Veines** : Satellites des artères se jettent dans la veine axillaire.

✧ **Nerfs** :

- Nerf supérieur du grand pectoral.
- Nerf inférieur du grand pectoral.
- Nerf du petit pectoral.

b. Les éléments internes :

- ✧ Artère mammaire externe.
- ✧ Les deux veines mammaires externes.
- ✧ Nerf grand dentelé.
- ✧ La branche thoracique de l'artère scapulaire inférieure

c. Les éléments postérieurs :

- ✧ Les nerfs du sous scapulaire.
- ✧ Le nerf circonflexe.
- ✧ Les nerfs du grand rond et du grand dorsal.
- ✧ L'artère scapulaire inférieure.

d. Les éléments externes :

- ✧ Les artères circonflexes antérieur et postérieur.
- ✧ Les veines circonflexes.

3. Lymphatiques :

Les lymphatiques axillaires résument la circulation lymphatique du membre supérieur, d'une partie des parois thoraciques et abdominales et surtout de la glande mammaire.

Les ganglions se répartissent classiquement en cinq groupes :

➤ **Le groupe mammaire externe :**

Parfois divisé en deux groupes supérieur et inférieur, il est situé le long des vaisseaux mammaires externes, sur le muscle grand dorsal, immédiatement en arrière du muscle grand pectoral. Il reçoit les lymphatiques de la paroi thoracique, de la paroi abdominale susombilicale et surtout ceux de la mamelle.

➤ **Le groupe brachial :**

Il est formé par quelques petits ganglions échelonnés le long de la veine axillaire et recevant les lymphatiques du membre supérieur.

➤ **Le groupe de la gouttière dorso-scapulaire**

Il reçoit les lymphatiques de la partie postérieure du tronc

➤ **Le groupe intermédiaire :**

Situé à la partie moyenne des vaisseaux axillaires, il reçoit les efférents des trois groupes précédents et se draine par le groupe sous claviculaire

➤ **Le groupe sous claviculaire :**

Il est situé au sommet du creux axillaire sur le bord interne de la veine, entre le premier espace intercostal et la clavicule.

Les lymphatiques qui en naissent, se réunissent en un tronc collecteur unique, le tronc sous clavier, qui ira s'unir aux lymphatiques sus claviculaires avant de se jeter dans le confluent veineux de Pirogoff à droite, le canal thoracique à gauche.

D. Rapports du creux axillaires :

- ✧ **En haut et en dedans :** La région sus claviculaire.
- ✧ **En arrière :** La région scapulaire.
- ✧ **En dedans :** Les espaces intercostaux
- ✧ **En dehors :** L'articulation scapulo-humérale.
- ✧ **En bas :** Les loges brachiales antérieure et postérieure.

II. RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Durant la première partie du XXe siècle, différentes théories pathogéniques vont se développer mais c'est le travail essentiel de Florence Rena sabin, débuté en 1902 qui va poser les bases de la théorie centrifuge du développement lymphatique : les conduits lymphatiques naissent par vasculogénèse et angiogénèse à partir des précurseurs splanchnopleuraux[17]

Ils se développent vers la cinquième semaine d'aménorrhée, après les artères et les veines.

Dans un premier temps apparaissent

- ✧ Les deux sacs lymphatiques jugulaires : drainage de la tête et du cou, le thorax supérieur et les membres supérieurs)
- ✧ Puis, à la sixième semaine d'aménorrhée les quatre autres sacs pour le drainage des membres inférieurs et le tronc se forment :
- ✧ Deux sacs lymphatiques iliaques
- ✧ Un sac lymphatique rétropéritonéal
- ✧ Une citerne lymphatique, en arrière du sac lymphatique rétropéritonéal

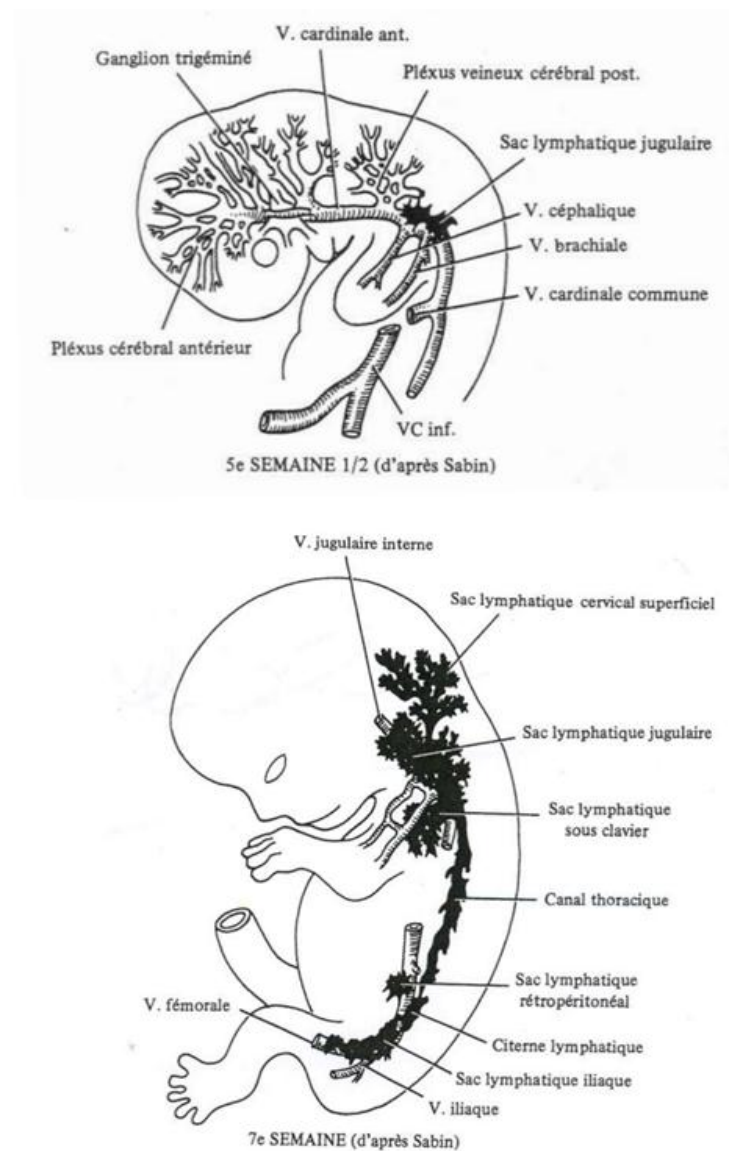


Fig. 4: système lymphatique selon Sabin durant la 5ème et la 7 ème semaine

Les vaisseaux lymphatiques naissent de bourgeons endothéliaux, dérivés des sacs primitifs. Le système ne possède des valves compétentes qu'à partir du cinquième mois[18] . en cas d'anomalie du développement, il peut avoir une malformation des vaisseaux et des nœuds soit proximale soit distale, entraînant une séquestration du tissu lymphatique qui garde un pouvoir de développement par bourgeonnement endothélial. Le taux de mitoses dans ces malformations lymphatiques reste normal ou légèrement élevé.

Cette théorie, contredite par la théorie centripète qui attribue ces malformations à des fentes mésenchymateuses précoces dans le développement, a été confirmée par plusieurs études, dont le travail embryologique de VAN DER PUTTE en 1975.

Les hygromas kystiques pourraient correspondre à un défaut de jonction entre les sacs lymphatiques primaires et le système veineux [19]

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

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

Les lymphangiomes capillaires pourraient correspondre à des anomalies dans le développement des lymphatiques dermiques par séquestration des canaux lymphatiques ou par bourgeonnement anormal des terminaisons lymphatiques[8,20]

Le principe de cette hypothèse a été confirmé par LYMBOUSSAKI et COL qui ont mis en évidence une prolifération des lymphatiques dermiques à partir des séquestres des vaisseaux lymphatiques oblitérés (étude de l'expression de VEGFR-3) [21]

III. RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGIQUE

Provenant des capillaires sanguins, la lymphe est reprise par les capillaires lymphatiques qui forment un réseau dans le tissu conjonctif. Autour des points de confluence, se développent les ganglions lymphatiques qui filtrent la lymphe. Les plus gros collecteurs, comme le canal thoracique, se jettent dans la circulation veineuse[22-25]

A. La lymphe :

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

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

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

B. Les vaisseaux lymphatiques :

Tous les organes, à l'exception du système nerveux central, de l'oreille interne, du globe oculaire et de la moelle osseuse, renferment des vaisseaux lymphatiques [22-25].

1. Les capillaires lymphatiques :

Ils naissent sous forme d'anses anastomosées dans les tissus conjonctifs. Ils sont surtout nombreux dans les tissus conjonctifs situés près des surfaces en contact avec le milieu extérieur à l'organisme (peau, appareil digestif, respiratoire, urinaire). Ils ont un calibre régulier, de 10 à 100 μm de diamètre. L'endothélium est mince, continu, sans pores. Les cellules endothéliales, aplaties et jointives, ont des contours extrêmement sinueux et engrenés. La membrane basale a un caractère discontinue [25] et est inapparente par endroits [23]. Leur paroi entourée de faisceaux de fibres de réticuline [23] et de collagène [25], reliés à la face périphérique des cellules endothéliales par des filaments d'attache. Ceux-ci, par l'attraction qu'ils exercent, permettent l'ouverture des jonctions intercellulaires assurant ainsi la pénétration du liquide interstitiel dans les capillaires lymphatiques.

2. Les vaisseaux lymphatiques collecteurs :

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

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

3. Les capillaires sinusoïdes lymphatiques :

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

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

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

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

C. Les ganglions lymphatiques :

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

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

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

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

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

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

IV. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE

A. Aspect macroscopique :

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

- ✧ Les kystes uniloculaires apparaissent comme une poche unique, se sont les plus rares[26]
- ✧ Les kystes multiloculaires se présentent sous forme de poches multiples communicantes ou non, de taille variable, parfois très volumineuse, ou au contraire constituées de microcavités donnant à la coupe l'aspect d'une éponge.

➤ Le contenu :

Il peut être soit chyleux soit séreux :

- ✧ Le kyste chyleux à contenu blanchâtre lactescent, est tout à fait évocateur de l'affection. Cet aspect n'est pratiquement jamais en rapport avec une infection car le liquide est habituellement stérile en culture.
- ✧ Le kyste séreux, plus rare, est souvent uniloculaire. Il est caractérisé par ses parois minces parcourues de vaisseaux et par son contenu clair, sa composition proche du liquide extracellulaire avec seulement une haute concentration en cholestérol.

Parfois, il existe des formes mixtes. Certaines poches de kystes multiloculaires peuvent être séreuses, d'autres chyleuses, d'autres enfin de type inflammatoire ou remaniées par une hémorragie intra kystique[27]

B. Histologie :

Au plan histologique, le lymphangiome kystique est formé de cavités bordées par un endothélium et des fibres musculaires lisses disposées en couche continue ou plus souvent en faisceaux plexiformes le tout reposant sur un tissu conjonctif fibroblastique abondant contenant des îlots lymphocytaires et parfois des fibres musculaires plus ou moins nombreuses et des histiocytes spumeux. Des remaniements secondaires sont possibles : inflammation et hémorragie provoquant souvent des remaniements avec disparition de l'endothélium, apparition de dépôts de fibrine, d'hemosidérine et même de sel de calcium, rendant parfois le diagnostic histologique impossible sur de simples biopsies.

Rarement un problème diagnostique se pose entre un hémangiome et un lymphangiome qui vient de saigner. On peut être amené à pratiquer une étude ultrastructurale des éléments de la paroi de ces cavités vides ou remplies d'hématies : la nature lymphatique de ces vaisseaux est dans ce cas confirmée par l'aspect de la lame basale qui paraît mince et discontinue souvent remplacée par un matériel filamenteux entre l'endothélium et les fibres collagènes. Par ailleurs les péricytes font défaut[28]

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

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

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

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



Matériel et méthodes



MATERIEL ET METHODES DE L'ETUDE

Nous avons pu recueillir dans le service de Chirurgie A de l'Hôpital d'Enfants de Rabat neuf cas de lymphangiomes kystiques axillaires colligés dans une période s'étalant sur seize ans, du mois d'octobre 1993 au mois de Juin 2009, pour en faire une étude rétrospective.

Deux de nos patients sont exclus de l'étude du fait de l'insuffisance de leurs dossiers.

Pour faciliter la lecture et la présentation, nous avons regroupé les données essentielles de ces observations dans les tableaux suivants et classées selon les paramètres suivants :

- ✧ Nom et prénom
- ✧ Age
- ✧ Sexe
- ✧ Age d'apparition
- ✧ Antécédents
- ✧ Examens complémentaires
- ✧ Etude anatomo-pathologie
- ✧ Evolution

OBSERVATION N° :1

Nom et prénom	A.S
Age	11mois
Sexe	Féminin
Origine/Domicile	Tiznit/Agadir
Motif d'hospitalisationH	Tuméfaction axillaire gauche
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	Dès la naissance
Signes fonctionnels	Masse axillaire non douloureuse augmentant de volume progressivement.
Signes physiques	Masse volumineuse, polylobée, mesurant 18cmx14cm, occupant toute la région axillaire Gauche jusqu'au bord externe de l'omoplate. Consistance ferme, Non douloureuse à la palpation.
Biologie	Anémie hypochrome microcytaire, Hyperleucocytose.
RX Thoracique Face	Opacité au niveau de la région axillaire gauche de tonalité hydrique, refoulant l'hémithorax gauche sans lyse osseuse.
TDM thoracique	Masse cloisonnée de densité liquidienne homogène occupant la région axillaire gauche refoulant les structures de voisinage.
Compte rendu opératoire	Après libération sous cutanée, il s'agit d'un hémolymphangiome occupant la partie superficielle du creux axillaire, sans rapport direct avec les gros troncs vasculo-nerveux de ce creux. La libération de cette masse s'est faite assez facilement en périphérie au doigt et au tampon monté, alors que la libération de quelques rameaux nerveux superficiels fut laborieuse, notamment celui du trapèze qui chemine en intra vésiculaire. Hémostase soigneuse. Fermeture de la paroi sur Redon aspiratif .

Compte rendu anatomo-pathologique	<u>MACROSCOPIE</u>: Masse de 10cm de diamètre, tailladée en un point, de consistance fluctuante, multikystique. la surface externe est irrégulière A la coupe: aspect multiloculaire, cavité renfermant un liquide hématique. Absence de végétations. <u>MICROSCOPIE</u>: Tissu conjonctivo-adipeux, infiltré de nombreuses fentes vasculaires, de taille variable, bordées par un endothélium aplati aux noyaux réguliers et emplies de matériel éosinophile amorphe ponctué de quelques lymphocytes. Le tissu conjonctif séparant ces cavités abrite quelques amas lymphoïdes et de nombreux capillaires sanguins congestifs. →Aspect en faveur d'un lymphangiome caverneux sans signes de malignité.
Evolution	Bonne évolution Durée d'hospitalisation: 10 jours

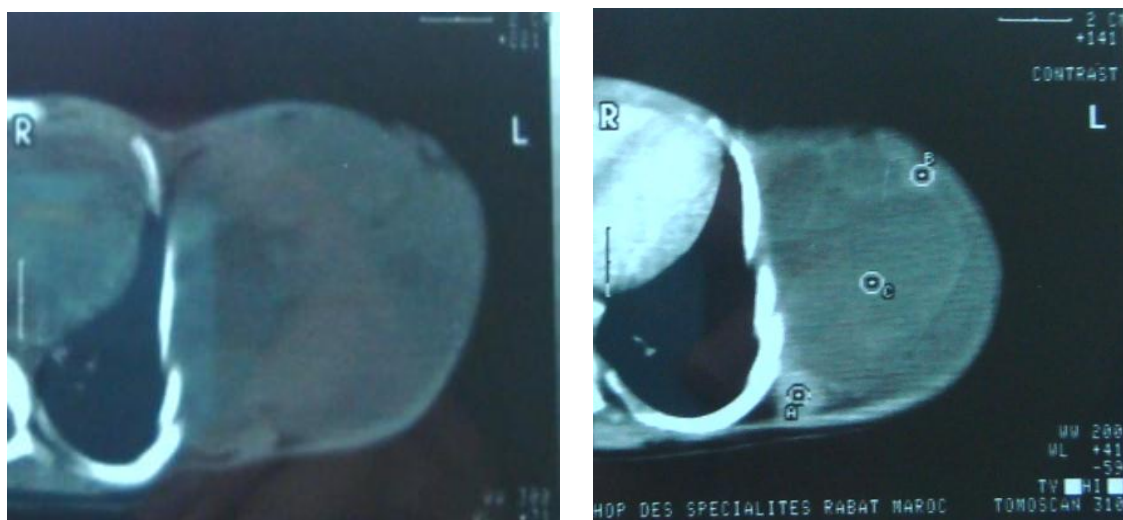


Fig. 4 : images scanographiques montrant une masse de densité liquidienne homogène occupant la région axillaire gauche avant et après injection du produit de contraste.

