

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

ANNEE: 2011

THESE N°: 58

Le Lymphangiome kystique
chez l'enfant

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mr Yassin IBRAHIMI

Né le 07 Juin 1985 à Tétouan

Pour l'Obtention du Doctorat en
Médecine

MOTS CLES: Lymphangiome kystique – Traitement – Enfant.

JURY

Mr. M. N. BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mr. M. KISRA

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

Mme. L. CHAT

Professeur Agrégé de Radiologie

Mr. M. A. DENDANE

Professeur Agrégé de Chirurgie Pédiatrique

PRESIDENT

RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا

إنك أنت العليم الحكيم

صَلَّى
اللَّهُ
عَلَيْهِ
وَالْحَمْدُ

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

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

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

Mai et Octobre 1981

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

Mai et Novembre 1982

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

Novembre 1983

- 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
- 17. Pr. BALAFREJ Amina
- 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
- 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
- 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

- 21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
- 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
- 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
- 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
- 25. Pr. NAJI M'Barek *
- 26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

- 27. Pr. BENJELLOUN Halima
- 28. Pr. BENSALD Younes
- 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
- 30. Pr. IHRAI Hssain *
- 31. Pr. IRAQI Ghali
- 32. Pr. KZADRI Mohamed

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

Janvier, Février et Décembre 1987

- 33. Pr. AJANA Ali
- 34. Pr. AMMAR Fanid
- 35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
- 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq
- 37. Pr. EL HAITEM Naïma
- 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
- 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
- 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
- 41. Pr. LACHKAR Hassan
- 42. Pr. OHAYON Victor*
- 43. Pr. YAHYAOUI Mohamed

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

Décembre 1988

- 44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
- 45. Pr. DAFIRI Rachida
- 46. Pr. FAIK Mohamed
- 47. Pr. HERMAS Mohamed
- 48. Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

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

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

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

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

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

- 81. Pr. AHALLAT Mohamed
- 82. Pr. BENOUDA Amina
- 83. Pr. BENSOUDA Adil
- 84. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
- 85. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
- 86. Pr. CHRAIBI Chafiq
- 87. Pr. DAOUDI Rajae

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

88. Pr. DEHAYNI Mohamed*
89. Pr. EL HADDOURY Mohamed
90. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
91. Pr. FELLAT Rokaya
92. Pr. GHAFIR Driss*
93. Pr. JIDDANE Mohamed
94. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
95. Pr. TAGHY Ahmed
96. Pr. ZOUHDI Mimoun

Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

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

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

Mars 1994

123. Pr. ABBAR Mohamed*
124. Pr. ABDELHAK M'barek
125. Pr. BELAIDI Halima
126. Pr. BRAHMI Rida Slimane
127. Pr. BENTAHILA Abdelali

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

128. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
129. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
130. Pr. CHAMI Ilham
131. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
132. Pr. EL ABBADI Najia
133. Pr. HANINE Ahmed*
134. Pr. JALIL Abdelouahed
135. Pr. LAKHDAR Amina
136. Pr. MOUANE Nezha

Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

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

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et

Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

158. Pr. AMIL Touriya*
159. Pr. BELKACEM Rachid
160. Pr. BELMAHI Amin
161. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
162. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
163. Pr. EL MELLOUKI Ouafae*
164. Pr. GAOUZI Ahmed
165. Pr. MAHFOUDI M'barek*
166. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
167. Pr. MOHAMMADI Mohamed

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Parasitologie
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne

168. Pr. MOULINE Soumaya
169. Pr. OUADGHIRI Mohamed
170. Pr. OUZEDDOUN Naima
171. Pr. ZBIR EL Mehdi*

Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie
Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

172. Pr. ALAMI Mohamed Hassan
173. Pr. BEN AMAR Abdeselem
174. Pr. BEN SLIMANE Lounis
175. Pr. BIROUK Nazha
176. Pr. BOULAICH Mohamed
177. Pr. CHAOUIR Souad*
178. Pr. DERRAZ Said
179. Pr. ERREIMI Naima
180. Pr. FELLAT Nadia
181. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
182. Pr. HAIMEUR Charki*
183. Pr. KANOUNI NAWAL
184. Pr. KOUTANI Abdellatif
185. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
186. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
187. Pr. NAZI M'barek*
188. Pr. OUAHABI Hamid*
189. Pr. SAFI Lahcen*
190. Pr. TAOUFIQ Jallal
191. Pr. YOUSFI MALKI Mounia

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

Novembre 1998

192. Pr. AFIFI RAJAA
193. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
194. Pr. ALOUANE Mohammed*
195. Pr. BENOMAR ALI
196. Pr. BOUGTAB Abdesslam
197. Pr. ER RIHANI Hassan
198. Pr. EZZAITOUNI Fatima
199. Pr. KABBAJ Najat
200. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

201. Pr. BENKIRANE Majid*
202. Pr. KHATOURI ALI*
203. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

204. Pr. ABID Ahmed*

Pneumophtisiologie

205. Pr. AIT OUMAR Hassan
 206. Pr. BENCHERIF My Zahid
 207. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
 208. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
 209. Pr. CHAOUI Zineb
 210. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
 211. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
 212. Pr. EL FTOUH Mustapha
 213. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
 214. Pr. EL OTMANY Azzedine
 215. Pr. GHANNAM Rachid
 216. Pr. HAMMANI Lahcen
 217. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
 218. Pr. ISMAILI Hassane*
 219. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
 220. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
 221. Pr. TACHINANTE Rajae
 222. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

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

Décembre 2001

243. Pr. ABABOU Adil
 244. Pr. AOUAD Aicha
 245. Pr. BALKHI Hicham*

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

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

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation

246. Pr. BELMEKKI Mohammed	Ophtalmologie
247. Pr. BENABDELJLIL Maria	Neurologie
248. Pr. BENAMAR Loubna	Néphrologie
249. Pr. BENAMOR Jouda	Pneumo-phtisiologie
250. Pr. BENELBARHDADI Imane	Gastro-Entérologie
251. Pr. BENNANI Rajae	Cardiologie
252. Pr. BENOUACHANE Thami	Pédiatrie
253. Pr. BENYOUSSEF Khalil	Dermatologie
254. Pr. BERRADA Rachid	Gynécologie Obstétrique
255. Pr. BEZZA Ahmed*	Rhumatologie
256. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi	Anatomie
257. Pr. BOUHOUCHE Rachida	Cardiologie
258. Pr. BOUMDIN El Hassane*	Radiologie
259. Pr. CHAT Latifa	Radiologie
260. Pr. CHELLAOUI Mounia	Radiologie
261. Pr. DAALI Mustapha*	Chirurgie Générale
262. Pr. DRISSE Sidi Mourad*	Radiologie
263. Pr. EL HAJOUHI Ghziel Samira	Gynécologie Obstétrique
264. Pr. EL HIJRI Ahmed	Anesthésie-Réanimation
265. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid	Neuro-Chirurgie
266. Pr. EL MADHI Tarik	Chirurgie-Pédiatrique
267. Pr. EL MOUSSAIF Hamid	Ophtalmologie
268. Pr. EL OUNANI Mohamed	Chirurgie Générale
269. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil	Radiologie
270. Pr. ETTAIR Said	Pédiatrie
271. Pr. GAZZAZ Miloudi*	Neuro-Chirurgie
272. Pr. GOURINDA Hassan	Chirurgie-Pédiatrique
273. Pr. HRORA Abdelmalek	Chirurgie Générale
274. Pr. KABBAJ Saad	Anesthésie-Réanimation
275. Pr. KABIRI EL Hassane*	Chirurgie Thoracique
276. Pr. LAMRANI Moulay Omar	Traumatologie Orthopédie
277. Pr. LEKEHAL Brahim	Chirurgie Vasculaire Périphérique
278. Pr. MAHASSIN Fattouma*	Médecine Interne
279. Pr. MEDARHRI Jalil	Chirurgie Générale
280. Pr. MIKDAME Mohammed*	Hématologie Clinique
281. Pr. MOHSINE Raouf	Chirurgie Générale
282. Pr. NABIL Samira	Gynécologie Obstétrique
283. Pr. NOUINI Yassine	Urologie
284. Pr. OUALIM Zouhir*	Néphrologie
285. Pr. SABBAH Farid	Chirurgie Générale
286. Pr. SEFIANI Yasser	Chirurgie Vasculaire Périphérique
287. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia	Pédiatrie
288. Pr. TAZI MOUKHA Karim	Urologie

289. Décembre 2002

290. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
291. Pr. AMEUR Ahmed *
292. Pr. AMRI Rachida
293. Pr. AOURARH Aziz*
294. Pr. BAMOU Youssef *
295. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
296. Pr. BENBOUAZZA Karima
297. Pr. BENZEKRI Laila
298. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
299. Pr. BERNOUSSI Zakiya
300. Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
301. Pr. CHOHO Abdelkrim *
302. Pr. CHKIRATE Bouchra
303. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
304. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
305. Pr. EL BARNOUSSI Leila
306. Pr. EL HAOURI Mohamed *
307. Pr. EL MANSARI Omar*
308. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
309. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
310. Pr. HADDOUR Leila
311. Pr. HAJJI Zakia
312. Pr. IKEN Ali
313. Pr. ISMAEL Farid
314. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
315. Pr. KRIOULE Yamina
316. Pr. LAGHMARI Mina
317. Pr. MABROUK Hfid*
318. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
319. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
320. Pr. MOUSTAINE My Rachid
321. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
322. Pr. OUJILAL Abdelilah
323. Pr. RACHID Khalid *
324. Pr. RAISS Mohamed
325. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
326. Pr. RHOUE Hakima
327. Pr. SIAH Samir *
328. Pr. THIMOU Amal
329. Pr. ZENTAR Aziz*
330. Pr. ZRARA Ibtisam*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
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
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

- 331. Pr. ABDELLAH El Hassan
- 332. Pr. AMRANI Mariam
- 333. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
- 334. Pr. BENKIRANE Ahmed*
- 335. Pr. BENRAMDANE Larbi*
- 336. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
- 337. Pr. BOULAADAS Malik
- 338. Pr. BOURAZZA Ahmed*
- 339. Pr. CHAGAR Belkacem*
- 340. Pr. CHERRADI Nadia
- 341. Pr. EL FENNI Jamal*
- 342. Pr. EL HANCHI ZAKI
- 343. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
- 344. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
- 345. Pr. HACHI Hafid
- 346. Pr. JABOUIRIK Fatima
- 347. Pr. KARMANE Abdelouahed
- 348. Pr. KHABOUZE Samira
- 349. Pr. KHARMAZ Mohamed
- 350. Pr. LEZREK Mohammed*
- 351. Pr. MOUGHIL Said
- 352. Pr. NAOUMI Asmae*
- 353. Pr. SAADI Nozha
- 354. Pr. SASSENOU ISMAIL*
- 355. Pr. TARIB Abdelilah*
- 356. Pr. TIJAMI Fouad
- 357. Pr. ZARZUR Jamila

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

Janvier 2005

- 358. Pr. ABBASSI Abdellah
- 359. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
- 360. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
- 361. Pr. ALLALI Fadoua
- 362. Pr. AMAR Yamama
- 363. Pr. AMAZOUZI Abdellah
- 364. Pr. AZIZ Nouredine*
- 365. Pr. BAHIRI Rachid
- 366. Pr. BARKAT Amina
- 367. Pr. BENHALIMA Hanane
- 368. Pr. BENHARBIT Mohamed
- 369. Pr. BENYASS Aatif
- 370. Pr. BERNOUSSI Abdelghani

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Rhumatologie
Néphrologie
Ophtalmologie
Radiologie
Rhumatologie
Pédiatrie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
Ophtalmologie
Cardiologie
Ophtalmologie

371. Pr. BOUKLATA Salwa
 372. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 373. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 374. Pr. EL HAMZAOUY Sakina
 375. Pr. HAJJI Leila
 376. Pr. HESSISSEN Leila
 377. Pr. JIDAL Mohamed*
 378. Pr. KARIM Abdelouahed
 379. Pr. KENDOUCI Mohamed*
 380. Pr. LAAROUSSI Mohamed
 381. Pr. LYAGOUBI Mohammed
 382. Pr. NIAMANE Radouane*
 383. Pr. RAGALA Abdelhak
 384. Pr. SBIHI Souad
 385. Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
 386. Pr. ZERAIDI Najia

Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 424. Pr. AFIFI Yasser
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtissam
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Sychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie

450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad *
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Noureddine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhoussain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine
 487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie

492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim *
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal *
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*
 Pr. L'kassimi Hachemi*
 Pr. AKHADDAR Ali *
 Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
 Pr. AGADR Aomar *
 Pr. KARBOUBI Lamya
 Pr. MESKINI Toufik

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Neuro-chirurgie
 Neurologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Pédiatrie

Pr. KABIRI Meryem
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
 Pr. BASSOU Driss *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. KADI Said *

Pédiatrie
 Pneumo-ptisiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Rhumatologie
 Traumatologie orthopédique
 Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. CHERRADI Ghizlan
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. KANOUNI Lamya
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. MALIH Mohamed*
 Pr. BOUSSIF Mohamed*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. MOUJAHID Mountassir*
 Pr. RAISSOUNI Zakaria*
 Pr. BOUAITY Brahim*
 Pr. LEZREK Mounir
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. ZOUAIDIA Fouad
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
 Gastro entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie réanimation
 Radiothérapie
 Radiologie
 Radiologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Médecine aérologique
 Chirurgie plastique et réparatrice
 Chirurgie pédiatrique
 Urologie
 Chirurgie générale
 Traumatologie orthopédie
 ORL
 Ophtalmologie
 Hématologie
 Anatomie pathologique
 Anatomie pathologique
 Physiologie
 Biochimie chimie
 Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz

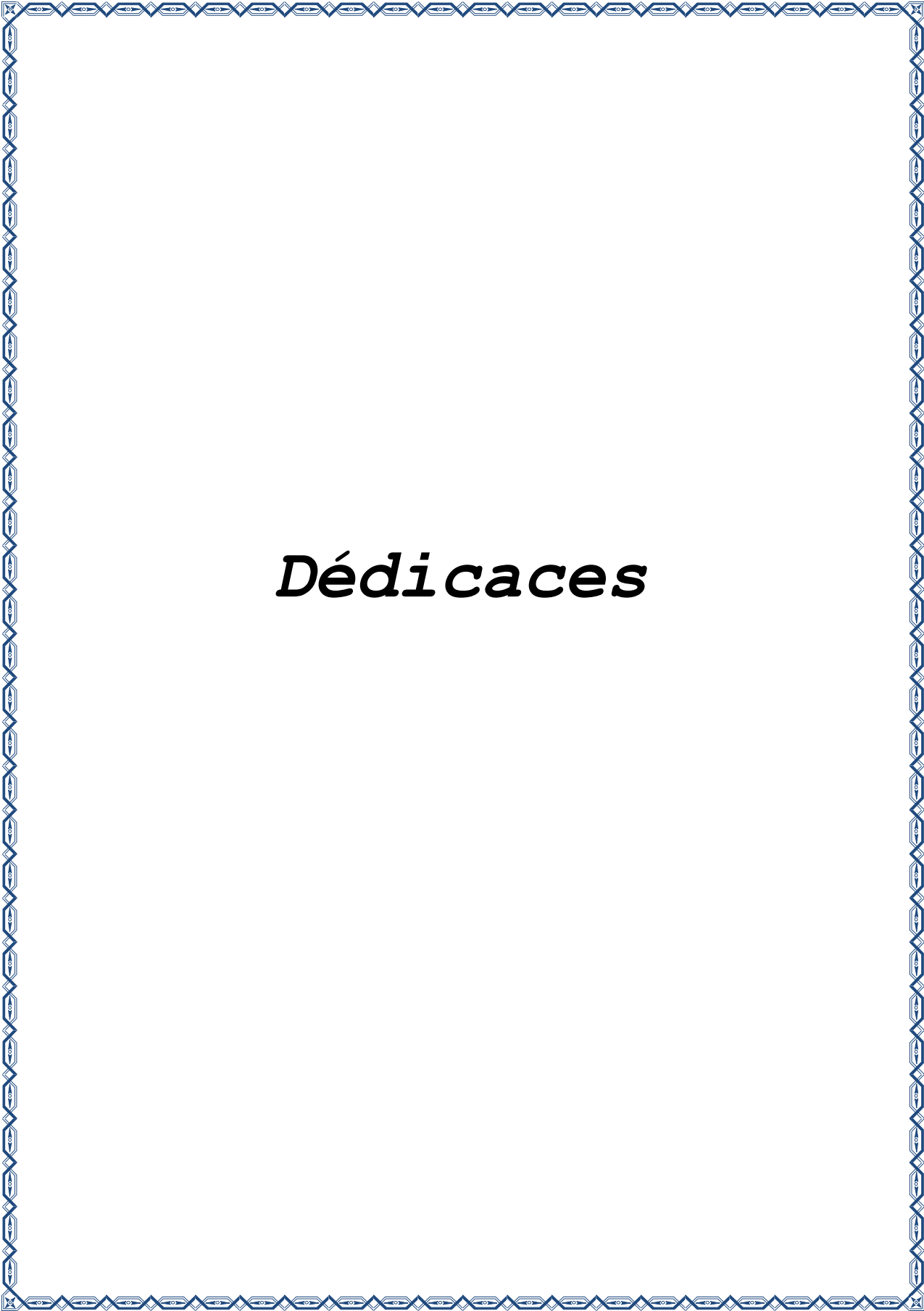
Physiologie
 Biochimie
 Pharmacologie
 Histologie-Embryologie
 Chimie Organique et Pharmacie Chimique
 Applications Pharmaceutiques

7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbes
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

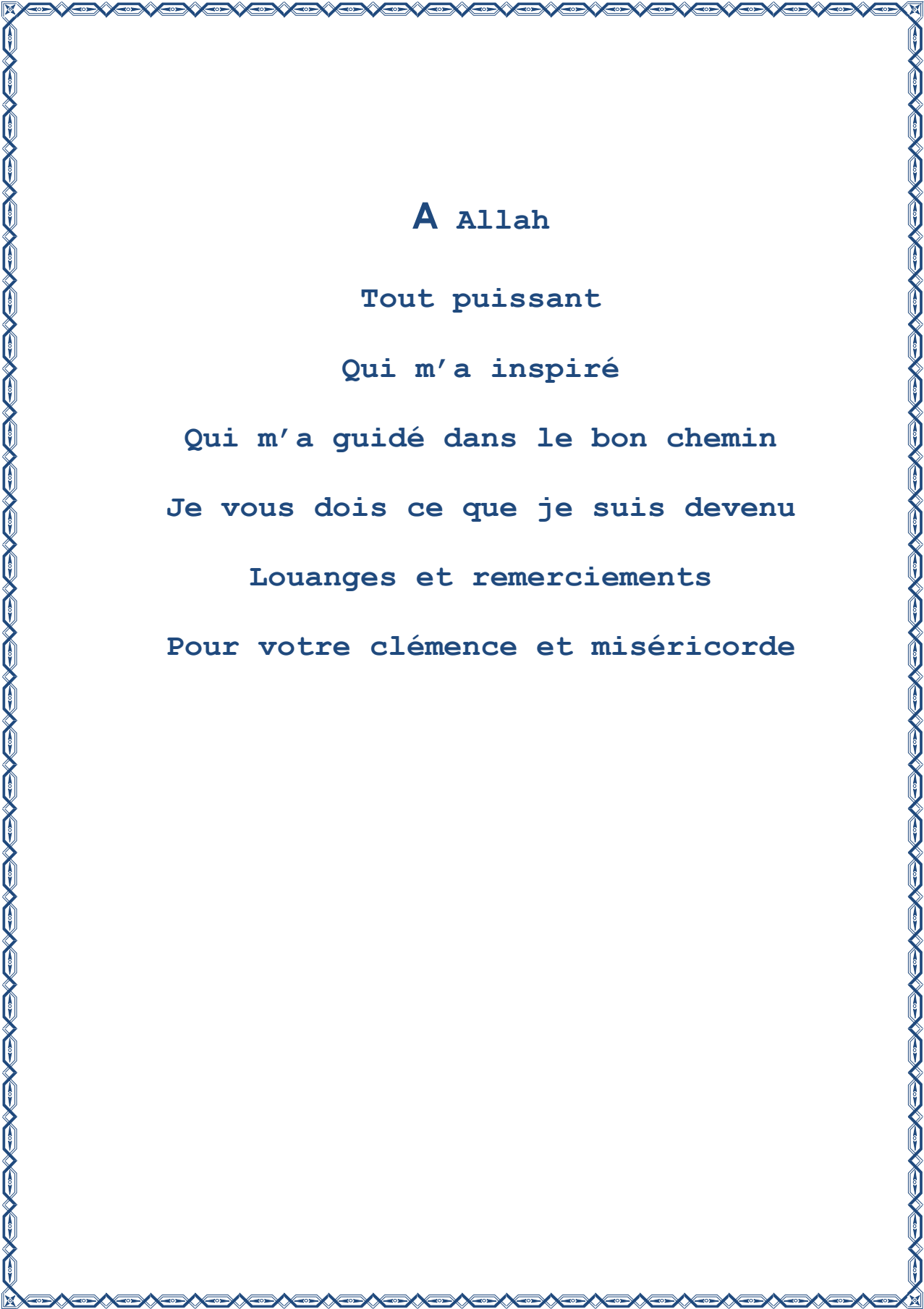
Génétique Humaine
 Microbiologie
 Biochimie
 Physiologie
 Chimie Analytique
 Pharmacognosie
 Zootechnie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

Biochimie
 Biologie
 Biochimie
 Chimie Organique
 Pharmacognosie
 Pharmacologie
 Chimie Organique

*** Enseignants Militaires**

A decorative border in blue and black, featuring a repeating geometric pattern of diamonds and lines, framing the entire page.

Dédicaces

A decorative border with a repeating geometric pattern of diamonds and lines, rendered in a dark blue color, framing the entire page.

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A Ma très chère Mère

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

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

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

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 très cher père

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

**A mon frère Younes, mes sœurs
Sara, Fatima Zahra et Hind**

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

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

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

Que ALLAH vous bénisse et vous

A la mémoire de mes grands parents

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

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

A mes tantes, mes oncles, mes cousins et cousines

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

A tous mes très chers amis

*BENNANI anas, BENNANI Wadie, ELGHRIB
Fahd et Abdessalam, HACHMI Ahmed, RHAOUSSI
Samir,*

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

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

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

A tous mes amis de la faculté de médecine et de pharmacie de Rabat

Spécialement : *GUENNOUNI Hicham* ,
ANOVAR Ilyass , *ELKABOUS Mustafa* , *HENTOUR*
Siham , *ABOUNOUH Nadia* , *MOUJAHID Riim* ,
BENOTMANE Fatim zahra , *ELKHATIB Majda* ,
TOUARSSA Firdaous , *AFIF Mohammed* , *BOUABID*
Youssef , *ZAIMI Achraf* , *OUKESSOU Youssef* ,
SEDRATI Yassine , *BENBOUHA Abdellatif*..Un
livre ne me suffirait pas pour tous
vous citer.

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

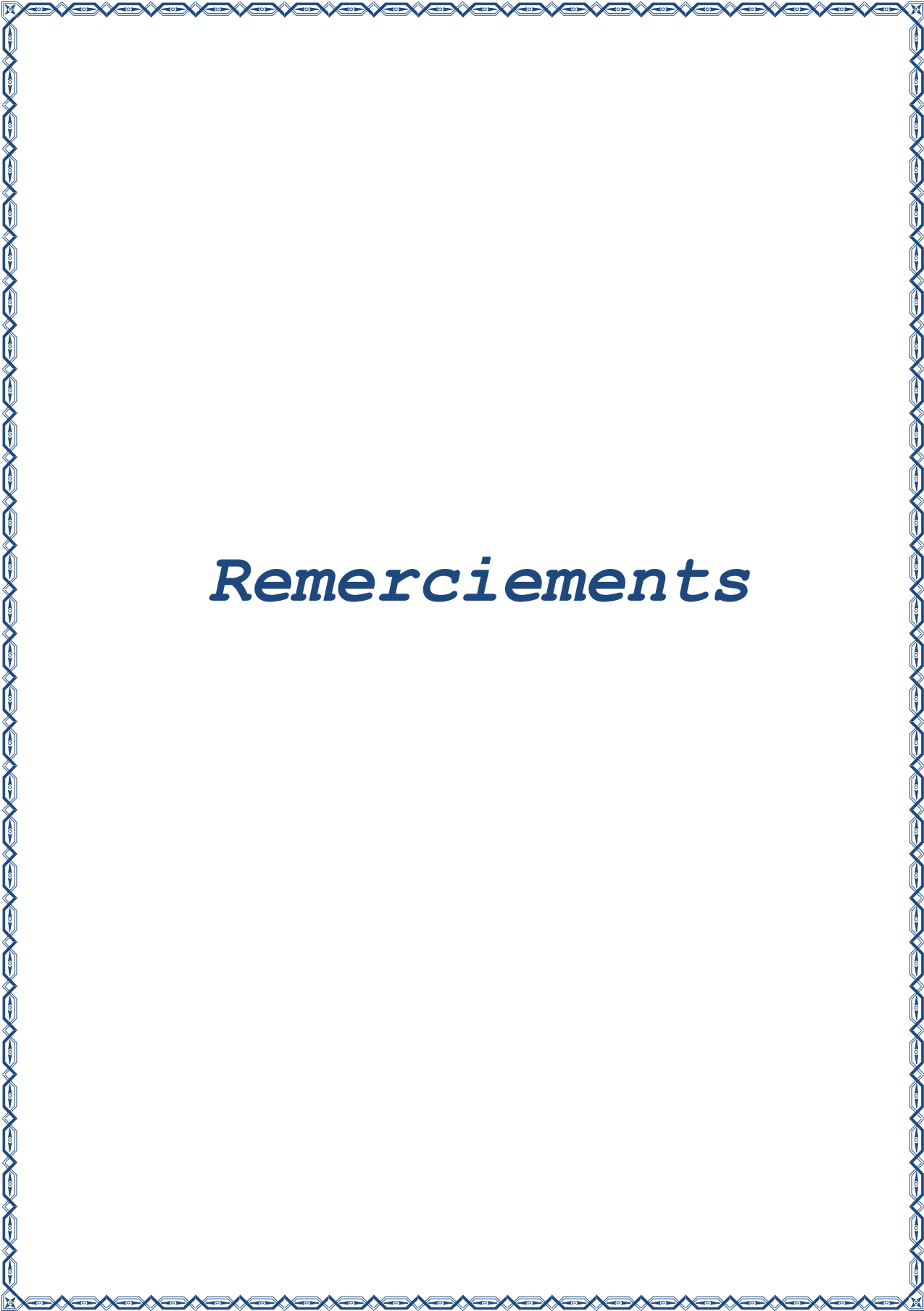
Je vous dédie ce travail avec tous
mes vœux de bonheur, de santé et de
réussite.

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

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

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

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

A decorative border in blue and black, featuring a repeating geometric pattern of diamonds and lines, framing the entire page.

Remerciements

**A notre maître et Président de
thèse**

Monsieur le professeur M.

BENHMAMOUCH

Professeur de Chirurgie

Pédiatrique

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

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

--

**A notre maître et rapporteur de
thèse**

**Monsieur le professeur *M. KISRA*
Professeur agrégé de Chirurgie
Pédiatrique**

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

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

. -

A notre maître et juge de thèse
Madame le professeur *L. CHAT*
Professeur agrégé de Radiologie

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

Nous vous remercions ce grand honneur que vous nous faites.

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

A notre maître et juge de thèse

Monsieur le professeur M.A.

DENDANE

**Professeur Agrégé de Chirurgie
Pédiatrique**

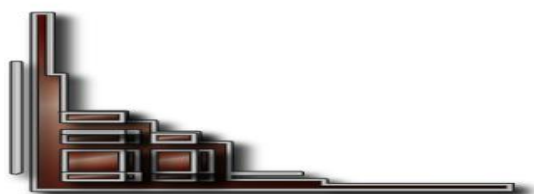
Vous avez accepté de juger ce travail avec une spontanéité et une simplicité émouvante.

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

Nous tenons à vous remercier pour



PLAN



INTRODUCTION.....	1
RAPPEL EMBRYOLOGIQUE.....	3
I. VASCULOGENESE	4
II. DEVELOPPEMENT DES VAISSEaux LYMPHATIQUES	5
RAPPEL ANATOMIQUE.....	8
I. LA REGION CERVICALE :	9
II. LA REGION AXILLAIRE :	13
III. LA REGION ABDOMINALE :	24
RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGIQUE	38
I. LA LYPHE.....	39
II. LES VAISSEaux LYMPHATIQUES	40
III. LES GANGLIONS LYMPHATIQUES	42
MATERIELS ET METHODES	45
RESULTATS	89
I. L'AGE DE SURVENUE :	90
II. LE SEXE :	91
III. LES SIGNES DE DECOUVERTE:.....	91
IV. L'EXAMEN CLINIQUE :	92
V. LE BILAN PARACLINIQUE :	93
VI. LE TRAITEMENT :	95
DISCUSSION.....	97
I. EPIDEMIOLOGIE :	98
A. Fréquence :	98
B. L'âge d'apparition :	98
C. Le sexe :	99
D. La race :	100
E. Le siège :	101
F. Fréquence selon la localisation :	103

II. ETIOPATHOGENIE :	105
A. Théorie lymphogénique	106
B. Théorie mécanique.....	106
C. Théorie congénitale.....	106
III. LA CLASSIFICATION DE L'ISSVA :	111
IV. DIAGNOSTIC POSITIF :	112
A. Clinique :	112
B. Diagnostic radiologique :.....	131
C. Bilan biologique :	144
D. Diagnostic histologique :.....	145
V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :	147
A. A l'étape clinique :	147
B. A L'étape histologique	152
VI. DIAGNOSTIC ANTENATAL :	153
A. Diagnostic anténatal :.....	153
B. Le caryotype :.....	161
C. Prise en charge anténatale :	162
VII. EVOLUTION COMPLICATIONS :	164
VIII. TRAITEMENT :	168
A. L'objectif :.....	168
B. Les moyens :.....	169
C. Les résultats :	194
D. Indications :	197
E. Les complications :.....	199
CONCLUSION.....	203
RÉSUMÉS	206
BIBLIOGRAPHIE.....	210

Liste des abréviations

ASP	: Abdomen sans préparation
CRO	: Compte rendu opératoire
CT	: Canal thoracique
CVC	: Circulation veineuse collatérale
IIA	: Invagination intestinale aigue
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
ML	: Malformation lymphatique
GG	: Ganglion
HMG	: Hépatomégalie
HVA	: Acide homovanillique
LK	: Lymphangiome kystique
LKC	: Lymphangiome kystique cervical
OCT	: Opacification corporeale totale
OIA	: Occlusion intestinale aigue
OMI	: Oedème des membres inferieurs
PEC	: Prise en charge
RAS	: Rien à signaler
RX	: Radiographie
SMG	: Splénomégalie
SA	: Semaines d'aménorrhée
TDM	: Tomodensitométrie
TTT	: Traitement
UIV	: Urographie intraveineuse
VMA	: Acide vanylmandélique
VN	: Vasculo-nerveux

INTRODUCTION

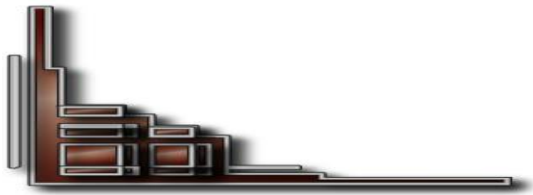
Les lymphangiomes kystiques sont des dysembryoplasies bénignes rares, du système lymphoganglionnaire, responsables d'un syndrome tumoral par prolifération angiolymphatique[1].