OBSERVATION N° :2

Nom et prénom	B.H
Age	21 mois
Sexe	Masculin
consanguinité	1 ^{er} degré
Origine	Oujda
Domicile	Rabat
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction du creux axillaire droit
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	12mois
Signes fonctionnels	Tuméfaction ayant la taille d'un petit pois, indolore, molle, augmentant de volume progressivement.
Signes physiques	Tuméfaction dont la surface est parcourue d'une circulation veineuse collatérale, sans signes inflammatoires locaux. De consistance molle, mesurant 7x6cm, indolore, bien limitée, mobile et non battante.
Biologie	Anémie hypochrome microcytaire
RX Thoracique Face	Opacité axillaire droite, de tonalité hydrique.
Echographe Axillaire	Masse liquidienne occupant la région axillaire droite
Echographie Abdominale	Normale

Compte rendu opératoire	Dissection de la masse à la peau. Dissection de proche en proche de la masse par rapport au grand dorsal et au grand pectoral. Dissection de la masse au pédicule axillaire veineux. On note quelques rameaux pénétrant dans la masse qu'on sacrifie avec l'exérèse de la masse. Exérèse complète de la masse sans résidu. Fermeture de la paroi en 2 plans sur drain de Redon aspiratif.
Compte rendu anatomo-pathologique	Aspect en faveur d'un lymphangiome kystique
Evolution	Durée d'hospitalisation : 12 jours Bonne Evolution



Fig. 5 : Radiographie thoracique de face montrant une opacité axillaire droite

OBSERVATION N° :3

Nom et prénom	B.H
Age	7 mois
Sexe	Masculin
Origine	Safi
Domicile	Salé
Motif d'hospitalisation	Masse axillaire gauche
Antécédents	Présence de cas similaires dans la famille (demi-frère opéré pour des masses cervicales)
Age d'apparition	6 mois
Signes fonctionnels	Masse axillaire d'apparition brutale
Signes physiques	Masse axillaire bien limitée, rénitente, mobile, de surface lisse et indolore.
Biologie	Anémie hypochrome microcytaire.
Radiographie Thoracique Face	Opacité au niveau axillaire gauche sans lyse osseuse
Echographie abdominale	Normale
Echographie axillaire	Présence d'un processus lésionnel liquidien important de 42,7x3,6 cm de diamètre, en pré-costal, avec un magma d'adénopathies.
Traitement instauré	Ponction et infiltration de Corticoïdes. Le patient a bénéficié de trois séances de sclérothérapie à un mois d'intervalle.
Evolution	Récidive après 17mois. Cliniquement la masse a augmenté de volume. L'échographie de la masse montre un lymphangiome kystique de 85,3x61,6 cm. D'où l'indication d'intervention chirurgicale. CRO: • Incision transversale de la masse au creux axillaire

	• Dissection sous cutanée au contact du lymphangiome avec mise en évidence d'une masse multikystique. • Sur sa face profonde la masse est en contact en dedans avec la cage thoracique et du pédicule vasculo-nerveux du creux axillaire. • La masse ne rentre pas en contact avec l'artère et la veine axillaire. Certaines branches nerveuses des nerfs qui traversent le creux axillaire pénétrant dans la masse (2 branches) ont été sacrifiées. • La tumeur a été disséquée sur toute sa surface et libérée des éléments nerveux qui étaient en contact avec elle. • Mise en place d'un Redon dans la cavité résiduelle • Au réveil le membre supérieur gauche était fonctionnel Compte Rendu anatomo-pathologique : – Macroscopie : – Prélèvements pesant 70g, mesurant 8x3x6cm. – A la coupe : aspect kystique a contenu mucoïde parfois hémorragique – Microscopie: – Cette lésion kystique correspond histologiquement à des fentes vasculaires capillaires renfermant des hématies et des fentes lymphatiques kystiques très dilatées à revêtement mince. Ailleurs, on n'a pas observé de signes de malignité →Aspect en faveur d'un Hémolymphangiome
--	---



**Fig. 6: radiographie thoracique de face
montrant une opacité axillaire gauche**

OBSERVATION N° :4

Nom et prénom	I.S
Age	30jours
Sexe	Féminin
Origine/Domicile	Boulmane
Motif d'hospitalisation	Masse axillaire gauche
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A la naissance
Signes fonctionnels	Masse axillaire gauche augmentant de volume progressivement. Dyspnée à prédominance nocturne.
Signes physiques	Masse axillaire de grande taille, molle, de contenu hétérogène, s'étendant de l'omoplate en arrière jusqu'à la région sus-claviculaire en avant, mesurant 15cm de diamètre, avec des signes inflammatoires en regard de la masse.
Biologie	Anémie normochrome normocytaire. Hyperleucocytose modérée.
Echographie axillaire	Un processus lésionnel à double composante avec une partie tissulaire échogène et une partie kystique cloisonnée contenant des septas réguliers épais.
Radiographie thoraco-abdominale	Déformation thoracique gauche en rapport avec une opacité axillaire gauche gênant l'étude du parenchyme pulmonaire gauche. Transparence du parenchyme droit est normale.
TDM thoracique	Présence d'un processus lésionnel axillaire gauche de densité hétérogène liquidienne et tissulaire rehaussée de façon hétérogène après injection de produit de contraste avec mise en évidence des septas ; Il mesure 7,1x8,5x9,2cm, ce processus exerce un effet de masse sur les côtes : arc moyen et antérieur, qui sont écrasés en dedans sans extension endothoracique et sans lyse costale. Le processus lésionnel s'étend en haut au niveau du creux sus claviculaire et delà il atteint la région latérocervicale gauche avec effet de masse sur la filière cervicotrachéale .

Compte rendu opératoire	Incision elliptique de la peau en regard de la masse. Dissection sous cutanée et musculaire. L'exploration trouve une énorme masse faisant évoquer un lymphangiome à double composante kystique et graisseuse, envahissant le pédicule axillaire qu'on a libéré (on a sacrifié l'artère mammaire externe), les nerfs du grand dorsal et du grand dentelé sont englobés par la masse (on les a sacrifiés). Exérèse presque complète de la masse (>95%) (masse facilement clivable). Fermeture de la paroi sur drain aspiratif.
Compte rendu anatomo-pathologique	Pièce de tumoréctomie de 1100g, mesurant 23x18x7cm, d'aspect hétérogène kystique et solide. La composante kystique est faite de locules de taille variable, à contenu séreux jaunâtre dont la paroi est fine translucide. La composante solide est faite de lobules de consistance graisseuse blanchâtre homogène. Histologiquement, les différentes coupes effectués au niveau de la pièce après fixation au formol, montrent la présence de territoires lobulés fait tantôt d'adipocytes matures tantôt de lipoblastes caractérisés par leurs noyaux arrondis ou ovalaires, et par l'aspect multivacuolaire du cytoplasme. Ces lobules sont séparés par des septas fibreux bien vascularisés. La composante kystique est tapissée par un revêtement endothélial aplati et parsemé d'amas lymphoïdes épars. Le contenu des kystes comporte également des éléments lymphoïdes. →Tumeur bénigne présentant une composante graisseuse adipocytaire et lipoblastique associée à un lymphangiome kystique.
Evolution	Suites opératoires simples. Durée d'hospitalisation : 20jours Récidive du lipoblastome après 9 mois.



Fig. 7 : Image échographique montrant une lésion à double composante : tissulaire et kystique.

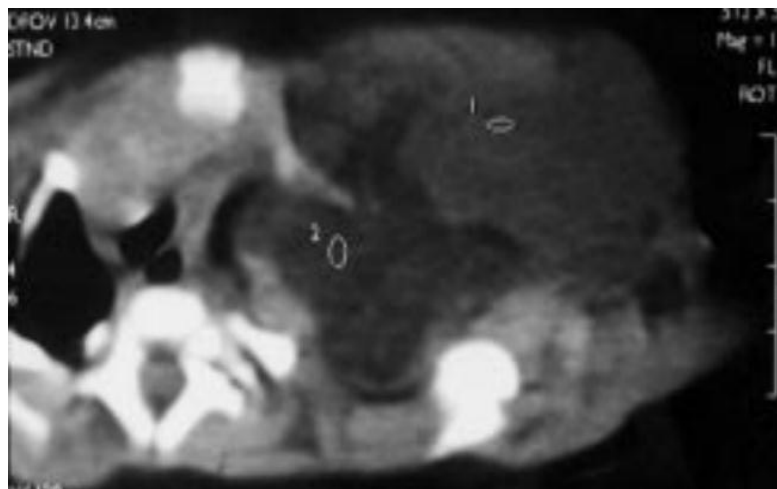


Fig. 8 : Tomodensitométrie thoracique en coupe axiale sans injection de produit de contraste montrant une masse de densité graisseuse hétérogène avec une partie kystique assez importante.

OBSERVATION N°: 5

Nom et prénom	N.H
Age	13 mois
Sexe	Féminin
Domicile	Temara
Motif d'hospitalisation	Masse axillaire droite
Antécédents	Parents non consanguins
Age d'apparition	12 mois
Signes fonctionnels	Tuméfaction droite sous axillaire, bleuâtre, non douloureuse, n'augmentant pas de volume.
Signes physiques	Masse siégeant au niveau de la ligne axillaire postérieure droite, bleuâtre au centre, mesurant 5x3cm de diamètre, molle et non douloureuse à la palpation, mobile par rapport aux plans superficiels et profonds.
Biologie	Normale
Echographie axillaire	Processus lésionnel sous cutané kystique et cloisonné de 36,6 x 11,4 x 22,3 mm de diamètre. →Aspect en faveur d'un lymphangiome kystique
RX Thoracique Face	Normale
Compte rendu opératoire	Incision transversale en regard de la masse. Dissection du pourtour de la masse. L'exploration montre une masse kystique au dépend du bord latéral du grand dorsal. Exérèse complète Fermeture de la paroi plan par plan.
Compte rendu anatomo-pathologique	- Macroscopie: Fragment mesurant 3,5 x 2 cm. A la coupe: présence d'un foyer blanchâtre ferme de 2mm de grand axe - Microscopie: Le prélèvement est en rapport avec une petite formation composée d'espaces endothéliaux sans hématies dans leur lumière. Ils sont bordés par une couche de cellules endothélioformes, aplatis et séparés par un tissu conjonctif assez abondant. Certains comportent des fibres musculaires lisses dans leur paroi. Absence de signes histologiques de malignité. →Aspect histologique réalisé est celui d'un Lymphangiome capillaire simple.
Evolution	Durée d'hospitalisation : 13 jours Bonne évolution.



Fig.9°: Echographie axillaire : masse kystique

OBSERVATION N° : 6

Nom et prénom	A.A
Age	2 ans
Sexe	Masculin
Domicile	Taounat
Motif d'hospitalisation	Masse axillaire gauche
Antécédent	Parents consanguins
Age d'apparition	1 an
Signes fonctionnels	Masse eu niveau du creux axillaire gauche, augmentant de volume progressivement, avec des signes inflammatoires en regard et une douleur.
Signes physiques	Masse de grand volume 10 x 10 cm, mobile, bien limitée, de consistance molle, non douloureuse à la palpation avec circulation veineuse collatérale. Siégeant au niveau de la partie inférieure du creux axillaire et occupant une partie de l'hémithorax gauche.
Biologie	Normale
Echographie axillaire	Processus lésionnel de 10 x 8,5 cm de diamètre a double composante kystique cloisonnée et charnue
RX Thoracique Face	Opacité axillaire gauche

Compte rendu opératoire	Incision en Z dont le sommet est au niveau du sommet du creux axillaire. Dissection sous cutanée, dissection de la masse kystique par rapport au titre sous cutané. Dissection minutieuse de la masse kystique par rapport au pédicule axillaire qui lui est intimement adhérent. Dissection par rapport au plan musculaire avec hémostase soigneuse. Le nerf capsulaire est intimement adhérent à la masse, dissection minutieuse de ce nerf. Ablation de la masse kystique en totalité. Hémostase soigneuse. Fermeture de la paroi plan par plan sur drain aspiratif.
Compte rendu anatomo-pathologique	Macroscopie : Pièce de résection de 140g, mesurant 11 x 8 x 4cm, comportant de multiples cavités kystiques à contenu mucoïde. A noter l'existence de petites structures ganglionnaires. Microscopie : les différentes coupes réalisées montrent une prolifération des vaisseaux lymphatiques à paroi fine revêtue par un endothélium aplati. Ces vaisseaux sont de taille variable, souvent dilatés ou kystiques, à lumière communicante. Le tissu interstitiel abrite des amas lymphoïdes et des structures ganglionnaires aux sinus congestifs. Absence de signes de malignité. → aspect histologique d'un lymphangiome kystique sans signes de malignité.
Evolution	Suites opératoires simples Durée d'hospitalisation : 10 jours Bonne évolution.

OBSERVATION N° :7

Nom et prénom	J.A
Age	2 ans
Sexe	Masculin
Domicile	Sidi kacem
Motif d'hospitalisation	Masse de l'aisselle droite
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A la naissance
Signes fonctionnels	Tuméfaction axillaire droite augmentant de volume progressivement
Signes physiques	masse axillaire droite, de consistance molle, faisant 5x 3 cm de taille. Mobile par rapport au deux plans.
Biologie	Normale
Echographie axillaire	Processus lésionnel d'échostructure hétérogène, renfermant des logettes kystiques. →Aspect en faveur d'un lymphangiome kystique.
RX Thoracique Face	Opacité au niveau axillaire, sans lyse osseuse.
Compte rendu opératoire	Dissection sous cutanée au contact de la masse, cette dernière est intimement liée aux muscles et au pédicule vasculo-nerveux de cette région.
Compte rendu anatomo-pathologique	Macroscopie : fragment mesurant 8 x 6 x 3cm et pesant 40g, composé d'un tissu graisseux hétérogène comportant de petites cavités. Microscopie : il s'agit d'un tissu conjonctivo-adipeux infiltré par de nombreuses cavités vasculaires à contenu parfois hématique ou plus souvent éosinophile amorphe. Ces cavités sont de dimension très variable et sont bordées par un endothélium plus ou moins aplati au noyau régulier. Toutes les limites d'exérèse sont incertaines sauf une seule qui comporte du muscle strié indemne de toute tumeur. →hémolymphangiome bénin avec une limite d'exérèse saine et toutes les autres sont incertaines.
Evolution	Suites opératoires : écoulement séreux par la plaie opératoire. Durée d'hospitalisation : 36j Bonne évolution



Résultats

I.EPIDEMIOLOGIE :

Dans le service de Chirurgie A à l'Hôpital d'Enfants de Rabat, on a pu recueillir, entre 1993 et 2009, neuf cas de lymphangiomes kystiques axillaires, dont deux ont été exclus de l'étude suite à l'insuffisance des données.

Notre série de 9 cas représentait une fréquence globale de 0,12% des malades hospitalisés au sein du service durant les seize dernières années.

A. Fréquence selon l'âge :

L'âge variait entre 1 mois et 2ans, avec plus 70% de nos patients âgés de plus d'un an. L'âge moyen était de 14,4 mois (14mois et 12jours).

B. Fréquence selon l'âge d'apparition :

Dans cette étude, l'âge d'apparition de la tuméfaction était :

- ✧ A la naissance pour 3 patients (43%).
- ✧ A l'âge de six ans pour un seul patient (14%).
- ✧ A l'âge de 2ans pour 3 patients (43%).

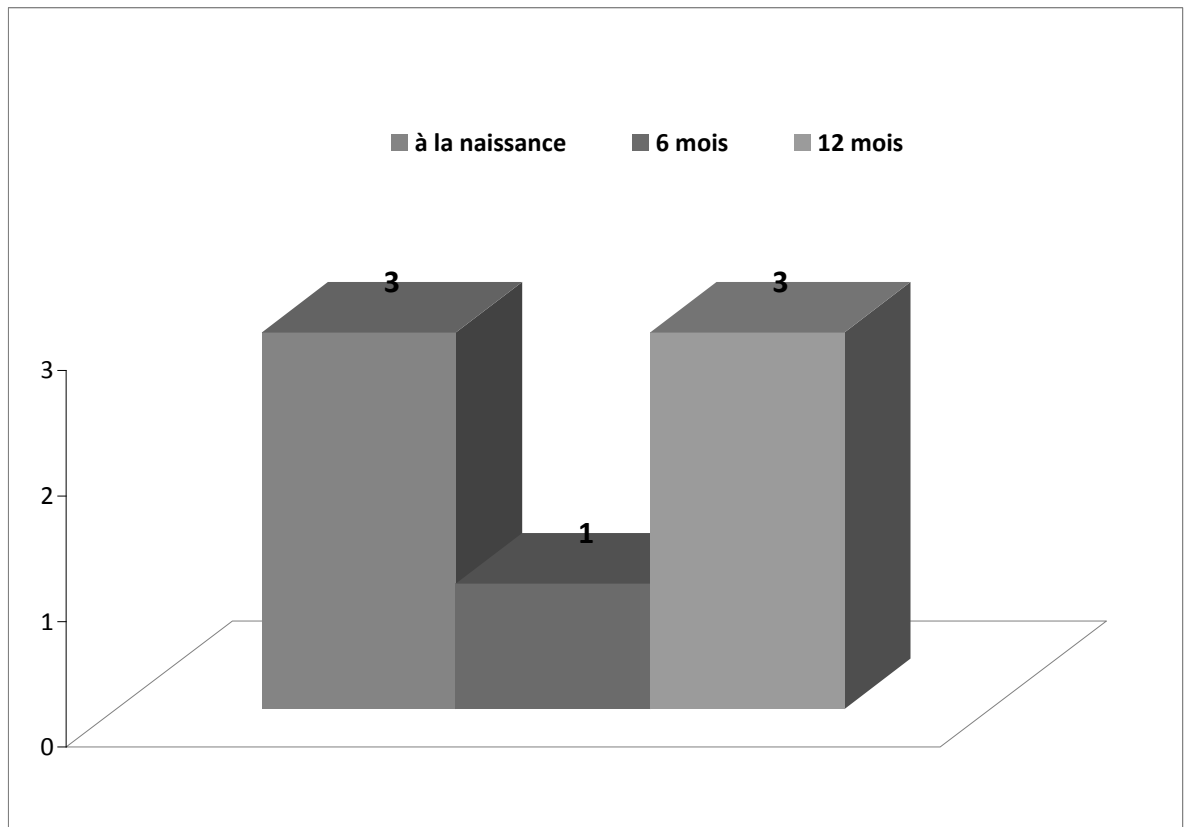


Fig. 10 : Age d'apparition de la symptomatologie

C. Fréquence selon le sexe :

Dans cette série, on a noté une légère prédominance masculine. Le sexe ratio était de quatre garçons pour trois filles.