Ils rentrent, dans la nouvelle classification de l'ISSVA des malformations vasculaires, dans le cadre des malformations lymphatiques a bas débit[2]. Cette affection signalée pour la première fois en 1828 par Redenbacher[1]est mieux connue depuis les travaux de référence menés par Sabin en 1909 et 1912. Leur localisation anatomique est presque exclusivement cervicofaciale³et leur révélation clinique est généralement très précoce[1].

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

Le but de cette étude était de rapporter **07** cas de lymphangiomes kystiques cervicaux de l'enfant (24 cas à la base mais on ne va traiter que 07 vue l'insuffisance des données) , **07** cas de lymphangiomes kystiques axillaires (09 à la base) et **06** cas de lymphangiomes kystiques abdominaux, traités à l'hôpital des enfants de Rabat : unité de chirurgie pédiatrique « A », entre janvier 2000 et septembre 2010, et de rappeler, à partir des données de la littérature, les aspects étiopathogéniques, diagnostiques et la place de la chirurgie dans notre pays.

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE



Le système lymphatique se développe par des mécanismes semblables à ceux qui produisent le système sanguin. En effet, les conduits lymphatiques, comme les vaisseaux sanguins, naissent par vasculogénèse et angiogénèse à partir des précurseurs splanchno-pleuraux [6].

I. VASCULOGENESE

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

II. DEVELOPPEMENT DES VAISSEAUX LYMPHATIQUES

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

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

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

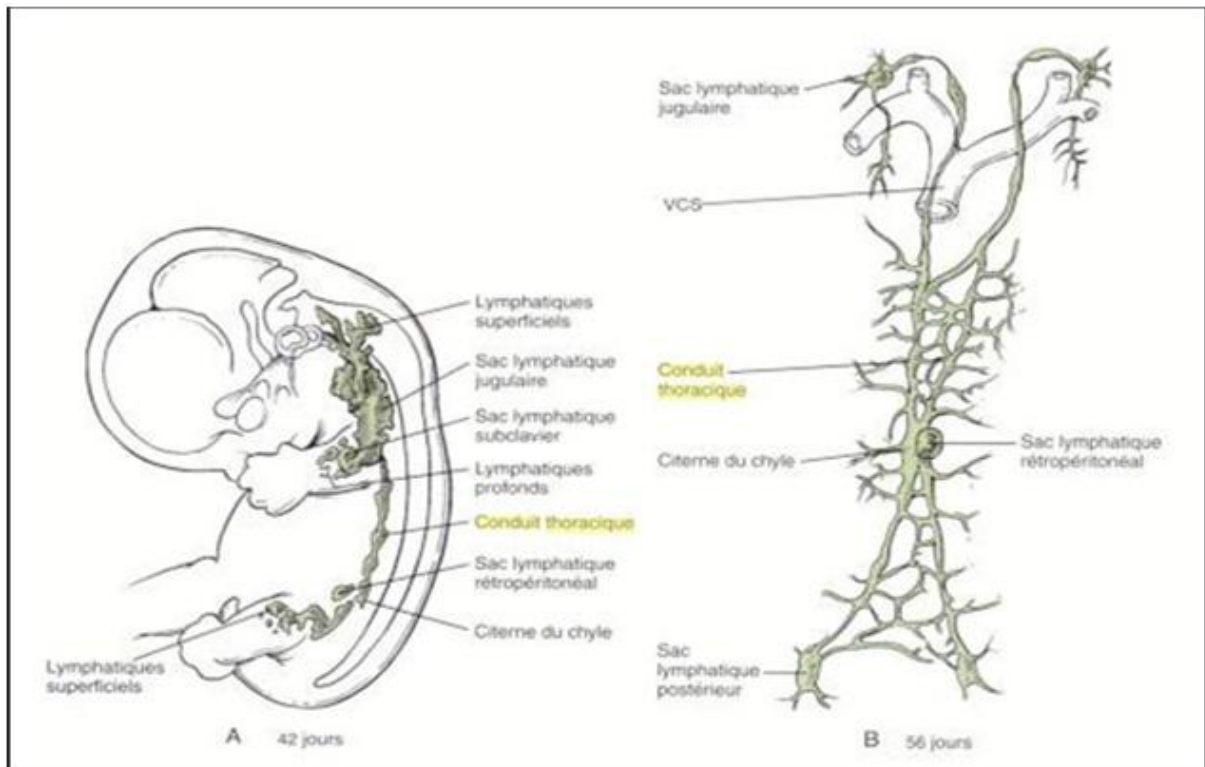


Figure 1: A: vue latérale gauche ; B: vue antérieure (d'après W. LARSEN) [7]

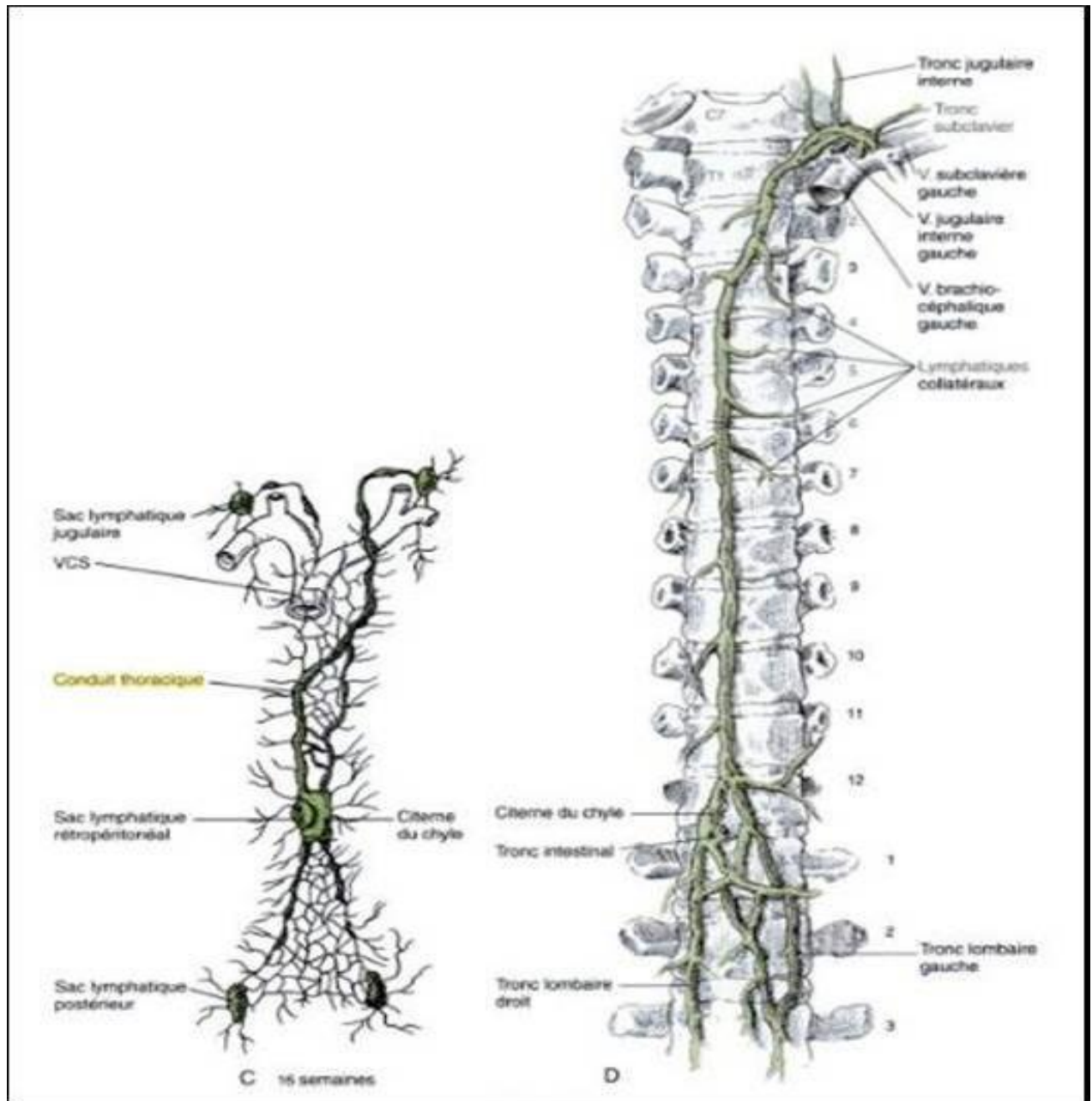
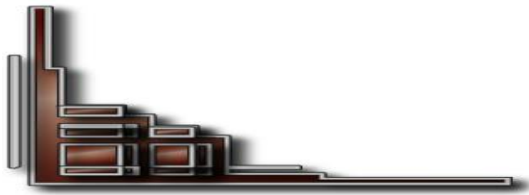


Figure 2: Vue antérieure (d'après W. LARSEN) [7]



RAPPEL ANATOMIQUE



I. LA REGION CERVICALE :

Le lymphangiome kystique cervical se développe le plus souvent au dépend de la région latérale du cou. Cette région est triangulaire, limitée par les muscles sterno-cléido-mastoïdien et le trapèze, et la clavicule en bas. Le paquet vasculo-nerveux du cou est compris entre le muscle sterno-cléido-mastoïdien en avant, et le plan des muscles scalènes en arrière (voir figures 3, 4 et 5). Il contient :

A. Les lymphatiques du cou :

- L'arcade de CUNEO longe le bord inférieur de la mandibule et comporte, d'avant en arrière : les ganglions sous-mentonniers, sous-mandibulaires, parotidiens, occipitaux et mastoïdiens.
- Le triangle de ROUVIERE a pour sommet le ganglion parotidien, pour bord antérieur la chaîne jugulo-carotidienne (sa partie supérieure est dite "sous-digastrique"), pour bord postérieur la chaîne spinale et pour base la chaîne sus-claviculaire. La nomenclature « ganglions » est désormais laissée pour les structures nerveuses.

B. La veine jugulaire interne :

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

C. Les nerfs :

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

D. L'artère carotide :

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

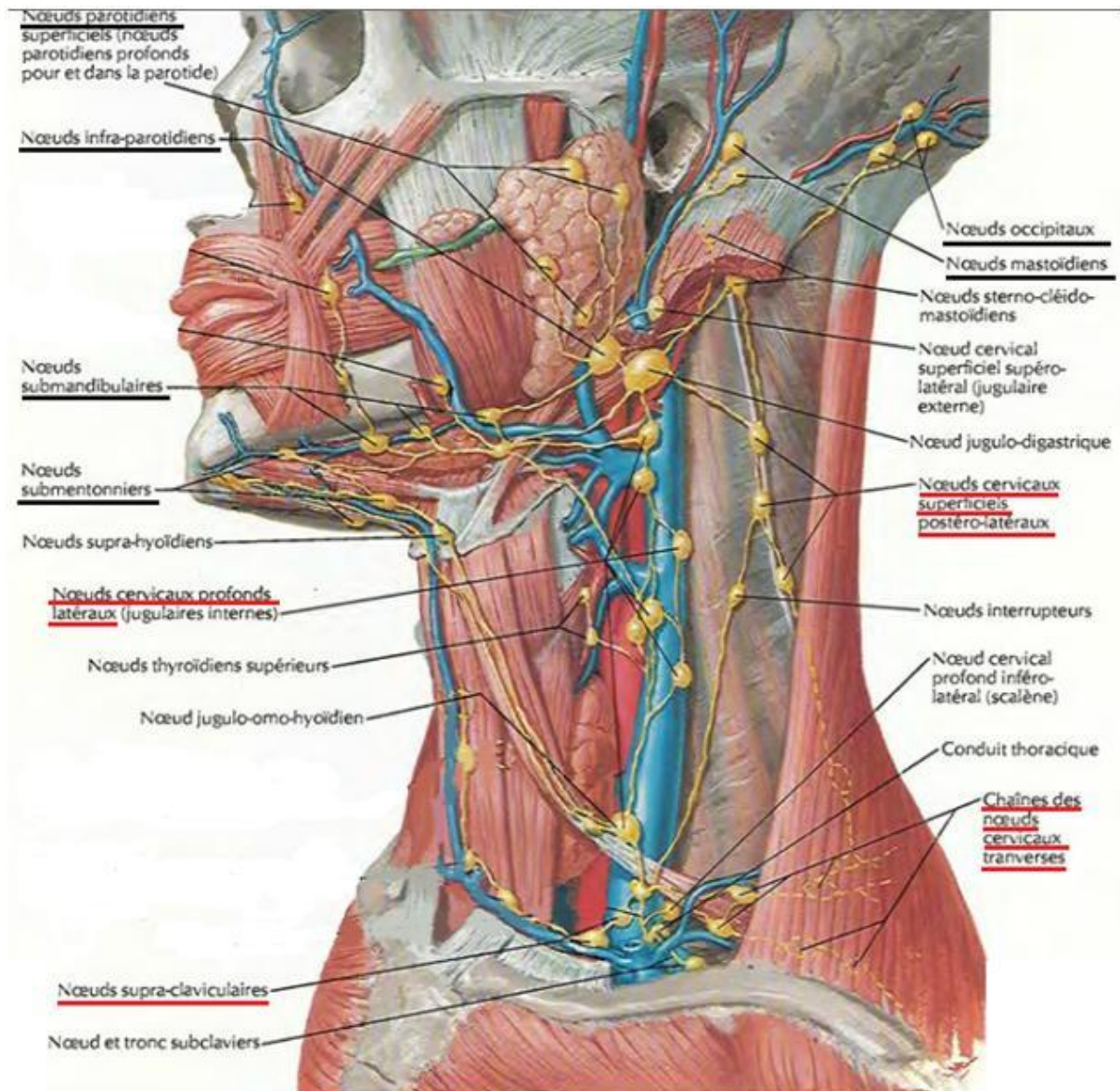


Figure 3 : vaisseaux et nœuds lymphatiques de la face et du cou planche 66, tête et cou, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4^{ème} édition

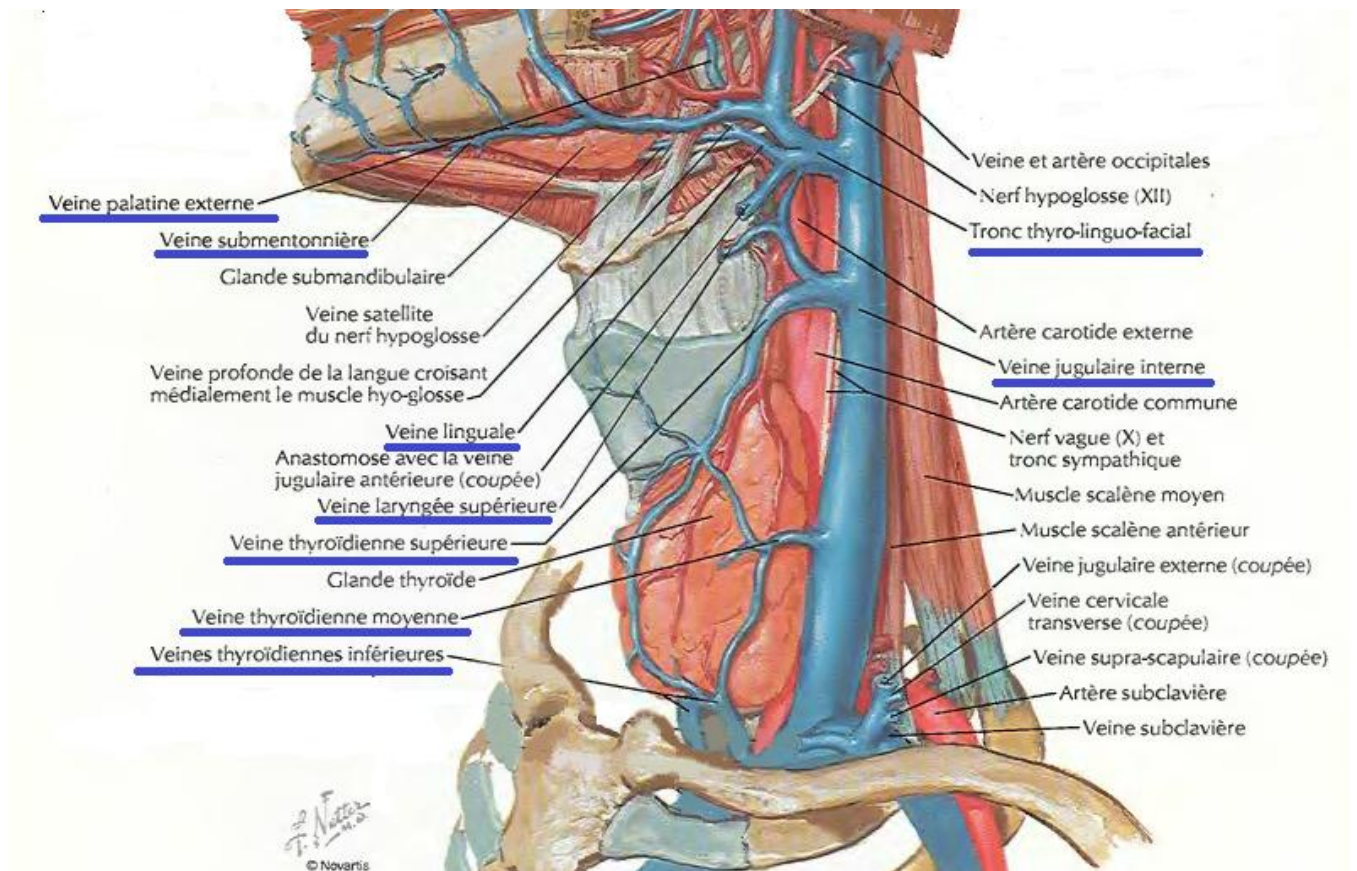


Figure 4 : veines des régions orales et pharyngiennes planche 65, tête et cou, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4^{ème} édition

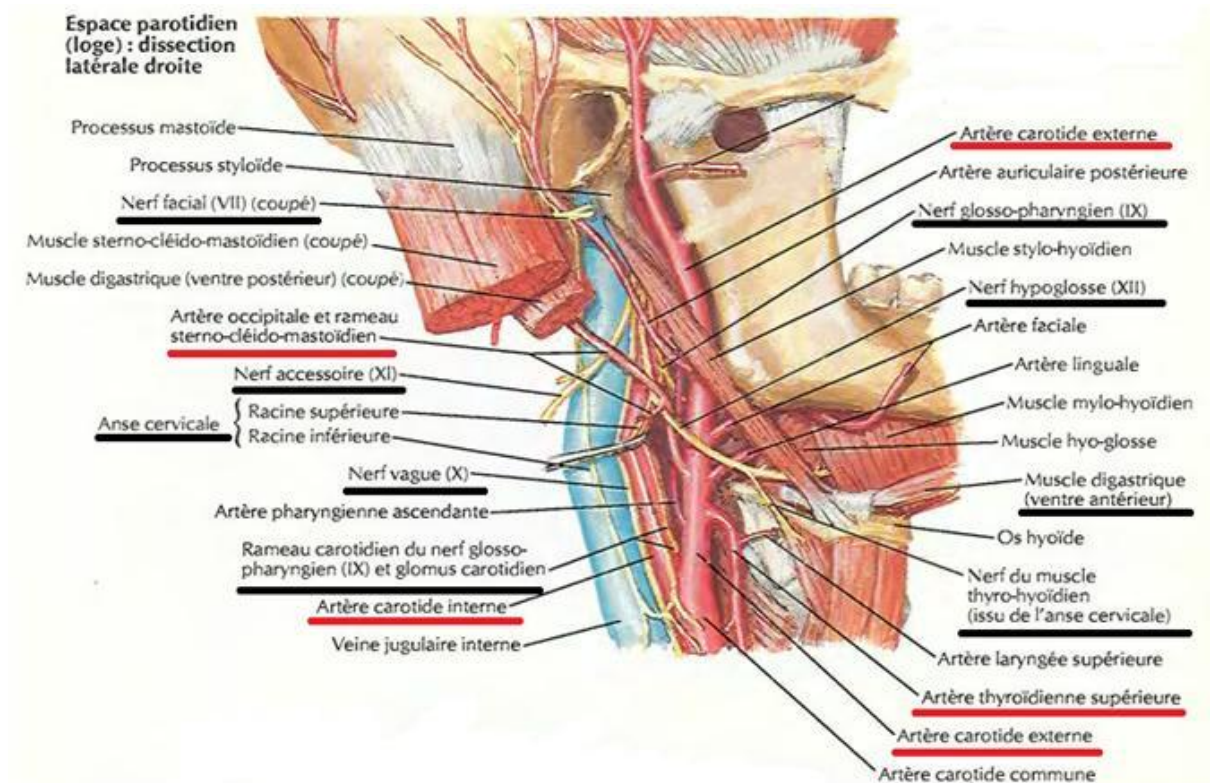


Figure 5 : artère carotide et nerfs cervicaux, planche 29, tête et cou, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4ème édition

II. LA REGION AXILLAIRE :

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.

➤ **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.

➤ **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.

➤ **Contenu du creux axillaire :**

✓ **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 6)

- ✧ **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.

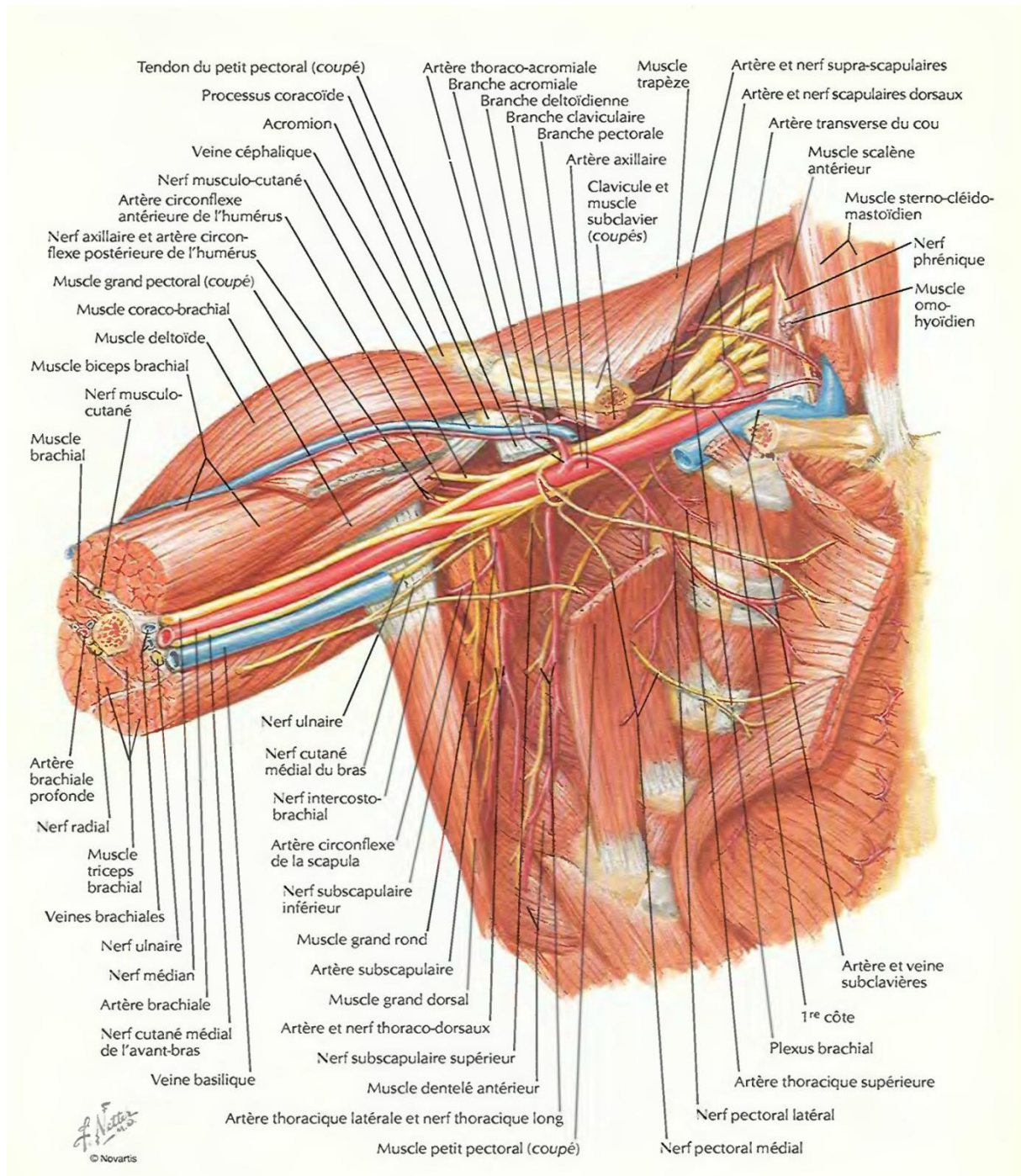


Figure 6 : Vue antérieure de l'artère axillaire, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4ème édition

b. La veine axillaire (fig 7)

- ✧ **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.

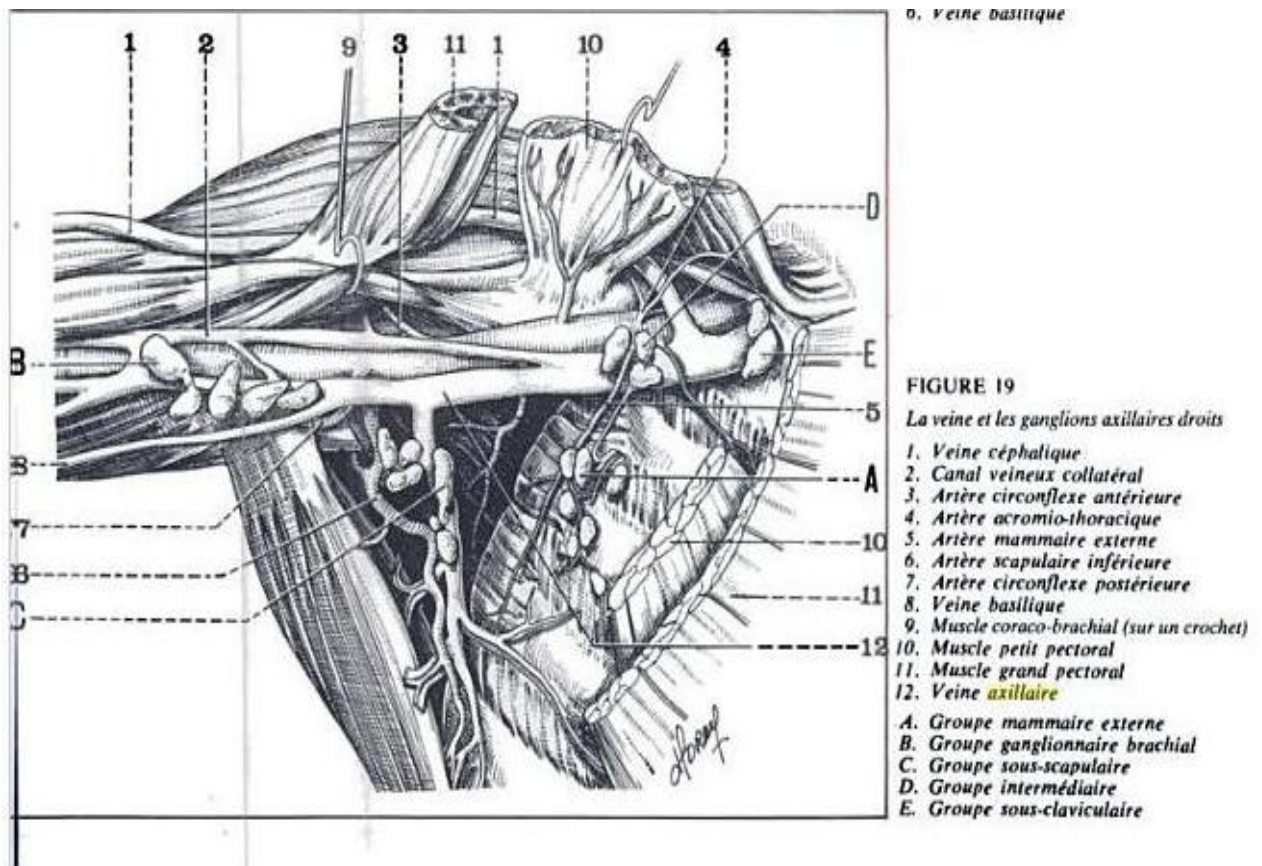


Figure 7 : Schéma de la veine et les ganglions axillaires droits

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

✓ **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.

✓ **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.