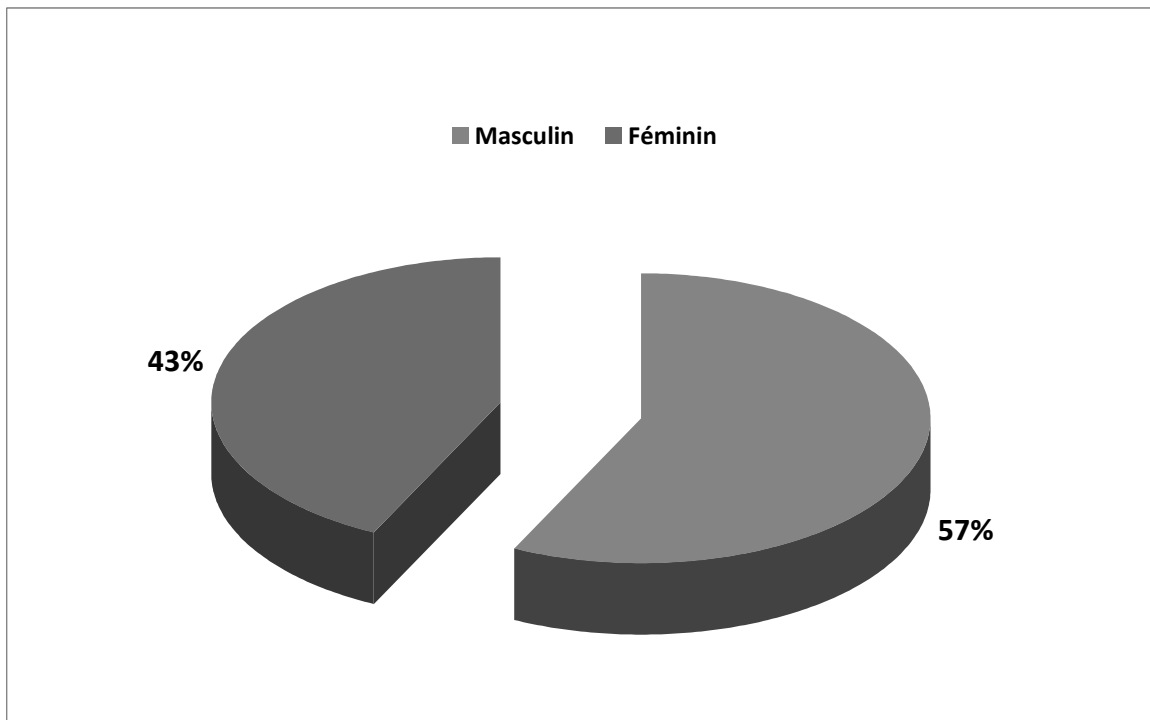


Fig. Fig.11 : Sexe des patients :

II.LA CLINIQUE :

Dans la totalité des cas le diagnostic était évoqué devant des tuméfactions cutanées dont l'examen physique trouvait : Une masse de taille variable parfois polylobée, de consistance molle parfois rénitente, mobile par rapport au deux plans, non douloureuse à la palpation, occupant la région axillaire, augmentant de volume progressivement, limitant les mouvements d'adduction du membre atteint, sans atteintes vasculo-nerveuses.

Un de nos patients a présenté une douleur et des signes inflammatoires en regard de la tuméfaction.

III. EXAMENS RADIOLOGIQUES PRATIQUES :

La plupart des malformations lymphatiques kystiques nécessitent des explorations radiologiques complémentaires, soit pour confirmer le diagnostic soit pour évaluer l'extension des lésions.

La radiographie thoracique de face a été réalisée dans la totalité des cas, son but était de rechercher une malformation thoracique associée, un envahissement osseux ou des déformations osseuses entraînées par les malformations lymphatiques.

L'échographie a été d'une grande utilité, en montrant dans six cas (85%), des images fortement évocatrices du diagnostic.

La tomodensitométrie a été demandée chez deux patients (28%) pour confirmer le diagnostic.

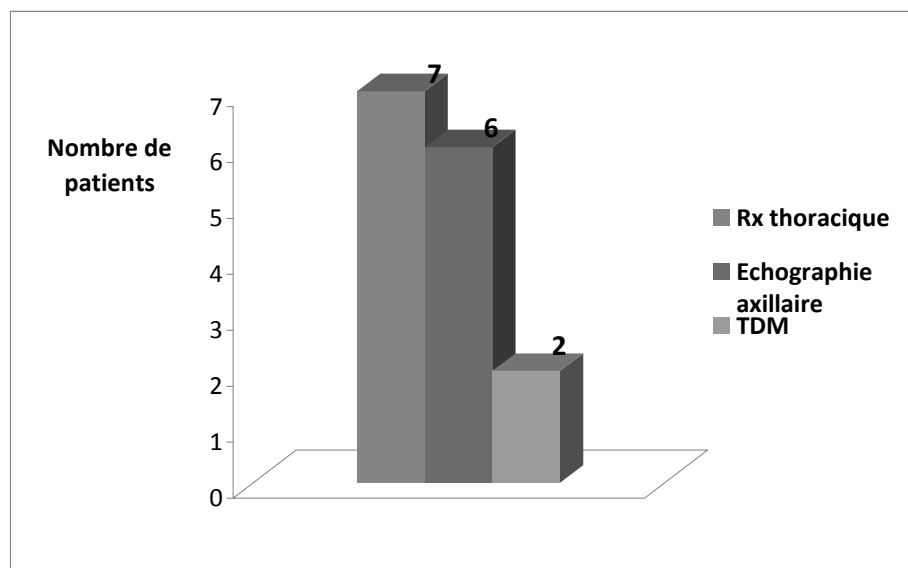


Fig. 12 : Les examens complémentaires réalisés

IV. TRAITEMENT :

Six de nos patients ont reçu un traitement chirurgical en première intention (86%) et un seul patient a bénéficié d'un traitement par sclérothérapie aux corticoïdes (14%).

Cinq des patients traités chirurgicalement ont bénéficié d'une exérèse totale, avec dans deux cas un sacrifice des structures nobles.

L'exérèse était incomplète chez un patient du fait que la tumeur était intimement liée au pédicule vasculo-nerveux et aux muscles de la région axillaire.

Le patient traité par sclérothérapie a bénéficié d'une cure chirurgicale en un deuxième temps du fait de la récurrence de la tumeur. Cette exérèse était incomplète parce-que la masse était en contact avec la cage thoracique d'une part et du pédicule vasculo-nerveux du creux axillaire d'autre part.

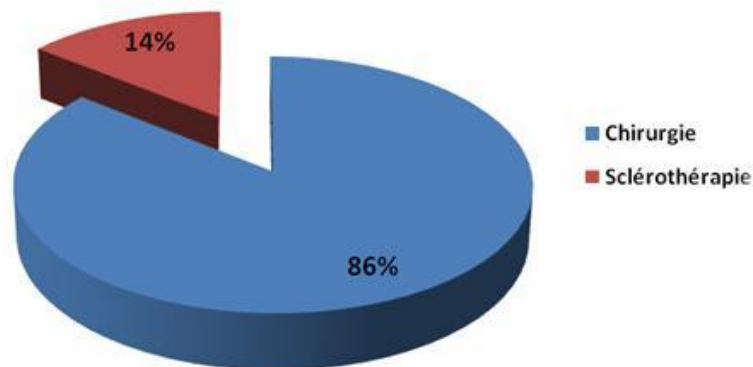


Fig. 12 : Répartition des différentes modalités thérapeutiques

V. ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE :

L'étude anatomo-pathologique a été réalisée chez tous nos malades (100%). Nos observations répondent en effet aux critères histologiques requis pour porter le diagnostic des lymphangiomes kystiques.

L'étude microscopique a montré les deux caractéristiques principales du lymphangiome : Cavités kystiques tapissées d'un endothélium et trousseaux de fibres musculaires lisses.

Tableau 1 : Type de lymphangiome

Type de lymphangiome	Nombre de patients	pourcentage
Lymphangiome kystique	3	43%
hémolymphangiome	2	29%
Lymphangiome capillaire	1	14%
Lymphangiome caverneux	1	14%

Un des patients a présenté un lymphangiome kystique associé à un lipoblastome.

VI. EVOLUTION – COMPLICATIONS :

Les suites opératoires immédiates étaient en général simples.

La durée d'hospitalisation ne dépassait pas 20 jours sauf pour le patient dont l'exérèse était partielle (sa durée d'hospitalisation était de 36 jours à cause de la persistance d'un suintement séreux par la plaie opératoire).

Une récurrence a été notée chez le patient traité par sclérothérapie aux corticoïdes.

Nos malades ont été revus à distance de l'intervention. Le suivi à long terme a été satisfaisant.



Discussion



I. EPIDEMIOLOGIE

A. Fréquence globale :

En réalisant une moyenne des différentes séries de la littérature, on peut estimer l'incidence des lymphangiomes entre 1 pour 4000 à 1 pour 100000 naissances d'enfants vivants[29,30], à variabilité des sites et des équipes prenant en charge ces malformations rendant difficile une évaluation précise de cette incidence.

Le lymphangiome représente 5 à 6% des tumeurs bénignes de l'enfant sans prédilection d'ethnie ou de sexe[2].

Dans le service de Chirurgie A de l'Hôpital d'Enfants de Rabat, on a recueilli sur une période de 16 ans, entre octobre 1993 et Juin 2009, 9 patients présentant un lymphangiome kystique axillaire, dont 2 ont été exclus de l'étude suite à l'insuffisance des données.

Notre série de 9 cas représentait une fréquence globale de 0,12% des malades hospitalisé au service.

B. Fréquence selon l'âge :

Les lymphangiomes sont fréquemment découverts à la naissance et durant l'enfance, mais très rarement à l'âge adulte[31].

Cinquante à soixante pour cent des lymphangiomes sont présents à la naissance et 90% d'entre eux sont diagnostiqués durant les deux premières années de la vie[32].

La répartition des âges de découverte chez nos patients correspond aux données de la littérature.

Dans notre série, l'âge des patients varie entre 1mois et 24 mois, avec une moyenne d'âge de 14,4mois.

Wierzbicka et al. ont trouvé sur une série de 46 cas présentant des lymphangiomes, une médiane d'âge de découverte de 5,4 mois [33]

M. Riquet et al. ont mené une étude rétrospective sur 24 centres de chirurgie thoracique et ont retenu 37 patients, avec des lymphangiomes de localisation différente, âgés de 8 à 77 ans avec une moyenne d'âge de 45 ans[34].

S.E. Morley et al ont rapporté le cas d'une patiente qui a présenté un lymphangiome cervical à l'âge de 62 ans[35].

C. Fréquence selon le sexe :

La plupart des auteurs décrivaient une répartition égale entre les deux sexes.

Dans notre étude, on note une légère prédominance masculine, 4garçons pour 3 filles, le sexe ratio fille/garçon était de 0,75.

Steyaert retrouve une prédominance masculine pour les lymphangiomes intra-abdominales mais sur une courte série de 21 patients[36].

Dans l'expérience de T.N. Ninh et al sur 126 cas, ils ont rapportés une légère prédominance masculine[37].

Dans l'étude menée par Wierzbicka et al. Le sexe ratio était de 0.7[33].

D. Fréquence selon la localisation :

Chez l'enfant, les lymphangiomes sont localisés au cou dans 75 % des cas et aux creux axillaires dans 20 % des cas, avec des possibilités de communication entre ces 2 localisations par des ponts passant sous la clavicule[4]

Dans 5% des cas, les lésions se situent dans l'abdomen (mésentère 75%, épiploon 15%, mésocôlon 10%, retro péritoine 5%)[31,38-40], dans le médiastin (75% dans la localisation antéro-supérieure)[41]

Les formes diffuses réalisent la lymphangiomatose[42]

La localisation médiastinale est plus fréquente chez l'adulte[34]

T.N. Ninh et al. ont mené une étude portant sur 126 cas de lymphangiomes kystiques dont 19 étaient de localisation axillaire (15%)[37] (Tableau A)

**Tableau 2 : les différentes localisations des lymphangiomes
dans l'étude de T.N.Ninh et al**

Localisation	Nombre	Pourcentage
Cervicale	56	44,4%
Axillaire	19	15%
Axillaire + cervical	6	4,7%
Thoracique	11	8,7%
Abdominale	6	4,7%
Membre supérieur	4	3,1%
Membre inférieur	10	7,9%
Autres localisations	14	11,1%

Un cas de lymphangiome kystique axillaire de révélation néonatale a été décrit par BD Weiss[43].

J.A.Rankine et al. on reporté le cas d'un lymphangiome kystique axillaire présenté à la naissance[44]

3 cas de lymphangiomes abdominaux chez l'enfant ont été rapportés par l'équipe de K.Muramori[40]

Un cas de lymphangiome hépatique chez une femme de 52 ans a été rapporté par T. Matsumoto[45].

Un cas a été rapporté par A Sioud Dhrif et al. d'un nourrisson de 7 mois qui présentait un lymphangiome du bras gauche[46]

II. DIAGNOSTIC POSITIF :

A. Clinique

Dans la majorité des cas, le diagnostic de lymphangiome est fait à l'occasion de la découverte d'une tuméfaction localisée. Il s'agit d'une masse de taille variable (modérée le plus souvent), peu saillante, parfois seulement palpable, sous une peau de couleur normale ou rose lilacée, le plus souvent lisse (parfois épaissie voire hyperkératosique)[47], des vésicules peuvent également apparaître secondairement sur la peau en regard[48], de consistance ferme élastique, ou molle et dépressible.

Dans les formes monokystiques, il s'agit d'une masse sous cutanée, non adhérente à la peau, molle, non pulsatile et non dépressible, dont le volume ne varie pas lors des pleurs, contrairement aux hémangiomes et aux malformations veineuses.

Dans les formes multikystiques, la tuméfaction est plus ferme, généralement fixée à la peau avec souvent une légère coloration cutanée et des contours mal limités[47].

Dans la localisation axillaire, il s'agit d'une masse de volume variable dont le bilan radiologique permet d'apprécier l'extension. La malformation peut infiltrer les éléments musculaires, vasculaires et nerveux. Généralement cette masse est peu symptomatique mais des cas de compression du plexus brachial ont été décrits[10].

Les lymphangiomes sont généralement d'évolution lente mais elle peut être parfois rapide, dans de rares cas la masse peut diminuer de taille voire disparaître complètement avant de réapparaître ultérieurement [44]. Ils évoluent par poussées inflammatoires déclenchés par une infection à proximité, les hémorragies intra lésionnelles sont fréquentes, entraînant des subites augmentations de volume [49].

Dans notre étude, les lymphangiomes ont été révélés par l'apparition d'une masse de taille variable parfois polylobée, de consistance molle parfois rénitente, mobile par rapport aux deux plans, non douloureuse à la palpation, occupant la région axillaire, augmentant de volume progressivement, limitant les mouvements d'adduction du membre atteint, sans atteintes vasculo-nerveuses.

Un de nos patients a présenté des douleurs et des signes inflammatoires en regard de la tuméfaction.

B. Paraclinique :

L'imagerie des lymphangiomes repose essentiellement sur le couple échographie-IRM[50]

1. Echographie :

L'échographie a un intérêt pour le diagnostic positif et parfois différentiel[6].

L'aspect du lymphangiome en échographie est celui d'une structure à caractère liquide sans flux au mode Doppler, entouré d'une paroi finement découpée, parfois anfractueuse, s'insinuant dans tout les espaces habituellement traversés par les vaisseaux lymphatiques, contenant souvent des cloisons fines parfois si nombreuses que un lymphangiome peut prendre un aspect échogène. Il est compressible et déformable parfois du simple fait de la pesanteur[51]. (Fig14)

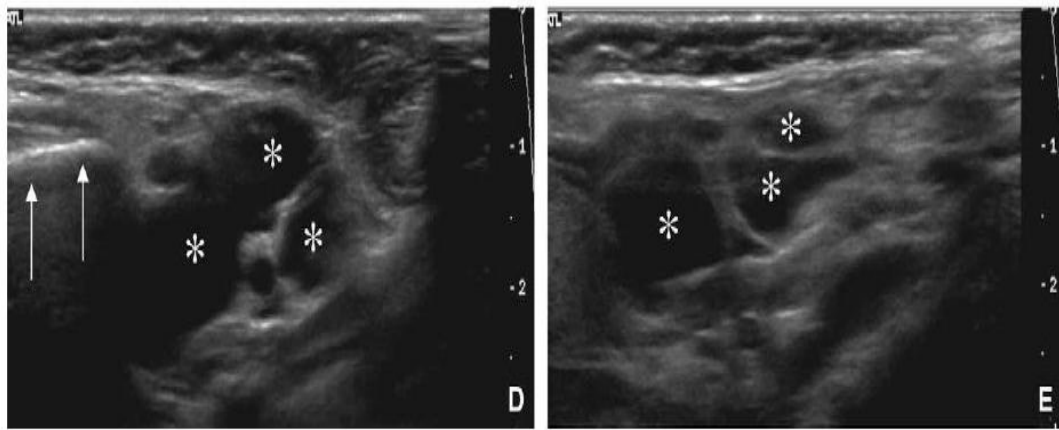


Fig. 14: Echographie montrant plusieurs logettes liquidiennes (*)
séparées par des cloisons fines[50].

L'échographie était l'élément diagnostique essentiel dans notre série, elle a été réalisée chez 6 de nos patients.

2. Tomodensitométrie :

Le scanner met en évidence une masse de densité liquidienne, avec des cloisons parfois visibles, non rehaussés par le produit de contraste, sauf au niveau des parois. Il permet d'évaluer l'extension de la masse et les relations avec les structures voisines, mais les artéfacts osseux et les tissus environnants de densité voisine peuvent gêner l'interprétation[48] (Fig15)



Fig.15: TDM thoracique montrant une masse kystique(C) bien limitée non réhaussée au produit de contraste[68].

La TDM a fait évoquer le diagnostic chez deux de nos patients.

3. Imagerie par résonance magnétique :

L'imagerie par résonance magnétique (IRM) est considéré comme la modalité la plus précise pour déterminer le caractère tissulaire de la lésion et son extension tumorale[42,52-55]. (Fig. 16)

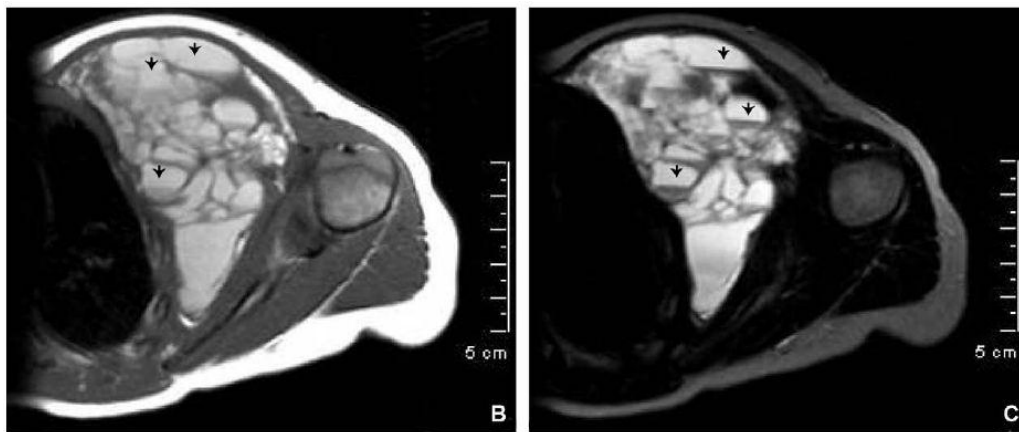


Fig.16 : IRM pondérée T1 (B) et T2 fat-sat: aspect typique de multiples logettes liquidiennes séparées par de fines cloisons. certaines logettes présentent un niveau du liquide-liquide (pointes de flèches) attestant d'une hémorragie intrakystique. les rapports anatomiques et l'absence de composante intrathoracique sont bien montrés[50].

L'IRM met en évidence l'aspect caractéristique d'hyposignal en T1 et hypersignal en T2. Elle permet également de mieux apprécier l'extension de la tumeur selon différentes coupes (sagittales, transversales) et l'atteinte de structures adjacentes cliniquement non suspectes apportant ainsi une aide précieuse à la chirurgie[56].

L'IRM est préférée au scanner car n'irradie pas[57].

4. Lymphoscintigraphie :

La lymphoscintigraphie est une technique simple qui permet d'obtenir des renseignements précieux[58] tels que, la source de drainage lymphatique dans le lymphangiome, son débit, la présence de vaisseaux lymphatiques éctasiques, le taux et l'étendue de la propagation de la lymphe à travers le lymphangiome, l'étendue de du lymphangiome, et la perméabilité des lymphatiques et anastomoses lymphatico-veineuses dans des sites différents dans le corps. Elle permet aussi de visualiser les ganglions lymphatiques et leur mode de drainage[59].

5. Artériographie :

Elle n'a pas d'intérêt dans le diagnostic des lymphangiomes, mais elle peut être réalisée pour s'assurer que la lésion n'est pas d'origine vasculaire[60].

6. Etude anatomopathologique :

La certitude diagnostic est histologique[44] (Fig. 17)

Du point de vu histologique, les lymphangiomes sont des hamartomes vasculaires bénins d'origine lymphatique [61]. Ils reproduisent la structure des vaisseaux lymphatiques dont la paroi repose sur des fibres collagène avec quelques fibres musculaires lisses. Suivant la taille de la tumeur et les vaisseaux lymphatiques concernés, trois types de lymphangiomes peuvent être distingués :

- ✧ Les lymphangiomes capillaires comprenant des petits vaisseaux à lumière étroite
- ✧ Les lymphangiomes caverneux à lumière dilatée anfractueuse et intercommunicante.
- ✧ Et les lymphangiomes kystiques présentant de larges cavités confluentes remplies de liquide séreux jaune clair[62]. Ce liquide peut devenir hémorragique ou purulent en cas d'infection intrakystique[63].

Les lymphangiomes sont le plus souvent localisés dans les zones où le tissu conjonctif est plus lâche[64]

Lorsque coexistent des malformations vasculaires, le terme d'hémolymphangiome est retenu[34,65]

Dans notre courte série, on a pu dénombrer 2 cas de lymphangiome kystique, 2 cas d'hémolymphangiome, un cas de lymphangiome caverneux, un cas de lymphangiome capillaire et un cas de lymphangiome kystique associé à un lipoblastome.

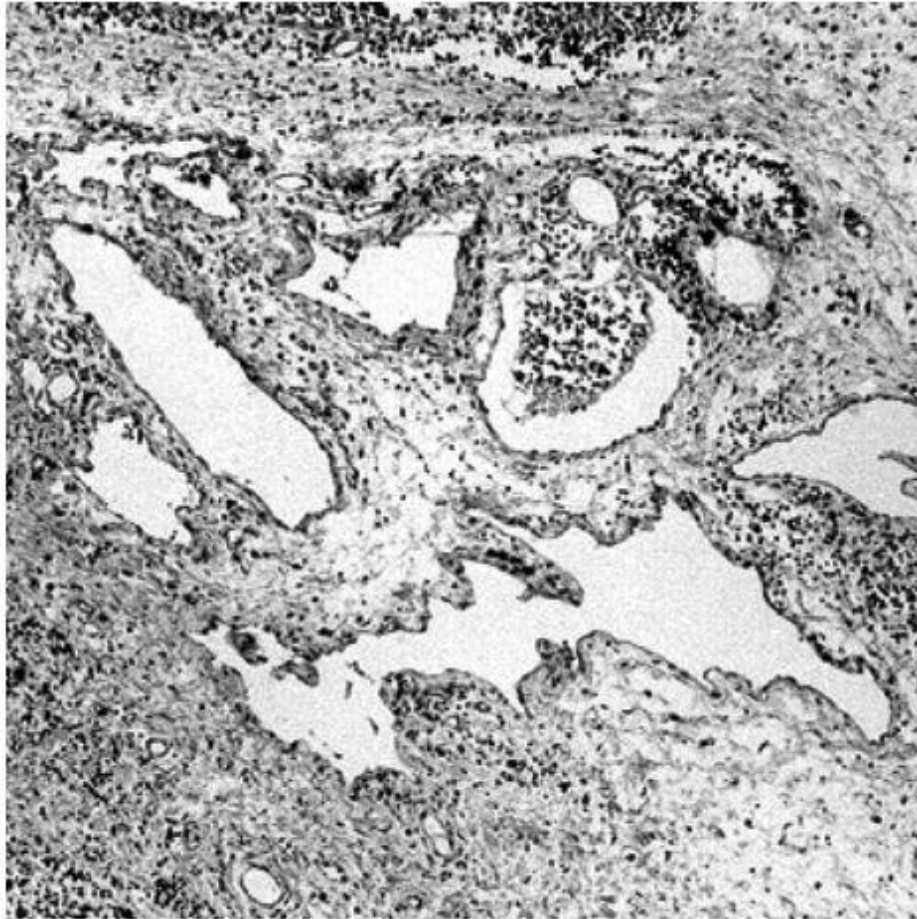


Fig. 17: dilatation des vaisseaux lymphatiques
avec des agrégats lymphoïdes dans un tissu fibreux (x100)[66]

7. Immunohistochimie :

Le marquage par l'anticorps monoclonal D2-40, qui est un marqueur sensible et assez spécifique de l'endothélium des tissus lymphatiques normaux, des lymphangiomes, du sarcome de kaposi et de la tumeur de Dabska, peut être proposé[66].

Les marqueurs histoenzymologiques n'apportent pas de solution miracle au diagnostic. Ils ont leur place dans certains cas d'hémorragie intrakystique ou de formes combinées. Il n'existe pas de marqueur complètement spécifique des malformations lymphatiques mais certains semblent de bons identifiants de la nature lymphatique d'une malformation[67,68].

III. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

Deux tiers des lymphangiomes kystiques sont dépistés pendant la grossesse.

Le diagnostic anténatal du lymphangiome kystique est principalement évoqué sur des critères échographiques, toutefois des examens complémentaires peuvent être réalisés pour orienter le diagnostic et caractériser plus précisément la lésion.

Les premiers cas de diagnostic anténatal le lymphangiome kystique ont été décrits en 1976[69].

A. Echographie anténatale: (fig. 18)

Les LK sont généralement diagnostiqués au cours du deuxième trimestre (fig. 18) où ils apparaissent sous la forme d'une masse polylobée par des parois fines, incluant des kystes anéchogènes de taille variable. Le contenu kystique peut être hétérogène avec parfois la présence d'une interface liquide-liquide signant soit une hémorragie intrakystique avec son sédiment d'hemosidérine et l'effet de susceptibilité magnétique afférent, soit deux phases liquidiennes de composition différente, avec dépôt déclive dont on ne peut discriminer l'origine sanguine ou protéique, ou encore un surnageant lipidique[63]. Le doppler couleur met en évidence un faible flux vasculaire des septas. Un contingent tissulaire solide est souvent associé[70].

L'échographie va tenter de définir plusieurs caractéristiques de la lésion :

- ✧ Sa localisation (cou, face, abdomen, médiastin, membres)
- ✧ Son volume
- ✧ Ses limites exactes (contours flous/limités, invasion des structures voisines)[71]
- ✧ Son retentissement fonctionnel sur le fœtus (hydramnios, déformation rachidienne, atteinte de la motilité en cas d'atteinte des membres)[71]
- ✧ Sa vitesse de croissance[72]

La localisation du lymphangiome kystique est variable, il peut être trouvé dans tout le corps à l'exception du cerveau[71]

L'échographie anténatale permet de situer la masse par rapport au rachis cervical et de la distinguer de l'hygroma coli.

En période prénatale, elle permet de confirmer le diagnostic, de préciser le volume, les limites et les rapports de la masse avec les vaisseaux du cou et d'opter éventuellement pour une césarienne[69].

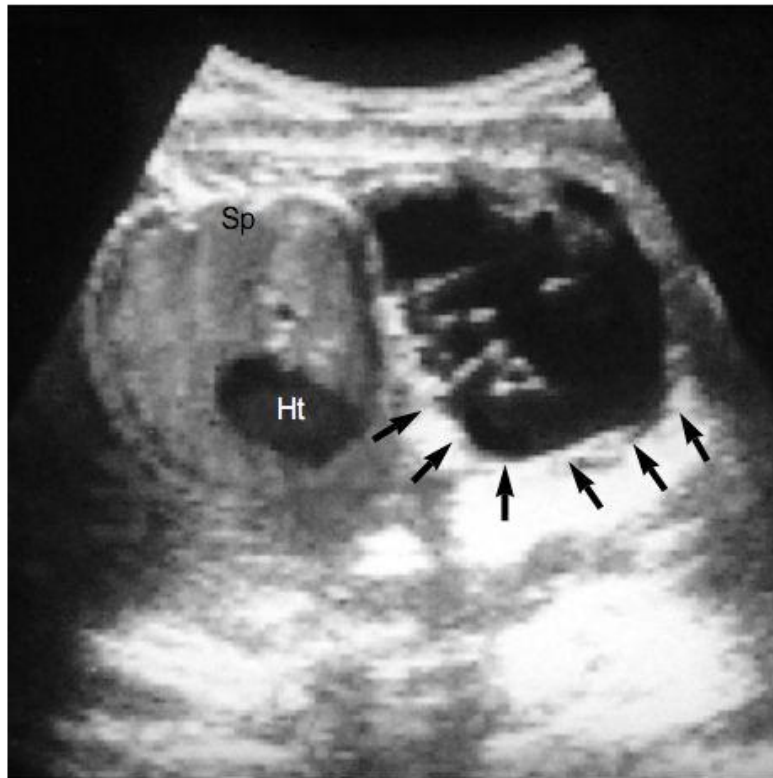


Fig.18: vue échographique transversale du thorax chez un fœtus à 35 SA montrant une masse kystique large avec des septas (flèches) au niveau de la région axillaire gauche. (Sp : colonne vertébrale, Ht : cœur)[74]

B. L'IRM foetale :

L'IRM foetale apparait supérieure à l'échographie dans la précision du bilan d'extension de la masse. L'image caractéristique est celle d'une masse hypointense en T1, hyper intense en T2, cloisonnée, renfermant de fines septas internes[1] (fig. 19,20).

L'utilisation de l'imagerie par résonance magnétique (IRM) pendant le troisième trimestre est un outil précieux dans l'imagerie et le diagnostic différentiel de ce type de malformation. Il est également utilisé pour évaluer l'étendue et le caractère tissulaire de la lésion[15]. Le pronostic dépend de comorbidités foetales associées, par exemple, anasarque foeto-placentaire ou anomalies chromosomiques ou anatomique. Le pronostic de la forme axillaire du lymphangiome kystique est variable[73]. Les Fœtus avec hygroma kystique cloisonné présentent souvent un syndrome de Turner, ils sont susceptibles de développer un anasarque et donc ont un mauvais pronostic, alors que les fœtus avec des lymphangiomes kystiques non cloisonné ont habituellement un syndrome de Down associé et ont un meilleur pronostic. La localisation axillaire du lymphangiome[74]. D'autres associations comprennent le glaucome congénital, syndrome de Klippel-Trenaunay, macroglossie lymphangiogénique et hernie diaphragmatique (syndrome de Freyn)[75].

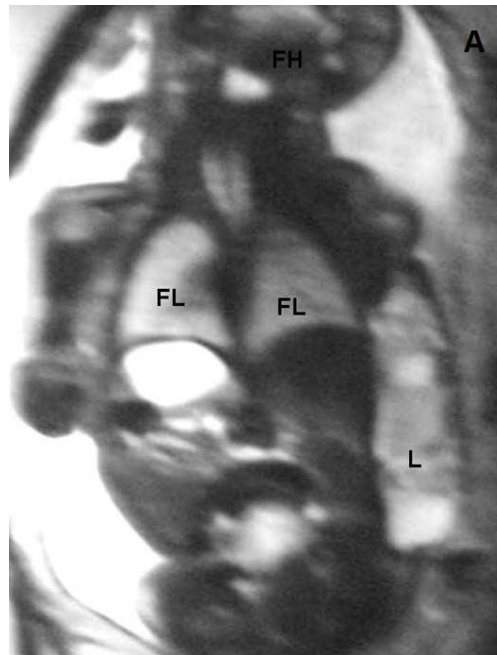


Fig.19 : IRM (image pondérée en T2) d'une section coronale montrant l'extension du lymphangiome de la région axillaire vers le bassin du fœtus, sans invasion du bras droit. (FH : tête, FL : poumon, L : Lymphangiome)[11]

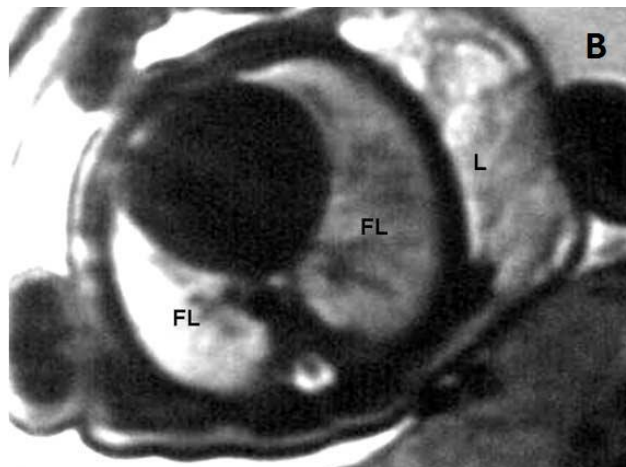


Fig.20: IRM (coupe transversale) montrant le lymphangiome sur le côté droit du tronc du fœtus, sans invasion thoracique.
(FL : poumon, L : lymphangiome) [79]

C. Le caryotype :

En cas de découverte échographique d'une masse suspecte, un caryotype pourra être réalisé afin de juger de l'atteinte chromosomique du fœtus et de pouvoir établir un pronostic quant à l'issue de la grossesse. Dans le cas de LK cervical, le caryotype sera systématiquement proposé afin d'éliminer le diagnostic de l'hygroma kystique qui est de pronostic beaucoup plus sombre.

Le lymphangiome kystique est considéré comme une malformation mineure, isolée, rarement associée à d'autres malformations, le caryotype est souvent normal.

- L'examen cytologique du liquide intrakystique :

Une ponction de kystes in utéro peut être réalisée, elle permet une analyse cytologique du liquide de ponction. L'obtention d'un liquide séreux contenant des cellules lymphoïdes confirmera le diagnostic de LK[76]

En 1996, Chen et al. décrivaient l'absence de bénéfice obtenu suite à la ponction de kystes in utéro[77,78].

Quand un hygroma kystique est diagnostiqué dans la période anténatale, un caryotype et des échographies en série sont recommandés pour évaluer les changements dans la manifestation clinique[79] (un œdème de la peau fœtale, une ascite, des épanchements pleuraux et péricardiques, et des anomalies cardiaques ou rénales)[68]

Reichler et Bronshtein[80] ont reporté 5 cas de lymphangiomes kystiques axillaires dont 3 ont été associés à des anomalies chromosomiques (trisomie 21 dans 2 cas et trisomie 18 dans 1 cas)..

Prise en charge anténatale :

L'établissement du diagnostic anténatal de LK va conduire à la mise en place d'une prise en charge spécialisée. Cette dernière va permettre de planifier le suivi de la grossesse jusqu'à la naissance de l'enfant et d'anticiper la prise en charge post-natale.

La découverte d'un LK en anténatal induit une prise en charge multidisciplinaire d'ordre obstétricale, pédiatrique et chirurgicale. Cette approche multidisciplinaire pourra proposer différentes options de planification : l'aspiration des kystes in utéro, la réalisation d'un caryotype fœtal, la réalisation d'une IRM fœtale, le choix du mode d'accouchement. La réalisation d'une césarienne itérative pourra être proposée pour prévenir le risque d'hémorragie ou de dystocie et pour éviter les dommages fœtaux souvent causés par une obstruction des voies respiratoires après la naissance[81].

Cette grossesse à risque induira la mise en place d'un suivi d'ordre obstétrical et fœtal rapproché. Une surveillance clinique évaluera régulièrement le bien-être maternel et fœtal, la croissance fœtale, le risque d'accouchement prématuré de rupture des membranes lors d'un volume lésionnel important ou d'un hydramnios. Une surveillance échographique régulière à la recherche d'un hydramnios pouvant traduire une obstruction des voies aéro-digestives de l'enfant. Une recherche d'anomalies associées d'apparition plus tardive sera également effectuée.

En d'hydramnios une ponction de liquide amniotique pourra être réalisée.

Chen et al.[77] ont rapporté en 1996 deux cas de ponctions de kystes guidés par l'échographie. Dans ces cas, le caryotype fœtal peut être réalisé sur le liquide d'aspiration. Cette technique est utilisée en prévention d'un hydramnios, de déformations faciales irréversibles ou d'évolution létale vers un hydrops fœtal. L'examen cytologique du fluide aspiré retrouvait d'abondants lymphocytes et quelques monocytes confirmant le diagnostic de LK[78]. L'absence de bénéfice obtenu fait de cet examen une intervention difficile à justifier car les conséquences fœtales dues à de multiples aspirations inconnues. Mais une décompression de la masse par aspiration écho guidée peut se justifier avant la naissance afin de minimiser le risque de dystocie de la masse et d'asphyxie néonatale².

Au Japon Watari et al. [77] en 1996 utilisent des injections in utero intrakystiques d'agent sclérosant OK-432 qui correspond à une solution de virus atténué de streptococcus pyogène d'origine humaine incubé avec la pénicilline. Cela permet une involution de la masse.