➤ **Rapports du creux axillaire :**

- ✧ **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.

III. LA REGION ABDOMINALE :

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

➤ LES GROUPES GANGLIONNAIRES DE L'ABDOMEN

Les gg lymphatiques de l'abdomen peuvent se diviser en ganglions pariétaux et ganglions viscéraux [8-9].

✓ **Les ganglions pariétaux de l'abdomen**

• **Les ganglions de la paroi abdominale antéro-latérale**

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

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

• **Les ganglions abdomino-aortiques**

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

- ✧ Les ganglions pré-aortiques : forment 2 amas principaux : rénal et mésentérique inférieur, placés près de l'origine des artères de mêmes noms.
- ✧ Les ganglions latéro-aortiques gauches : le long du bord gauche de l'aorte.

- ✧ Les ganglions latéro-aortiques droits : se distinguent en groupes pré-veineux, latéro-veineux et interaortico-veineux, selon qu'ils sont en avant, en arrière, en dehors ou en dedans de la veine cave inférieure.

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

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

✓ **Les ganglions viscéraux**

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

- **La chaîne ganglionnaire coronaire stomachique**

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

- ✧ Le groupe de la petite courbure.

✧ Le groupe de la faux de la coronaire.

✧ Le groupe gg juxta-cardiaque.

- **La chaîne splénique (Figure 8)**

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

✧ Les gg gastro-épiploïques gauches.

✧ Les gg du hile de la rate.

✧ Les gg sus pancréatiques, le long du bord supérieur du pancréas.

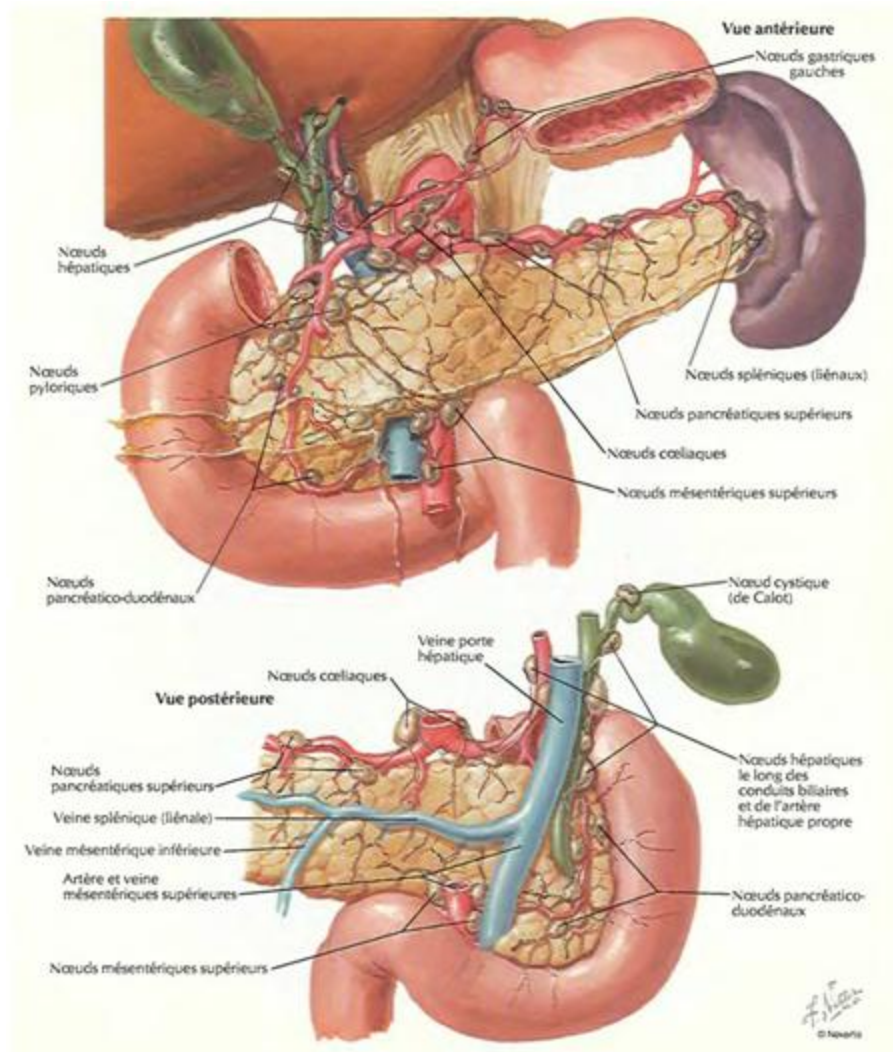


Figure 8: La chaine splénique, vue antérieure et postérieure [10]

- **La chaine hépatique (Figure 9)**

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

- ✧ Les groupes gastro-epiploïques droits, sous pyloriques et rétropyloriques, se succèdent les uns aux autres le long de l'artère gastro-epiploïque droite et de la gastro-duodénale.

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

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

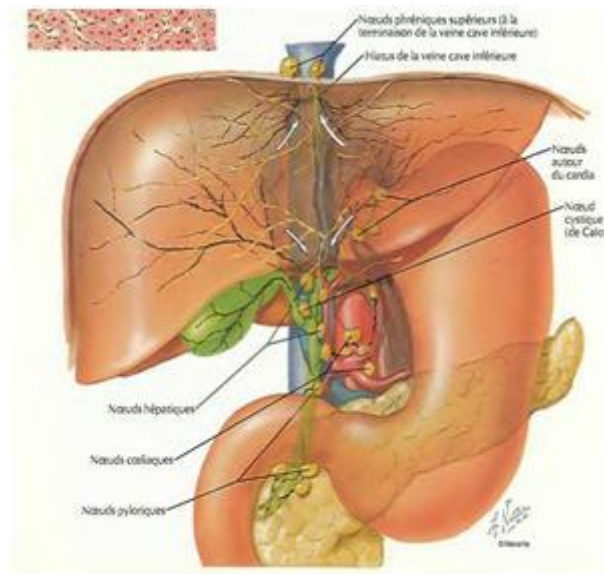


Figure 9: Chaîne hépatique [10]

- **Les chaines ganglionnaires mésentériques : supérieure et inférieure**

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

a. Les ganglions du mésentère

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

- ✧ groupe périphérique juxta-intestinal : le long de la dernière arcade artérielle ou des vaisseaux droits qui en partent.
- ✧ groupe intermédiaire : situé le long de la première arcade artérielle.
- ✧ groupe central comprenant les ganglions disposés dans la racine du mésentère autour des troncs de l'artère et de la veine mésentérique supérieure.

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

b. Les gg satellites des artères du gros intestin (Figure 10)

Sont divisés en trois groupes principaux :

⇒ Les ganglions satellites des artères du caecum, et de l'appendice :
Se repartissent en 5 groupes secondaires en rapport avec les 5 branches de l'artère iléo-colique : groupe iléal, colique, caecal antérieur, caecal postérieur et appendiculaire.

⇒ Les ganglions satellites du côlon :

- groupe épicolique placé sur la paroi elle-même du côlon.
- groupe paracolique le long de l'arcade artérielle paracolique.
- groupe intermédiaire le long des vaisseaux coliques inférieurs, moyens et supérieurs.
- groupe principal : au niveau de l'origine de l'artère colique.
- groupe central : le long du tronc de l'artère mésentérique supérieure jusqu'au confluent portal retro-pancréatique.

⇒ Les ganglions satellites des artères du rectum :

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

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

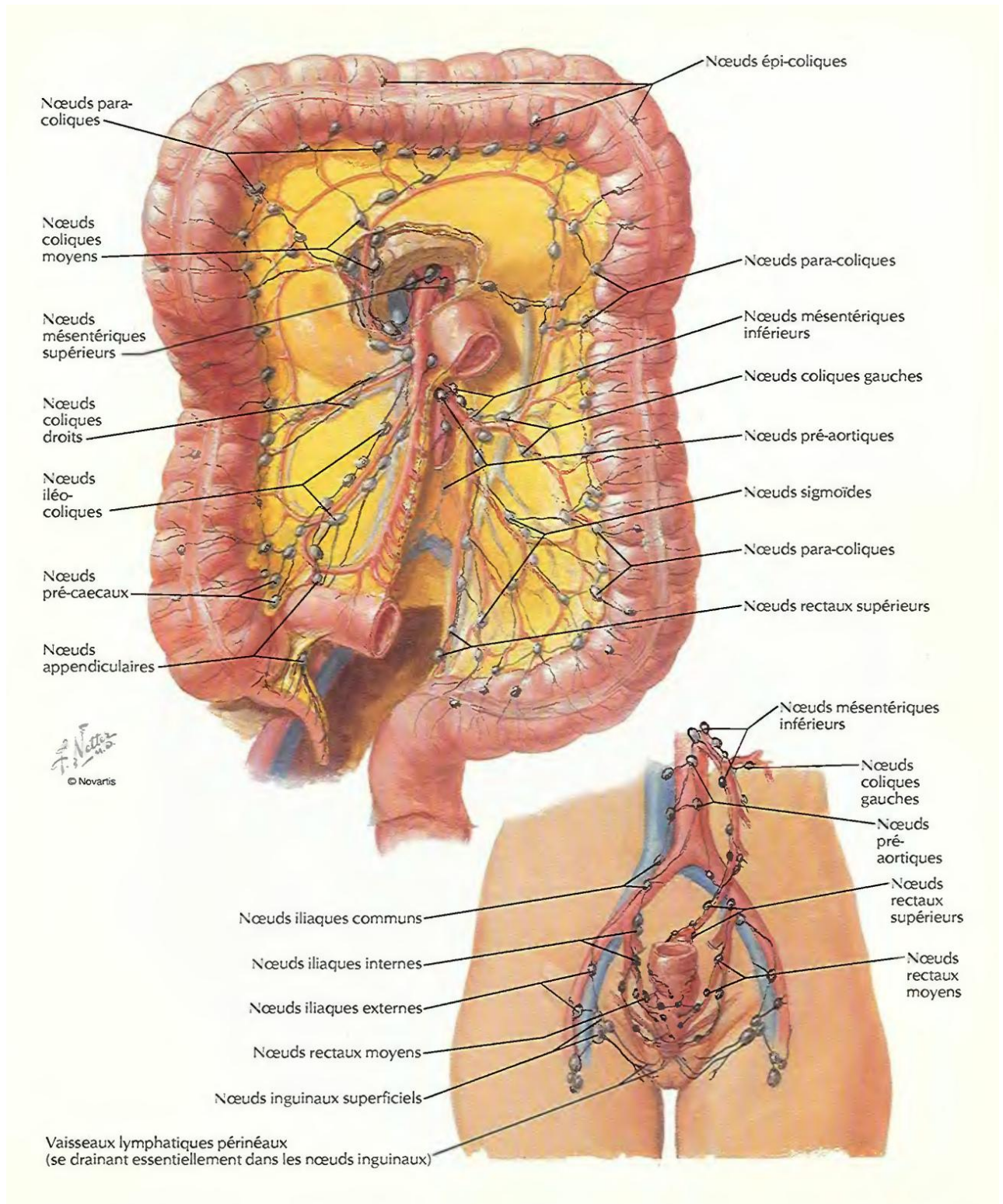
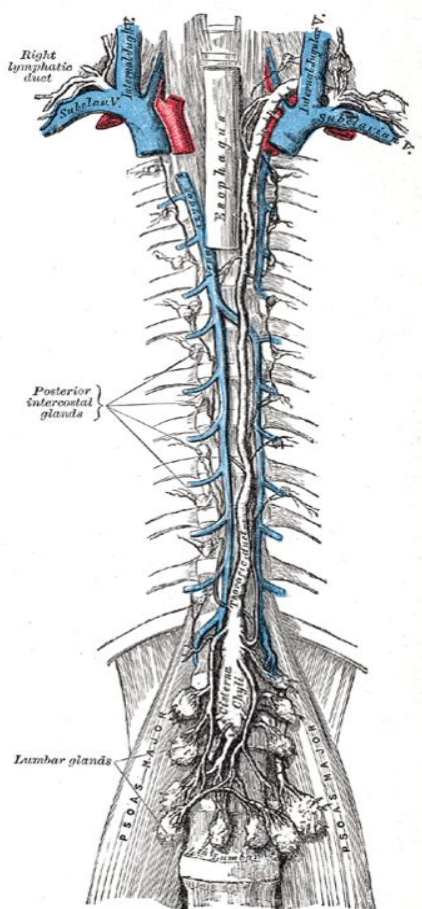


Figure 10: Vaisseaux et nœuds lymphatiques du gros intestin [10]

➤ TRONC COLLECTEUR DES LYMPHATIQUES ABDOMINAUX

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



✓ Forme du canal thoracique (Figure11)

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

Figure 11: Canal thoracique [11]

✓ Origine (Figure 12)

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

La confluence des troncs lombaires peut être basse ou haute :

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

✓ Trajet et rapports

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

- Segment sus-aortique : le CT monte sur la face postéro-interne de la sous-clavière et entre en rapport avec la carotide primitive gauche et le pneumogastrique en avant le long du cou en arrière, l'œsophage et le reccurent en dedans, l'artère sous clavière et la plèvre en dehors.
- ✧ Au niveau du cou : le CT passe en dehors et en arrière du paquet vasculo-nerveux du cou (formé par la carotide primitive, la jugulaire interne et le pneumogastrique), en dedans et en avant de l'artère et de la veine vertébrale en dedans aussi du nerf phrénique contenu dans un dédoublement de l'aponévrose du scalène antérieur.

✓ **Terminaison**

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

✓ **Calibre**

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

✓ Collatérales

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

✓ Valvules

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

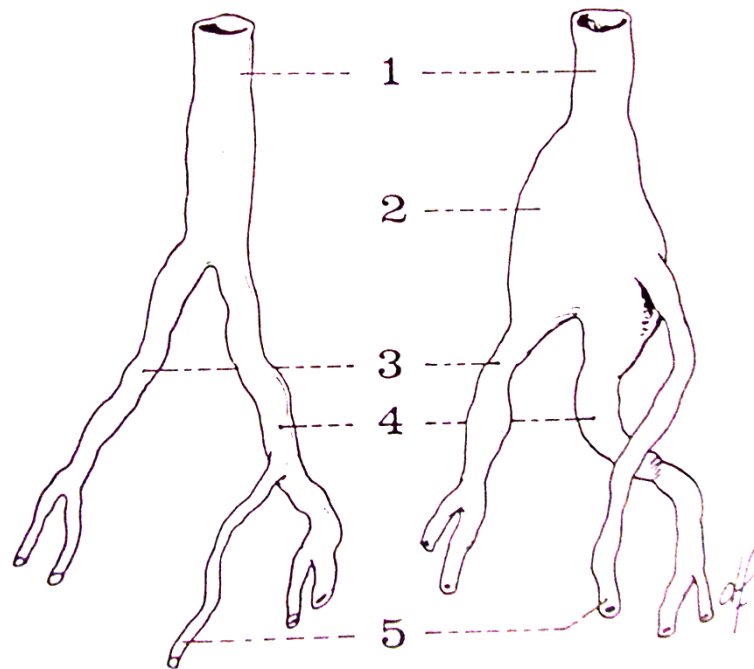


Figure 12: Vue schématique montrant les variations d'origine du canal thoracique [8]

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



RAPPEL HISTO-PHYSIOLOGIQUE



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

Les plus gros collecteurs, comme le canal thoracique, se jettent dans la circulation veineuse [12-13-14-15].

I. LA LYMPHE

La lymphe est un milieu liquide (figure 13), incolore, de composition chimique et cellulaire très variable selon le siège et le moment du prélèvement par rapport aux repas. Elle se forme à partir de l'eau et des substances dissoutes dans la matrice extra-cellulaire : c'est la lymphe tissulaire ou liquide interstitiel. En passant dans les vaisseaux lymphatiques, elle devient lymphe circulante, qui retourne à la circulation veineuse.

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

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

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

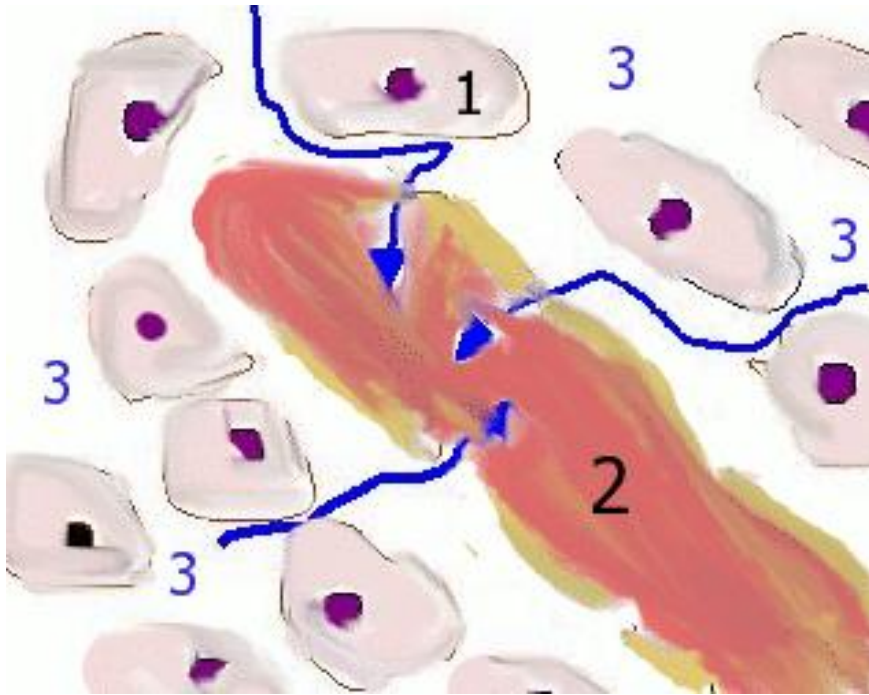


Figure 13: La lymphe

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

II. LES VAISSEaux LYMPHATIQUES

Tous les organes, à l'exception du système nerveux central, de l'oreille interne, du globe oculaire et de la moelle osseuse, renferment des vaisseaux lymphatiques [12-13-14-15].

A. Les capillaires lymphatiques

Ils naissent sous forme d'anses anastomosées dans les tissus conjonctifs. Ils sont surtout nombreux dans les tissus conjonctifs situés près des surfaces en

contact avec le milieu extérieur à l'organisme (peau, appareil digestif, respiratoire, urinaire). Ils ont un calibre régulier, de 10 à 100 μm de diamètre.

L'endothélium est mince, continu, sans pores. Les cellules endothéliales, aplaties et jointives, ont des contours extrêmement sinueux et engrenés. La membrane basale a un caractère discontinu [15] et est inapparente par endroits [13]. Leur paroi est entourée de faisceaux de fibres de réticuline [13] et de collagène [15], reliés à la face périphérique des cellules endothéliales par des filaments d'attache. Ceux-ci, par l'attraction qu'ils exercent, permettent l'ouverture des jonctions intercellulaires assurant ainsi la pénétration du liquide interstitiel dans les capillaires lymphatiques.

B. Les vaisseaux lymphatiques collecteurs

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

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

C. Les capillaires sinusoïdes lymphatiques

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

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

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

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

D. Histo-physiologie des vaisseaux lymphatiques

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

III. LES GANGLIONS LYMPHATIQUES

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

Le ganglion lymphatique est entouré d'une capsule de tissu conjonctif dense qui envoie en profondeur des cloisons incomplètes délimitant des lobules. La capsule est perforée par les vaisseaux lymphatiques efférents. La lymphe se déverse dans les sinus, voies lymphatiques intra-ganglionnaires, qui longent la

capsule et les cloisons. On distingue les sinus sous capsulaires ou marginaux, les corticaux et les sinus médullaires. Ces sinus forment un réseau anastomotique complexe dans la partie centrale du ganglion. Ils se réunissent au niveau du hile pour former les lymphatiques efférents.

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

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

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

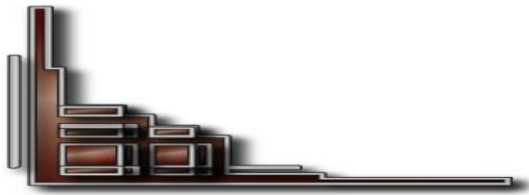
- ✧ La corticale essentiellement constituée de follicules lymphoïdes primaires et secondaires. Les lymphocytes sont de type B, quelques lymphocytes T inducteurs et suppresseurs et de rares plasmocytaires.
- ✧ Le paracortexe ou zone paracorticale, entoure les follicules. Elle est formée d'un tissu lymphoïde diffus comportant des cellules interdigitées présentatrices d'antigène et des lymphocytes. Elle est

caractérisée par la présence de veinules post-capillaires dont l'endothélium est haut, cubique ou prismatique.

- ✧ La médullaire est constituée par les cordons médullaires. La charpente de réticuline y est lâche et comporte peu de cellules fixes. Les macrophages sont assez nombreux. Les lymphocytes B et plasmocytes sont nombreux lorsque le ganglion est stimulé.



MATERIELS ET METHODES



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

Notre travail, porte sur une étude rétrospective de colligés au service de chirurgie infantile A à l'hôpital d'enfants de RABAT.

Parmi ces enfants, 7 cas avaient été traités pour L.K.C, 7 autres cas pour lymphangiome kystique axillaires et six cas pour lymphangiomes kystiques abdominaux

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

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

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

Le diagnostic de lymphangiome kystique était évoqué dans la quasi-totalité des cas à l'examen clinique.

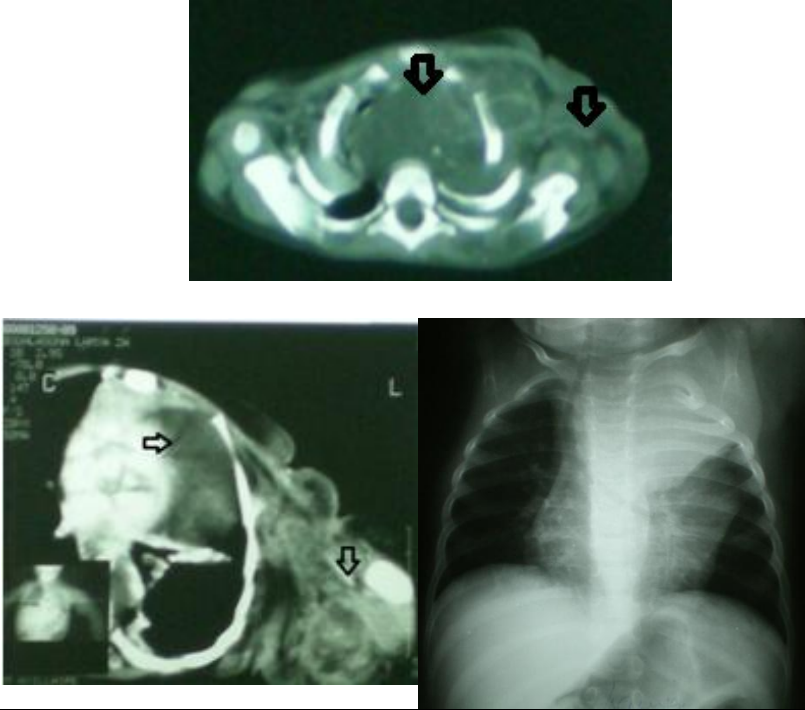
Les examens complémentaires réalisés étaient, à côté de la radiographie thoracique et abdominale de face, l'échographie cervicale, thoracique et abdominale et le scanner en coupes transversales avec injection du produit de contraste. Certains patients ont bénéficié d'autres examens : la scintigraphie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

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

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

OBSERVATION N° :1

Nom et prénom	A.L
Age	3ans
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction latéro-cervicale gauche
Antécédents	Opérée à l'âge de 4mois pour lymphangiome kystique axillaire gauche (en 1998
Age d'apparition	A la naissance
Signes fonctionnels	L'apparition de la tuméfaction cervicale remonte à la naissance, augmentant progressivement de volume, associée récemment à une toux sèche. Pas de dyspnée, pas de dysphagie, pas de dysphonie ou d'irritation cervico brachiale.
Signes physiques	Deux masses gauches, l'une cervicale mesurant 2*3cm, l'autre axillo brachiale mesurant 5*6cm. Ces deux masses avaient une consistance molle, une couleur lilas de la peau en regard, et elles étaient mobiles par rapport aux deux plans. L'examen a retrouvé un encombrement broncho pulmonaire, des crépitants et une matité apicale du côté gauche. Une ponction exploration du creux sus claviculaire gauche a été réalisée, le liquide était jaune citrin et l'étude cyto-bactériologique n'a pas été demandée
Biologie	Bilan biologique normal
RX Thoraco-abdominale	Opacité apico-médiastinale gauche refoulant la trachée, pas de signes parenchymateux.
Echographie thoraco-abdominale	-Echo thoracique : en faveur de l'extension kystique vers l'apex gauche et le médiastin. -Echo abdominale : normale.
TDM abdominale	Masse cervico-thoracique gauche de densité liquidienne cloisonnée mesurant 78*68*104 mm, en rapport avec un lymphangiome kystique, englobe les vaisseaux du médiastin supérieur et la base du cou, s'étendant depuis l'oropharynx jusqu'à la région para cardiaque gauche comprimant en avant et à droite la trachée et le médiastin, avec un collapsus passif du poumon gauche et une atelectasie en bande du lobe supérieur du poumon droit, cette masse infiltre les parties molles de la région thoraco-axillaire gauche sous forme de processus lésionnel de densité tissulaire homogène modérément rehaussé après injection du produit de contraste. La masse paraît grossièrement bien limitée.

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

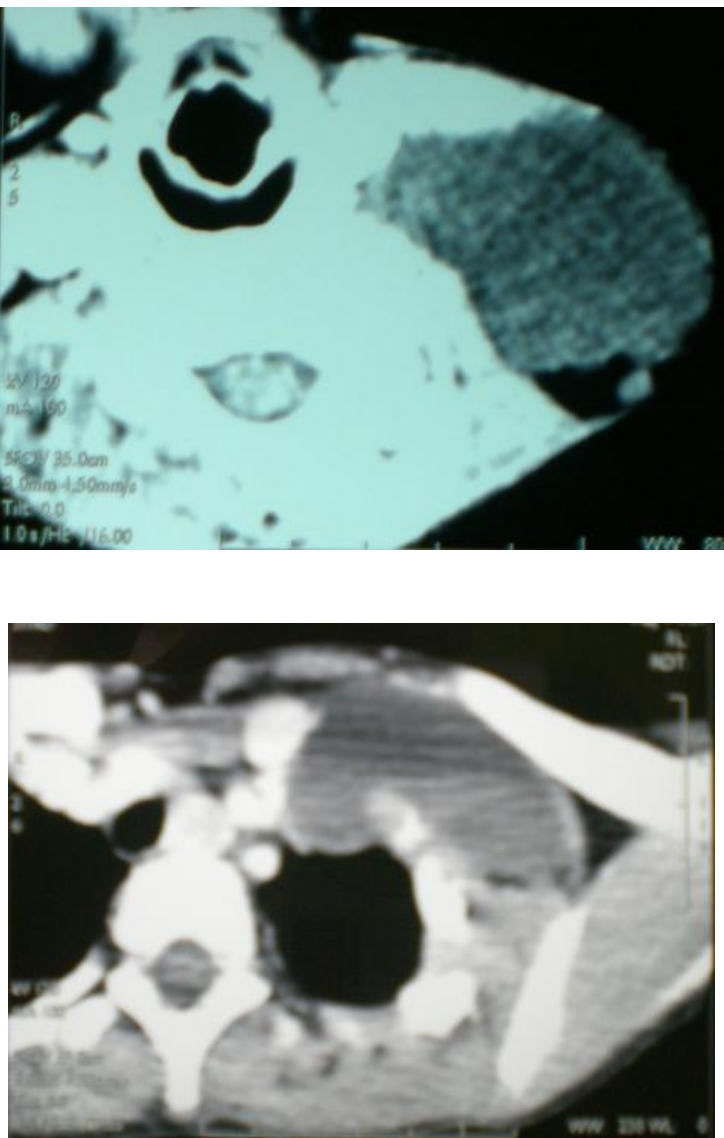
OBSERVATION N° :2

Nom et prénom	L.M
Age	8ans
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction latéro-cervicale gauche
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A l'âge de 6ans et demi
Signes fonctionnels	L'apparition de la tuméfaction cervicale remonte à l'âge de 6ans et demi,, augmentant progressivement de volume, associée récemment à une toux sèche. Pas de dyspnée, pas de dysphagie, pas de dysphonie ou d'irritation cervico brachiale.
Signes physiques	La taille de la masse était de 8*6cm, de consistance molle, mobiles par rapport aux deux plans, l'état de la peau en regard était normal, et la malade ne manifestait pas d'autres signes cliniques
Echographie cervicale	Processus lésionnel hétérogène fait de kystes de taille variable et d'une composante charnue latérocervicale gauche n'englobant pas les vaisseaux.  L'image est une échographie cervicale en coupe transversale. Elle montre une masse hétérogène, principalement hypéchogène (noire/grise), avec plusieurs poches anéchogènes (noires) correspondant à des kystes. Des zones plus échoïques (grises/whites) indiquent une composante charnue. Des vaisseaux sanguins sont visibles en rouge (Doppler couleur) à l'extérieur de la masse. Des étiquettes comme 'MASSE', 'CAR', 'GE', 'CN0', '66+', 'DY60', 'G 0' sont présentes sur l'image. En haut à gauche, on lit 'HOPITAL D'ENFANTS MATERNITE RABAT' et en haut à droite, la date '09/01/02' et l'heure '11 54 50'.