Une IRM pourra être proposée en 3^{ème} trimestre en cas de suspicion d'atteinte des voies respiratoires afin d'obtenir un bilan plus précis quant au caractère invasif de la masse.

En cas de découverte d'anomalies associées ou de caryotype anormal, l'interruption médicale de la grossesse sera proposée systématiquement[72]

En cas de caryotype normal associé à une échographie ne retrouvant pas d'anomalies associées, le pronostic évoqué aux parents reste incertain[8]. Il existe quand même des éléments de gravité qui peuvent orienter la décision vers une l'interruption médicale de la grossesse : le volume important de la masse avec retentissement fonctionnel sur le fœtus, une localisation au niveau du plancher buccal, une extension médiastinale, l'âge de la grossesse (moins l'âge gestationnel est avancé plus le pronostic est mauvais) et une croissance rapide du volume de la masse.

Dans les cas de LK sans signe de gravité, la naissance peut avoir lieu dans un centre muni d'un service de réanimation néonatale.

Si le lymphangiome kystique est de petite taille et isolé, aucune modification de la prise en charge obstétricale standard n'est nécessaire. Lorsque la lésion est de grande taille, une césarienne est souhaitable afin d'éviter une éventuelle dystocie ou morbidité néonatale.

Une régression spontanée est possible, elle se produit dans 6% des cas[82]

Un conseil prénatal des parents sur la nécessité éventuelle d'un caryotype, le choix de césarienne et l'issue de la grossesse est obligatoire[83,84].

La prise en charge anténatale du lymphangiome kystique reposant sur l'utilisation d'agents sclérosants est une modalité thérapeutique en cours d'évaluation[85]

IV. DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

Le diagnostic différentiel se fait essentiellement avec :

➤ **Les hémangiomes sous cutanés :**

Ces tumeurs vasculaires sont l'apanage des nouveau-nés et des nourrissons, et sont très fréquents puisque 10% des enfants en sont porteurs[57].

**Tableau3 : Les résultats radiologiques, histologiques
et immuno-histochimiques de lymphangiome et hémangiome**

		Lymphangiome[31,65,86-90]	Hémangiome[57,88,91-94]
Echographie		Hypoéchogène Présence de septas	Hypoéchogène
TDM		Hypodense rehaussement des septas au produit de contraste	Hypodense rehaussement périphérique
IRM		Hyposignal en T1 Hypersignal en T2	Hyposignal en T1 Hypersignal en T2
Microscopie		Lésions kystiques tapissés d'une couche endothéliale sans atypies	Espaces remplis de sang tapissés d'une couche de cellules endothéliales aplaties
Immunohistochimie	vWF CD31 CD34 D2-40(Podoplanin) LYVE-1 Prox-1	Négative Positive Positive Positive Positive Positive	Positive Positive Positive Négative Négative Négative

➤ **Les malformations vasculaires veineuses[95]:**

Ce sont des malformations vasculaires à flux lent qui peuvent siéger en n'importe quel point du corps, présentes dès la naissance et s'aggravent lentement au fil des années. Leur diagnostic est habituellement aisé devant la couleur bleue plus ou moins intense des masses ou nappes cutanées. Elles gonflent en déclive ou en proclive, à l'effort, au sport, aux et aux pleurs. Elles sont facilement vidées par la compression, ou en élevant le membre atteint. Elles sont constituées de vaisseaux d'allure veineuse disséquant les tissus normaux et dont les parois malformées manquent par endroits de cellules musculaires lisses alfa-actine positives.

Le diagnostic est hésitant dans certains cas où l'anomalie veineuse siège profondément sous une peau de couleur normale. Le Doppler élimine alors facilement une malformation artério-veineuse, l'apport de l'IRM est essentiel : une malformation veineuse donne en IRM sur les séquences pondérées en T2 un hypersignal brillant, la malformation veineuse est marquée de façon plus ou moins intense après l'injection de contraste (gadolinium).

➤ **Le lipome:**

La tuméfaction siège dans le tissu gras et revêt l'aspect d'une tuméfaction souple et molle sous la peau. Elle est indolore. En général elle reste stable mais peut parfois augmenter de volume facilement réséquable chirurgicalement. Il peut être unique ou multiple et dans ce dernier cas on parle de lipomatose. L'échographie pose le diagnostic.

V. TRAITEMENT :

La stratégie thérapeutique est décidée en fonction de la taille de la lésion, de sa localisation, des structures anatomiques adjacentes et de la symptomatologie du patient (douleur, gêne fonctionnelle ou esthétique, fréquence des poussées ...)

Lorsque la masse devient symptomatique ou lorsque les poussées inflammatoires sont trop fréquentes, un traitement doit être mis en place[96].

La collaboration pluridisciplinaire est impérative[97].

A. But : [98]

Les buts du traitement sont :

- ✧ Eradication de la lésion avec guérison totale
- ✧ Absence de récives
- ✧ Absence de mortalité et de morbidité
- ✧ Excellent résultat esthétique.

B. Moyens :

1. Traitement des poussées évolutives :[4]

Le traitement des poussées évolutives est basé sur les anti-inflammatoires stéroïdiens ou non-stéroïdiens et les antalgiques. L'utilisation d'antibiotiques peut être indiquée en cas de suspicion de surinfection bactérienne (fièvre, altération de l'état général, syndrome inflammatoire biologique) ou pour traiter un foyer infectieux bactérien, responsable de la poussée inflammatoire. Une ponction évacuatrice peut être utile pour réduire les manifestations compressives ou une intervention chirurgicale en urgence.

2. Traitement de la malformation en dehors d'une poussée évolutive :

a. Chirurgie : (fig21)

➤ **Voies d'abord :**

Le creux axillaire est une région d'abord chirurgical délicat vu les contacts intimes avec le paquet VN, les voies d'abords les plus utilisées sont:

- ✧ Voie antérieure : par le sillon delto pectoral pour les lésions du plexus brachial.
- ✧ Voie postérieure : pour la transplantation musculaire.
- ✧ Basse : avec le membre supérieur en abduction à 90°.

L'intervention se déroule sous anesthésie générale au cours d'une hospitalisation dans le service de chirurgie pédiatrique. Une consultation avec l'anesthésiste est nécessaire au moins 15 jours avant l'intervention et une prise de sang sera demandée pour rechercher des anomalies de la coagulation sanguine.

L'intervention se déroule au bloc opératoire. la durée de l'intervention et de l'hospitalisation dépend de la taille de la lésion et de la nécessité d'un geste de reconstruction.

Dans les suites postopératoires, le patient aura des soins de pansement pendant 15 jours à un mois avant de retirer les fils de suture. une attelle sera, si nécessaire, mise en place le temps de la cicatrisation. [96]

➤ **Principes :**

La plupart des auteurs s'accordent à dire que les ML vont nécessiter des temps chirurgicaux différents en fonction de leur taille. Cela amène deux notions fondamentales. La première est celle de l'importance du bilan d'extension d'une ML, surtout lorsqu'elle est de grande taille. L'IRM est actuellement l'examen de référence pour l'exploration de ces lésions. Elle permet d'objectiver l'infiltration des tissus environnants et l'implication d'éléments anatomiques qui devront être préservés lors du traitement. La deuxième est celle de la qualité de l'exérèse. La résection de l'intégralité de la ML est bien souvent difficile. L'infiltration de la lésion dans les muscles ou tissus avoisinants ne permet pas une résection in sano sauf au prix de séquelles fonctionnelles parfois lourdes.[97]

Pour les ML profondes (type caverneux ou kystique), la nécessité de l'exérèse de la peau en regard qui n'est pas toujours atteinte du point de vue macroscopique est source de controverse. Alqahtani, sur une série de 191 ML, retrouve 17 % de récurrences pour les ML dont l'exérèse était macroscopiquement complète, contre 40 % de récurrences pour les ML dont l'exérèse était macroscopiquement incomplète[99] Browse, dans sa série de 29 ML traitées par exérèse maximale des kystes sous-cutanés et préservation maximale de la peau en regard, conclue que seules des lésions de moins de 7 cm de diamètre peuvent être réséquées intégralement sans récurrence[100].

L'excision complète est rarement possible en raison de la forte infiltration tissulaire et de la présence de structures nobles (nerfs, tendons, axes vasculaires). L'excision doit donc être maximale mais forcément incomplète, entraînant donc un risque de récurrence. Upton préconise des excisions itératives pour éviter les risques de nécrose cutanée[101]. Cependant, la reprise chirurgicale est délicate car la dissection devient difficile dans la fibrose cicatricielle. Mulliken préfère ainsi l'excision en un temps des tissus cutanés et sous-cutanés envahis[18]. Les «stripexcisions» selon la procédure de Homans étendent la résection jusqu'aux tissus aponévrotiques et musculaires[102].



Fig.21 : Malformation lymphatique monokystique axillaire[47].

➤ **Résultats** [96]:

✱ Exérèse totale :

En cas d'exérèse totale, les symptômes (gonflement, douleur ...) disparaissent, laissant une cicatrice sur la peau plus ou moins importante en fonction de la taille de la lésion retirée. C'est le seul moyen d'obtenir une guérison. Elle n'est possible que si la lésion est de taille limitée et qu'elle n'atteint pas des structures qu'il serait gênant de retirer.

✱ Exérèse partielle :

En cas d'exérèse partielle, laissant également une cicatrice, on obtient une diminution de la taille de la lésion, de son volume et souvent des symptômes (douleurs, gêne à l'effort, etc...). Cependant il y'a un risque important de récurrence de la lésion, se traduisant par une réapparition des symptômes.

Les lymphangiomes du creux axillaire imposent une abstention chirurgicale si possible en raison des risques de lésion plexique invalidante[97].

L'âge optimal de l'intervention a été, également, débattu. Certains auteurs proposent d'intervenir, seulement, si aucune régression n'est observée à l'âge de 5 ans[103]. D'autres recommandent de pratiquer une intervention chirurgicale plus précocement pour éviter des complications infectieuses qui pourraient rendre la chirurgie plus difficile. Dans tous les cas, en dehors de l'urgence, l'intervention doit être programmée au minimum 3 mois après une infection aigue[104].

b. Sclérothérapie ou embolisation percutanée : (Fig.22)

La sclérothérapie est la destruction des vaisseaux malformés par l'injection d'un produit « sclérosant » dans la lésion vasculaire à l'aide d'un cathéter par une piqûre à travers la peau. C'est une procédure particulièrement adaptée au traitement des malformations lymphatiques[96].

➤ **Déroulement :**

Les séances de sclérose sont réalisées dans le service de radiologie interventionnelle par le radiologue, au cours d'une courte hospitalisation¹.une anesthésie générale est nécessaire chez l'enfant ou quand une procédure longue ou complexe par son accès ou douloureuse par son type de produit sclérosant injecté est programmée. La sclérose après anesthésie locale est envisageable dans les petites lésions superficielles, à partir de l'adolescence[13].la séance peut durer de dix minutes à une heure.

Deux ou trois sessions peuvent être nécessaires pour obtenir un résultat évident. Un délai de deux mois entre chaque session pour juger de son efficacité et d'une récurrence précoce, est généralement observé entre deux séries d'injections[13].

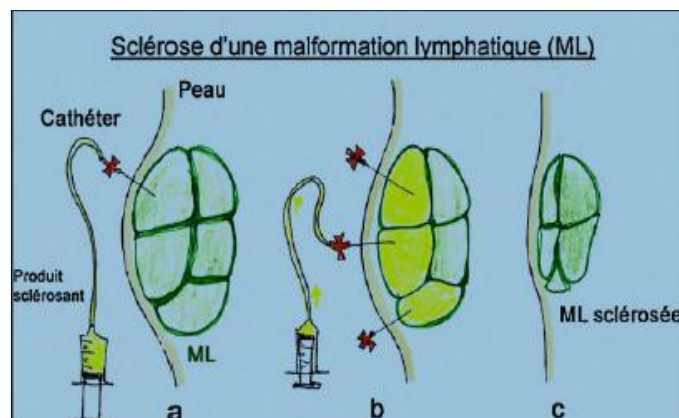


Fig.22 : Sclérose d'une malformation lymphatique[96]

➤ **Agents sclérosants :**

Plusieurs agents sclérosants sont utilisés :

✱ **bléomycine :**

La bléomycine est un agent antibiotique cytotoxique anti-tumoral, découvert par Umezawa en 1966[105]. L'absence de toxicité pour la moelle osseuse, associée à une réponse significative dans le traitement des lymphomes et les tumeurs du testicule, a établi son utilisation comme produit de chimiothérapie[106]. L'exposition à la bléomycine a un double effet sur les tissus en induisant la dégradation de l'ADN[107], et en plus a un effet sclérosant spécifique sur l'endothélium vasculaire[108]. Cet effet négatif sclérosant a été utilisé par Yura et al[97], dans le traitement de huit patients présentant des lymphangiomes kystiques par l'injection intralésionnelle de bléomycine (IBI) en 1977. Le succès obtenu par ces auteurs (cinq des huit cas ont été guéris complètement), a conduit à d'autres études et publications, avec des résultats similaires, d'abord au Japon[109-111] puis en Australie[112], en Turquie[113] et en Suède[114]. Malgré qu'il donne de bons résultats, il n'est plus utilisé en raison de son risque de fibrose pulmonaire[115].

✱ **Ethibloc® :**

C'est l'agent sclérosant le plus utilisé en France.

C'est une solution alcoolique (38%) contenant un extrait de maïs, un marqueur radio-opaque (amidotrizoate de sodium), du propylène glycol et de l'olsum papaveris, qui assure la viscosité du mélange. Cet agent polymérise, rapidement, au contact du sang et est à l'origine d'embols biodégradables, qui se résorbent en 4 à 6 semaines après l'injection. Il entraîne une réaction giganto-cellulaire, nécessaire pour collaber les parois du kyste[4].

L'injection est douloureuse et s'effectue sous diazanalgie ou sous anesthésie générale. La durée d'hospitalisation est de 48 heures. Puis des antalgiques et des anti-inflammatoires sont prescrits pour cinq jours [116].

Après la procédure, le kyste se durcit puis régresse en 2 à 6 mois. Les résultats de ce procédé sont excellents ou bons 60% des cas. Les complications, les plus fréquemment observées, sont les réactions inflammatoires fébriles, les nodules inflammatoires et les ulcérations avec suintement d'Ethibloc® (30%). Les nécroses aseptiques ont été notées dans de rares cas. Dans la majorité des cas, les injections sclérosantes à l'Ethibloc® ne laissent pas de cicatrice.

La sclérothérapie à l'Ethibloc® peut être proposée en première intention, dans les formes macrokystiques des lymphangiomes superficiels, accessibles à la ponction [117].

Les excellents résultats sans geste chirurgical associé sont proches d'une équipe à l'autre, 62% [117] à 64% [118].

✱ **L'alcool absolu** :

C'est le sclérosant le plus puissant[116]

Utilisé seul ou en association avec l'Ethibloc®, est responsable d'une réaction inflammatoire intense de l'endothélium des vaisseaux lymphatiques. et donc il entraîne une nécrose pariétale de la malformation lymphatique. Son utilisation, dans les malformations vasculaires complexes, comporte plus de risques. 27% de complications dont certaines graves ont été rapportées dans une série de 30 patients traités par l'alcool absolu [119].

Ces effets secondaires pouvaient être à type de nécrose cutanée et surtout d'œdème pulmonaire lésionnel et d'asystolie. La durée d'hospitalisation est de cinq jours. Puis des antalgiques et des anti-inflammatoires sont prescrits pour cinq jours[116].

Une technique de double ponction[120] permet d'effectuer dans ce système en vase clos un système de lavage aspiration évitant les fuites sur une courte série, ces mêmes auteurs rapportent 100% de succès sans la moindre complication.

✱ **Le plidocanol** (hydroxypolyéthoxydodécan, macroglocol) ou Aetoxislérol® :

Proposé dans le traitement des petites malformations kystiques, est une solution alcoolique qui possède des propriétés sclérosantes, en agissant par dénaturation de la paroi kystique. il a l'avantage de ne pas entraîner de réaction ou de nodule inflammatoire, mais son utilisation comporte un risque de toxicité nerveuse et de nécrose cutanée. Les allergies sont rares et la tolérance est bonne[4].

La quantité injectée ne dépasse pas en général 1cc par poche. Un gonflement transitoire persistait deux à trois jours puis les poches sclérosées disparaissent en 15 jours à 3 semaines. des antalgiques de classe 1 suffisent. Une antibiothérapie per os est prescrite lors des surinfections par grattage des poches sclérosées[116].

✱ **L'OK-432** :

Récemment les équipes japonaises ont rapporté leur expérience de sclérothérapie des malformations lymphatiques kystiques avec l'OK-432.

Cette technique est basée sur l'observation de régressions spontanées de lymphangiomes kystiques, au décours d'épisodes infectieux. L'OK-432 est le produit de la lyophilisation de souches pyogènes de streptocoques A dont la virulence a été réduite par un traitement par pénicilline G (d'où son contre-indication chez les patients allergiques à la pénicilline[121]). Le mécanisme d'action de OK-432 n'a pas été clairement expliqué [122] il entraîne une réaction inflammatoire locale et un processus cicatriciel [123]. La fibrose ne s'étend pas au-delà des lésions kystiques et ne compromet pas un traitement chirurgical ultérieur. La réaction adverse, la plus fréquente, est une fièvre transitoire.

L'OK-432 a été, au départ, utilisé dans le traitement des cancers de l'extrémité céphalique.

En 1987, Ogita et al ont démontré une régression marquée ou complète chez 31 des 46 patients présentant des lymphangiomes après l'injection intralésionnelle de l'OK-432 [124].

En 1991, l'équipe d'Ogita a présenté une série de 23 patients ayant des lymphangiomes kystiques, au-delà de toute ressource chirurgicale. Une rémission complète a été obtenue chez 10 patients, 8 individus avaient une amélioration de plus de 50%, 3 avaient une réponse minime et 2 aucune réponse[125] .et depuis, il est devenu bien connu pour beaucoup de chirurgiens dans le monde entier [119,126-132]Ce traitement sclérosant est beaucoup plus facile que la chirurgie, ne laisse aucune cicatrice et ne comporte aucun risque de lésion nerveuse. Certains des auteurs[133,134] suggèrent de limiter son utilisation aux larges kystes.