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

OBSERVATION N° :3 »

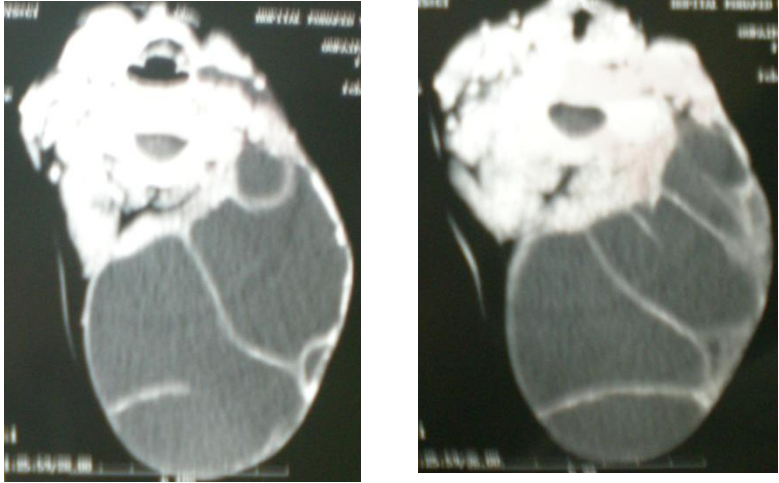
Nom et prénom	F.Y
Age	14mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction latéro-cervicale droite
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	masse axillaire droite : depuis la naissance. masse cervicale : remonte à l'âge de 11mois
Signes fonctionnels	L'apparition de la masse axillaire droite depuis la naissance. L'apparition de la masse cervicale remonte à l'âge de 11mois, avec une augmentation récente rapide du volume, associée à une dyspnée modérée, ne nécessitant pas des mesures de réanimation, sans autre signe compressif.
Signes physiques	La taille de la masse est de 4*4cm, de consistance molle, mobile par rapport aux deux plans, sans signes inflammatoires en regard. La masse axillaire a les mêmes caractéristiques que la précédente
Echographie cervicale	Processus lésionnel hétérogène fait de kystes de taille variable et d'une composante charnue latérocervicale gauche n'englobant pas les vaisseaux.
TDM cervico-thoracique en c+	Processus lésionnel latéro-antéro-cervical droit en faveur d'un LK, globuleux et bien limité de densité hétérogène à prédominance kystique avec quelques zones de tissulaire iso denses 54.9*52.4*60 mm remontant en haut jusqu'à la région sous angulo-maxillaire et descendant en intra tissulaire à travers l'entrée cervico-thoracique comblant le médiastin antérieur en retro thymique avec effet de masse sur la trachée.

	
Traitement	sclérothérapie

OBSERVATION N° :4

Nom et prénom	H.T
Age	1an
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction latéro-cervicale droite
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A l'âge de 6mois
Signes fonctionnels	La masse remonte à l'âge de 6mois, augmentant progressivement de volume, sans signes compressifs
Signes physiques	La taille trouvée est de 4*5cm, molle, mobile par rapport aux deux plans, sans signes inflammatoires en regard, sans autre signe clinique.
Echographie cervicale	Processus lésionnel kystique latéro-cervical droit à contenu légèrement hétérogène mesurant 5/4cm, indépendant des structures glandulaires et des vaisseaux cervicaux, faisant évoquer un lymphangiome kystique.
TDM cervico-thoracique en	Pas fait.
Traitement	La chirurgie.

OBSERVATION N° :5

Nom et prénom	L.O
Age	3 ans
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction latéro-cervicale gauche
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A la naissance
Signes fonctionnels	Présente depuis la naissance, la masse augmentait progressivement de volume, sans signes compressifs
Signes physiques	la taille est de 10*8cm, molle, mobile, la peau en regard est d'aspect normal, sans autres signes associés
Echographie cervicale	une énorme masse kystique latéro cervicale gauche en faveur d'un LK.
TDM cervico-thoracique en	une énorme masse kystique latéro cervicale gauche en faveur d'un LK, postérieure surtout, prenant le pc au niveau des cloisons et de la périphérie mesurant 10.6*8.2cm. La masse reste en contact avec les muscles cervicaux et le paquet vasculaire jugulo-carotidien du même côté sans l'envahir. Pas d'adénopathies. 
Traitement	La chirurgie.

OBSERVATION N° :6

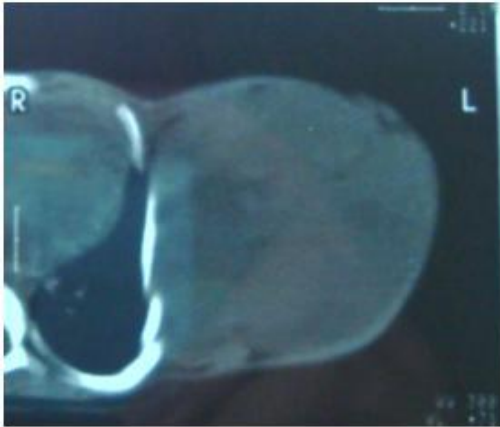
Nom et prénom	Em.A
Age	2ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction latéro-cervicale droite
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A L'âge d' 1an
Signes fonctionnels	L'âge d'apparition de la masse remonte à 1an, augmentant progressivement de volume, sans signes compressifs
Signes physiques	La tailles était de 4*3cm, la consistance molle ; la masse était mobile et la peau en regard de couleur lilas, sans autres signes cliniques
AngioTDM	Processus lésionnel latéro cervical droit compatible avec un LK

	
Scintigraphie thyroïdienne au Tc 99	Corps thyroïdien de taille normale, captation homogène relativement faible, le lobe droit est refoulé → Tumeur indépendante du corps thyroïdien.
Hormones thyroïdiennes	T3 = 4.9 pg/ml (normal) T4 = 11.7 ng/dl (normal) TSHus = 1.6 uUI/ml (normal)
Traitement	La chirurgie.

OBSERVATION N° :7

Nom et prénom	K.B
Age	3 ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Tuméfaction latéro-cervicale droite
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A L'âge d' 1an et demi
Signes fonctionnels	L'âge d'apparition de la masse remonte à 1an, augmentant progressivement de volume, sans signes compressifs
Signes physiques	Sa taille était de 5*4cm, sa consistance ferme, elle était fixe par rapport aux plans superficiel et profond, sans signes inflammatoires en regard, sans autre signe d'appel clinique.
Echo cervicale	Processus lésionnel kystique sus thyroïdien latéralisé a droite bien limité a contenu discrètement hétérogène mesurant 4.2*2cm, avec un nodule kystique thyroïdien et ADP latéro-cervicales bilatérales infra centimétriques. 
Scintigraphie thyroïdienne au Tc 99	Hypertrophie lobaire thyroïdienne gauche à contours réguliers et captation intense, le lobe droit est sans particularité, à confronter au bilan hormonal thyroïdien, à la recherche de goitre endémique ou d'hypothyroïdie congénitale, et au dosage de la thyroglobuline (Tg), à la recherche du déficit congénitale de la Tg.
Hormones thyroïdiennes	T3 = 4.75 pg/ml (normal) T4 = 2.19 ng/dl (normal) TSHus = 2.14 uUI/ml (normal). Le traitement instauré est la chirurgie
Traitement	La chirurgie.

OBSERVATION N° :8

Nom et prénom	A.S
Age	11mois
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	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.
Echographie cervico-axillaire	Processus lésionnel hétérogène fait de kystes de taille variable et d'une composante charnue latérocervicale gauche n'englobant pas les vaisseaux.
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 hémolympangiome 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

OBSERVATION N° :9

Nom et prénom	B.H
Age	21 mois
Sexe	Masculin
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.

	
Echographie axillaire	Masse liquidienne occupant la région axillaire droite
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

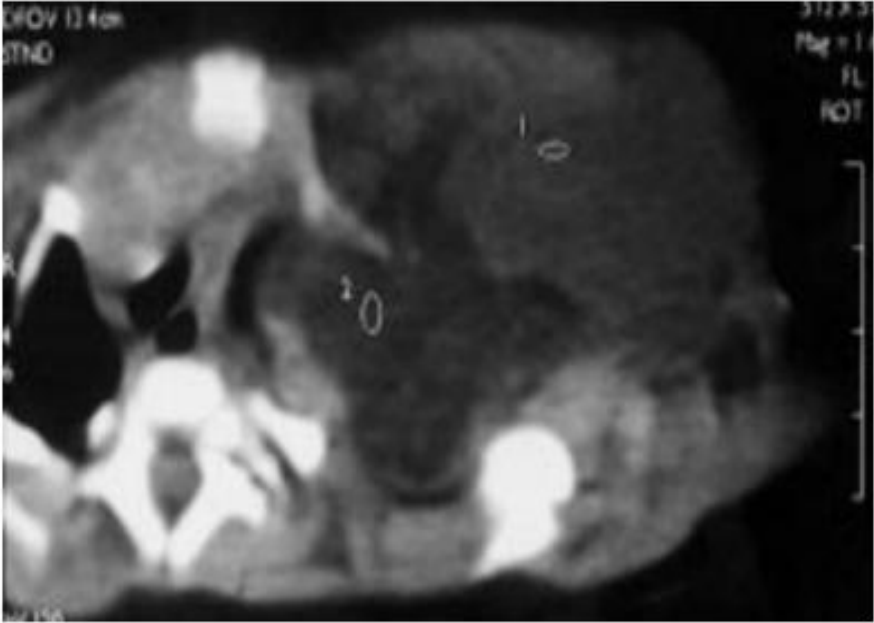
OBSERVATION N° :10

Nom et prénom	B.H
Age	07 mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Masse axillaire gauche
Antécédents	Présence de cas similaires dans la famille (demi-frère opéré pour des masses cervicales)
Age d'apparition	06 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
RX Thoracique Face	Opacité au niveau axillaire gauche sans lyse osseuse. 
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	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	– <u>Macroscopie</u> : Prélèvements pesant 70g, mesurant 8x3x6cm. A la coupe : aspect kystique à contenu mucoïde parfois hémorragique – <u>Microscopie</u>: 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

OBSERVATION N° :11

Nom et prénom	I.S
Age	30jours
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Masse axillaire gauche
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	06 mois
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.
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.

	
Echographie axillaire	Un processus lésionnel à double composante avec une partie tissulaire échogène et une partie kystique cloisonnée contenant des septas réguliers épais. 

Traitement : 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. <u>Histologiquement</u>, les différentes coupes effectuées 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.

OBSERVATION N°: 12

Nom et prénom	N.H
Age	13 mois
Sexe	Féminin
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, mollasse 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	- <u>Macroscopie</u>: Fragment mesurant 3,5 x 2 cm. A la coupe: présence d'un foyer blanchâtre ferme de 2mm de grand axe - <u>Microscopie</u>: 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 endothéliiformes, 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.

OBSERVATION N° : 13

Nom et prénom	A.A
Age	2 ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Masse axillaire gauche
Antécédent	Parents consanguins
Age d'apparition	1 an
Signes fonctionnels	Masse au 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 à 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	<u>Macroscopie</u> : 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. <u>Microscopie</u> : 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° :14

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	<u>Macroscopie</u> : fragment mesurant 8 x 6 x 3cm et pesant 40g, composé d'un tissu graisseux hétérogène comportant de petites cavités. <u>Microscopie</u> : 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 : 36jours. Bonne évolution.

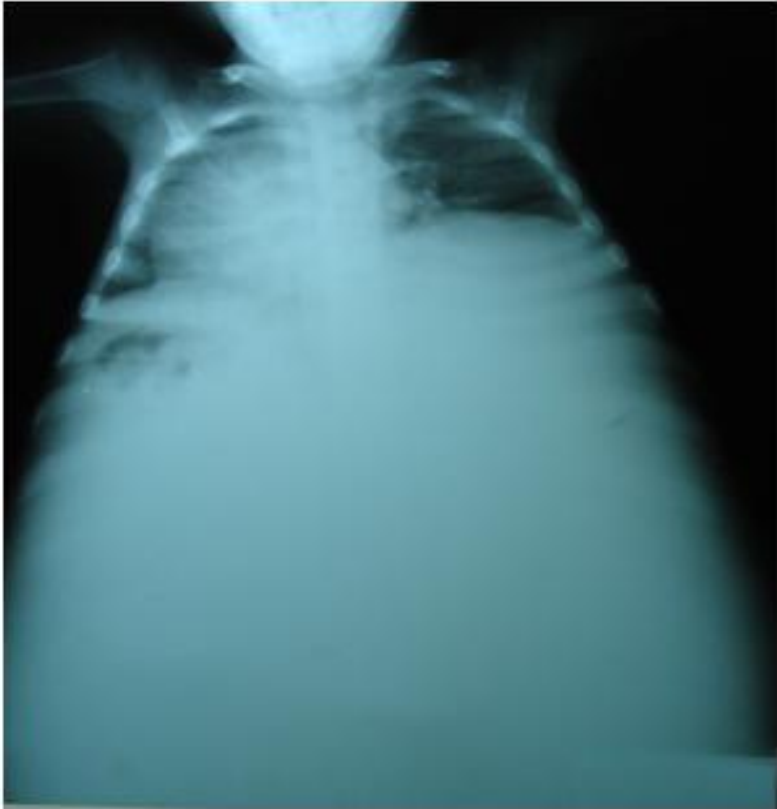
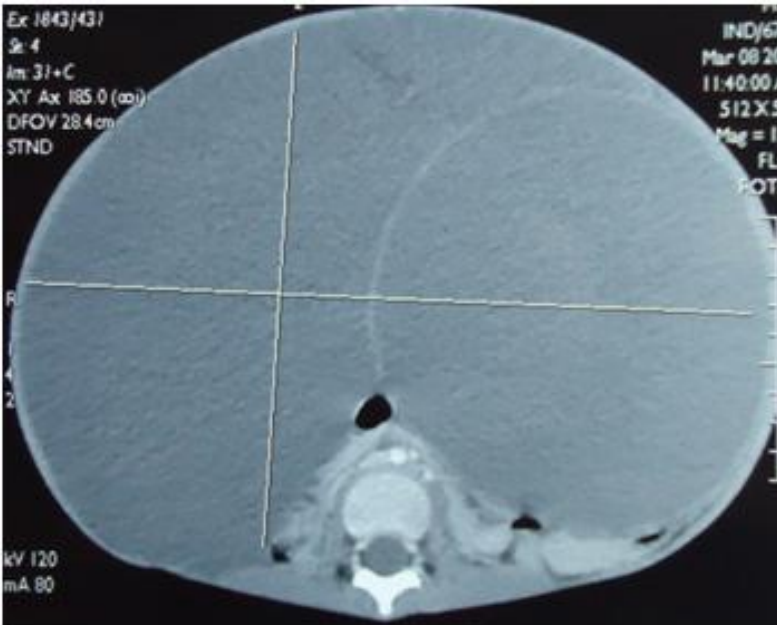
OBSERVATION N° :15

Nom et prénom	E.K.Y
Age	10ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	masse pelvienne
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A l'âge d'1an
Signes fonctionnels	douleurs abdominales accompagnées de vomissement et de constipation sans fièvre, ce qui a motivé une consultation
Signes physiques	Le malade a été opéré à Tétouan où l'exploration a montré plusieurs masses mésentériques et intestinales, les opérateurs ont procédé à l'exérèse de ce qui est accessible et les anatomo-pathologistes ont conclu un lymphangiome kystique, puis le malade a été adressé à notre service pour complément thérapeutique. EXAMEN CLINIQUE: trouve une cicatrice de laparotomie à minima médiane sus ombilicale, une diastasis de ligne blanche et une petite masse molle à la palpation au niveau de la région épigastrique, indolore mesurant 3cm/5cm. Le reste de l'examen clinique est sans particularité
Biologie	Normale
RX Thoracique Face	Normale
TDM	formation kystique bilobée, intrapéritonéale siégeant au niveau de la FID, avec des ADP mésentériques, le tout faisant évoquer un lymphangiome kystique mésentérique.

Compte rendu opératoire	Le malade a été opéré le 19/03/02 : ✧ L'exploration chirurgicale trouve un liquide chyleux infecté. ✧ Le déroulement des anses trouve une masse en sablier au niveau de mésentère à environ 30cm de l'angle duodéno-jéjunal. ✧ On décide de faire une résection anastomose en bloc de la masse et anse porteuse du faite de la prise de la masse dans les vaisseaux. ✧ On note que le mésentère est infiltré siège de multiples ADP rendant la dissection des vaisseaux très difficile. ✧ Résection d'environ 15-20cm du grêle.
Compte rendu anatomo-pathologique	• <u>Aspect morphologique de lymphangiome kystique.</u> <u>Limite d'exérèse de la paroi intestinale sans anomalie</u>
Evolution	les suites opératoires ont été simples. L'échographie abdominale de contrôle faite à 6 mois était normale.

OBSERVATION N° :16

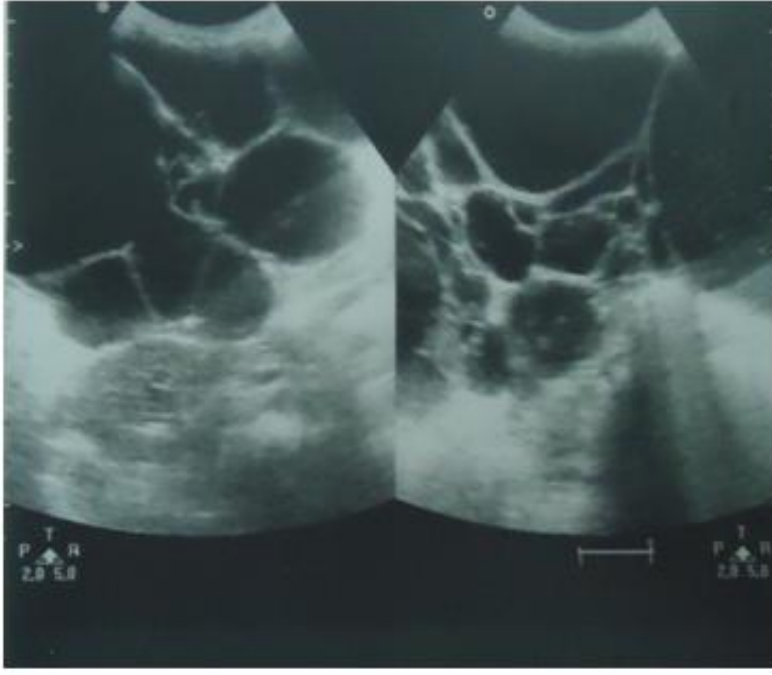
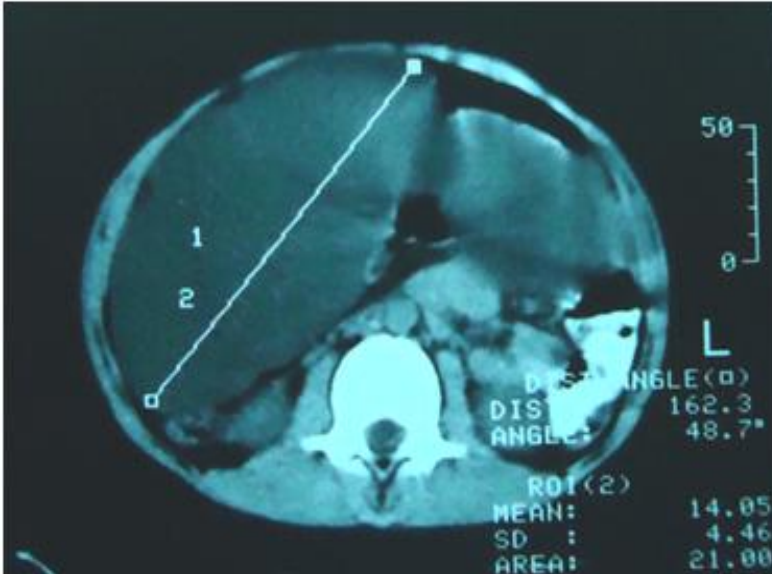
Nom et prénom	A.A.A
Age	5ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Ascite
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A l'âge d'3 ans
Signes fonctionnels	l'augmentation progressive du volume abdominal sans signe d'hémorragie digestive extériorisées ni œdèmes des membres inférieurs ce qui a nécessité l'hospitalisation à Marrakech ou une laparotomie a été faite et l'enfant a été mis sous antibacillaires pendant 3mois puis l'enfant a été perdu de vue
Signes physiques	trouve un abdomen distendu avec circulation veineuse collatérale, et ombilic déplissé a l'inspection et une matité à la percussion. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.
Biologie	Anémie normochrome microcytaire.
RX Thoraco-abdominale	ballonnement abdominal

	
TDM	un énorme processus lésionnel abdomino-pelvien évoquant un lymphangiome kystique, associé a une ascite cloisonnée 

Compte rendu opératoire	Le malade a été opéré le 12/03/02 : ✧ L'exploration chirurgicale trouve une masse kystique énorme, adhérent au péritoine. ✧ La dissection est difficile, ouverture accidentelle de la masse => aspiration de 7l de liquide. ✧ Le reste de l'exploration trouve : - 4 autres vésicules kystiques - Le lymphangiome kystique est au dépend du grand épiploon .il est multiloculaire prenant depuis le ligament rond au niveau du foie s'étalant latéralement sur la paroi abdominale, refoulant les anses, et descend jusqu'au niveau du cul de sac de douglas. La libération laborieuse des parois kystiques, la dernière vésicule kystique libérée avait des rapports intimes avec la grande courbure gastrique dont la libération a été complète
Compte rendu anatomo-pathologique	Aspect morphologique de lymphangiome kystique remanié
Evolution	les suites opératoires ont été simples. L'échographie abdominale de contrôle faite à 1 mois trouve un épanchement intrapéritonéal et une discrète dilatation pyélocalicielle droite

OBSERVATION N° :17

Nom et prénom	B.M
Age	12ans
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Masse abdomino-pelvienne.
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A l'âge d'12 ans
Signes fonctionnels	l'apparition progressive d'une masse abdomino-pelvienne associée à des douleurs abdominales diffuses, des vomissements et des brulures mictionnelles sans autres signes. Le tout évoluant dans un contexte d'apyrexie et de conservation de l'état général.
Signes physiques	L'examen trouve un abdomen distendu et une masse occupant tout l'abdomen sans circulation veineuse collatérale. Le reste de l'examen clinique est sans particularité.
Biologie	Normale
RX Thoraco-abdominale	Normale
Echographie abdomino-pelvienne	Un processus lésionnel mésentérique occupant la quasi totalité de l'abdomen kystique cloisonné évoquant une hémorragie ou lymphangiome kystique.

	
TDM abdomino- pelvienne	en faveur d'une masse kystique abdomino-pelvienne cloisonnée évoquant : - Un kyste mésentérique - Une ascite cloisonnée - Un lymphangiome kystique 

Compte rendu opératoire	Le malade a été opéré le 25 /04/06 : ✧ L'exploration chirurgicale trouve une énorme masse abdomino-pelvienne macrokystique au dépend du grand épiploon avec de multiples adhérences pariétales et vésicales faisant évoquer un lymphangiome kystique. ✧ Adhésiolyse. ✧ Ponction évacuatrice des kystes. ✧ Exérèse de toute la masse kystique épiploïque.
Compte rendu anatomo-pathologique	✧ <u>Aspect morphologique de lymphangiome kystique rémanié</u>
Evolution	Les suites opératoires ont été simples.

OBSERVATION N° :18

Nom et prénom	M.A
Age	2ans et 10 mois
Sexe	Masculin
Motif d'hospitalisation	Opacité pulmonaire sous traitement antibacillaire
Antécédents	<u>Personnels :</u> ✓ Médicaux : traité pour tuberculose pulmonaire à l'âge de 10mois (TTT pendant 9 mois), l'évolution a été marqué par la persistance de l'image pulmonaire qui correspond selon l'échographie thoraco- abdominale faite le 19/02/04 a une formation d'échostructure tissulaire hétérogène calcifiée à la périphérie. ✓ Chirurgicaux : rien à signaler. <u>Familiaux :</u> pas de cas similaire dans la famille.
Age d'apparition	A l'âge de 2 ans
Signes fonctionnels	Enfant hospitalisé pour opacité pulmonaire sous traitement antibacillaire avec bonne amélioration, une échographie thoraco-abdominale (19/02/04) a été faite montrant une formation liquidienne impure cloisonnée d'où le transfert de l'enfant dans notre service pour prise en charge
Signes physiques	sans particularité
Biologie	Bilan biologique perturbé
RX Thoraco-abdominale	Une opacité pulmonaire droite.

	
Echographie abdomino-pelvienne	la persistance au niveau du flanc droit d'un processus lésionnel kystique cloisonné au contact de bord inferieur du foie évoquant - Un lymphangiome kystique - Un hématome du foie - Une duplication digestive
Compte rendu opératoire	Le malade a été opéré le 24 /03/04 ✧ L'exploration trouve un lymphangiome kystique mésentérique prenant départ au niveau du caecum arrivant jusqu'à l'angle colique droit avec des adhérences très intimes avec la paroi colique, arrivant au contact du foie sans y adhérer. ✧ le lymphangiome présente également des adhérences avec la paroi abdominale qu'on fond facilement à gauche la masse kystique adhère intimement à l'artère et la veine mésentérique supérieures en dedans elle adhère au duodénum. ✧ On fait une ponction aspiration de la masse kystique qui est multiloculaire et une résection de la paroi kystique en laissant une collerette duodénale ainsi qu'une collerette sur le colon droit.
Compte rendu anatomo-pathologique	Aspect morphologique de lymphangiome kystique remanié.
Evolution	les suites opératoires ont été ont été marquées par une invagination intestinale aigue(IIA) post opératoire opéré avant le stade d'occlusion intestinale aigue(OIA).

OBSERVATION N° :19

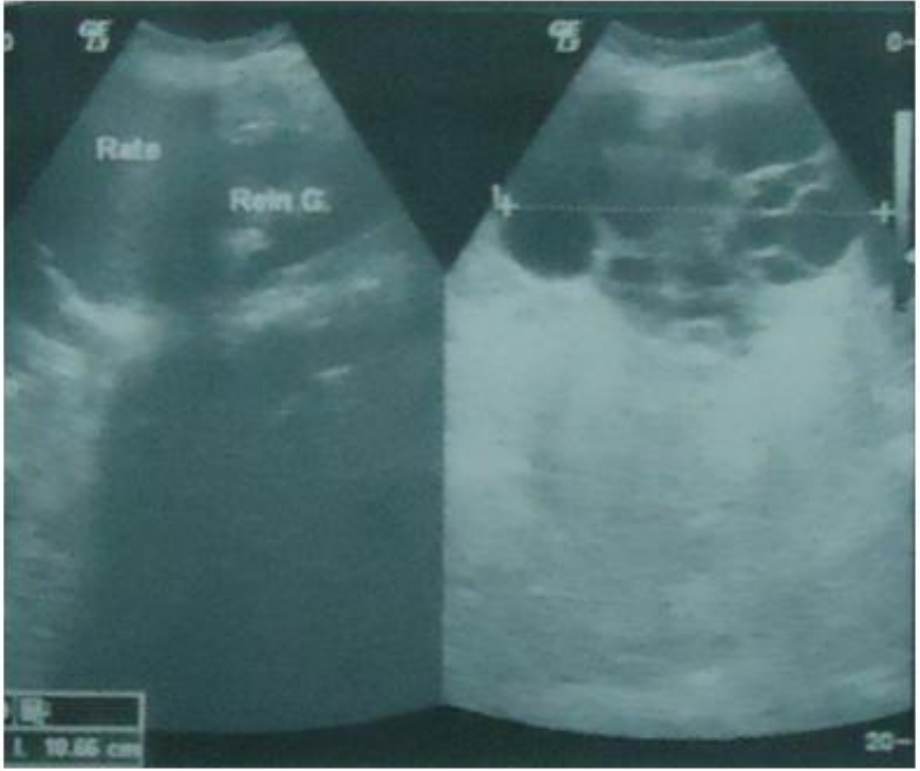
Nom et prénom	B.R
Age	3ans
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Masse abdominale
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A l'âge de 2 ans
Signes fonctionnels	masse abdominale accompagnée d'une constipation et d'urines foncées sans vomissement ni autres signes accompagnateurs. Le tout évoluant dans un contexte fébrile non chiffré et de conservation de l'état général. Ce qui a motivé la consultation à l'hôpital de Taza où l'enfant a été hospitalisé pendant 15j puis adressé à notre service pour prise en charge.
Signes physiques	énorme masse plus importante du coté droit que du coté gauche, sensible à la palpation avec circulation veineuse collatérale. Le reste de l'examen somatique est sans particularité
Biologie	Bilan biologique normal
RX Thoraco-abdominale	Montre une opacité occupant la totalité de l'abdomen
Echographie abdomino-pelvienne	aspect en faveur d'un processus tumoral ovarien vu le sexe féminin.

	
TDM abdominale	aspect évoquant un lymphangiome kystique.  GE MEDICAL SYSTEMS HiSpeed CT01 Ex: 16065/2427 Se: 4 Arm: 22+C XY 125.0 DFOV 18.5cm STND A 79 HOPITAL ENFANTS MATERNITE RABAT BOUKROUR RAJAE F 3Y I IND/20857/EXT Sep 25 2006 11:03:55 AM 512 X 512 MS = 1.52 FL ROT kV 120 mA 150 SFOV 35.0cm 5.0mm 9.00mm/s Tilt: 0.0 1.0 s/HE /11.67 1: distance 153.8mm, angle 47° 2: distance 116.7mm, angle 46° WWW: 400 WL: 40 P 105

Compte rendu opératoire	Le malade a été opéré le 03/10/06 : ✧ L'exploration chirurgicale trouve une énorme masse occupant toute la cavité abdominale, à contenu liquidien et composé de 3 kystes accolées, elle refoule l'appareil digestif et le plaque contre la paroi postérieure et contracte des brides adhérentiels avec les anses grêles, en plus elle adhère intimement au péritoine pariétal de la paroi antérieure de l'abdomen. ✧ La libération progressive de cette masse au prix d'un saignement important. ✧ A la fin de la libération on s'aperçoit qu'elle prend naissance du grand épiploon. ✧ Ligature section de l'épiploon. ✧ Extériorisation de la masse.
Compte rendu anatomo-pathologique	Aspect morphologique de lymphangiome kystique remanié.
Evolution	les suites opératoires ont été simples.