En 1994, Ogita a rapporté ses résultats du traitement de 64 patients qui présentaient des lymphangiomes. Dans cette étude 90% des lésions macrokystiques et 50% des lésions microkystiques ont montré une rémission marquée ou complète.il n'y a eu aucune complication significative ou de la cicatrisation [135]

Par rapport à d'autres sclérosants, l'OK-432 a l'avantage qu'à la suite de l'administration il n'ya pas de fibrose péri-lésionnelle et donc une chirurgie ultérieure n'est pas rendue plus difficile ou dangereuse [96,115,116]. Les lésions macrokystiques répondent beaucoup plus favorablement que les lésions microkystiques à l'injection de l'OK-432 [127,128,136]

Dans une étude prospective multicentrique, Giguère et al. ont démontré un taux de réussite de 66% qui s'élève à 86% si les cas de lymphangiomes microkystiques sont exclus[128].

T. Okazaki et al. ont démontré que La sclérothérapie avec OK-432 n'a pas été aussi efficace à ce qui a été dans la littérature.ils recommandaient l'OK-432 par injection seule pour les types mono et macrokystiques et l'exérèse chirurgicale après un prétraitement par l'OK-432 pour les types microkystiques et caverneux[136]

Dans l'étude faite par R.rautio et al. sur 14 patients, dont la fourchette d'âge des patients au moment de la première injection a été de 10 mois à 42 ans.8 de ces patients ont reçu l'OK-432 comme traitement de première intention,5 personnes l'ont reçu après intervention chirurgicale et un patient a reçu un traitement médical, a démontré que les patients qui ont reçu OK-432 en tant que traitement de première ligne ont montré une réponse complète ou marquée[137].

L'administration percutanée de l'OK-432 peut conduire à une variété d'effets indésirables, notamment des érythèmes, une gêne au site d'injection, une fièvre et un gonflement [128]

C.Luzatto et al ont montré que la régression complète du lymphangiome peut être très lente. Si nécessaire, ils répétaient le traitement à 6-8 semaines d'intervalle, mais après ils ont été moins agressifs et, quand il ya une tendance à la diminution de la taille de la tumeur, ils attendaient au moins 12 semaines avant tout traitement ultérieur. Lorsque la lésion est restée inchangée après trois injections, ils n'ont constaté aucun avantage en insistant sur le traitement [138].

T. Okazaki et al. ont démontré que La sclérothérapie avec OK-432 n'a pas été aussi efficace à ce qui a été dans la littérature.ils recommandaient l'OK-432 par injection seule pour les types mono et macrokystiques et l'exérèse chirurgicale après un prétraitement par l'OK-432 pour les types microkystiques et caverneux [136].

✱ **La doxycycline :**

L'utilisation de la doxycycline comme un sclérosant dans le traitement des lymphangiomes a déjà été rapporté [139 ,140]. Ces rapports ont toutefois été limités à une utilisation dans les cas macrokystiques et mixtes. Dans un document récemment publié, Shiels et al. ont été les premiers à signaler l'ablation réussie de microkystes en utilisant le drainage du kyste et l'injection échoguidée de la doxycycline à forte dose[141]. Ils attribuaient le taux élevé de réussite à l'aspiration du kyste par opposition à l'injection par aiguille simple et à la dose élevée de doxycycline utilisée (20 mg /ml).

✱ **L'acide acétique :**

Il a été proposé récemment [142] sur une petite série de 12 patients avec de très bons résultats (92%).sans complication majeure.

✱ **Les corticoïdes :**

Les corticoïdes possèdent une action vasoconstrictrice qui va permettre une sclérose des kystes ainsi diminuer leur volume.

Sous anesthésie, une aspiration du contenu du kyste est d'abord effectuée et sera envoyée en analyse cytologique. Ensuite, un drain est mis en place dans la cavité afin de réaliser l'injection intrakystique de stéroïdes pendant le temps opératoire ou dans la semaine suivant la chirurgie. Le drain va laisser la solution sclérosante pendant plusieurs jours, puis une autre dose sera injectée. Après une période de « suintement », la lésion va diminuer de taille et peut même disparaître entièrement.

Les injections peuvent être renouvelées si besoin, et une chirurgie peut être nécessaire afin d'améliorer l'esthétisme de la cicatrice. Les corticoïdes ont démontré leur capacité de rapide diminution de taille en 2 à 3 semaines avec peu de complications. Les complications à long terme de la cortico-sclérothérapie peuvent induire une suppression de la croissance ou une suppression immunitaire. Celles-ci sont peu présentes lors de l'utilisation isolée des doses prescrites pour le traitement des LK.

Cette technique est une bonne alternative à la chirurgie de première intention[2]

➤ **Suivi :**

Le suivi clinique est généralement suffisant pour apprécier le résultat de la sclérose. La façon la plus fiable reste cependant l'IRM qui doit être effectuée à distance, six mois au mieux après injection ; le temps pour la sclérose de s'organiser, pour l'inflammation de disparaître et pour la lésion éventuellement de récidiver. La surveillance échographique devient très difficile et aléatoire en raison des importants remaniements intralésionnels[13].

c. Autres moyens thérapeutiques :

➤ **Laser :**

Plusieurs types de laser ont été essayés dans le traitement des malformations lymphatiques kystiques. En 1981, Lanthalter a proposé l'utilisation du laser argon[143]. La longueur d'onde émise par ce laser (480) est absorbée, de manière sélective, par des globules rouges. Tous les cas de lymphangiomes, traités par cette technique, étaient riches en hématies, ce qui explique une bonne réponse à ce traitement.

En 1986, Bailin et al. ont rapporté un cas de lymphangiome circonscrit traité, avec succès, par vaporisation au laser CO₂[144]. Il provoque une coagulation des vaisseaux lymphatiques qui conduit à la diminution des taux de récurrence des pseudo-vésicules. Le traitement de la partie superficielle des lymphangiomes est, parfois, suffisant pour obtenir une amélioration de l'aspect de la lésion et réduire les complications.

En 1992, Alani et Warren ont présenté une nouvelle technique de traitement des malformations vasculaires profondes (hémangiomes et lymphangiomes) : le laser interstitiel[145]. Un rayon de laser KTP, Argon, Nd : Yag a été incorporé dans une canule qui était, à son tour, introduite dans la lésion cutanée. Cette méthode a permis une réduction de toutes les lésions traitées, dans la série rapportée (2 hémangiomes et 2 lymphangiomes), sans complications majeures.

C. Berwal et al. [146] ont rapporté que les lasers n'ont pas d'action sur la composante profonde de la malformation et c'est pourquoi que, dans leur expérience, les récurrences à moyen et long terme étaient quasi inévitables. Ils ont constaté que l'indication du laser ne devait être retenue qu'uniquement en complément de la chirurgie, de manière adjuvante ou rarement néo adjuvante pour en faciliter l'exérèse.

➤ **Radiothérapie :**

Des cas isolés de succès de la radiothérapie, dans le traitement des lymphangiomes, ont été décrits[147].

La radiothérapie superficielle a été proposée, comme une alternative thérapeutique, dans les formes récidivantes et non opérables des lymphangiomes cutanés. Les doses utilisées ont été importantes pour éviter les réactions cutanées et pour ne pas compromettre une éventuelle greffe cutanée ultérieure. La réponse à la radiothérapie a été très lente et un délai de 12 mois a été, parfois, nécessaire pour évaluer ses bénéfices[148]. Cette technique est, actuellement abandonnée.

➤ **Ponction-aspiration :**

La ponction sous crème anesthésiante va ramener un liquide jaune avec, à l'examen cytologique, de nombreux lymphocytes[57].

La ponction-aspiration seule de la lésion n'a pas prouvé son efficacité. La récurrence est constante[13].

➤ **Ponction-opacification percutanée :**

La première phase du traitement consiste en une ponction opacification percutanée de la lésion, généralement sous contrôle échographique à l'aide d'aiguille de 21 à 25 G. le liquide citrin ou hémorragique est adressé systématiquement en anatomopathologie pour analyse ; le volume aspiré est noté, puis une opacification iodée sous contrôle fluoroscopique, en mode agiographique est réalisée. Le but est d'estimer la distribution du contraste au sein de la lésion, de rechercher d'éventuelles fuites veineuses dans le cas de forme mixte veinolymphatique et d'évaluer le volume nécessaire pour scléroser la lésion[13].

Six de nos patients ont reçu un traitement chirurgical en première intention et un seul patient a bénéficié d'un traitement par sclérothérapie par corticoïdes.

C. Indications : [4] (Fig.23)

Le choix du traitement des malformations lymphatiques kystiques dépend de sa forme clinique et de sa localisation :

- ✧ Les formes macrokystiques relèvent de la sclérothérapie percutanée
- ✧ Les formes microkystiques sont traitées essentiellement par la chirurgie.
- ✧ Les formes mixtes peuvent nécessiter à la fois un traitement chirurgical et une sclérothérapie percutanée.

Les localisations où la dissection chirurgicale est à risque de lésions nerveuses, sont traitées préférentiellement par la sclérothérapie.

Des ponctions évacuatrices sont indiquées uniquement dans les situations d'urgence.

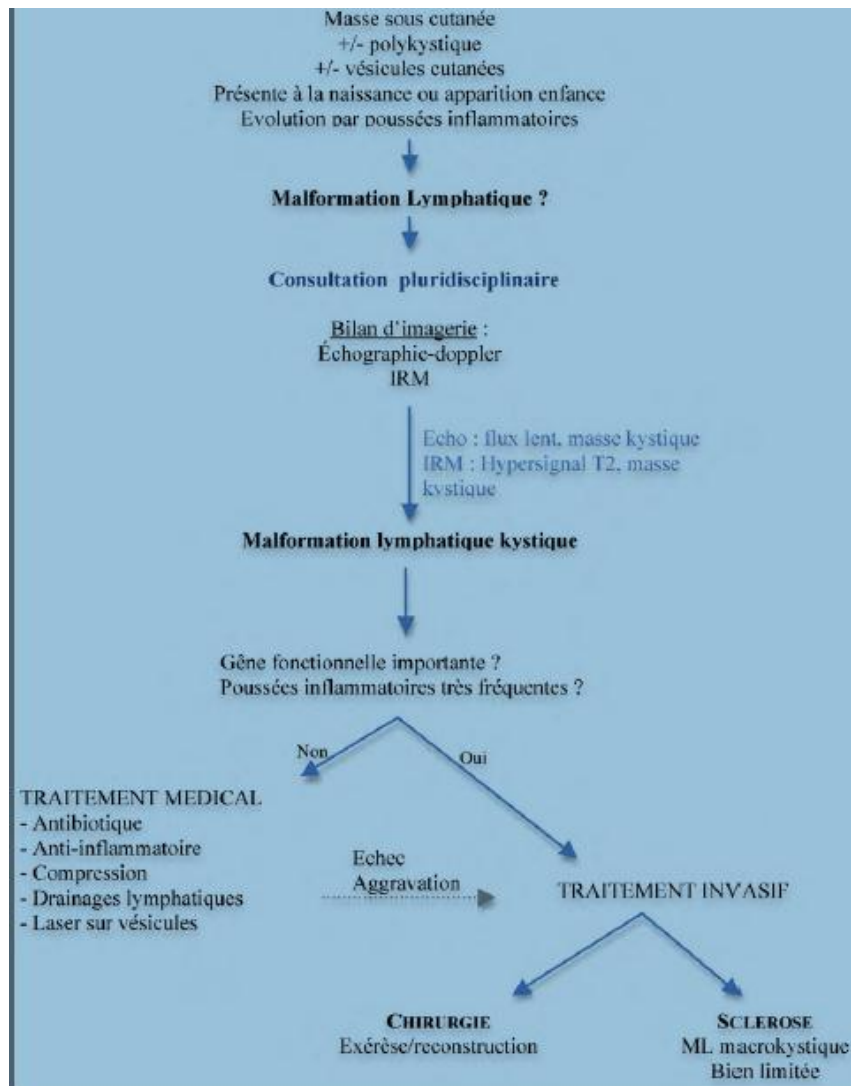


Fig.23 : Prise en charge des malformations lymphatiques[49]

VI. EVOLUTION- COMPLICATIONS:

A. évolution naturelle :

D'une manière générale, les malformations kystiques ont tendance à augmenter de volume par accumulation de la lymphe et s'étendre avec l'âge. La pression ainsi exercée permet l'extension de la lésion vers des zones de moindre résistance, en particulier entre les muscles et les vaisseaux[47]. L'invasion des structures locales entraîne une fibrose locale[62].

L'évolution naturelle des malformations lymphatiques kystiques peut être émaillée de poussées inflammatoires. Elles surviennent, le plus souvent, au décours d'épisodes infectieux ou de traumatismes. Elles sont, parfois, suivies ou précédées par des saignements intrakystiques. Les tuméfactions, jusque là asymptomatiques, augmentent de volume, deviennent érythémateuses et douloureuses. Le retentissement de ces poussées inflammatoires dépend du type de lymphangiome et de sa localisation. Une disparition spontanée est possible mais rare. Elle peut survenir au décours d'un épisode infectieux qui déclenche des remaniements inflammatoires et fibrosants [4].

B. Complications :

1. Complications de la chirurgie :

- ✧ Cicatrisation[96]: (retard de cicatrisation, cicatrices épaisses et élargies)

Cette complication est inhérente à toute chirurgie. Elle dépend uniquement de la façon dont la peau du patient cicatrise, et non du chirurgien. Les cicatrices épaisses sont plus fréquentes chez les enfants et adolescents.

✧ Récidives[96] :

C'est une complication fréquente, surtout en cas d'exérèse partielle.

✧ Atteinte du pédicule vasculo-nerveux .

✧ Autres [97]:

Lymphorée, hématome, sérome, nécrose cutanée, cellulite, ulcération, dermatite, rétraction, etc. elles peuvent être diminuées par le port de vêtements compressifs en postopératoire.

2. Complications de la sclérothérapie[96] :

✧ Lésions cutanées : pigmentation de la peau, rougeur...

✧ Lésions nerveuses (le plus souvent transitoire) : Sensation de brûlure, anesthésie ou paralysie.

✧ Complications exceptionnelles : phlébite, ischémie, embolie pulmonaire

Un de nos patients a présenté un suintement séreux par la plaie opératoire.

Une récurrence a été notée chez le patient traité par sclérothérapie aux corticoïdes .



Conclusion



Le lymphangiome kystique est une tumeur bénigne rare, d'origine congénitale, se manifestant souvent à la naissance. De siège ubiquitaire, leur localisation préférentielle est la région cervico-axillaire.

Il est considéré comme une malformation mineure, isolée, rarement associée à d'autres malformations.

Le diagnostic du lymphangiome kystique axillaire est évoqué, essentiellement, par la clinique et l'imagerie mais il nécessite une confirmation histologique.

Actuellement, les progrès de l'échographie anténatale permettent de plus en plus de poser le diagnostic des lymphangiomes kystiques, elles montrent la nature principalement liquidienne de ces masses ; notamment l'imagerie par résonance magnétique est un examen indispensable dans le cas des lymphangiomes kystiques invasifs ou volumineux afin d'apprécier l'envahissement des structures avoisinantes et de prendre une décision quant à la prise en charge à la naissance.

Un conseil prénatal des parents sur la nécessité éventuelle d'un caryotype, le choix de césarienne et l'issue de la grossesse est obligatoire.

La prise en charge anténatale du lymphangiome kystique reposant sur l'utilisation d'agents sclérosants est une modalité thérapeutique en cours d'évaluation.

La grande diversité clinique de ses lésions rend difficile l'établissement d'un schéma thérapeutique standard. Bien souvent, les complications révélatrices comme l'infection, le saignement ou l'impotence fonctionnelle imposent un traitement rapide.

Le traitement chirurgical des lymphangiomes se révèlent difficile en raison de la présence de nombreuses structures nerveuses et vasculaires au niveau de la région axillaire.

Le pronostic chez l'enfant est lié à la qualité de l'exérèse chirurgicale qui conditionne les complications et les récides.

Ce traitement a maintenant cédé la place au traitement par embolisation percutanée par agents sclérosants surtout l'Ethibloc et l'OK-432.

Un diagnostic précis par le couple échographie-IRM, une indication bien posée lors d'une consultation multidisciplinaire, la maîtrise du geste et la surveillance à long terme sont les meilleurs garants du succès thérapeutique de l'embolisation percutanée.



Résumés



RESUME

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

Auteur : Ibtihale BENJOUAD

Mots clés : Lymphangiome kystique – axillaire - enfant

Les lymphangiomes kystiques restent des tumeurs congénitales rares, qui ne représentent que 6% des tumeurs bénignes de l'enfant. Environ 20% des localisations sont axillaires.

Le but de notre travail est de proposer une synthèse actualisée des différentes modalités de diagnostic et de traitement des lymphangiomes axillaires.

Notre travail consiste en une étude rétrospective étalée sur 16 ans, entre octobre 1993 et juin 2009, représentée par 7 cas de lymphangiomes kystiques axillaires colligés au service de Chirurgie A de l'Hôpital d'Enfants de Rabat.

L'âge d'apparition des lésions chez nos patients allait de la naissance jusqu'à deux ans, le sexe ratio filles-garçons était de 0,75.

Dans la totalité des cas, le lymphangiome a été révélé par des tuméfactions cutanées de taille variable siégeant au niveau de la région axillaire, de consistance molle parfois rénitente, mobile par rapport au deux plans, non douloureuse à la palpation, augmentant de volume progressivement, sans atteintes vasculo-nerveuses.

L'échographie axillaire et la tomodensitométrie ont permis d'évoquer le diagnostic de la lésion chez nos enfants.

L'exérèse chirurgicale était le traitement de première intention chez 6 de nos patients (86%) et un seul malade a bénéficié d'un traitement par sclérothérapie aux corticoïdes (14%).

L'exérèse était totale dans 5 cas avec sacrifice des structures nobles chez 2 malades, et partielle dans un cas du fait que la tumeur était intimement liée au pédicule vasculo-nerveux.

Seul l'examen anatomo-pathologique de la pièce opératoire a permis d'établir le diagnostic de certitude du lymphangiome.

Les suites opératoires immédiates étaient en général simples, l'évolution a été marquée par une récurrence de la tumeur chez le patient traité par sclérothérapie ce qui a imposé une intervention chirurgicale.

Le diagnostic anténatal est actuellement performant basé sur des données échographiques au cours du deuxième trimestre de la grossesse et aidé par l'imagerie par résonance magnétique fœtale.

La sclérose percutanée représente un traitement de choix, efficace, peu risqué et pouvant être proposée en première intention.

SUMMARY

Thesis n°: Axillary cystic lymphangioma in children.

Author : Ibtihale BENJOUAD

Key-words : Cystic lymphangioma – Axillary – Children

Cystic lymphangiomas are rare congenital tumors, which represent only 6% of benign tumors in children. About 20% are located in the axilla.

The aim of our work is to provide an updated overview of various methods of diagnosis and treatment of axillary lymphangiomas.

Our work is a retrospective study spread over 16 years, between October 1993 and June 2009, represented by seven cases of axillary cystic lymphangiomas collected in the department of Surgery A at Children's Hospital of Rabat.

The age range of the patients at the time of the first appearance of the lesion was from birth to 2 years, the sex ratio was 0.75.

In all cases, the lymphangioma was revealed by axillary skin swellings of various sizes, sometimes hard to soft, relatively movable, not painful on palpation, increasing volume gradually without neurovascular damage.

Axillary ultrasound and computed tomographic scanning allowed the diagnosis of the lesion in our patients.

Surgical excision was the initial therapy in 6 of our patients (86%) and one patient received sclerotherapy with corticosteroids (14%).

We performed a total resection in 5 cases, with noble structure's sacrifice in 2 patients, and a partial resection in one case because the tumor was intimately linked to the neurovascular pedicle.

Only pathological examination of surgical specimens has established the definitive diagnosis of lymphangioma.

The immediate postoperative period were generally simple, the evolution was marked by a tumor recurrence in patients treated with sclerotherapy, which imposed a surgical intervention.

Prenatal diagnosis is currently performant, it is based on ultrasound data during the second trimester of pregnancy and assisted by fetal magnetic resonance imaging

Percutaneous sclerotherapy is a treatment of choice, effective, with minimum risk and can be used as first line treatment.

ملخص

أطروحة رقم : الوعاؤوم اللمفي الكيسي الإبطي عند الطفل

من طرف : ابتهاج بنجواد

الكلمات الأساسية: الوعاؤوم اللمفي الكيسي - الإبطي - الطفل

تعتبر الوعاؤومات اللمفية الكيسية أوراما خلقية نادرة, حيث لا تمثل إلا 6 بالمائة من الأورام الحميدة للطفل. حوالي 20 في المائة توجد بالإبط.

الهدف من عملنا هو تقديم لمحة عامة محدثة عن مختلف أساليب التشخيص و العلاج لهاته الوعاؤومات اللمفية.

وهو أيضا دراسة رجعية ممتدة على مدى 16 سنة (ما بين أكتوبر 1993 و يونيو 2009) لسبع حالات للوعاؤومات اللمفية الكيسية الإبطية مسجلة بمصلحة الجراحة "أ" بمستشفى الأطفال بالرباط.

يتراوح سن ظهور الآفات لمرضانا من الولادة حتى سنتين مع هيمنة ذكورية. في جميع الحالات, تم الكشف عن الوعاؤوم اللمفي بانتفاخات جلدية ذات أحجام متفاوتة على مستوى الإبط, حدثها رخوة, متحركة بين المستويين, جسها باللمس غير مؤلم, و يزداد حجمها تدريجيا دون إصابات وعائية وعصبية.

مكننا الموجات فوق الصوتية و التصوير المقطعي من تشخيص الآفة لدى أطفالنا. كانت الجراحة العلاج الأولي لدى ستة من مرضانا (86 في المائة) و عولج المريض السابع (14 في المائة) بواسطة التصلب الأندروجيني.

الإستئصال الجراحي كان كاملا لدى 5 حالات (مع التضحية بالبنيات النبيلة بالنسبة لحالتين) و جزئيا بالنسبة لطفل واحد لأن الورم كان مرتبطا ارتباطا وثيقا بالحزمة الوعائية و العصبية. التشريح الدقيق للعينة الجراحية كان وحده القادر على وضع التشخيص النهائي للوعاؤومات اللمفية.

تبعات العملية كانت بسيطة بشكل عام.

عند المريض المعالج بالتصلب الأندروجيني لاحظنا تكرار الورم مما استدعى اللجوء إلى الجراحة. يعتمد التشخيص قبل الولادة حاليا على معطيات الموجات فوق الصوتية خلال الثلاث أشهر الثانية من الحمل بمساعدة التصوير بالرنين المغناطيسي.

يمثل التصلب العلاج الأفضل, الأقل مخاطرا و الأكثر فعالية, و يمكن اللجوء إليه كعلاج أولي.



Bibliographie



[1] MARHOUL LR, HANDAOUI L :

Lymphangiome kystique cervical, diagnostic prénatal. Presse Med 2005 ; 34 :967.

[2] M. FARMAND, AND J.J. KUTTENBERGER :

A new therapeutic concept for the treatment of cystic hygroma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1996 April; 81(4) :389-395.

[3] LINGERNEAN RE :

Cystic hygroma of the parotid region. Laryngoscope 1960 ; 70 : 983.

[4] WIERZBICKA E, HERBRETEAU D, ROBERT M, ET AL. :

Malformations lymphatiques kystiques. Ann Dermatol Venereol 2006;133:597-601.

[5] GALLAGHER PG, MAHONEY MJ, GOSCHE JR :

Cystic hygroma in the foetus and newborn. Semin Perinatol 1999;23:341-56., Hutchins GM, Sanders RC. Cystic hygromas in children:sonographic-pathologic correlation. Radiology 1987.

[6] SHETH S, NUSSBAUM AR, HUTCHINS GM, SANDERS RC :

Cystic hygromas in children:sonographic-pathologic correlation. Radiology 1987 ;162:821-4.

- [7] **EDWARDS MJ, GRAHAM JM JR :**
posterior nuchal cystic hygroma. Clin Perinatol 1990;17:611-40.
- [8] **D. ZADVINSKIS, M. BENSON, H. KERR, A. MANUSCO, A. CACCIARELLI, B. MADRAZO, M. MAFEE, K. DALEN :**
Congenital malformations of the cervico-thoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. Radiographics 1992; 12:1175-1189.
- [9] **HERBRETEAU D, RICHE MC, ENJOLRAS O, ET AL. :**
Stratégie d'exploration des malformations vasculaires superficielles. J Mal Vasc 1992;17:50-3.
- [10] **KENNEDY TL :**
Cystic hygroma-lymphangioma: a rare and still unclear entity. Laryngoscope 1989; 99:1-10.
- [11] **RUANO R, AUBRY JP, SIMON I ET AL. :**
Prenatal diagnosis of a large axillary cystic lymphangioma by three-dimensional ultrasonography and magnetic resonance imaging. J Ultrasound Med 22:419-423, 2003
- [12] **BREVIERE G.-M. ; PIETTE F. ; BEREGI J.-P. :**
Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Archives des maladies du coeur et des vaisseaux , 1999, vol. 92, no5, pp. 649-658

- [13] **G. GORINCOUR, M. PARIS, A. ASCHERO, C. DESVIGNES, B. BOURLIERE, P. PETIT :**
- Malformations lymphatiques : traitement percutané. Annales de chirurgie plastique esthétique 2006 Volume 51, numéro 4-5 pages 423-428.
- [14] **GIACALONE PL, BOULOT P, DESCHAMPS F, NAGY P , ET AL :**
- Prenatal diagnosis of a multifocal lymphangioma. Prenat Diagn 1993 ; 13 : 1133-1137
- [15] **RASIDAKI M, SIFAKIS S, VARDAKI E ET AL**
- Prenatal diagnosis of a fetal chest wall cystic lymphangioma using ultrasonography and MRI: a case report with literature review. (2005) Fetal Diagn Ther 20(6):504–507
- [16] **J.C. OOSTHUIZEN , P. BURNS, J.D. RUSSELL :**
- Lymphatic malformations: A proposed management algorithm. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 398–403.
- [17] **SABIN FR. :**
- The lymphatic system in human embryo with a consideration of the morphology of the system as whole. Am J Anat 1909;9:43.

[18] MULLIKEN JB, YOUNG AE :

Vascular birthmarks. Hemangiomas and malformations Philadelphia: WB Saunders Company; 1988.

[19] VAN DER PUTTE SCJ :

Lymphatic malformations in human fetuses. Virchow Arch [A] 1977;376:233-46.

[20] WISNICKI JL :

Hemangiomas and vascular malformations. Ann Plast surg 1984;12 (1):41-59

[21] LYMBOUSSAKI A, PARTANEN T, OLOFSSON B ET COL. :

Expression of the vascular endothelial growth factor C Receptor VEGFR-3 in lymphatic endothelium of the skin and in vascular tumors. Am J Pathol. 1998;153:395-403.

[22] COUJARD.R, DOIRIER.J :

Précis de l'histologie humaine. App Vasculaire Lymphatique, ch 11, p :381-383.

[23] DADOUNE. J.P. :

histologie. Flammarion Médecine Science, 1990, p :213-228.

[24] MEYER. P :

Physiologie humaine. Edition Flammarion Med Sci, 1977, p : 620-623.

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

Abrégé d'histologie. Edition Masson 1994, ch 13, p : 132-144.

[26] SCHEYE.T , AUFAUVRE. B, VANNEUVILLE. G, VINCENT. G, GODDON. R, DECHELOTTE. P:

Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant. A propos de six observations; J Chir (Paris), 1994, 131, n°1, p :27-33.

[27] PORRAS-RAMIREZG, HERNANDEZ-HERREREAMH :

Hemorrhage into mesenteric cyst. Following trauma as a case of acute abdomen. J. Pediatr Surg 1991;26:847-8.

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

Les lymphagiomes kystiques méso-épiploïques: réflexion à propos de quatre cas. Sem. Hôp. Paris, 1982, 58, n°32, 1807-1810.

[29] GUPTA B :

Incidence of congenital malformation in Nigerian children. West Afr Med J 1969; 18:22.

[30] DE LAGUSIE P :

Prise en charge des lymphangiomes abdominaux de l'enfant. Entretiens de bichat. Paris : Expansion Scientifique Française ; 2005.

[31] WEISS SW, GOLDBLUM JR, ENZINGER FM. :

Benign tumors and tumorlike lesions of blood vessels. Tumors of lymph vessels. In: Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger FM, editors. Soft tissue tumors. 5th ed. Philadelphia: Elsevier Health Sciences; 2008. p. 636–64, 734–43.

[32] ENZINGER FM, WEISS SW :

Tumors of lymph vessels. In: Soft Tissue Tumors, 2nd Ed Saint Louis, Mosby Company, 1988; 614 – 29.

[33] E. WIERZBICKA, M. ROBERT, D. HERBRETEAU, G. LORETTE :

Lymphangiomes kystiques de l'enfant. Etude rétrospective de 46 cas. Aspects cliniques, thérapeutiques et facteurs pronostiques de l'évolution : Séance conjointe entre la Société Française de Dermatologie Pédiatrique, la Société Française de Dermatologie et la British Society of Paediatric Dermatology. Jeudi 12 janvier 2006. Ann Dermatol Venereol 2006;133:614-29

- [34] **M. RIQUET, J. BRIERE, F. LE PIMPEC-BARTHES, N. BELY, A. DUJON ET AL :**
Les lymphangiomes kystiques du cou et du médiastin : existe-t-il des formes acquises ? À propos de 37 cas. Revue des Maladies Respiratoires Vol 16, N° 1 - février 1999 p. 71
- [35] **S.E. MORLEY, K.C.R.B. RAMESAR AND D.A.D. MACLEOD :**
Cystic hygroma in an adult: a case report; J.R.Coll.Surg.Edinb., 44, Feb 1999., 57-58
- [36] **STEYAERT H, GUITARD J, MOSCOVICI J, JURICIC M, VAYSSE P, JUSKIEWENSKI S :**
Abdominal cystic lymphangioma in children. Benin lesions that can have a proliferative course. J Pediatr Surg 1996;31:677-80.
- [37] **TRAN NGOC NINH AND TRAN XUAN NINH :**
Cystic Hygroma in Children : A Report of 126 Cases Journal of Pediatric Surgery, Vol. 9, No. 2 (April). 1974
- [38] **ROISMAN I, MANNY J, FIELDS S, SHILONI E :**
Intra-abdominal lymphangioma. Br J Surg 1989;76:485–9.
- [39] **VAN STEENBERGEN W, JOOSTEN E, MARCHAL G, BAERT A, VANSTAPEL MJ, DESMET V, ET AL :**
Hepatic lymphangiomatosis. Report of a case and review of the literature. Gastroenterology 1985;88:1968–72.

[40] MURAMORI K, ZAIZEN Y, NOGUCHI S :

Abdominal lymphangioma in children: report of three cases. Surg Today 2009;39:414–7.

[41] BROWN LR, REIMAN HM, ROSENOW EC, GLOVICZKI PM, DIVERTIE MB:

Intrathracic lymphangioma. Mayo Clin Proc 1986: 61:882-92.

[42] FAUL JL, BERRY GJ, COLBY TV, RUOSS SJ , WALTER MB, ROSEN GD, RAFFIN TA:

Thoracic lymphangiomas, lymphangiectasis, lymphangiomatosis, and lymphatic dysplasia syndrome. Am J Respir Crit Care Med 2000; 161:1037-46;

[43] BARRY D. WEISS :

Shoulder dystocia caused by axillary cystic hygroma. Journal of Family Practice, Nov, 1991

[44] J. A. R-ANKINE, M.D., C.M., F.A.C.S.:

Cystic lymphangioma of the Axilla Canad. M. A. J. Dec. 1952, vol. 67

[45] T. MATSUMOTO, H.OJIMA, Y.A -FUKASAWA, N. HIRAOKA, H.ONAYA, K. SHIMADA ET AL:

Solitary Hepatic Lymphangioma: Report of a Case. Surg Today (2010) 40:883–889.

- [46] A. SIOUD DHRIF , D. EL EUCH , M. DAGHFOUS , F. CHERIF , M. MOKNI ,A. BEN OSMAN DHAHRI. :**

Malformation lymphatique macrokystique (lymphangiome kystique) du membre supérieur : à propos d'un cas. Archives de pédiatrie Volume 15, numéro 9 pages 1416-1419 (septembre 2008)

- [47] B. SALAZARD , J. LONDNER, D. CASANOVA, J. BARDOT, G. MAGALON. :**

Les malformations lymphatiques : aspects cliniques et évolution Annales de chirurgie plastique esthétique Volume 51, numéro 4-5 pages 412-422 (août-octobre 2006).

- [48] V.VISEUX, C.LOK :**

Dermatologie et infections sexuellement transmissibles.
lymphangiomes . 5e éd. Paris :Masson, 2008, chapitre: 14-5, p :721-723.

- [49] PHILANDRIANOS C, ET AL :**

Diagnostic et prise en charge des anomalies vasculaires. Ann Chir Plast Esthet (2010) doi :10.1016 /j.anplas.2009.11.017

- [50] WASSEF M. ; VANWIJCK R. ; CLAPUYT P. ; BOON L. ; MAGALON, G. :**

Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie. Annales de chirurgie plastique esthétique Volume 51, numéro 4-5 pages 263-281 (août-octobre 2006)

- [51] **MATTER D. ; GROSSHANS E. ; MULLER J. ; FURDERER C. ; MATHELIN C. :**
Apport de l'échographie à l'imagerie des vaisseaux lymphatiques par rapport aux autres méthodes. J radiol. 2002, vol. 83, no5, pp. 599-609
- [52] **CHARRUAU L, PARRENS M, JOUGON J, MONTAUDON M, BLACHERE H, LATRABE V, ET AL. :**
Mediastinal lymphangioma in adults: CT and MR imaging features. Eur Radiol. 2000;10:1310-1314.
- [53] **PUI MH, LI ZP, CHEN W, CHEN JH. :**
Lymphangioma: imaging diagnosis. Australas Radiol. 1997;41:324-328.
- [54] **BORECKY N, GUDINCHET F, LAURINI R, DUVOISIN B, HOHLFELD J, SCHNYDER P :**
Imaging of cervico-thoracic lymphangiomas in children. Pediatr Radiol. 1995;25:127-130.
- [55] **SIEGEL MJ, GLAZER HS, ST AMOUR TE, ROSENTHAL DD. :**
Lymphangiomas in children: MR imaging. Radiology. 1989;170:467-470.
Available at: <http://radiology.rsna.org/cgi/reprint/170/2/467>.
Accessed July 18, 2008.
- [56] **ROSSI G, IANNICELLI E, ALMBERGER M, ET AL. :**
Cystic lymphangioma of the upper extremity: US and MRI correlation (2004:11b). Eur Radiol 2005;15:400–2.

[57] BREVIERE GM. :

Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Cardiologie, 11-940-G-10, 2002, 9p .

[58] EGE GN. :

Interstitial lymphoscintigraphy. Semin Nucl Med 1983; 13:1-74

[59] I. BOXEN, Z.M. ZHANG, R.M. FILLER. :

Lymphoscintigraphy for Cystic Hygroma. J Nucl Med 1990; 31:516-518

[60] TEKSAM M, OZYER U, MCKINNEY A, KIRBAS I. :

MR imaging and ultrasound of fetal cervical cystic lymphangioma: utility in antepartum treatment planning. Diagn Interv Radiol 2005; 11:87-9

[61] CABANNE F, BONENFANT JL :

Anatomie pathologique. Principe de la pathologie générale et spéciale. Paris, Maloine 1986.

[62] FLIEGELMAN LJ, FRIEDLAND D, BRANDWEIN M, ROTHSCCHILD M :

Lymphatic malformation: predictive factors for recurrence. Otolaryngol Head Neck Surg 2000;123:706-10.

[63] A BRASSEUR, D SERYER, MC PLANCQ, G KRIM, S LANTA, A LE BLANCHE. :

Lymphangiome kystique thoracobrahcial dans le syndrome de Protée : Diagnostic anténatal et suivi par IRM. J Radiol 2009;90:608-11

- [64] RIQUET M, BRIERE J, LE PIMPEC-BARTHES F, PUYO P :**
Lymphangiohemangioma of the mediastinum. Ann Thorac Surg 1997;64:1476–8.
- [65] FUKUNAGA E ET COLL. :**
Histopathology, 2005,46,396.
- [66] GALAMBOS C, NODIT L. :**
identification of lymphatic endothelium in pediatric vascular tumors and malformations. Pediatr Dev Pathol 2005;8(2):181-9.
- [67] ENHOLM B, JUSSILA L, KARKKAINEN M, ALITALOK :**
Vascular endothelial growth factor-C: a Growth factor for lymphatic and blood vascular endothelial cells. Trends cardiovasc Med 1998,8:292-7.
- [68] T.-B. SONG, C.-H. KIM, S.-M. KIM, ET AL. :**
Fetal axillary cystic hygroma detected by prenatal ultrasonography : a case report. J Korean Med Sci 2002; 17: 400-2
- [69] M. C. MCCOY, J. A KULLER,N.C CHESCHEIR, C. C. COULSON, V.L. KATZ, D. K. NAKAYAMA. :**
Prenatal diagnosis and management of massive bilateral cystic lymphangioma. Obstet Gynecol 1995 May;85(5):853-856.