OBSERVATION N° :20

Nom et prénom	K.I
Age	4ans
Sexe	Féminin
Motif d'hospitalisation	Masse abdominale
Antécédents	Négatifs
Age d'apparition	A l'âge de 4 ans
Signes fonctionnels	Le début de la symptomatologie remonte à 2mois par l'installation progressive de douleur abdominale généralisée pour laquelle les parents ont consulté 3 fois chez un généraliste où un traitement symptomatique a été entreteu sans amélioration, une échographie a été faite montrant une masse kystique multi vésiculaire de l' hypocondre gauche et du flanc gauche puis la patiente a été adressé dans notre service pur PEC.
Signes physiques	abdomen souple, indolore, pas de masse palpable car panicule adipeux important, pas hépatomégalie (HMG) ni de splénomégalie(SMG). Le reste de l'examen est sans particularité
Biologie	Bilan biologique normal
RX Thoraco-abdominale	Normale
Echographie abdomino-pelvienne	objective un processus lésionnel kystique cloisonné mésentérique du blanc gauche évoquant un lymphangiome kystique.

	
TDM abdominale	Aspect évoquant plus un kyste mésentérique qu'un lymphangiome kystique. 

Compte rendu opératoire	Le malade a été opéré le 13/06/10 : ✧ L'exploration trouve : ✧ Une masse polykystique énorme au dépend du mésentère, avec une longueur de 15cm à 40cm de la valve iléo-caecale, écrasant l'iléon. ✧ Résection-anastomose d'une anse iléale de 15cm emportant le LK mésentérique. 
Compte rendu anatomo-pathologique	Aspect morphologique d'un lymphangiome kystique. Limites saines.
Evolution	les suites opératoires ont été simples.

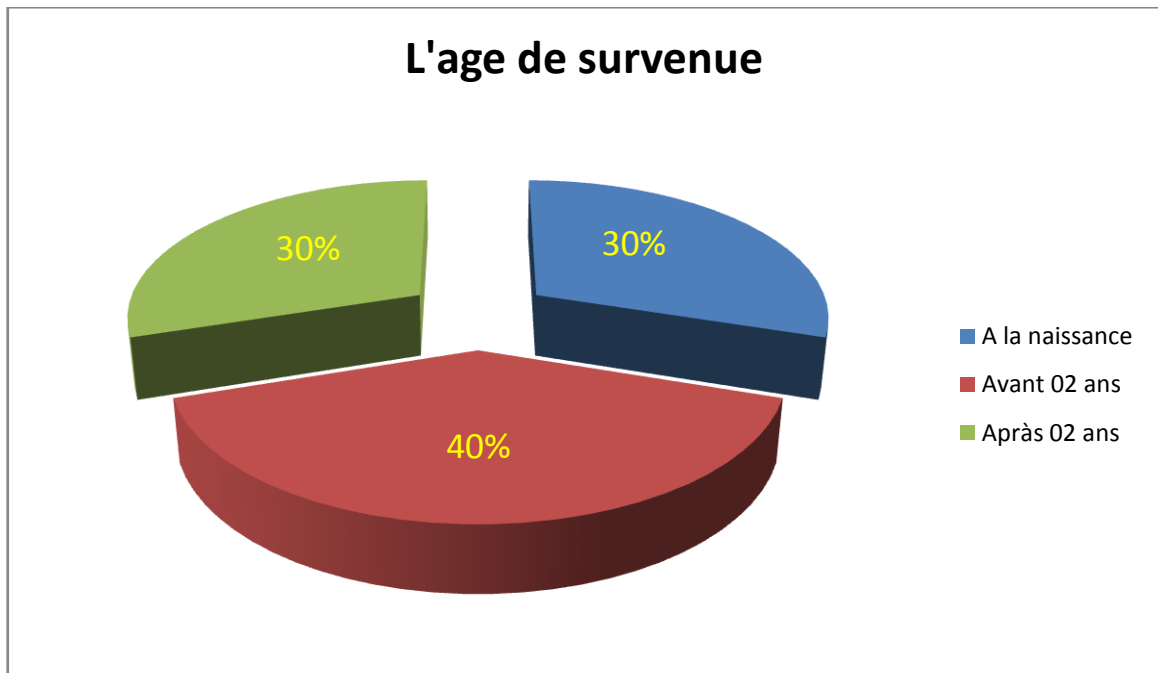
RESULTATS

Durant 10 ans (entre 2000 et 2010), 20 cas de L.K. étaient hospitalisés avec une fréquence de 2 cas par an.

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

I. L'AGE DE SURVENUE :

- 6 cas (30%) présents à la naissance.
- 8 cas (40%) avant l'âge de 2ans.
- 6 cas (30%) après l'âge de 2ans.

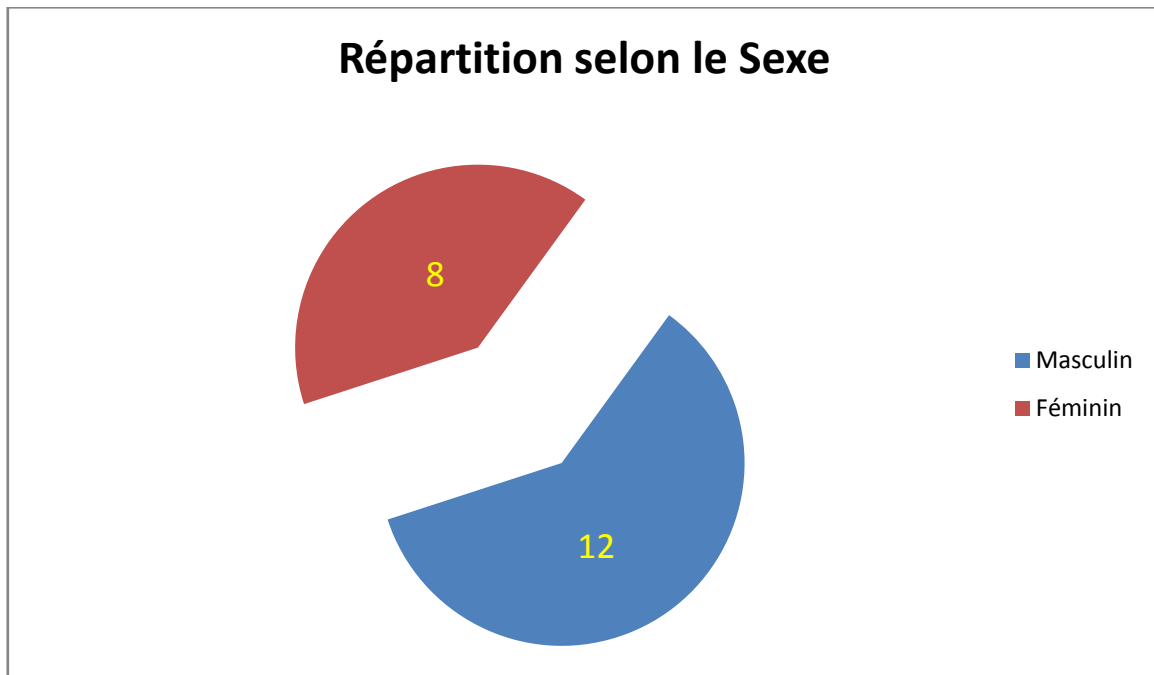


On rapporte un seul cas de récurrence axillo-cervico-médiastinale après chirurgie ancienne faite à l'âge de 04mois.

L'âge moyen d'apparition est de 39.85 mois (naissance et 144 mois).

II. LE SEXE :

Le sexe ratio est de 0,66 (8 filles et 12 garçons).



III. LES SIGNES DE DECOUVERTE:

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

En ce qui concerne les localisations axillaires ; 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.

La mode de révélation clinique des lymphangiomes kystiques abdominaux était variable : une masse abdominale ou abdomino- pelvinne était le signe le plus fréquent (3cas) accompagné de douleurs abdominales puis une ascite avec distension abdominale et une découverte était fortuite grâce à l'échographie abdominale.

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

IV. L'EXAMEN CLINIQUE :

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

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

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

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

V. LE BILAN PARACLINIQUE :

A. LKC:

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

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

La TDM, avec injection de produit de contraste, était cervical dans deux cas, et cervico-thoracique dans les 2 cas présentant une extension axillaire, dont un présentait une opacité médiastinale à la radiographie standard. Une angio-TDM a été réalisée dans un seul cas. Une seule ponction exploratrice de la masse cervicale a été réalisée devant la présence concomitante de deux masses, cervicale et axillaire. L'examen du liquide aspiré n'a pas été demandé.

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

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

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

B. LK axillaires :

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 ,des images fortement évocatrices du diagnostic.

La tomodensitométrie a été demandée chez deux patients pour confirmer le diagnostic.

C. LK abdominaux :

Le bilan radiologique comprenait :

La radiographie du thorax était systématiquement demandée chez tous nos malade .Elle était normale pour 5 patients et dans un cas elle a montrée une opacité pulmonaire.

La radiographie de l'abdomen sans préparation était demandée dans l'observation n°19 objectivant une opacité occupant la totalité de l'abdomen et dans l'observation n°16 montrant un ballonnement abdominal.

✧ L'échographie abdominale était demandée dans 4 observations (obs n°17, 18, 19,20), elle a objectivé :

- Une masse kystique cloisonnée dans trois cas (obs n°17, 18,20)
- Un processus tumoral ovarien vu le sexe féminin (obs n° 19)

✧ La TDM était réalisée chez 5 malades (obs n°15, 16, 17, 19,20) montrant la masse et ses rapports avec les organes de voisinage.

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

Le bilan biologique était normal en dehors de la présence d'une anémie microcytaire probablement en rapport avec une hémorragie intra kystique (obs n°16) et un bilan perturbée (obs n°18) en rapport avec son traitement anti bacillaire.

VI. LE TRAITEMENT :

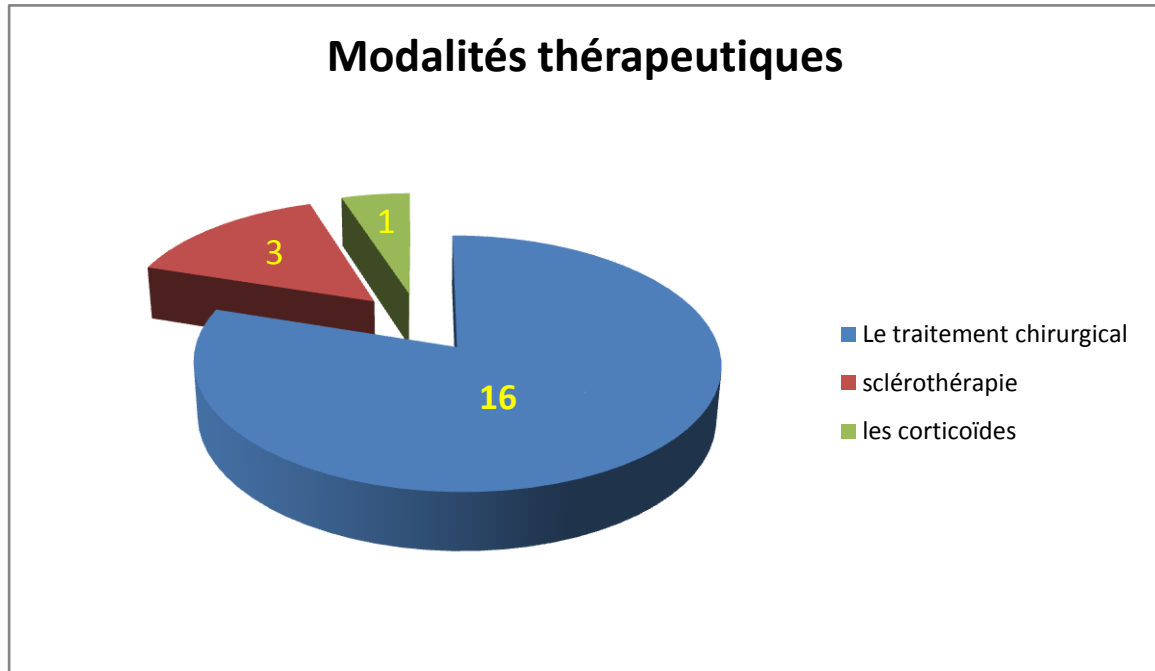
L'indication thérapeutique a été posée sur la conjonction des données cliniques et de l'imagerie dans tous les cas. Le traitement chirurgical a été choisi chez 16 malades, 03 cas ont bénéficié d'une sclérothérapie et dans un seul cas les corticoïdes ont été instaurés.

La thérapeutique a tenté d'être radicale chaque fois que possible.

Dans les cas où la chirurgie a été choisie. L'étude histologique est faite chez tous les enfants et elle a montré un aspect morphologique d'un lymphangiome kystique.

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

Un enfant a présenté une invagination intestinale aigue(IIA) post opératoire qui a été opéré avant le stade d'occlusion intestinale aigue(OIA). (obs n°18).



DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

A. Fréquence :

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes rares [16], qui peuvent siéger en n'importe quelle région de l'organisme, mais ce sont les localisations cervico-faciales qui prédominent avec 75% de cas pour Gugliantini et al. 65% de cas pour Bill et Summer et 62,2% de cas pour Kennedy et al. Ils représentent entre 2,6 et 5% des masses cervicales congénitales bénignes.

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 [20,21], à variabilité des sites et des équipes prenant en charge ces malformations rendant difficile une évaluation précise de cette incidence. Le lymphangiome kystique abdominal ne représente que 9% des lymphangiomes [22].

Nous avons colligé 20 cas de lymphangiomes kystiques de l'enfant: 07 cas de lymphangiomes kystiques cervicaux, 07 axillaires et 06 abdominaux sur une période de 10 ans, soit une fréquence de 02 cas par an. Ce taux est supérieur à celui rapporté par Ozen et al. (17 cas en 20 ans), par Tekou et al. (1,8 cas en un an) mais inférieur à celui par Triglia et al. (Trois cas par an) et [1].

B. L'âge d'apparition :

Bien que d'origine dysembryologique, le kyste n'est présent à la naissance que dans 50 à 60% de cas, mais il s'exprime dans 90% de cas avant l'âge de deux ans. [1]. L'âge moyen de nos patients était de **39 mois.** Cette moyenne d'âge est supérieure à celle apportée par Uba et Chirdan (cinq mois), mais nettement inférieure à celle trouvée par Raji et al. (Cinq ans). [1].

Wierzbicka et al. ont trouvé sur une série de 46 cas présentant des lymphangiomes, une médiane d'âge de découverte de 5,4 mois [23].

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 [24].

S.E. Morley et al ont rapporté le cas d'une patiente qui a présenté un lymphangiome cervical à l'âge de 62 ans [25].

Dans le cadre des cas à révélation néonatale, nous citons l'observation de FISH concernant un nouveau-né de 24 heures, et celle de SUN concernant un nouveau-né de deux jours

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

Des dépistages néonataux par échographie ont été décrits.

C. Le sexe :

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

- ✧ Pour A. IDRENE: il existe une nette prédominance féminine et une égalité quant à la répartition anatomique [26].

- ✧ WARFIEULD estima lui aussi qu'il y a une prépondérance du sexe féminin [27].
- ✧ ROLLER (M 35) : affirme que le sexe féminin est touché trois fois plus souvent que le sexe masculin tandis que BURNETT estime que le rapport est de 1,6/1 [27].
- ✧ Pour d'autres auteurs, il n'est pas possible d'établir une prédilection pour l'un des deux sexes (GROSS - LEONDAS ...) [27] .

A l'inverse, MANENT affirme que les lymphangiomes kystiques se voient souvent chez le garçon et donne le rapport 1,75/1[27].

Dans le même sens, LESTACHE, donne un pourcentage de 75% (cette affection est fréquente chez le garçon) une étude effectuée par SCHEYE et COLL [28] : montre que le sexe des enfants démontre une prédominance masculine deux garçons sur une fille. Pour GALIFER, sur une revue de 139 cas dans la littérature, la prépondérance masculine est de 75%.

Le sexe ratio est variable d'une série à l'autre, en effet il se dégage généralement soit une prépondérance féminine soit masculine. [16] Nous avons noté une prédominance masculine. Des résultats similaires sont retrouvés par Ameh et Nmadu mais ils contrastent avec ceux de Triglia et al. qui rapportent une répartition égale entre les deux sexes[5] et ceux de François et al. et de Raji et al, qui rapportent une prédominance féminine. [1]

D. La race :

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

E. Le siège :

a) Les localisations cervicales

Peuvent être divisées en trois formes :

- La forme haute, sous maxillaire, souvent multikystique bien limitée et respectant la glande.
- La forme moyenne, jugulo-carotidienne, contractant des rapports étroits avec les éléments vasculo-nerveux profonds.
- La forme basse ou sus claviculaire avec fréquentes adhérences au plexus brachial, au dôme pleural et même à prolongement axillaire ou médiastinal. [16] C'est la plus fréquente des localisations[1-16]

Pour François et al, les localisations antérieures (50%) sont aussi fréquentes que les localisations postérieures. Les lymphangiomes kystiques médians sus-hyoïdiens, sont plus rares⁶ et rentrent dans le cadre de lymphangiomatose diffuse dont les déformations sont quelques fois moins visibles. [1]. Dans ces formes, il faut rechercher un envahissement de la parotide, de la joue, de la loge amygdalienne, de l'espace parapharyngé, de la langue ou du larynx.

Dans notre série, il y avait trois cas d'extension médiastinale, avec compression trachéale dans un cas. Une extension est faite à l'étage axillaire dans un cas et une à la région sous maxillaire. Aucune localisation parotidienne, linguale ou jugale, dans la loge amygdalienne ou dans l'espace parapharyngé n'ont été notés. Ces sièges sont rares et posent le problème de récidives et de séquelles esthétiques en postopératoire.

Contrairement à Ozen et al., [1-5] nous avons trouvé une prédominance de l'atteinte du côté droit.

b) Les localisations axillaires

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[29].

c) Les localisations abdominales

Le kyste peut être observé au niveau de tout tractus digestif sous diaphragmatique, mais il existe des sites préférentiels.

- ✧ La localisation mésentérique est la plus fréquente comme dans la littérature où ce site est observé dans 69% des cas surtout au niveau de la région iléale. Le kyste peut être juxta-intestinal ce qui est l'éventualité fréquente englobant la vascularisation a destinée viscérale et nécessitant une résection conjointe de la masse kystique et de l'intestin adjacent, avec rétablissement immédiat de la continuité digestive.
- ✧ Le kyste peut être central, au niveau de la racine du mésentère, cette localisation, qui pose de difficiles problèmes de dissection vasculaire est heureusement plus rare.
- ✧ La localisation épiploïque est observée dans 15% des cas de littérature. La résection du ligament gastro-colique ou du grand épiploon permet, lorsque la dissection isolée du kyste n'est pas possible, une intervention d'exérèse relativement aisée.

- ✧ La localisation mésocolique, représente 10,3% des cas de la littérature. Ce site inhabituel d'une affection rare est souvent une surprise opératoire.
- ✧ La localisation rétropéritonéale est la plus rare (5% des cas de la littérature). La proximité des vaisseaux et du bloc duodéno-pancréatique limite les possibilités d'exérèse. C'est dans la localisation rétropéritonéale qu'ont pu être observées les migrations jusque dans la région inguinale simulant hernie ou hydrocèle [17].

F. 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 [29].
- ✧ Dans 5% des cas, les lésions se situent dans l'abdomen (mésentère 75%, épiploon 15%, mésocôlon 10%, retro péritoine 5%)[30-31-32], dans le médiastin (75% dans la localisation antéro-supérieure)[33] et dans d'autres localisations.
- ✧ Les formes diffuses réalisent la lymphangiomatose [24].
- ✧ La localisation médiastinale est plus fréquente chez l'adulte [24].
- ✧ T.N. Ninh et al. ont mené une étude portant sur 126 cas de lymphangiomes kystiques dont 19 étaient de localisation axillaire (15%) [35] (**Tableau 1**)

**Tableau 1 : 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[36].
- ✧ J.A.Rankine et al. ont reporté le cas d'un lymphangiome kystique axillaire présenté à la naissance[37].
- ✧ 3 cas de lymphangiomes abdominaux chez l'enfant ont été rapportés par l'équipe de K.Muramori [32].
- ✧ Un cas de lymphangiome hépatique chez une femme de 52 ans a été rapporté par T. Matsumoto [38].
- ✧ Un cas a été rapporté par A Sioud Dhrif et al. d'un nourrisson de 7 mois qui présentait un lymphangiome du bras gauche [39].

Pour notre série les différentes localisations des lymphangiomes sont présentées par le tableau suivant : (**Tableau 2**)

**Tableau 2 : les différentes localisations des lymphangiomes
dans l'étude de notre série**

Localisation	Nombre	Pourcentage
Cervicale	24	61.54%
Axillaire	07	17.95%
Axillaire + cervical	02	5.13%
Abdomino-pelvienne	06	15.38%
Total	39	100%

II. ETIOPATHOGENIE :

Le problème de la pathogénie de ces formations mérite d'être évoqué puisque les opinions concernant leur origine sont encore controversées, en effet, plusieurs théories ont été énoncées dans le but de contribuer à la connaissance de l'étiopathogénie de ces lymphangiomes kystiques, mais aucune de ces théories n'en semble être plus satisfaisante dans cet égard, cependant, l'origine congénitale est considérée actuellement, comme la plus probable par la plupart des auteurs.

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

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

A. Théorie lymphogénique

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

B. Théorie mécanique

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

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

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

C. Théorie congénitale

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

Il est actuellement admis que le système lymphatique embryonnaire dérive initialement de l'endothélium veineux, pour former des sacs lymphatiques

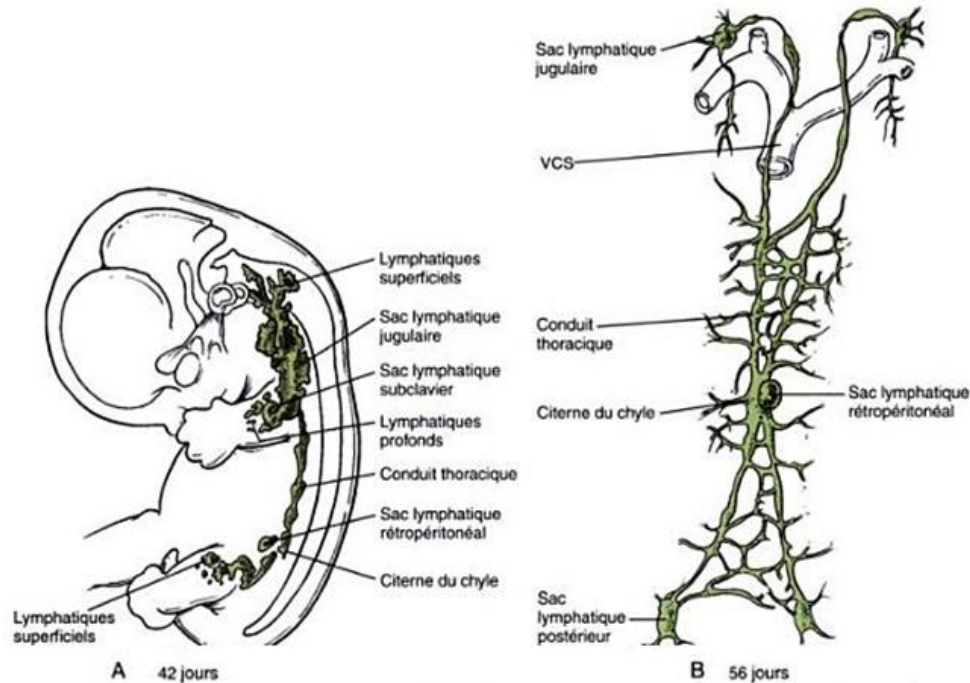


Figure 1 développement du système lymphatique. A, plusieurs sacs et conduits lymphatiques se forment par vasculogénèse ; ils recueillent par la suite les fluides des espaces tissulaires à travers tout le corps. B-D, le conduit thoracique unique, qui draine la citerne du chyle et la paroi thoracique postérieure,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

(figure 1). [7].

Il existe deux théories pour expliquer l'origine des vaisseaux lymphatiques: bourgeonnement centrifuge à partir des sacs lymphatiques, ou naissance à partir de cellules mésenchymateuses avec une croissance centripète[41]. Le résultat final des deux théories proposées est l'échec de chaque lymphatique périphérique à s'écouler dans le sac jugulaire ou l'échec du sac jugulaire de se réunir avec le système veineux: [5].

-**Théorie centrifuge** : débuté en 1902 par Florence Rena, complétée par Sabin. La lymphangiogénèse survient vers la 5^{ème} semaine d'aménorrhée (SA), à partir des précurseurs de l'angiogénèse, qui elle, a survécu 2 semaines avant. [40-42]. Elle débute par le bourgeonnement de cellules endothéliales, par expression du gène à homeobox Prox 1, suivi des étapes de ramification, prolifération, différenciation et remodelage vasculaire. [42]. L'évolution se fait en réseau de manière centrifuge, en restant étroitement liés au développement des veines. [43].

L'étude récente des marqueurs endothéliaux lymphatiques a confirmé cette théorie d'origine veineuse. La prolifération nécessite la sécrétion accrue du VEGF-C (vascular endothelial growth factor-C), [2-43-44]. récepteur sélectif de facteurs de croissance des vaisseaux lymphatiques, c'est un facteur néoangiogénique. Il en est de même du b-FGF (basic fibroblast growth factor) synthétisé par les cellules endothéliales des vaisseaux lymphatiques anormaux [2]. La différenciation des cellules endothéliales lymphatiques s'accompagne de l'expression de marqueurs spécifiques (VEGFR-3 ou SLC, secondary lymphoid chemokine, qui attirent les leucocytes dans les vaisseaux lymphatiques). Leur maturation nécessite l'expression du gène FOXC2[42].

Dans un premier temps apparaissent les sacs lymphatiques jugulaires (drainage tête et cou, thorax supérieur, membres supérieurs) puis, à la 6^{ème} SA les quatre autres sacs pour le drainage des membres inférieurs et du tronc. Le système ne possède des valves compétentes qu'à partir du cinquième mois. [40-42-45].

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

-Théorie centripète : avancée par McClure et Huntington, attribue ces malformations à des fentes mésenchymateuses précoces dans le développement, a été confirmée par plusieurs études, dont le beau travail embryologique de Van Der Putte en 1975. Elle permet de comprendre la localisation des malformations lymphatiques (ML) et la cohabitation fréquente de malformations lymphatiques et veineuses. Elle permet également de regrouper les ML dans un même groupe malformatif, comprenant trois sous-groupes :

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

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

Cette théorie centripète [46] a le mérite d'unifier la pathogénie de l'affection quelle que soit sa localisation. En effet, les lymphangiomes sont observés au niveau :

- ✧ Du cou (31,4%) ;
- ✧ Du crane et de la face (18,9%) ;
- ✧ Des membres (18,9%) ;
- ✧ Des parois du tronc (9,2%).

Les localisations **abdominales et rétropéritonéales** sont **beaucoup plus rares**.

Ainsi, on peut dire que tout ce qui précède, qu'il se voit clairement que les théories acquises-qui font intervenir des obstructions du système lymphatique par des obstacles mécaniques ou dégénératifs - sont abandonnées au profit des théories congénitales et malformatives ce qui permet d'expliquer d'une façon très nette, la plus grande fréquence de cette affection chez l'enfant et sa topographie préférentielle au niveau de la région de la formation des sacs lymphatiques primordiaux.

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

III. LA CLASSIFICATION DE L'ISSVA :

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

Elles sont simples (affectant un seul secteur vasculaire) ou complexes. Le but de cette classification, basée fondamentalement sur l'imagerie fonctionnelle et morphologique, est de faciliter une prise en charge précoce et adaptée des formes évolutives.

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

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

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

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

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

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

IV. 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].

a) Lymphangiome Kystique Cervical :

➤ **Signes fonctionnels :**

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

Les signes fonctionnels sont ceux déterminés par la compression des organes de voisinage lorsque la taille est importante. Il apparaît pratique d'en retenir la dyspnée, la dysphagie, la dysphonie, les douleurs cervicobrachiales, la limitation des mouvements du cou [16] et les déformations inesthétiques en cas de grandes lésions de la face et la glande parotide. [4]

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

➤ **Examen clinique :**

Se fait en 4 étapes essentielles :

▪ ***L'INSPECTION :***

L'examen physique trouve une masse latéro-cervicale, régulière ou polylobée, de taille variable, recouverte par une peau généralement normale, bien qu'elle puisse parfois paraître amincie ou bleuâtre à cause de l'étirement de la masse sous-jacente [1-4-16].

▪ ***LA PALPATION :***

Cette masse est indolore compressible, mais irréductible et non pulsatile. Elle a une consistance molle, parfois ferme, fixée au plan profond sans adénopathies satellites [16]. La masse n'augmente pas à la toux et à la

compression des veines jugulaires, en penchant la tête en avant, ce qui permet de la différencier des malformations veineuses [1].

▪ **L'AUSCULTATION :**

Bien que les deux malformations vasculaire et lymphangiomateuse sont souvent présentes à la naissance, l'examen semble les différencier par la découverte d'un Thill présent en cas d'anomalie vasculaire a haut débit [4].

▪ **LA TRANSILLUMINATION :**

Délaissée de nos jours, est positive (masse transparente) [1], en dehors des formes compliquées d'hémorragie intrakystique ou d'infection [16]' au cours desquelles on rencontre une peau inflammée, une masse douloureuse et des limites imprécises [16].

b) Le Lymphangiome Kystique Axillaire :

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 [49].

c) Lymphangiome Kystique Abdominal :

✓ **La forme clinique habituelle :**

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

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

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

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

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

➤ *Douleurs abdominales*

Elles constituent le mode de révélation le plus fréquent. Dans une série publiée par BERNETT comportant 71 cas, la douleur abdominale était présente dans 81,5% des cas [50].

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

Selon LEHN, elle peut avoir trois origines principales [51] :

- ✧ Une hémorragie intra kystique [52],
- ✧ Une compression des organes de voisinage responsable de coliques digestives ou urinaires [52],

- ✧ La mise sous tension brutale du kyste selon d'autres, elles peuvent être dues à une traction sur la racine du mésentère ou à des phénomènes infectieux ou inflammatoires ou encore causées par l'irritation du péritoine par une petite quantité du liquide filtré à travers la paroi du kyste [53].

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

Leur siège est très variable, ainsi, on peut voir de vagues douleurs peu ou mal systématisées ou localisées dans les hypochondres et les flancs. Parfois, la douleur est située au niveau de la fosse iliaque droite (12,2%) [28]. Elle conduit au diagnostic d'appendicite et c'est lors de l'intervention que sera identifié le lymphangiome.

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

✓ Masse abdominale - Distension abdominale

C'est manifestement, la découverte d'une tumeur qui réalise l'essentiel de la symptomatologie [54]. Elle peut être découverte soit fortuitement par les parents, soit lors d'un examen systématique pour une autre affection, parfois. Suffisamment volumineuse pour déterminer une masse visible ou à l'occasion d'une symptomatologie d'appel spécifique [28].

Lorsque son volume est important, le lymphangiome kystique est à l'origine soit d'une distension abdominale progressive, soit à l'origine d'une masse abdominale qui constitue le signe physique le plus important. Pour CAPRESSO, cette masse existait dans 58% des cas, alors que pour LUKAYA sur 91 cas colligés, une masse abdominale était palpée chez 36 malades [55].

Cependant, elle pose de difficiles problèmes diagnostiques avec les autres tumeurs abdominales étant donnés ses caractères très variables, et la rareté de l'affection fait que le lymphangiome n'est, par ordre de fréquence, retenu qu'exceptionnellement, ce sont les investigations paracliniques qui évoqueront le diagnostic [28].

La tumeur est généralement médiane ou paramédiane. Son développement peut se faire vers la gauche et en haut (hypochondre gauche) ou vers la droite et en bas [27].

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

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

La mobilité dans le sens céphalo-caudal serait plus importante si le malade est mis en position de TRENDELENBURG, (signe de HARTMAN) [27]. Dans certains cas, la tumeur peut apparaître fixée lorsqu'elle a contracté des adhérences inflammatoires avec les organes de voisinage ou si elle est enclavée dans le petit bassin, auquel cas, elle peut être accessible aux touchers pelviens,

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

✓ Troubles digestifs

Ils constituent presque la totalité des signes fonctionnels retrouvés au cours de l'évolution des lymphangiomes kystiques abdominaux. Ils ont une fréquence qui varie de 10, 8% à 25% d'après BOUBAKER [27] et 50% d'après GALIFER [27]. Les troubles digestifs ne sont pas non plus spécifiques: dyspepsie, ballonnement, nausées, sténose haute avec vomissements, trouble de transit (14%) rarement un véritable syndrome de KOENIG [56]. En effet, les nausées et les vomissements sont observés dans environ 45 à 52% des cas selon (BURNET, GAUFER et MANENT alors qu'ils ont été notés dans 45% des cas pour CAPERESSO [55].

Une symptomatologie digestive marquée par des épisodes de diarrhée et de constipation est fréquemment retrouvée à posteriori: (43%) des cas. Parfois la symptomatologie s'accroît avec apparition d'un syndrome de KOENIG traduisant une subocclusion tout à fait explicable par l'encorbellement de l'intestin par les lymphangiomes juxta-intestinaux [28]. La survenue d'une invagination intestinale aiguë ou d'un volvulus de l'intestin sous-jacent, révélés également dans la littérature, évoque des troubles du péristaltisme par atteinte des plexus mésentériques [57].

L'association d'un lymphangiome à une diarrhée chronique par entéropathie -associant des douleurs abdominales, diarrhées glairo-sanglantes, amaigrissement et déperdition protidique- ou par lymphangéctasie intestinale a été rapportée [58].

Enfin, quelques cas de lymphangiomes kystiques avec mélaena ou réctorragies ont été également décrits [59-60].

✓ Fièvre

Bien que la fièvre soit en général absente au cours de l'évolution du lymphangiome kystique, des lymphangiomes fébriles ont été décrits. En fait, la fièvre est en rapport avec une infection locale du lymphangiome qui est souvent associée à une douleur abdominale aiguë [61].

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

✓ Anorexie et altération de l'état général

Chez certains malades, l'anorexie et l'altération de l'état général peuvent exister en dehors de toute complication: un état général souvent volontiers médiocre incite à évoquer plutôt la possibilité d'une tumeur maligne et fait oublier que les lymphangiomes représentent 6% des tumeurs bénignes de l'enfant [54].

✓ Autres modes de révélation

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

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

➤ **Les formes cliniques**

a. Forme asymptomatique

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

- ✧ Soit lors des examens complémentaires demandés pour une autre affection, comme ce fut chez le cas rapporté par SAKHRI où l'échographie réalisée avant l'intervention pour ulcère duodénal a mis en évidence, une masse kystique sous hépatique gauche qui s'est avéré un lymphangiome kystique du petit épiploon [55].
- ✧ Soit lors d'une intervention chirurgicale pour une autre cause comme dans un cas rapporté par LEHN [51]: découverte d'un lymphangiome kystique au cours d'une cholécystite aigue lithiasique.
- ✧ Soit lors d'une autopsie.

b. Forme topographique

Les Lymphangiomes kystiques abdominaux constituent une éventualité rare, en conséquence, la probabilité de cette affection devant la découverte d'une tumeur abdominale est peu importante [28].

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

➤ *La localisation mésentérique*

Le premier cas à été décrit chez un enfant de 8 ans par BENEVIENI, un anatomiste florentin en 1507 [18-55].

En matière de lymphangiome kystique abdominal, la localisation mésentérique reste la plus fréquente comme dans la littérature où ce site est observé dans 67% des cas, surtout au niveau de la région iléale (iléon distal près de la valve iléo-cæcale) et c'est probablement en raison de la richesse du réseau lymphatique à ce niveau [28].

Ainsi, le kyste peut être:

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

L'association de deux kystes séparés par une anse intestinale réalise le classique aspect en aile de papillon [58].

Parfois, on peut voir de très nombreux kystes, échelonnés sur toute la longueur du mésentère. C'est ce que GROSS appelle la maladie kystique du mésentère [7].

Concernant l'expression clinique des lymphangiomes kystiques mésentériques, leur mode de révélation [62] est habituellement en rapport avec le volume et la localisation de la tumeur ainsi lorsque son volume est important le lymphangiome kystique est à l'origine soit d'une masse palpable soit d'une distension abdominale progressive [55] et n'a en général aucune spécificité [51]. La douleur abdominale constitue en général, un signe d'alerte. Celle-ci peut être fugace, variable ou spécifique, parfois située au niveau de la fosse iliaque droite (12,2%), elle conduit au diagnostic d'appendicite et c'est lors de l'intervention que sera identifié le lymphangiome. Dans la genèse de ces douleurs ont été incriminées la traction mésentérique, l'irritation péritonéale ou les variations de pression du liquide intra kystique [28].

Parfois, la symptomatologie s'accroît avec apparition d'un syndrome de Koenig traduisant une subocclusion tout à fait explicable par l'encorbellement de l'intestin par les lymphangiomes juxta-intestinaux [28].

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

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

➤ *La localisation mésocolique*

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

➤ *La localisation épiploïque*

Observée dans 15% des cas de la littérature [28]. La majorité des kystes omentaux sont découverts seulement au cours de l'enfance [63], 10% se manifestent par signes aigus en rapport avec des complications. Ils peuvent être retrouvés au niveau du petit épiploon mais surtout au niveau du grand épiploon. Un cas de lymphangiome kystique localisé aux deux épiploons a été décrit par ABOULOLA [54] chez une fillette de deux ans et huit mois admise pour une tumeur du flanc droit (lymphangiome kystique développé au niveau du grand épiploon avec une formation émanant de la petite courbure de l'estomac et une formation sur le tablier épiploïque).

Lorsqu'ils revêtent la forme tumorale ils sont perçus à la palpation et sont facilement mobilisables, aussi bien dans le sens transversal que dans le sens crânio-caudal, et ceci à la différence des kystes mésentériques qui sont mobiles essentiellement dans le sens transversal [64-65].

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

➤ *La localisation rétropéritonéale*

Est la plus rare (5% des cas de la littérature). Elle est décrite pour la première fois par SAWARA YS en 1898. Certains auteurs regroupent ensemble les lymphangiomes kystiques abdominaux, rétropéritonéaux, mésentériques et épiploïques et pensent qu'il ne s'agit dans les 3/4 que du lymphangiome kystique rétropéritonéal, les kystes mésentériques et épiploïques ne sont que de simples extensions antérieures du lymphangiome kystique rétropéritonéal [66].

Dans une étude effectuée par ALAN et DAVIDSON sur 19 cas de lymphangiomes rétropéritonéaux, 63% des lymphangiomes prédominent au niveau du côté gauche, 37% prédominent sur le côté droit, et uniquement, un cas avait ses composantes qui croisaient la ligne médiane [67].

La manifestation clinique la plus commune est une masse palpable, qui peut occasionnellement être molle et kystique, quoiqu'elle soit habituellement solide et ne puisse être différenciée des autres tumeurs. La masse apparaît soudainement, augmente rapidement de volume, cesse de s'accroître ou même régresser spontanément [68].

L'extériorisation de la tumeur rétropéritonéale par l'orifice inguinal, simulant une hernie inguinale a été publiée pour la première fois par GOUDIER et AL [69].

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

La révélation par une anémie aigue néonatale a été décrite pour la première fois par RAVASSE [69].

Des symptômes moins fréquents étaient rapportés: douleurs du flanc après une pyélonéphrite par compression urétérale, une fièvre par infection locale du lymphangiome qui permet d'évoquer chez l'enfant le diagnostic d'appendicite aigue [70]. Ces symptômes seraient dus à l'hémorragie et l'inflammation du kyste.

Rarement, le lymphangiome se manifeste par une complication thrombo-embolique. DESOTTER avait rapporté un cas de lymphangiome kystique rétropéritonéal révélé par des phlébites à répétition des membres inférieurs [55].

Ceci serait dû à la proximité du kyste des vaisseaux notamment la veine cave inférieure. La proximité des vaisseaux et du bloc duodéno-pancréatique limite la possibilité d'exérèse [28].

➤ *La localisation splénique*

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

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

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

La survenue d'un infarctus splénique ou une thrombose de la veine splénique avec hypertension portale segmentaire ont été décrits [71].

Le diagnostic du lymphangiome est rarement porté en préopératoire surtout en pays d'endémie hydatique où aussi bien l'aspect échographique que tomодensitométrique font porter à tort le diagnostic de kyste hydatique. Et c'est d'autant plus que le siège splénique du lymphangiome kystique demeure tout à fait exceptionnel. Seule l'histologie permet d'affirmer le diagnostic [72].

Devant la localisation splénique, la splénectomie se justifie devant un hypersplénisme ou devant des lésions étendues [72].

➤ *La localisation grêlique*

Certaines localisations au niveau de l'intestin grêle ont été décrites. La tumeur peut être intramurale, intraluminaire, sessile ou sous forme de lésions pédiculées. Elle peut siéger au niveau de n'importe quel segment du tractus intestinal [73].

Leur expression clinique est très variable et non spécifique. Certains lymphangiomes se compliquent d'une occlusion intestinale. L'occlusion est le plus souvent due à un volvulus du grêle par torsion du kyste, rarement elle est en rapport avec la compression d'un segment intestinal par le kyste ou secondaire à une invagination intestinale [55].

➤ *La localisation colique*

La localisation colique est la plus rare des lymphangiomes kystiques abdominaux avec toutefois une progression régulière des cas rapportés au cours des vingt dernières années [60].

Le premier cas de lymphangiome kystique colique a été décrit en 1930 par KAUFMAN [60].

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

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

Ils n'ont aucune spécificité clinique. Les symptômes les plus fréquemment rapportés sont des douleurs abdominales parfois associées à des troubles du transit à type de diarrhée avec ou sans pertes glaireuses et parfois des réctorragies [60].

Quelques cas de lymphangiome kystique surtout à localisation sigmoïdienne se révèlent par une entéropathie exsudative associant douleurs abdominales, diarrhées glairo-sanglantes, amaigrissement et déperdition protidique [60].

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

Dans la littérature, cette association a été retrouvée dans quatre observations chez l'adulte [60].

➤ *La localisation pancréatique*

Les tumeurs kystiques du pancréas sont rares. Elles représentent 5 à 15% des lésions kystiques du pancréas et 5% de toutes les tumeurs pancréatiques [50]. Depuis la première description d'un lymphangiome pancréatique par KOCH en 1913 [74] seuls 33 localisations pancréatiques ont été décrites dans la littérature mondiale si l'on inclut le dernier cas rapporté par HAYACHI [74].

Ils peuvent se localiser sur toute la longueur de la glande pancréatique, mais il semble exister une prédominance des localisations gauches (corporéales, caudales et corpréo-caudales) par rapport aux localisations céphaliques avec l'existence de forme à cheval sur la tête et le corps du pancréas [75].

Cliniquement, ces tumeurs restent longtemps asymptomatiques tant que leur taille n'est pas suffisamment importante pour induire une compression des structures de voisinage ou qu'une hémorragie intra-kystique n'entraîne leur

distension brutale et donc l'apparition de phénomènes douloureux. Enfin, une masse abdominale palpable est retrouvée dans la moitié des cas.

Sur le plan de l'imagerie, le lymphangiome ressemble aux cystadénomes pancréatiques pour la plupart des auteurs. Quand la masse est d'échogénicité et de densité élevée, comme se fut le cas d'ADIL [74], il faut également éliminer la possibilité d'un lymphome ou d'un adénocarcinome intéressant la totalité de la glande.

La résection du lymphangiome kystique du pancréas doit être complète afin d'éviter toute récurrence. Ces exérèses consistent en une kystectomie ou une résection pancréatique réglée: duodéno pancréatectomie céphalique, pancréatectomie segmentaire ou spléno pancréatectomie gauche selon le siège céphalique, isthmique ou caudal de la lésion [6].

➤ *La localisation surrénalienne*

Les lymphangiomes kystiques surrénaliens sont des formations tumorales bénignes rares. Ils sont connus depuis la fin du XVIII^e siècle et sont estimés selon les différents auteurs à 0,06% de la population [26].

GRESILIUS en avait fait la première description au cours d'une autopsie pour hémorragie kystique massive. La plus grande série a été publiée par ABS HOUSE et AI en 1959 (155 cas dont 57% découvert au décours d'autopsie). Le nombre de cas publiés actuellement est l'ordre de 320 [26].

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

L'apparition d'une masse abdominale douloureuse voire de crises hypertensives, ont été décrites [26].

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

Une symptomatologie d'emprunt par le biais d'un syndrome de masse, syndrome endocrinien (syndrome de CUSHING ou virilisme) peuvent être le mode de révélation [26].

➤ *Les autres localisations:*

Les localisations gastriques hépatiques, rénales ...

c. Formes compliquées

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

➤ *l'occlusion intestinale*

Tableau3 : Lymphangiomes kystiques compliqués d'occlusion intestinale selon différentes séries.

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

30% des lymphangiomes mésentériques se compliquent d'une occlusion intestinale [55]. Un cas de lymphangiome kystique mésentérique associé à une nécrose de la valvule de BOHIN, chez un enfant de 7 ans, a été publié par NOUNDOU. Cette nécrose a été attribuée à la compression du carrefour iléo-caecal par la formation polykystique [76].

Il relève:

- ✧ soit d'un iléus fonctionnel secondaire à une hémorragie ou à une infection intrakystique avec son risque de perforation annoncée par un fébricule et une leucocytose.
- ✧ soit d'une occlusion mécanique par:
 - compression intestinale,
 - volvulus du grêle,
 - invagination intestinale.

➤ *L'hémorragie*

L'hémorragie [52] est une évolution possible de toute formation kystique. Son intensité est très variable. Il peut s'agir d'un simple accident évolutif sans conséquences hémodynamiques pouvant aboutir à la formation d'un pseudokyste. Certains auteurs ont décrit des accidents hémorragiques importants nécessitant des sanctions thérapeutiques médicochirurgicales urgentes [26].

Un lymphangiome kystique mésentérique révélé par une anémie ferriprive, associée à des douleurs abdominales, secondaire à une hémorragie intrakystique a été décrit chez un enfant de quatre ans par SOLOVEI [77].

L'anémie pourrait s'expliquer par une érosion vasculaire au niveau du kyste ou une séquestration vasculaire avec hémolyse et hyperbilirubinémie [76].

➤ *L'infection*

Les complications infectieuses sont: soit iatrogènes lors des cytoponctions; soit par contiguïté. Aucune infection par voie hématogène n'a été décrite dans la littérature [26].

L'infection du contenu du kyste se manifeste par des douleurs abdominales, une fièvre et parfois des signes péritonéaux [55].

➤ *La torsion*

La torsion du pédicule du kyste avec hémorragie intrakystique est une complication rare. Elle est le fait des tumeurs pédiculées. Il faut en rapprocher les possibles enclavements des tumeurs kystiques dans le petit bassin, où la tumeur douloureuse est perçue par le toucher rectal, qui donnent un tableau clinique ressemblant à celui d'une torsion annexielle [78].

B. Diagnostic radiologique :

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

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

Le bilan paraclinique a été renouvelé au cours de ces dernières années par l'apparition des méthodes d'imagerie non invasives et non ionisantes, ce qui amène à les classer en examens de première intention souvent suffisants pour

poser le diagnostic, et de deuxième intention éventuellement pratiqués pour affiner des points de détail(Figure 15-16).

➤ **La radiographie standard cervico-thoracique :**

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

➤ **Abdomen Sans Préparation = ASP**

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

- ✧ De face et profil : Une grisaille diffuse avec une diminution de l'aération digestive (**Figure14**). Il peut y avoir un refoulement des clartés digestives, des signes d'occlusion avec des niveaux hydro-aériques, parfois il peut y avoir des calcifications en projection des organes pleins, reflet de la rupture partielle du LK avec écoulement de liquide.
- ✧ De profil : la topographie postérieure peut être précisée.

Par ailleurs la radiographie peut être normale .Pour Ferran 3 signes peuvent orienter le diagnostic [79] :

- ✧ Limite supérieure convexe en haut, éloignée des coupes diaphragmatiques et refoulant les clartés digestives de façon centrifuge en déplaçant les clartés coliques latéralement.
- ✧ Images de compression extrinsèque des clartés digestives
- ✧ Déplacement en masse de l'opacité en fonction de la gravité

➤ **Le transit baryté Œsophagien :**

Utile dans l'évaluation de l'impact de l'étendue médiastinale sur la déglutition et la motilité de l'œsophage. Il a été remplacé par la TDM et ou l'IRM[4-16]



Figure14: Radiographie de l'abdomen sans préparation montrant une grisaille diffuse du quadrant gauche.

➤ **Echographie cervicale et Doppler :**

C'est un examen simple, peu coûteux, non invasif et dénué de tout danger et très bien supporté par le malade, Pour le diagnostic positif, sa sensibilité est élevée du fait du volume important de ces tumeurs,

Permet:

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

- d'étudier son échostructure, de rechercher la présence de calcifications ou d'air intra-lésionnel [80]. Elle précise la taille, le nombre des poches kystiques et leur caractère multicloisonné[1].

On peut penser que l'échographie va devenir le mode de découverte le plus fréquent des lymphangiomes de taille moyenne et cliniquement latents [28].

Cependant, deux diagnostics restent difficiles en échographie: le kyste de l'ovaire et la duplication digestive. Le problème souvent évoqué en échographie anténatale devant la constatation d'une masse kystique dans l'abdomen fœtal [28].

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

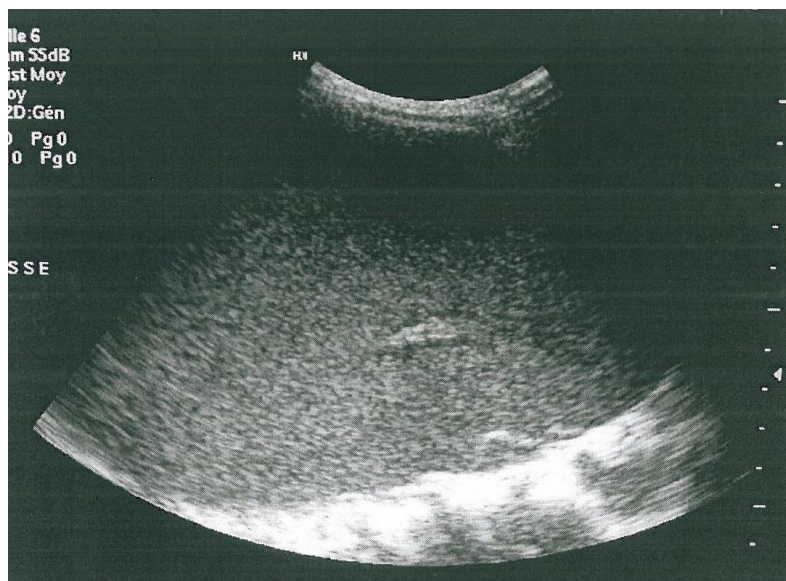


Figure15: Echographie de LK uniloculaire, transonore, avec quelque fins échos sur la paroi et au centre.

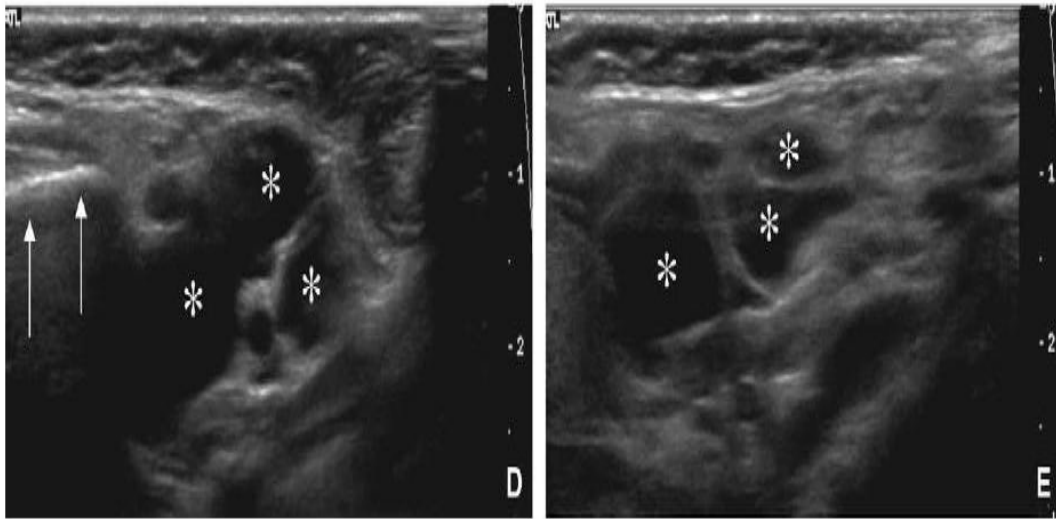


Figure 16: Echographie montrant plusieurs logettes liquidiennes (*) séparées par des cloisons fines[74].

Le LK apparaît comme une masse kystique compressible multilobée, à cloisons fines. La vascularisation peut être perçue au niveau des septas [1-81]. L'aspect multicloisonné est très évocateur du diagnostic [1]. Le contenu des différentes poches est le plus souvent hypoéchogène, et rarement échogène en cas de poussée inflammatoire et d'hémorragie intrakystique [1-81]. Certaines lésions peuvent être transpatiales sans suivre les limites anatomiques du fait de leur volume et ou de leur situation par rapport à la mandibule ou à l'orifice supérieur du thorax [1-80-82]. La TDM ou mieux l'IRM s'avèrent donc nécessaires.

Le développement de technologie 3D, à champ de vue étendu et aux images panoramiques, au doppler couleur ont conduit à de grandes améliorations de l'utilitaire de diagnostic différentiel et l'exactitude des ultrasons [82].

➤ **La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique:**

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

- prévoient la confirmation du diagnostic : Ils déterminent le siège exact du ou des kystes, la nature de leur contenu, différencient les lésions macrokystiques versus les lésions microkystiques
- délimitent l'extension anatomique et la relation avec les structures loco régionales : extension profonde sous mylo-hyoïdienne, médiastinale, laryngée, parapharyngée et basi-crânienne, refoulement ou envahissement des parties molles cervicales, [3]. ainsi que les rapports du kyste avec les éléments vasculo-nerveux du cou[1].ainsi que les rapports avec les organes de voisinage (structures digestives, uretères ...) permettant de différencier le lymphangiome rétro péritonéal du lymphangiome intrapéritonéal [83]. Le rein, les uretères et la vessie peuvent être refoulés, mais les gros axes vasculaires ne sont pas déviés. La bénignité est confirmée par l'absence d'adénopathies et d'envahissement des organes de voisinage, en plus elle recherche des localisations tumorales associées ganglionnaires ou viscérales.

En plus, documentent de potentiels facteurs de complications, comme une malformation veineuse associée. Ils identifient également les LK qui sont plus susceptibles de régresser sans traitement. Un système de stadification clinicoradiologique a été conçu (voir traitement) [3].

✓ Tomodensitométrie = TDM

La TDM complète avantageusement les données de l'échographie. C'est dans les aspects échographiques atypiques que le scanner trouve ses meilleures indications permettant d'étudier la densité de la tumeur et sa nature liquidienne ou tissulaire et de confirmer, plus précisément que l'échographie, le syndrome de masse, la localisation exacte de la tumeur, sa taille et son étendue.

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

En fait, l'aspect scannographique du lymphangiome kystique est celui d'une masse homogène polykystique à parois épaisses et des cloisons intrakystiques régulières et fines ne prenant pas le contraste (**Figure 17**).

Une hypervascularisation de la paroi et des septa a cependant été décrite dans trois cas rapportés dans la littérature [74].

Les chiffres densitométriques, proches de l'eau (10 à 35 uh) ne permettent pas de conclure [74].

Des calcifications sont possibles, une hémorragie intrakystique peut être responsable d'une augmentation de la densité de la masse, Dans tous les cas décrits, les plans de clivage de la tumeur avec les organes de voisinages sont nets, Le lymphangiome kystique refoule les organes, en règle, sans les envahir, prenant parfois un aspect en bissac assez évocateur[74], GUERRIN et CALL ont défini les principaux arguments radiologiques pour approcher au plus près le diagnostic de lymphangiome kystique [74] .



Figure17: TDM avec injection d'un LK.



Figure 18: TDM thoracique montrant une masse kystique(C)
bien limitée non réhaussée au produit de contraste.

✓ Imagerie par résonance magnétique =IRM

Les renseignements obtenus par l'IRM ne semblent pas être supérieurs à la TDM, une prise de gadolinium par la paroi et les cloisons a été décrite, Elle montre le caractère liquidien de la masse avec hyposignal en T1 et hypersignal en T2 (**Figure19-20**), laissant persister les images des cloisons kystiques en hyposignaux aux deux séquences, Un hypersignal du contenu en T1 signe une hémorragie kystique récente [74].

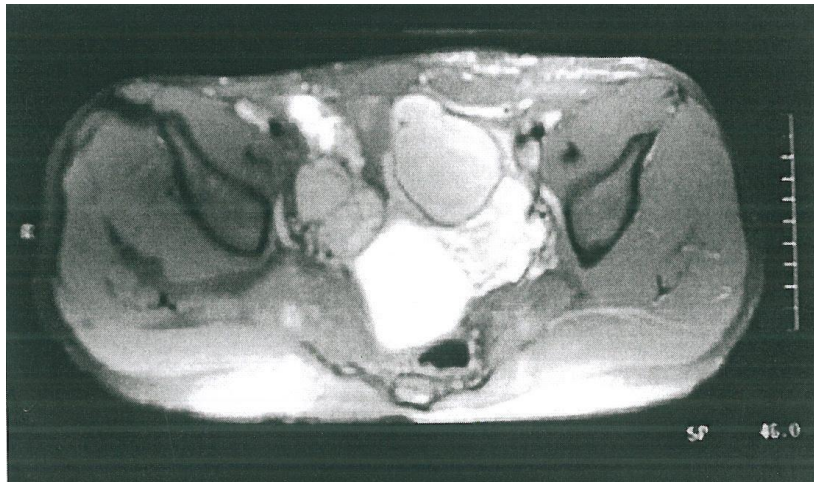


Figure19 : LK abdominal, en hypersignal en T2

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

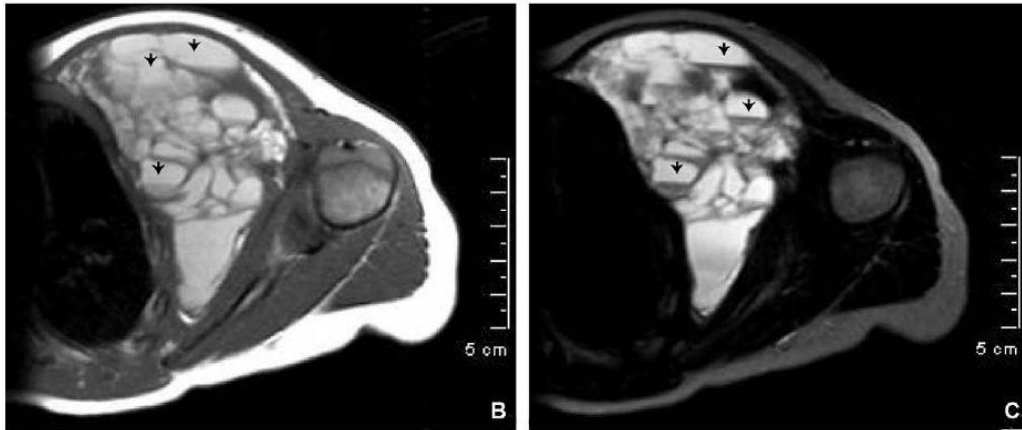


Figure 20 : IRM pondérée T1 (B) et T2 fat-sat: aspect typique de multiples logettes liquidiennes séparées par de fines cloisons. certaines logettes présentent un niveau du liquide-liquide (pointes de flèches) attestant d'une hémorragie intrakystique. les rapports anatomiques et l'absence de composante intrathoracique sont bien montrés[84].

➤ **Scintigraphie thyroïdienne :**

Cet examen isotopique permet d'éliminer un goitre [16].

➤ **Artériographie :**

L'absence d'opacification par l'artériographie super sélective d'une malformation supposée angiomateuse, fait évoquer le diagnostic de lymphangiome[16].