- [70] CHANTREL J, JAMBON AC, GOUEUSSE P, ROBERT Y, BREVIERE GM :**
Lymphangiome kystique thoraco brachial : dépistage anténatal et prise en charge périnatale, à propos d'un cas. J Gynecol Obstet Biol Reprod 2003 ;32 :4
- [71] J.Y. GILLET, G. BOOG, Y. DUMEZ, I.NISAND, C. VALETTE :**
Echographie des malformations fœtales. Editions VIGOT 1990, Paris, 259-260, 481.
- [72] F.MONOT. :**
Lymphangiome kystique thoraco-axillo-brachial. A propos d'une observation. DIU d'échographie obstétricale et gynécologique : Brest : 1999-2000,1-24.
- [73] FRIGOLETTO FD, BIRNHOLZ JC, DRISCOLL SG ET AL :**
Ultrasound diagnosis of cystic hygroma. (1980) Am J Obstet Gynaecol 136:962–964
- [74] GEDIKBASI A, GUL A, SARGIN A, CEYLAN Y :**
Cystic hygroma and lymphangioma: associated Wndings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants. (2007) Arch Gynecol Obstet 276(5):491–498.
- [75] RAMACHANDRAN V, RAJAN P :**
Recurrent Cystic Hygroma. (2001) Internet J Surg 3(1):25–30

- [76] **J. RAKOTOSAMIMANANA, RAHARISOLO VOLOLONANTENAINA CR, H. RATOVOSON, AHMAD AHGMAG, H. RAZAFINDRAMBOA. :**
Lymphangiome kystique cervico-médiastinal: à propos s'un cas et revue de la literature. Arch Inst Pasteur Madagascar 2000 ;66 (1, 2) :61-64.
- [77] **D. BIANCHI, T. CROMBLEHOLME, M. DALTON. :**
Cystic hygroma and lymphagioma. Fetology. Diagnosis andamanagement of the fetal patient.2000, United states of America; 255-260.
- [78] **CHINH-PING CHEN. :**
Congenital cervical cystic hygroma causing an airway emergency. Am J Emerg Med 1999 october; 14(6): 622-624.
- [79] **S.N. MASOOD, M.F. MASOOD. :**
Case report of fetal axillo-thoraco-abdominal cystic hygroma. Arch Gynecol Obstet (2010) 281:111–115.
- [80] **REICHLER A, BRONSHTEIN M. :**
Early prenatal diagnosis of axillary cystic hyfroma. J Ultrasound Med 1995; 14: 581-4.
- [81] **N. SUZUKI, Y. TSUCHIDA, A. TAKAHASHI, M.KUROIWA, H. LKEDA, J. MOHARA, S.HATAKEYAMA, AND T. KOIZUMI.:**
Prenatally diagnosed cystic lymphagioma in infants. J Pediatr Surg 1998 November;33(11):1599-1604.

- [82] **A. CASTELLOTE, E. VAZQUEZ, J. VERA, J. PIQUERAS, J. LUCAYA, P. GARCIA-PENA, J. A. JIMENEZ. :**
Cervicothoracic Lesions in Infants and Children. Radiographics 1999, May-June, 19(3), 586.
- [83] **GOLDSTEIN I, JAKOBI P, SHOSHANY G ET AL :**
Late-onset isolated cystic hygroma: the obstetrical significance, management and outcome. (1994) Prenat Diagn 14:757–761.
- [84] **ROBERT JA, SEPULVEDA W :**
Prenatal sonographic findings associated with lymphangioma of the chest wall. (1997) J Ultrasound Med 16:635–637
- [85] **SASAKI Y, CHIBA Y :**
Successful intrauterine treatment of cystic hygroma colli using OK-432. A case report. (2003) Fetal Diagn Ther 8:391–396.
doi:10.1159/000073129
- [86] **XU H, EDWARDS JR, ESPINOSA O, BANERJI S, JACKSON DG, ATHANASOUNA. :**
Expression of a lymphatic endothelial cell marker in benign and malignant vascular tumors. Hum Pathol 2004;35:857–61.
- [87] **BEZZI M, SPINELLI A, PIERLEONI M, ANDREOLI G. :**
Cystic lymphangioma of the spleen: US-CT-MRI correlation. Eur Radiol 2001; 11:1187–90.

[88] HORNICK JL, FLETCHER CD. :

Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked superimposed reactive changes: clinicopathological analysis of a series. Hum Pathol 2005;36:426–32.

[89] ISHAK KG, GOODMAN ZD, STOCKER JT. :

Benign mesenchymal tumors and pseudotumors. In: Ishak KG, Goodman ZD, Stocker JT, editors. Atlas of tumor pathology: Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 2001: p. 87–92, 98–9.

[90] JEUNG MY, GASSER B, GANGI A, BOGORIN A, CHARNEAU D, WIHLM JM. :

Imaging of cystic masses of the mediastinum. Radiographics 2002;22:S79–93.

[91] CASEIRO ALVES F, BRITO J, ARAUJO AE, BELO SOARES P, RODRIGUES H, CIPRIANO A. :

Liver haemangioma: common and uncommon findings and how to improve the differential diagnosis. Eur Radiol 2007;17:1544–54.

[92] FERROZZI F, BOVA D, CAMPODONICO F. :

Cystic primary neoplasms of the liver of the adult. CT features. Clin Imaging 1993; 17:292–6.

- [93] FUJII T, ZEN Y, SATO Y, SASAKI M, ENOMAE M, MINATO H, ET AL. :**
Podoplanin is a useful diagnostic marker for epithelioid hemangioendothelioma of the liver. *Mod Pathol* 2008;21:125–30.
- [94] NGUYEN VA, KUTZNER H, FURHAPTER C, TZANKOV A, SEPP N. :**
Infantile hemangioma is a proliferation of LYVE-1-negative blood endothelial cells without lymphatic competence. *Mod Pathol* 2006;19:291–8.
- [95] O. ENJOLRAS, V. SOUPRE , A. PICARD. :**
Anomalies vasculaires superficielles. EMC (elsevier SAS, Paris) Dermatologie [98-745-A-10]
- [96] PHILANDRIANOS C, ET AL. :**
Les anomalies vasculaires : fiches d'information. *Ann Chir Plast Esthet* (2010), doi :10.1016/j.anplas.2009.11.014
- [97] A. LAVIE, C. DESOUCHES, D. CASANOVA, J. BARDOT, G. MAGALON. :**
Traitement chirurgical des malformations Lymphatiques. *Annales de chirurgie plastique esthétique* 51 (2006) 433–439
- [98] D.HARTI, G.ROGER, E.N. GARABEDIAN. :**
Traitement des lymphangiomes cervicofaciaux . *Oto-rhino-laryngologie*[20-860-D-10]

- [99] **ALQAHTANI A, NGUYEN LT, FLAGEOLE H, SHAW K, LABERGE JM. :**
25 years-experience with lymphangiomas in children. JPediatr Surg
1999;34(7):1164–8
- [100] **BROWSE NL, WHIMSTER I, STEWART G, HELM CW, WOOD JJ.:**
Surgical management of “lymphangioma circumscriptum”.BrJSurg
1986;73(7):585–8.
- [101] **UPTON J, MULLIKEN JB, MURRAY JE. :**
Classification and rationale for management of vascular anomalies in
the upper extremity. J Hand Surg [Am] 1985;10(6 Pt 2):970–5.
- [102] **MILLER TA. :**
Surgical management of lymphedema of the extremity. Plast Reconstr
Surg 1975;56:633.
- [103] **DE SERRES LM, SIE KC, RICHARDSON MA. :**
Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging.
Arch Otolaryngol Head Neck Surg 1995;121:577-82.
- [104] **SCHLOSS MD, SWEET RC, BLAIS C, TREWFIK TL. :**
Lymphangioma in children. J Otolaryngol 1984;13:95-8.
- [105] **UMEZAWA H :**
Purification of bleomycins. (1966) J Antibiot 19:21–215

[106] BLUM R :

A clinical review of Bleomycin—a new antineoplastic agent. (1973)
Cancer 31:903–914

[107] LOPEZ-LARRAZA D :

The kinetics of DNA damage by bleomycin in mammalian cells. (1990)
Mutation Research 232:57–61

[108] YURA J :

Bleomycin treatment for cystic hygroma in children. (1977) Arch Jap
Chir 5 (46): 607–614

[109] TANIGAWA N :

Treatment of cystic hygroma and lymphangioma with the use of
Bleomycin fat emulsion. (1987) Cancer 15:741–749

[110] TANAKA K :

Sclerosing therapy with Bleomycin emulsion for lymphangioma in
children. (1990) Ped Surg Int 5:270–273

[111] OKADA A :

Injection of Bleomycin as a primary therapy of cystic lymphangioma.
(1992) J Ped Surg 27 (4): 440–443

[112] ORFORD J :

Bleomycin therapy for cystic hygroma. (1995) J Ped Surg 30 (9):1282–1287

[113] SARIHAN H :

A new treatment with Bleomycin for complicated cutaneous hemangioma in children. (1997) Eur J Ped Surg 7:158–162

[114] KULLENDORF C :

Efficacy of Bleomycin treatment for symptomatic hemangiomas in children. (1997) Ped Surg Int 12:526–528

[115] MATHUR NN, RANA I, BOTHRA R, DHAWAN R, KATHURIA G, PRADHAN T. :

Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2005;69(1):75-80.

[116] L BLUM, S GALLAS, JP COTTIER, CB SONIER VINIKOFF, G LORETTE ET D HEBERTEAU. :

sclérose percutanée des malformations veineuses superficielles : étude retrospective de 68 cas. J Radiol 2004;85 :107-16

- [117] HEBERTEAU D, RICHE MD, ENJOLRAS O, KHAYATA M, LEMARCHAND-
VENENCIE F, BORSIK M, ET AL. :**

Percutaneous embolisation with Ethibloc of lymphatic cystic malformations with a review of the experience in 70 patients. *Int Angiol* 1993;12:34-9

- [118] DUBOIS J, GAREL L, ABELA A, LABERGE L, YAZBECK S. :**

Lymphangiomas in children : percutaneous sclerotherapy with alcoholic solution of zein. *Radiology* 1997;204(3):651-4

- [119] VILLAVICENCIO JL. :**

Primum non nocere : is it always true? The use of absolute ethanol in the management of congenital vascular malformations. *J Vasc Surg* 2001;33:904-6.

- [120] PUIG S, AREF H, BRUNELLE F. :**

Double-Needle Sclerotherapy of Lymphangiomas and Venous Angiomas in Children: A Simple Technique to Prevent Complications. *AJR* 2003;180:1399–1401

- [121] J. LARANNE, L. KESKI-NISULA, R. RAUTIO, M. RAUTIAINEN, M. AIRAKSINEN :**

OK-432 (Picibanil) therapy for lymphangiomas in children, *Eur. Arch. Otorhinolaryngol.* 259 (2002) 274–278.

[122] OGITA S, TSUTO T, NAKAMURA K, DEGUCHI E, TOKIWA K, IWAI N :

OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work? (1996) J Pediatr Surg 31(4):477-4

[123] ISHIDA N, HOSHIMOTO T A :

Streptococcal preparation as a potent biological response modifier OK-432. 2nd ed. Amsterdam, The Netherlands: Excerpta Medica 1985;1-5, 26-47, 60-2.

[124] OGITA S, TSUTO T, TOKIWA K, TAKAHASHI T. :

Intracystic injection of OK-432: a new sclerosing therapy for cystic HYGROMA IN CHILDREN. BR J SURG 1987;74:690-1.

[125] OGITA S, TSUNO T, DEGUCHI E, ET AL. :

OK-432 therapy for unresectable lymphangioma in children. J Pediatr Surg 1991;26:263-70

[126] RUIZ E JR, VALERA ET, VERISSIMO F, TONE LG :

OK-432 therapy for lymphangioma in children. (2004) J Pediatr (Rio J) 80(2):154-158

[127] CLAEISSON G, KUYLENSTIERNA R :

OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children). (2002) Int J Pediatr Otorhinolaryngol 65(1):1-6

[128] SUNG MW, LEE DW, KIM DY ET AL :

Sclerotherapy with Picibanil (OK-432) for congenital lymphatic malformation in the head and neck. (2001) *Laryngoscope* 111(8):1430–1433

[129] J.Y. SICHEL, R. UDASSIN, D. GOZAL, B.Z. KOPLEWITZ, I. DANO, R. ELIASHAR :

OK-432 therapy for cervical lymphangioma, *Laryngoscope* 114 (2004) 1805–1809

[130] C.M. GIGUERE, N.M. BAUMAN, Y. SATO, D.K. BURKE, J.H. GREINWALD, S. PRANSKY, ET AL. :

Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial, *Arch. Otolaryngol. Head Neck Surg.* 128 (2002) 1137–1144.

[131] C. LUZATTO, P. MIDRIO, Z. TCHAPRASSIAN, M. GUGLIELMI :

Sclerosing treatment of lymphangiomas with OK-432, *Arch. Dis. Child.* 82 (2000) 316–318.

[132] C. BREWIS, J.P. PRACY, D.M. ALBERT :

Treatment of lymphangiomas of the head and neck in children by intralesional injection of OK-432 (Picibanil), *Clin. Otolaryngol. Allied Sci.* 25 (April 2) (2000) 130–134

- [133] SMITH RJ, BURKE DK, SATO Y, POUST RI, KIMURA K, BAUMAN NM :**
OK-432 therapy for Lymphangiomas. (1996) Arch Oto-laryngol Head Neck Surg 122(11):1195–1199
- [134] BANIEGHBAL B, DAVIES MR :**
Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. (2003) Eur J Pediatr Surg 13(2):103–107
- [135] OGITA S, TSUTO T, NAKAMURA K, ET AL. :**
OK-432 therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg 1994;29:784- 5
- [136] T. OKAZAKI, S. IWATANI, T. YANAI, H. KOBAYASHI, Y. KATO, T.MARUSASA, ET AL. :**
Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases, J. Pediatr. Surg. 42 (2007) 386–389.
- [137] R. RAUTIO, L. KESKI-NISULA, J. LARANNE, E LAASONEN. :**
Treatment of Lymphangiomas with OK-432
(Picibanil). Cardiovasc Intervent Radiol (2003) 26:31–36
- [138] C. LUZZATTO, R. LO PICCOLO, F. FASCETTI LEON, G.F. ZANON , T. TOFFOLUTTI, A. TREGNAGHI. :**
Further experience with OK-432 for lymphangiomas. Pediatr Surg Int (2005) 21: 969–972

- [139] D. NEHRA, L. JACOBSON, P. BARNES, B. MALLORY, C.T. ALBANESE, K.G. SYLVESTER :**

Doxycycline sclerotherapy as primary treatment of head and neck lymphatic malformations in children, J. Pediatr. Surg. 43 (2008) 451–460

- [140] B.M. CORDES, F.G. SEIDEL, M. SULEK, C.M. GIANNONI, E.M. FRIEDMAN :**

Doxycycline sclerotherapy as the primary treatment for head and neck lymphatic malformations, Otolaryngol. Head Neck Surg. 137 (2007) 962–964

- [141] I.I. SHIELS, W.E. KANG, D.R. MURAKAMI, J.W. HOGAN, M.J.G.J. WIET:**

Percutaneous treatment of lymphatic malformations, Otolaryngol. Head Neck Surg. 141 (2009) 219–224

- [142] WON JH, KIM BM, KIM CH, PARK SW, KIM MD:**

Percutaneous sclerotherapy of lymphangiomas with acetic acid. J Vasc Interv Radiol 2004;15(6):595-600.

- [143] LANDTHALER M, HAINA D, WAIDELICH W, BRAUN-FALCO O :**

Behandlung zirkumskripter lymphangiome mit dem Argonlaser . Hautarzt 1982;33:266-70.

- [144] BAILIN PL, GARY R, KANTOR MD, WHEELAND RG :**

Carbon dioxide laser vaporisation of lymphangioma circumscriptum. J Am Acad Dermatol 1986;14:257-62.

[145] ALANI HM, WARREN RM :

Percutaneous photocoagulation of deep vascular lesion using a fiberoptic laser wand. Ann Plast Surg 1992;29:143-8.

[146] C. BERWALD , B. SALAZARD, D. CASANOVA, J. BARDOT, G. MAGALON. :

Indications des lasers dans le traitement des malformations lymphatiques. Annales de chirurgie plastique esthétique 2006 Volume 51, numéro 4-5 pages 429-432

[147] ARISTIZABAL SA, RUNYON MD. :

Radiotherapy in unusual benign disease. Int J Rad Oncol Biol Phys 1987;7:1437.

[148] O'CATHAIL S, ROSTOM AY, JOHNSON ML. :

Successful control of lymphangioma circumscriptum by superficial X-rays. Br J Dermatol 1985;113:611-5.

Serment

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

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

قسم أبقر اط

بسم الله الرحمان الرحيم أقسم بالله العظيم

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

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

الوعاء ووم اللمفي الكيسي الإبطي
عند الطفل

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيدة : ابتهاج بنجواد

المزودة في 7 ماي 1984 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الوعاء ووم اللمفي الكيسي – الإبطي – طفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: محمد نجيب بنحماموش
	أستاذ في جراحة الأطفال
مشرف	السيد: منير كسرى
	أستاذ مبرز في جراحة الأطفال
	السيد: محمد العيسى
	أستاذ مبرز في الجراحة العامة
	السيد: رشيد كانا
	أستاذ مبرز في جراحة الدماغ والأعصاب
	السيد: أنس الشنكيطي الأنصاري
	أستاذ مبرز في أمراض النساء والتوليد
أعضاء	السيد: توفيق مسكينى
	أستاذ مبرز في طب الأطفال