➤ **Autres**

Nous les envisageons très brièvement:

➤ *Urographie intraveineuse (UIV) et opacification corporelle totale (OCT)*

L'UIV confirme l'intégrité de l'appareil urinaire en montrant des refoulements des structures [60]. L'injection rapide du produit de contraste peut visualiser les cloisons de refond dans cette tumeur avasculaire. C'est le signe de cloison de FERRAN et GALLIFER [77].

➤ *Lymphographie*

La lymphographie est peu utilisée, elle peut conduire au diagnostic dans les formes communicantes, par opacification tardive de la lésion [6].

Elle peut affirmer la communication de la tumeur avec le système lymphatique mais ses résultats ne sont pas constants. Elle trouverait un intérêt plus manifeste dans le cas des tumeurs rétropéritonéales permettant de remplir et d'opacifier les formations kystiques, confirmant ainsi la nature lymphatique de la tumeur [54].

➤ *Artériographie mésentérique supérieure*

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

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

➤ *Opacifications digestives*

Par voie haute ou basse confirmant le refoulement, l'étirement des viscères et éventuellement la sténose [28] :

- ✓ **Le transit du grêle**, le plus souvent ne montre rien, parfois, une tumeur cernée par des anses opacifiées, ou encore une anse amincie et laminée. Il est classique d'admettre qu'une tumeur abdominale, qui se traduit radiologiquement par un refoulement périphérique des anses grêles, est une tumeur du mésentère, alors qu'une tumeur qui siège en avant de la masse du grêle est plus vraisemblablement une tumeur de l'épiploon. D'où la nécessité de clichés de profil [85].
- ✓ **Le lavement baryté et le transit gastroduodénal** peuvent montrer un refoulement des organes opacifiés par une tumeur en général volumineuse. Ailleurs sur le lavement baryté, le lymphangiome kystique entraîne une image de défaut pariétal, ronde ou ovalaire, à périphérie nette correspondant à une lésion intra murale. Cette lésion se modifie avec la distension colique et sous compression [60]. Elle peut disparaître lors des contractions coliques ou d'un examen à l'autre.

➤ *Endoscopie*

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

La muqueuse colique qui la recouvre a un aspect normal, parfois plus pâle que la muqueuse avoisinante ou très rarement ulcérée. Cet aspect est évocateur d'un lymphangiome kystique mais ne permet pas d'éliminer formellement une

autre lésion sous muqueuse. L'échoendoscopie a été utilisée par SMAILI grâce à un endosonographe souple introduit à travers le canal opérateur du coloscope. Elle a permis d'affirmer le diagnostic en montrant une lésion sous muqueuse, anéchogène et contenant des cloisons fibreuses [60].

➤ *Laparotomie - Laparoscopie*

La laparotomie comme la laparoscopie s'impose avec examen histologique extemporané pour confirmer la nature bénigne de la lésion [77]. Au cours de cet examen, on peut pratiquer une ponction du kyste.

➤ *Cytoponction*

La cytoponction ou la ponction à l'aiguille fine du contenu kystique, sous repérage échographique ou au cours d'une laparoscopie, est un examen simple et sans danger. Elle garde un intérêt majeur dans les lésions du pancréas [28].

Elle comporte des risques hémorragiques et infectieux certains [50], alors qu'une dissémination éventuelle du trajet de la ponction en cas de lésions malignes n'a été qu'exceptionnellement rapportée [28]. L'éventualité d'un kyste parasitaire est toujours possible malgré une sérologie négative. D'autre part, un volume trop important du kyste rendrait son évacuation par simple drainage illusoire.

L'avantage de cette exploration, c'est qu'elle permet le diagnostic si le matériel cellulaire prélevé est suffisant. Elle serait indiquée dans les kystes asymptomatiques sans signes endocriniens et de taille suffisante [50].

Le liquide de la ponction est un liquide chyleux ou séreux contenant des cellules lymphoïdes selon l'importance de l'ancienneté des connexions avec le réseau lymphatique [28] .

En conclusion, la gamme des examens complémentaires possibles en cas de lymphangiome kystique est étendue, cependant l'examen de choix reste l'échographie qui permet une meilleure analyse des masses kystiques. Elle doit être couplée à la TDM, celle ci confirme, après injection du produit de contraste, la nature non vasculaire de la tumeur [55]. Ces deux techniques sont complémentaires, elles permettent de mieux préciser les rapports anatomiques avec les organes de voisinage [86].

C. Bilan biologique :

Dans de rares cas où la clinique ne permet pas de prédire la nature kystique ou hemangiomateuse, l'aspiration à l'aiguille fine peut être utile pour établir le diagnostic[4]. Elle peut être réalisée aussi à but décompressif[16]. Elle se fait avec un maximum d'asepsie [16], car l'un des dangers de la ponction est l'introduction des germes dans le kyste [1]. Le liquide recueilli par la ponction est d'aspect variable (incolore, brunâtre, lactescent, jaunâtre ou hématique, séreux) et sans signification particulière. Ce liquide est riche en protéines.

Il est plutôt séreux en l'absence de communication avec la circulation et plutôt chyleux et riche en cholestérol en cas de communication avec la circulation lymphatique [45]. L'étude cytologique du liquide n'est pas déterminante du point de vue diagnostique [1].

En cas d'hémorragie intralésionnelle, l'hématocrite du fluide lymphangiomateux aspiré est inférieur à celui aspiré à partir d'une malformation vasculaire [4].

D. Diagnostic histologique :

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

a) Aspect macroscopique :

Macroscopiquement, les lymphangiomes sont constitués de cavités de tailles variables, isolées ou communicantes[45] les subdivisant en L microkystiques (< 2, 3cm, forme tissulaire, caverneuse), macrokystiques (forme kystique, ou hygroma kystique pour certains > 2,3 cm) et mixtes [1-2-4]. Les vieux kystes sont séparés par un tissu fibreux épais alors que les jeunes kystes ont une fine paroi endothéliale nacrée[45].

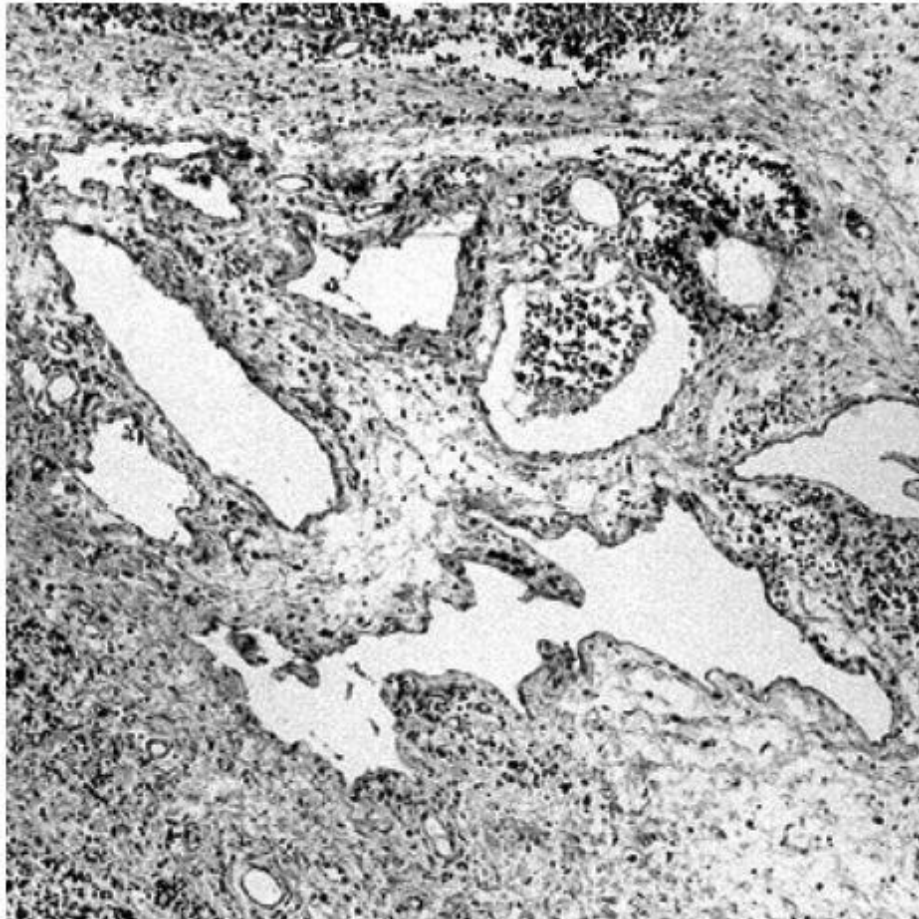
Les options de traitement varient considérablement et sont tributaires des caractéristiques du lymphangiome [4].

b) Etude microscopique : (Figure-21),

Trois critères histologiques caractérisent les lymphangiomes kystiques : c'est une formation kystique; contenant des cloisons à stroma conjonctif, dont l'épaisseur varie en fonction de l'âge du kyste, pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse, élément capital pour le diagnostic; à revêtement endothélial, rattachant la tumeur à une origine vasculaire lymphatique [87-88].

On retrouve ainsi les deux types macroscopiques, les lymphangiomes micro et macrokystiques, et un 3eme type microscopique : le lymphangiome capillaire comprenant de petits vaisseaux à lumière étroites [87-88-89].

Les marqueurs histoenzymologiques n'apportent pas de solution miracle au diagnostic. Ils ont leur place dans certains cas d'hémorragie intrakystique ou de formes combinées. Il n'existe pas de marqueur complètement spécifiques des ML mais certains semblent de bons identifiants de la nature lymphatique d'une malformation [45].



**Figure 21: Dilatation des vaisseaux lymphatiques
avec des agrégats lymphoïdes dans un tissu fibreux (x100) [90].**

V. DIAGNOSTICS DIFFERENTIELS :

A. A l'étape clinique :

a) Les localisations cervico-axillaires : [91]

➤ LES MASSES KYSTIQUES :

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

- **LES KYSTES DE LA 4^E POCHE BRANCHIALE**

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

- **LES KYSTES AMYGDALOÏDES**

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

- LES AUTRES KYSTES

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

- LES KYSTES MALINS

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

➤ **LES MASSES PLEINES:**

- Présentes à la naissance :

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

- ❖ Tératome :

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

- ❖ Fibromatosis colli :

Touche 0,4% des nouveau-nés. Il apparaît 2 à 4 semaines après la naissance, sous la forme d'une olive dure enchâssée dans le sterno-cléido-

mastoïdien. Il peut y être associé un torticolis, voire une déformation crânio-faciale. L'échographie permet d'éliminer une adénopathie ou tout autre processus à la face profonde du muscle. Régresse avant 9 mois

- ❖ Lipome congénital.

- ❖ Tumeur maligne : Bien que rares, la hantise devant une masse latéro-cervicale pleine chez un nouveau-né ou un nourrisson, est de méconnaître un neuroblastome. Il faut s'en méfier en particulier s'il existe un syndrome de Claude Bernard Horner ou une paralysie laryngée, ou si sur la radiographie standard on voit des calcifications. Le diagnostic sera du ressort de l'anatomo-pathologiste sur la pièce d'exérèse (neuroblastome, ganglioneuroblastome ou ganglioneurome).

- D'apparition secondaire :

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

- ❖ Tumeur maligne

- ❖ Parotidite virale, abcès, cellulite cervicale

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

- ❖ Tumeur graisseuse plus ou moins cloisonnée

➤ **Les adénopathies :**

- ❖ Les adénopathies subaiguës d'origine parasitaire, virale ou bactérienne

- ❖ Les adénopathies d'origine tumorale
- ❖ leucémie aiguë.
- ❖ Les lymphomes malins non hodgkiniens (LMNH)
- ❖ La maladie de Hodgkin aux alentours de l'âge de 10 ans.
- ❖ Les hémopathies bénignes très rares.

b) Les localisations abdomino-pelviennes :

• **A l'étape clinique :**

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

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

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

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

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

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

❖ **une augmentation rapide du volume abdominal, une ascite doit être éliminée:**

Devant l'absence de la matité déclive propre aux ascites, remplacée par une sonorité des flancs, et la convexité supérieure de l'opacité radiologique de face debout, souvent on a recours à une échographie pour éliminer une ascite.

❖ **un syndrome abdominal aigu:**

Il faut penser en premier lieu à :

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

B. A L'étape histologique

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

❖ Les mésothéliomes kystiques

Dans le lymphangiome, les cavités des kystes sont bordées par un revêtement endothélial plan, et la présence de nombreux amas lymphoïdes à centre germinatif et des fibres musculaires lisses au sein de leurs parois permet habituellement le diagnostic avec les mésothéliomes kystiques qui se caractérisent en microscopie optique par une bordure cellulaire uni stratifiée plus volontiers cubique ou cylindrique [77]. Leur paroi ne contient pas d'éléments musculaires lisses et habituellement pas d'amas lymphoïdes.

L'étude en microscopie électronique révèle les caractéristiques des cellules mésothéliales comportant de microvilosités, désmosomes et tonofilaments qui sont absents dans le lymphangiome kystique [19].

Le marquage immunohistochimique à la kératine est positif dans les mésothéliomes multikystiques mais constamment négatif dans le lymphangiome. En plus, les cellules n'expriment pas le facteur VIII qui est positif en cas de lymphangiome [19].

❖ Les hémangiomes

Les lymphangiomes kystiques doivent être rapprochés des hémangiomes et s'en différencient par la présence de plusieurs cavités vasculaires séparées par des travées conjonctives [18-75]. Leur paroi ne contient pas des amas lymphoïdes. L'étude en microscopie électronique et l'immunohistochimie sont

nécessaires. L'hémangiome se caractérise par la présence des corps de Weibel-Palade, une membrane basale continue, souvent polystratifiée avec présence de péricytes [75] lesquelles font défaut dans le lymphangiome kystique qui -lui- se caractérise par la présence de cellules endothéliales aplaties, sans corps de Weibel-Palsade, entourées par une fine membrane basale discontinue.

*** Les duplications digestives**

Elles contiennent histologiquement les éléments de la paroi intestinale normale: glandes de LUBERKÜHN plus au moins développées et sécrétantes avec une couche musculaire double [61] et des éléments nerveux [19].

Lorsque, dans le lymphangiome kystique, la couche fibroélastique est très riche en fibres musculaires, un problème de diagnostic différentiel peut se poser avec les duplications digestives [63].

VI. DIAGNOSTIC ANTENATAL :

A. Diagnostic anténatal[92] :

Les LK sont généralement diagnostiqués au cours du deuxième trimestre mais il est accessible dès la 13^{ème} semaine d'aménorrhée voir même dès la 9^{ème} SA grâce à l'échographie par voie endo-vaginale [16] et à l'IRM [92]. Cependant l'échographie morphologique à 22SA peut s'avérer normale et un diagnostic retardé peut survenir au 3^{ème} trimestre, relayant cela à un volume tumoral indécélable aux premières échographies. [92-93]

L'aspect le plus classique est celui d'une 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'hémosidérine et l'effet de susceptibilité magnétique afférent, soit deux phases liquidiennes de composition différente, avec dépôt décline dont on ne peut discriminer l'origine sanguine ou protéique, ou encore un surnageant lipidique[94]. Le doppler couleur met en évidence un faible flux vasculaire des septas. Un contingent tissulaire solide est souvent associé[95].

Le diagnostic est fait dans presque tous les cas par échographie fœtale, qui reste l'examen de référence à réaliser en première intention [92] .

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) [96],
- ✧ Son retentissement fonctionnel sur le fœtus (hydramnios, déformation rachidienne, atteinte de la motilité en cas d'atteinte des membres)[96] ,
- ✧ Sa vitesse de croissance[97] .

La localisation du lymphangiome kystique est variable, il peut être trouvé dans tout le corps à l'exception du cerveau [96].

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

La localisation sur la face antérolatérale du cou, le creux axillaire et la paroi thoracique antérolatérale permet d'orienter le diagnostic [92-98].

La recherche d'une extension faciale ou médiastinale et exceptionnellement axillaire des LKC s'avère difficile. Elle est recherchée par des signes indirects,

tel un hydramnios fréquent par compression de l'œsophage ou une protrusion d'une grosse langue [98]. Bien que difficile, un bilan échographique complet permet parfois de localiser des lésions bilatérales ou multiples [99], ou des anomalies morphologiques associées. L'étude Doppler, couplée à l'échographie 2D (figure 22) [92], permet d'éliminer les malformations vasculaires et de préciser la vascularisation de la tumeur. L'échographie 3D (figure 23) [92] permet de mieux visualiser l'aspect externe de la tumeur et d'établir ses rapports avec les organes du voisinage. Toutes ces informations pertinentes sont particulièrement utiles pour le chirurgien [92].



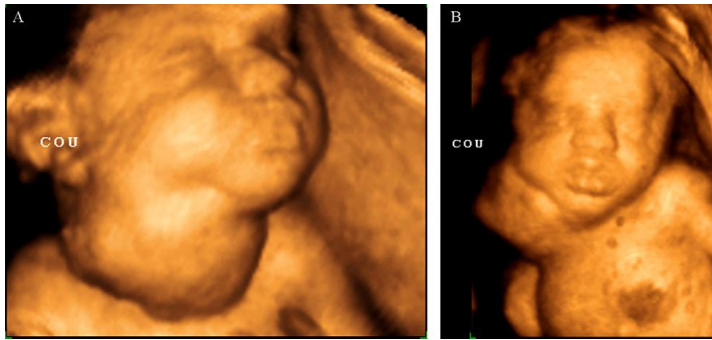


Figure 23 A. Échographie 3D: masse cervicale s'étendant jusqu'à la base du cou et le lobule de l'oreille. B. Échographie 3D : la masse cervicale se développe surtout du côté droit.

L'IRM (figure 24) [92].et l'échographie 3D ont permis de résoudre le problème de diagnostic différentiel qui se pose parfois, principalement avec un tératome, un kyste branchial ou du tractus thyroïdienne ainsi qu'un méningo-encéphalocèle[98].

L'IRM fœtale apparaît supérieure à l'échographie dans la précision du bilan d'extension de la masse.

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 [100].

Le pronostic dépend de comorbidités fœtales associées, par exemple, anasarque foeto-placentaire ou anomalies chromosomiques ou anatomiques.

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

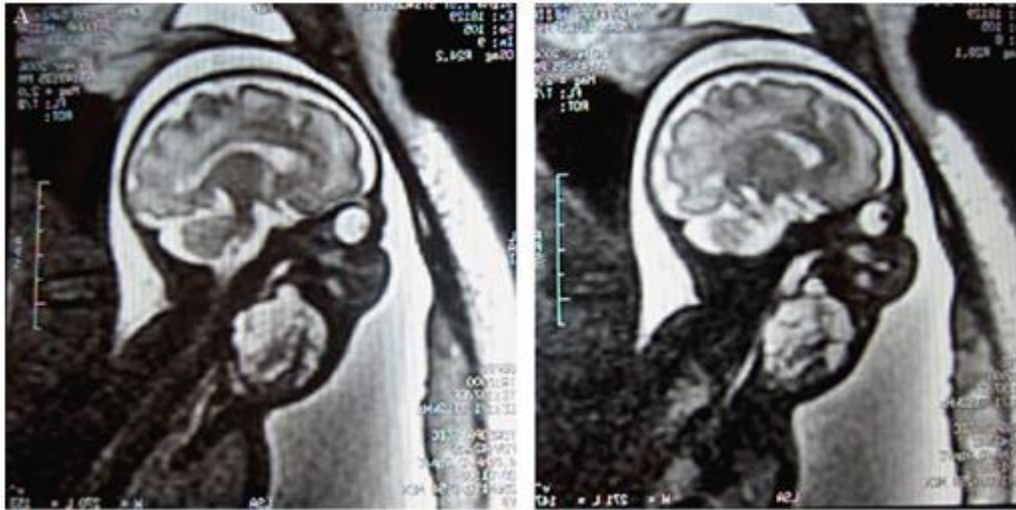


Figure 24 A. Coupe sagittale en IRM : masse cervicale en hypersignal T2 hétérogène, cloisonnée s'étendant en haut à l'angle mandibulaire, en bas à la région thoracique postérieure. B. Coupe sagittale en IRM : la masse lamine les voies aérodigestives.

Parmi ses avantages, retenons aussi une bonne caractérisation tissulaire de la lésion, permettant dans tous les cas publiés, de diagnostiquer le LK. L'image caractéristique est celle d'une masse liquidienne hypo-intense en T1, hyperintense en T2, cloisonnée, renfermant de fins septas[101].

L'IRM offre aussi une biométrie tumorale précise, délimite les contours de la tumeur et l'envahissement des organes du voisinage : les voies aériennes, les gros vaisseaux et les différents autres organes (thyroïde, base de la langue...). Cela permet d'avoir un schéma clair facilitant l'intubation à la naissance ou même précisant le meilleur site pour une trachéotomie lorsqu'elle s'avère nécessaire (surtout pour le LKC). Cette évaluation anatomique précise est la base d'une « *ex utero intrapartum treatment* »(EXIT) réussie. Cette technique implique la réalisation d'une extraction fœtale partielle par une césarienne avec contrôle des voies aériennes, par intubation voir trachéotomie, tout en maintenant la circulation placentaire et l'oxygénation [3-98].

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

Entre vision optimiste de la plupart des chirurgiens pédiatres vis-à-vis du L en tant que lésion isolée, généralement résécable avec un excellent pronostic, et une « mortinatalité cachée » révélée par l'échographie prénatale rendant la plupart des périnatologistes uniformément pessimistes, une tentative pour résoudre ces deux différentes perspectives a été réalisée comme suit : (voir schéma 1) [5] :

➤ **Les LK avant 30 SA :**

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

- Dans un caryotype normal, le LK peut être associé à des malformations multiples (surtout cardiaques, sd de NOONAN, sd des pterygium multiples et autres) et anasarque fœtale, il est considéré comme un trait à transmission autosomique récessive [102] et nécessite donc la recherche d'antécédents familiaux. Il existe un haut risque de récurrence lors de grossesses ultérieures,
- Tandis qu'un caryotype anormal est le plus souvent un syndrome de TURNER ou une trisomie 13, 18 ou 21 et parfois des délétions 13q-,

18p-, un cas de KLINEFELTER a été rapporté. Il n'y a pas d'augmentation connue du risque de récurrence, ces anomalies étant habituellement sporadiques.

➤ **Les LK après 30SA**

Rares, ils représentent probablement une anomalie du développement survenant pendant la deuxième moitié de la grossesse. Le pronostic de ce groupe est beaucoup plus favorable, et le diagnostic prénatal doit être suivi par un accouchement et une prise en charge multidisciplinaire pour éviter les risques de détresse respiratoire et dystociques. Le risque de récurrence est quasiment nul [16].

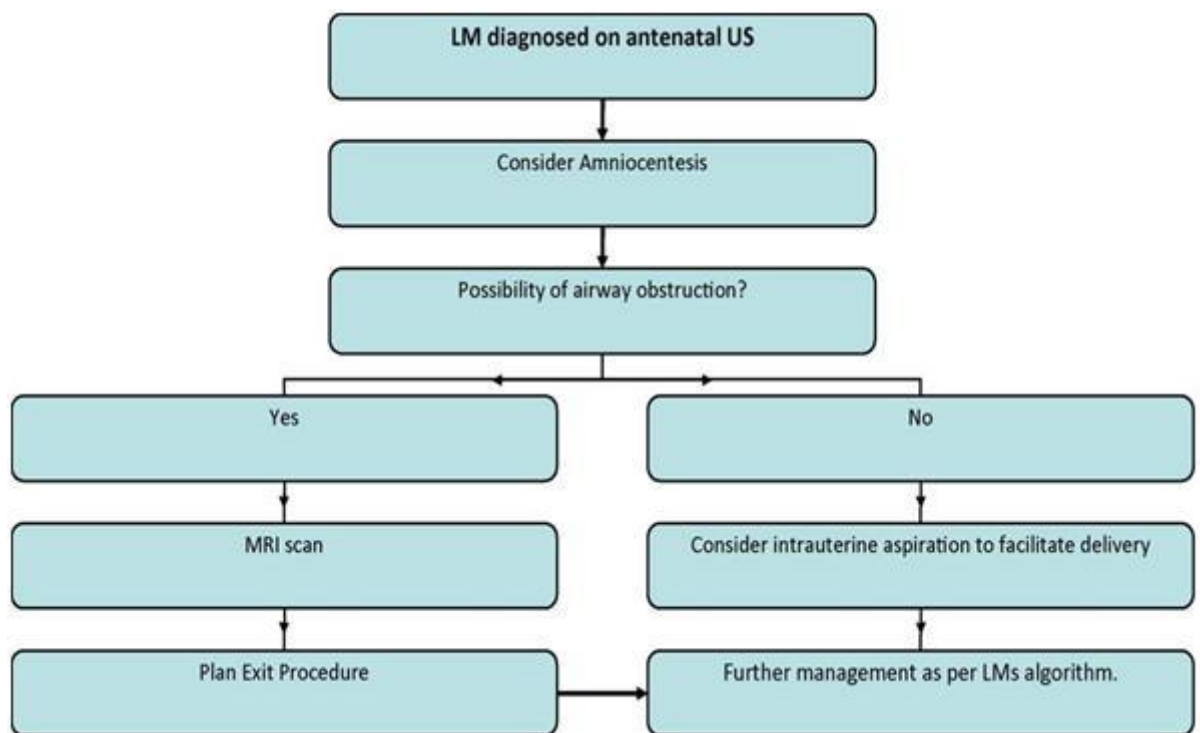


Schéma 1 prise en charge du diagnostic anténatal du LK

Malgré une évaluation anténatale rassurante et une décision de poursuite de la grossesse, le principal risque néonatal demeure l'urgence ventilatoire et les conditions d'intubation difficiles pouvant engager le pronostic vital, et secondairement le pronostic esthétique du nouveau-né. Il faut éviter la prématurité en rapport avec l'hydramnios. La plupart des auteurs optent pour une césarienne d'emblée quelle que soit la taille de la tumeur dès 36 SA, associée au procédé de l'EXIT[5-92-101]. Dès l'hystérotomie, tête du fœtus et épaules livrés, on doit assurer la liberté des voies aériennes. On procédera à une intubation endotrachéale, voir au cas échéant à une trachéotomie. Dans certains cas, une décompression de la masse kystique peut être réalisée sous guidage échographique avant l'hystérotomie. La ventilation manuelle des voies aériennes peut alors être débutée, et le surfactant administré. Le clampage du cordon n'aura lieu que si on a assuré la liberté des voies aériennes, après atteinte d'un bon niveau de saturation en oxygène pour maintenir la circulation fœtale.

Ensuite on évacue le contenu de la masse, parfois une excision exérèse de la tumeur. D'autres moyens thérapeutiques avaient été avancés comme la sclérothérapie, par l'alcool ou l'Ethibloc, ou par CO2 laser [92] mais ils n'entraînent pas toujours une guérison définitive. Il est communément admis que seule la chirurgie permet de prévenir les récurrences [101]. Pour certains auteurs, le traitement repose sur la ponction, complétée ou non d'une injection d'agent sclérosant. La chirurgie d'exérèse n'est envisagée qu'en seconde intention [103]. Mais dans l'ensemble, les résultats sont bons avec possibilité d'extubation dès la deuxième semaine de vie. Une grande morbidité est constatée dans les formes diffuses où seule une excision partielle est permise [93] ou celles compliquées d'infection ou d'hémorragie intrakystique[92].

B. 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[104]

En 1996, Chen et al. décrivaient l'absence de bénéfice obtenu suite à la ponction de kystes in utéro [105-106].

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[107] (un œdème de la peau fœtale, une ascite, des épanchements pleuraux et péricardiques, et des anomalies cardiaques ou rénales)[108]

Reichler et Bronshtein[109] 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)..

C. 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 [110].

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.[105]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[106].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 néonatale [111] .

Au japon Watari et al. [105] en 1996 utilisent des injections in utéro 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 [97].

En cas de caryotype normal associé à une échographie ne retrouvant pas d'anomalies associées, le pronostic évoqué aux parents reste incertain [112]. 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 [113].

Un conseil prénatal des parents sur la nécessité éventuelle d'un caryotype, le choix de césarienne et l'issue de la grossesse est obligatoire [114-115].

La prise en charge anténatale du lymphangiome kystique reposant sur l'utilisation d'agents sclérosants est une modalité thérapeutique en cours d'évaluation [116].

VII. EVOLUTION COMPLICATIONS :

L'évolution naturelle du lymphangiome est mal connue [41]. Cette néoformation histologiquement bénigne est potentiellement grave. Elle peut se faire :

- soit vers une mortalité, allant de 0 à 6% selon les séries, et survenant presque exclusivement pour les lymphangiomes caverneux extensifs, notamment chez le nouveau-né. Les causes principales de décès sont l'obstruction des voies aériennes, y compris l'obstruction

accidentelle de la canule de trachéotomie, et les pertes sanguines et lymphatiques engendrées par la chirurgie [41].

- Soit vers une régression spontanée, partielle ou totale, selon les séries. Une involution spontanée complète a été rapportée dans 15 à 70%, surtout pour les LKC bien limités [41].
- soit vers les complications :

Aiguës : survenant quel que soit le type du L en dehors de tout traitement: [41]

1) L'INFECTION ET L'INFLAMMATION:

Elle est traitée par antibiotiques à large spectre et corticoïdes systémiques [3].

2) L'HEMORRAGIE INTRAKYSTIQUE

Elle peut entraîner une symptomatologie dramatique respiratoire ou digestive par compression, imposant un geste salvateur immédiat [16]. L'hémorragie du L lingual est à redouter, soit par son abondance, soit par sa récurrence fréquente.

3) LA DYSPNEE :

Par compression laryngo-trachéale par des L monstrueux ou par rétrécissement de la filière pharyngo-laryngée secondaire à des poussées inflammatoires des L.K.C [16].

Chroniques :

1) COMPLICATIONS EN FONCTION DE L'EXTENSION (SURTOUT POUR LE L.K.C):

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

a) Extension médiastinale:

La plus classique [41]. Expose à :

- Une déformation des voies respiratoire, [3] nécessitant parfois une trachéotomie prolongée. L'apnée du sommeil peut provoquer une somnolence diurne à l'origine de difficultés scolaires.
- Une complication nutritionnelle telle la dysphagie pouvant nécessiter une alimentation entérale par sonde nasogastrique ou par gastrostomie [4].
- D'autres complications moins fréquentes : chylothorax, chylopéricarde, compression vasculaire, paralysie récurrentielle, infection avec évolution vers une médiastinite mortelle [16].

b) Extension oro-pharyngée:

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

- Une complication respiratoire aiguë, possible surtout en néonatal.
- Une perte dentaire et malocclusion par déformation mandibulaire, pouvant contribuer à des difficultés d'alimentation et d'élocution. L'ostéotomie et le traitement orthodontique sont à prévoir [3-

41].L'entretien de la santé dentaire est important quand il y a une extension buccale et linguale. Une mauvaise hygiène buccale peut contribuer de manière significative à l'œdème du plancher buccal, conduisant à un compromis des voies aériennes. Des visites fréquentes, des soins dentaires de base, et parfois une extraction de dents gênantes s'avère nécessaires [3].

- Une salivation excessive [3].
- Des complications esthétiques : fréquentes par troubles de la croissance faciale, avec des anomalies des bases osseuses engendrées par une extension intraosseuse du L et/ou un refoulement osseux chronique [3-41].

c) *Extension axillaire :*

Avec parfois compression du plexus brachial avec hyperesthésie ou d'œdème du bras [16].

2) COMPLICATIONS COMMUNES :

LA LYMPHOPENIE :

Des études récentes ont montré que les grands L bilatéraux ou microkystiques s'associent à une lymphopénie importante impliquant les cellules T, B et NK, avec plus de complications au traitement. Elle ne semble pas être liée à la séquestration des lymphocytes dans les malformations, comme l'examen histologique le démontre. Elle fait peut être partie fondamentale du processus de l'embryogénèse du LK [3].

LES COMPLICATIONS PSYCHOSOCIALES :

Ne sont pas à négliger. Les enfants atteints de L sont en tout point normal par ailleurs. Ils ressentent la séparation précoce des parents que nécessitent les hospitalisations longues et itératives. Ils souffrent souvent de troubles en rapport avec des difficultés de communication et un préjudice esthétique.

COMPLICATION ESTHETIQUES COMMUNES :

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

TRANSFORMATION SCLEROLIPOMATEUSE TARDIVE ET LA
CANCERISATION rares [1].

VIII. TRAITEMENT :

A. L'objectif :

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

À long terme :

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

B. Les moyens :

a) Abstention :

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

Dans une étude récente al Perkins et al. ont identifié des caractéristiques radiologiques dont certaines indiquent une forte possibilité de régression spontanée, quelle que soit la taille, en particulier quand le LK est situé dans la région cervicale postérieure. Ces caractéristiques comprennent une prédominance des tissus macrokystiques [4], moins de cinq cloisons intrakystiques et une localisation limitée. Ce sont cependant des lésions qui vont généralement bien répondre à d'autres formes de traitement [5].

Cependant même modestes ils peuvent tout à coup faire une impressionnante expansion dans le cadre d'une hémorragie intrakystique, une infection ou un traumatisme [3]. De plus, la compilation de plusieurs grandes séries (plus de 300 patients) suggère que la régression spontanée est improbable et rare⁵ et survient dans moins de 5% des cas. Bien qu'une période d'observation puisse être nécessaire pour optimiser le temps du traitement, la régression spontanée ne doit pas être le résultat attendu [4].

b) Moyens non chirurgicaux :

La réduction chirurgicale des LK entraîne une cicatrice constante, provoque des complications locales et générales avec notamment un taux de

récidive postopératoire assez important, justifiant la recherche d'alternatives thérapeutiques.

- moyens abandonnés :

- L'infection provoquée : Elle a été proposée en pensant que l'infection provoque un processus inflammatoire et de là une destruction de la membrane des kystes [16].
- La cautérisation : Elle est utilisée à la périphérie d'exérèse incomplète [16].
- La radiothérapie : abandonnée vu les risques cancérigènes [1].

- L'électrocoagulation endoscopique des lésions de la margelle laryngée [16].

-Le drainage:

C'est une intervention palliative permettant une certaine décompression. Elle comporte un risque de surinfection pour cela il doit être effectuée dans une stricte asepsie [16].

- Les antibiotiques et les corticoïdes systémiques :

Certaines poussées lymphangiomateuses peuvent être jugulées par un traitement médical associant antibiotiques et corticoïdes pendant quelques mois. Mais la corticothérapie au long cours n'a pas d'effet sur l'évolution des lymphangiomes cervico-faciaux. Son utilisation est limitée au traitement des poussées inflammatoires, en cure courte [41]. Les directives actuelles sur la gestion de ces épisodes préconisent l'utilisation d'antibiotiques qui couvrent les bactéries Gram positif par voie parentérale jusqu'à 3 semaines, suivie par un

traitement antibiotique prolongé par voie orale en alternative à la trachéotomie [5].

- la radiofréquence (somnoplasty):

C'est la réduction du volume à la chaleur contrôlée par Radiofréquence, jugée efficace pour la réduction de la taille des LK au niveau cervical et lingual [41].

Elle accélère la désobstruction des VAS chez les patients avec de grands LK ou pharyngés [41]. Sous anesthésie locale, la sonde de radiofréquence est placée dans la lésion au point maximal de déformation, puis une énergie de radiofréquence à 300 J est appliquée. D'autres points d'abord peuvent être utilisés séparés au minimum avec 1 cm. Après l'opération, un œdème léger à modéré peut être observé. Des procédures similaires sont faites entre 8 à 12 semaines d'intervalle jusqu'à ce que la masse disparaisse. Une moyenne de 3 séances est suffisante. Les récurrences sont rares à 1 année de suivi, pas de complications lors du traitement. Le recul est encore insuffisant pour juger de son efficacité [41].

- L'aspiration :

Préconisée comme moyen efficace et le moins invasif, avec ou sans compression, La ponction sous asepsie stricte peut soulager la tension de la peau ou diminuer temporairement une compression laryngo-trachéale. Elle a été abandonnée en raison de la récurrence, les lésions n'étant que partiellement vidées [4-6] , de l'infection et de l'hémorragie [1] , elle a néanmoins trouvé sa place au près de patients candidats à la chirurgie, particulièrement susceptibles de développer un collapsus cardiorespiratoire fatal [5], qu'ils soient

symptomatiques rapportant une orthopnée, une dyspnée progressive, et un syndrome de la veine cave supérieure, ou asymptomatiques à grande masse chez qui ce risque est lié à l'anesthésie générale, où un syndrome restrictif associé à la relaxation musculaire et à la ventilation à pression positive s'avèrent menaçants. Une ponction aspiration est préconisée sous anesthésie locale pour éviter ce risque [117].

- Le laser :

Utilisé sous anesthésie générale avec grossissement microscopique, par un opérateur oto-rhino-laryngologue expérimenté. Le rayon laser permet de traiter les localisations endobuccales ou pharyngées ou laryngées inaccessibles aux autres thérapeutiques, par une technique d'excision exacte, complète et peu invasive. La grande prudence est de rigueur en raison de la proximité des axes vasculaires [16].

Le laser CO 2 (10.600 nm) est préférentiellement absorbé par l'eau, contrairement à d'autres à longueur d'onde plus courtes (YAG, KTP, et Argon lasers). Le Laser CO 2 est utile pour traiter les LK des muqueuses. Les lésions intrabuccales sont traitées avec un appareillage manuel du laser CO 2 alors que les lésions de l'hypopharynx et du larynx sont traitées par laryngomicroscopie.

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

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

Ont été employés dans certains LK étendus, symptomatiques et inopérables. Ils semblent avoir un effet de stabilisation des lésions, dans certains cas extrêmes, mais la tolérance est médiocre et les effets secondaires à long terme chez l'enfant sont actuellement inconnus [41]. La toxicité de ces immunomodulateurs liée à une administration prolongée, incluant l'élévation des enzymes hépatiques, la fatigue, les effets neurologiques et la neutropénie, limite leur utilisation [4].

- L'injection de produits sclérosants :

Bien que la sclérothérapie dans le traitement du LK soit de plus en plus populaire, il n'y a pas de consensus sur le type de produit sclérosant. Ceci est largement dû, en partie, à un manque de compréhension sur le mécanisme d'action sclérosant (tableau 3). Plusieurs aspects techniques de l'application du sclérosant sont importants à considérer. Avant toute injection sclérosante, le liquide aspiré doit être examiné pour confirmer le diagnostic.

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

Tableau 3 bléomycine Alcool (éthanol) Picinabil (OK-432) Doxycycline L'acide acétique sérum salé hypertonique, Colle de fibrine

○ **La bléomycine :**

La bléomycine a été initialement conçue en 1966 comme agent anti-tumoral employé dans le traitement des lymphomes, tumeurs testiculaires et certains carcinomes. En plus de son inhibition de la synthèse de l'ADN, la bléomycine engendre un léger effet inflammatoire sur les cellules endothéliales. Cependant, la préoccupation majeure à l'utilisation de bléomycine est le risque potentiel de pneumopathie interstitielle et la fibrose pulmonaire, qui a été associé à l'administration par voie veineuse de bléomycine dont la dose totale cumulée dépasse 400 mg. Les doses de bléomycine utilisées en injections sclérosantes intrakystiques sont plus faibles, généralement 1-5% de la dose la plus faible causant la fibrose pulmonaire. L'insuffisance rénale avec une clairance de créatinine inférieure à 25 à 35 ml/min peut augmenter la charge en bléomycine et donc augmenter le risque de complications [3].

○ **Produit à base d'Ethanol (Ethibloc* ou Aétoxislérol*).**

L'éthanol, bien qu'utilisé pour d'autres malformations vasculaires, est rarement utilisé aujourd'hui pour LK vu ses effets secondaires [3].

C'est un produit fibrosant dérivé du maïs présenté dans une seringue prête à l'usage de 7.5 ml. Il contient principalement de l'alcool et de la zéine, et d'autres

produits radio opaques [16]. La zéine, dérivée du maïs, insoluble dans l'eau, précipite progressivement après dissolution de l'éthanol en milieu aqueux. Cette précipitation intrakystique, qui se fait en 5min en donnant un embole semi-liquide, est à l'origine de la réaction sclérosante. Celle-ci se double d'une nécrose provoquée par l'éthanol absolu [16]. L'injection percutanée est réalisée en salle de radiologie interventionnelle sous contrôle d'un amplificateur de brillance avec respect des règles d'asepsie. Après l'évacuation d'un maximum de liquide, une faible quantité d'un produit de contraste hydrosoluble est injectée afin de visualiser d'éventuelles communications entre des lésions multikystiques. Enfin l'Ethibloc* est injecté à une dose égale à 1/10 de la quantité de liquide aspiré. Quand la malformation est volumineuse, l'Ethibloc* est injecté en plusieurs endroits par ponctions itératives. Un massage en fin d'injection assure une bonne diffusion du produit. Enfin un pansement compressif est appliqué [16].

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

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

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

○ **L'OK-432 :**

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

L'OK-432 est injecté en intralésionnel. La procédure est effectuée sous anesthésie générale; l'anesthésie locale est laissée pour les grands enfants, coopérants. Un flacon de 0,1 mg est dissous dans 10 ml de sérum physiologique à 9‰. Dans des conditions stériles, le contenu du kyste est aspiré à travers un angiocathéter de calibre 20. Cette même quantité est injectée à travers ce cathéter contenant de l'OK- 432. Jusqu'à 20 ml peut être injectée en un seul coup. S'il est impossible d'aspirer le contenu du kyste, l'OK-432 peut être injecté

directement dans le L à plusieurs sites. Bien que la plus importante réponse est obtenue avec l'injection intralésionnelle, l'injection par voie intraveineuse et intradermique n'ont pas induit des complications importantes. Les lésions persistantes sont réinjectés en 6 à 8 semaines plus tard [4]. Plusieurs séries publiées ont rapporté une moyenne de séances de traitement entre 2 à 4,3, avec une durée totale de traitement allant de un à 10 mois [3].

○ **La doxycycline :**

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

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

- taille < 3 cm de diamètre, la doxycycline est administrée par fluoroscopie et laissée au sein de la lésion pour des durées variables.
- taille > 3 cm, le L est généralement sclérosé par un cathéter pigtail temporaire, avec ou sans drain.

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

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

- **Acide acétique :**

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

- **Colle de fibrine :**

Des cas d'hypersensibilité induite par cette colle biologique utilisée de façon répétée à visée hémostatique incitent à la prudence [16].

Il a été rapporté que la colle de fibrine a été utilisée dans la gestion d'un cas de grand LK médiastinal antérieur causant l'obstruction d'une bronche souche et un sd cave supérieur. De bons résultats ont été rapportés [118].

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

c) La Chirurgie :

➤ L.K.C :

✓ Technique chirurgicale :

✓ La trachéotomie :

Doit être faite pour tous les patients avec une potentielle obstruction des voies respiratoires, quel que soit le temps et les modalités définitives du traitement étiologique [4]. Elle a été réalisée par EMRY dans 60% des cas de sa série [1-16].

✓ L'excision :

Elle a été longtemps le seul moyen thérapeutique. L'exérèse chirurgicale obéit aux règles de la chirurgie lympho-ganglionnaire du cou, toujours longue et minutieuse, d'autant plus difficile qu'il s'agit d'une chirurgie néonatale. Elle doit s'inscrire dans le cadre d'une lymphadénectomie conservatrice ou curage ganglionnaire cervical fonctionnel -conserve le muscle sterno-cléido-mastoïdien, la veine jugulaire interne et les racines nerveuses, et enlève les aires ganglionnaires cervicales- uni ou bilatéral. Le LKC présente un contact intime avec les gros vaisseaux qui sont quelques fois englués dans la tumeur, et il n'existe véritablement pas d'environnement conjonctif clivable. Cet évidement ganglionnaire sélectif peut devenir radical modifié en cas de LK étendu [41]. Les muscles souvent minces et atrophiques perdent leur rôle de balise dans la chirurgie cervicale. Après l'opération, un système de drainage fermé et un pansement compressif sont nécessaires mais ne semblent pas réduire le risque de récurrence [4].

Elle se fait selon deux types d'incision :

- Une incision en L renversé de Paul-André dans le cas de tumeur volumineuse permettant un abord plus large et le contrôle des éléments vasculonerveux du cou et de la face et la résection de l'excès de peau enfin d'intervention.¹
- Une incision horizontale de Sebileau-Carrega dissimulée dans les plis du cou qu'est la plus esthétique, complétée ou non par l'incision de Redon de parotidectomie.¹

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

La plupart des grands LK particulièrement sus hyoïdiens se fauillent entre les nerfs et les structures vasculaires. L'excision de ces lésions est comme une dissection sélective du cou, et peut s'avérer fastidieuse. Une chirurgie mutilante est difficilement acceptable pour cette lésion histologiquement bénigne [4-16]. Ce qui suppose une connaissance anatomique complète pour éviter les séquelles vasculo-nerveuses postopératoires qui grèvent toutes les séries [16].

En cas d'extension parotidienne, le rapport avec le nerf facial est complexe, et il convient de bien rappeler ses particularités anatomiques chez le nourrisson. Il est superficiel, très proche des plans sous cutanés, du fait du développement plus tardif de la mastoïde [41]. La parotidectomie totale (avec dissection du nerf facial) est nécessaire, facile quand le L est macrokystique, mais souvent difficile car ces L sont généralement microkystiques ou mixtes. La chirurgie doit traiter simultanément la région du cou et de la parotide [3].

La macroglossie lymphangiomateuse relève essentiellement de la glossectomie partielle de réduction, le but étant de permettre une fermeture buccale, une occlusion dentaire, et une alimentation et une élocution normales. Plusieurs techniques ont été décrites : glossectomie latérale, cunéiforme centrale ou sous-muqueuse antérieure. Elle est réalisée au bistouri électrique ou au laser, du fait de son caractère très hémorragique. La réduction linguale peut être réalisée plus progressivement par vaporisation répétée en surface au laser (CO2, KTP, Yag ou argon). Dans tous les cas, une prise en charge odontologique, voire orthodontique, est nécessaire du fait des caries dentaires précoces et fréquentes, de l'hygiène buccale difficile et des malpositions dentaires acquises [41].

➤ **Classification et indications:**

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

▪ **L'âge d'intervention :**

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

Certains auteurs estiment qu'il faut attendre l'âge de six à neuf mois pour que l'anesthésie générale comporte moins de risques. D'autres pensent en revanche qu'une chirurgie précoce est préférable, avant que les poussées inflammatoires ou hémorragiques rendent la dissection difficile [1]. Quand il n'y a pas de déficit fonctionnel important, le traitement peut être retardé après la petite enfance et peut consister en une chirurgie, une sclérothérapie, ou simple observation [3].

Dans les formes à point de départ parotidien, une certaine retenue chirurgicale s'impose attendant l'âge de 3-5 ans [1-16].

▪ **La classification de Serres:**

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

La classification la plus couramment utilisée a été développée par de Serres et al. et publiée en 1995. Elle est basée sur l'emplacement anatomique du LK : la latéralité du LKC (unilatéral ou bilatéral) et sa relation à l'os hyoïde (sous-hyoïdien ou sus-hyoïdien) et se compose de cinq stades (tableau 4). Ils ont décrit une corrélation claire entre le stade de la maladie et le pronostic ainsi que le taux de complications associées [6].

Tableau4

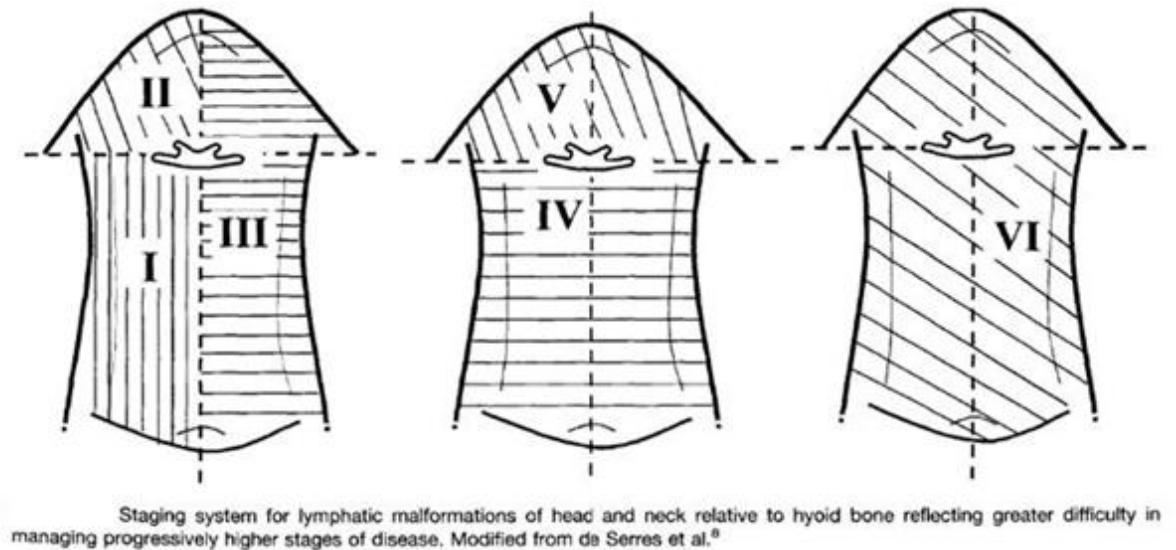
Stade I: LK sous-hyoïdien unilatéral

Stade II: LK sus-hyoïdien unilatéral

Stage III: LK sus et sous-hyoïdien unilatéral

Stade IV: LK sus hyoïdiens bilatéral

Une stadification de Serre modifiée proposant 6stades a été avancée par certains auteurs (figure suivante)^[4]



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

▪ **Le choix du traitement :**

Pour le choix de la modalité thérapeutique, il est admis qu'il existe deux formes de L.K.C [119]:

- Celles avec localisation sus-hyoïdienne souvent de type microkystique : l'excision est le meilleur traitement, souvent partielle en raison des modifications fibreuses infiltrantes du tissu modifiant l'anatomie normale [3]. une reprise chirurgicale reste toujours possible dans un but esthétique ou pour l'exérèse d'un reliquat tissulaire facilement accessible [16]. La sclérothérapie isolée ou associée n'a conduit qu'à une seule amélioration sur 5 cas.

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

Les lymphangiomes

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

En 2010, des auteurs ont mis au point un algorithme de gestion pour les LKC de l'enfant. L'objectif de cet algorithme est de fournir une gestion définitive dans la majorité des cas avant l'âge scolaire. (Schémas 2-3³-4⁵)

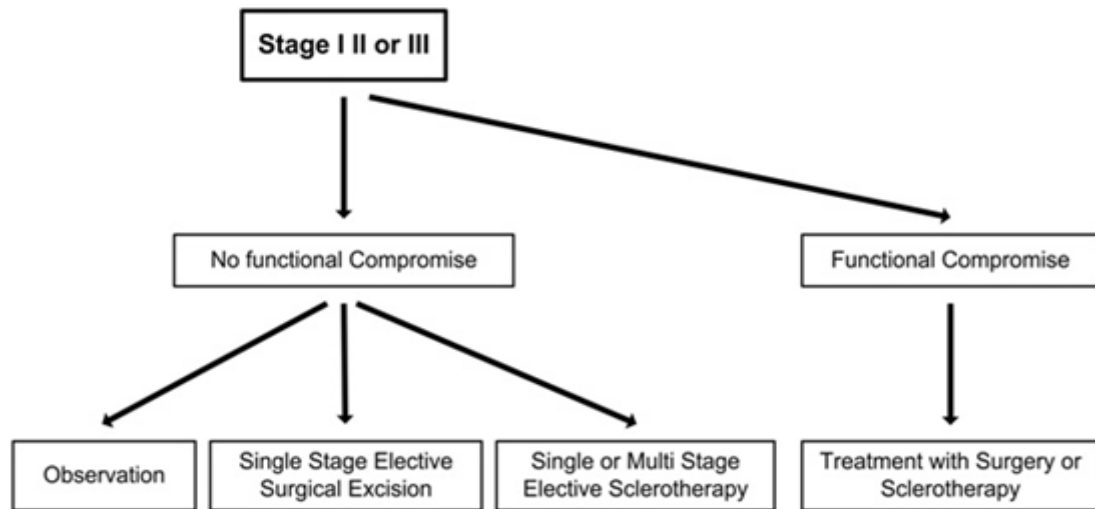


Schéma 2 : prise en charge des stades de I a III

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

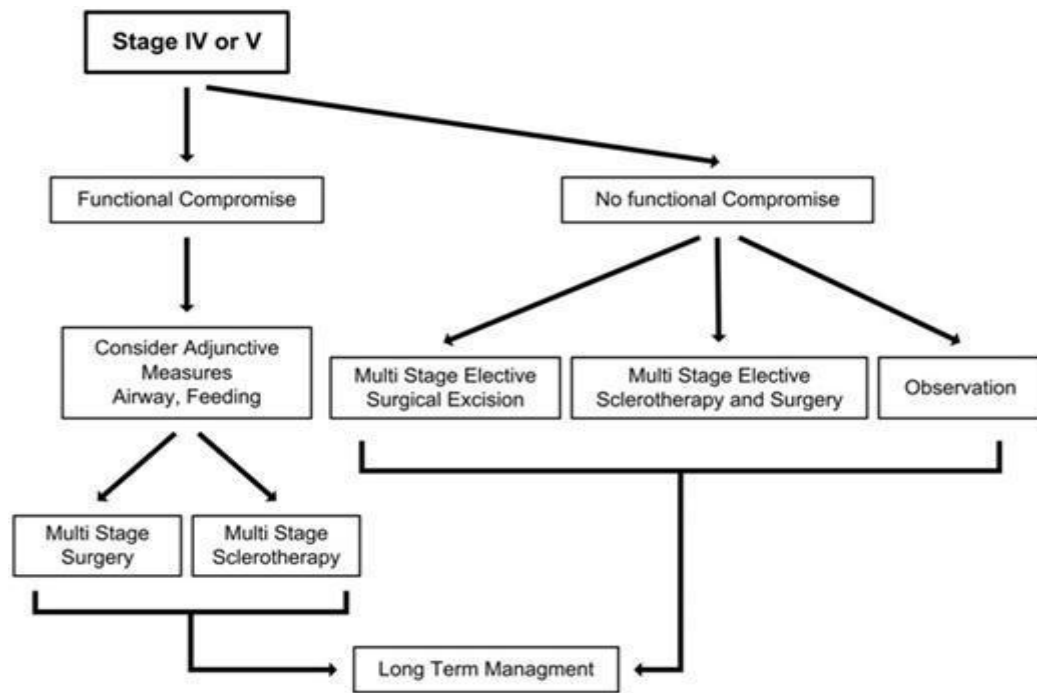


Schéma 3 : Prise en charge des stades IV et V

Les stades IV et V connaissent souvent une extension au plancher buccal et à la langue, entraînant une macroglossie et un œdème facial. Il n'y a pas de consensus concernant le traitement. L'aspiration, l'association antibiotiques-corticoïdes ou la sclérothérapie à la doxycycline peuvent être utilisées. Les saignements eux peuvent être arrêtés par cautérisation ou laser [1-5]. Au cas échéant, une trachéotomie salvatrice est indiquée. Il s'agit là de solutions d'attente pour un acte chirurgical curatif [1]. Une divergence d'opinion existe quant au timing du traitement. Certains préconisent le traitement précoce de la cavité buccale pour agrandir le tractus aérodigestif supérieur avant d'entamer l'étage cervical. D'autres préfèrent traiter cou et plancher buccal et réduire la macroglossie, vu le risque d'œdème buccal en post opératoire. Il est préférable dans ces stades, de faire une dissection unilatérale du cou et du plancher buccal,

suivie d'une période d'au moins un an pour la repousse du drainage lymphatique, avant d'opérer le côté opposé [4].

Enfin le laser CO2 est utilisé dans les atteintes laryngées, valléculaires et basilinguales [1-16].

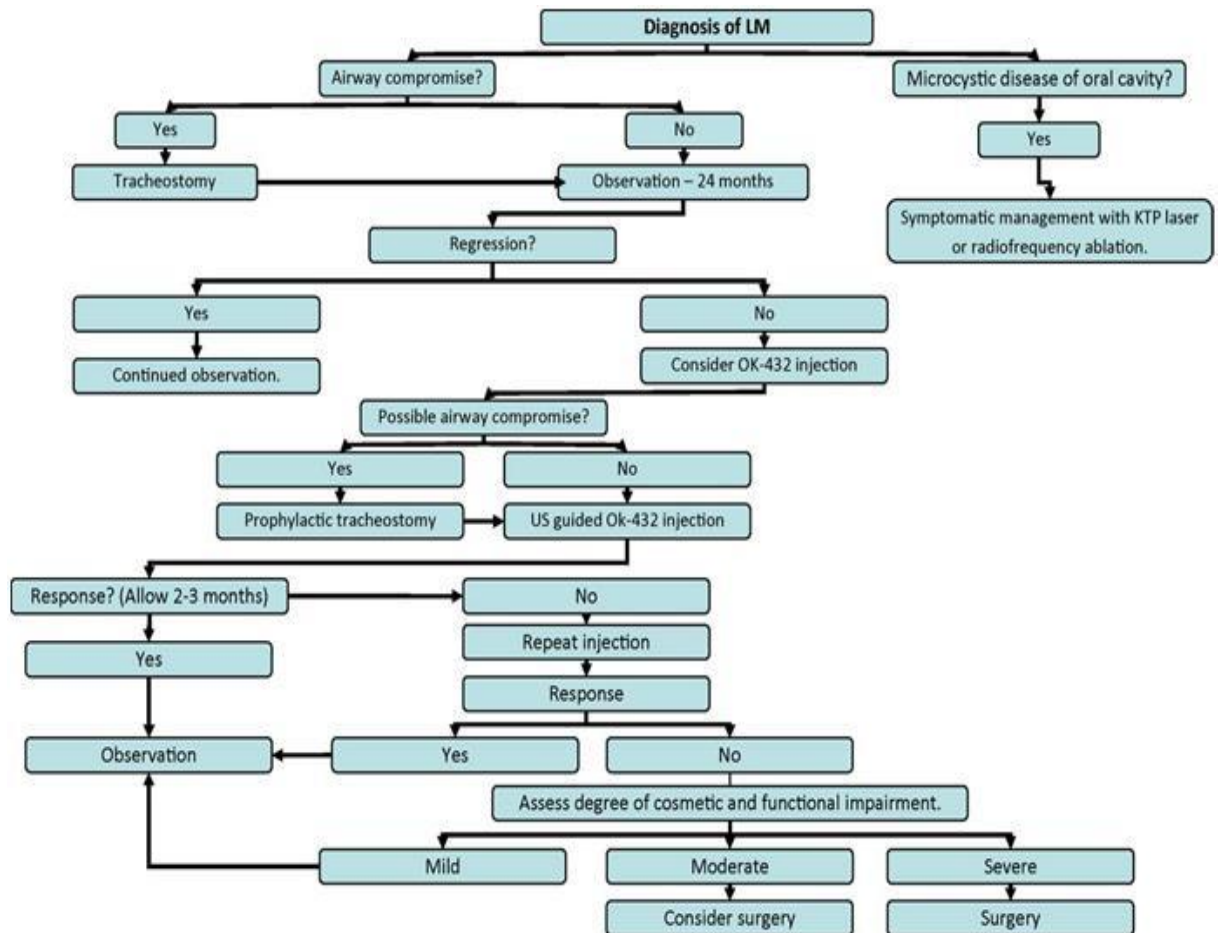


Schéma 4 de prise en charge d'un LKC

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

➤ **L.K.Axillaires** (figure25):

• ***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. [132]

• ***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.[133]

Pour les ML profondes (type caverneux ou cystique), 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[134] Browse, dans sa série de 29 ML traitées par exérèse maximale des citernes sous-cutanées 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[135].

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 [136]. 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 [137].



Figure 25: Malformation lymphatique monokystique axillaire [47].

➤ **L.K.Abdominales:**

○ **Voies d'abord :**

a. La laparotomie

La voie d'abord dépend des circonstances du diagnostic mais aussi du siège et de la taille du lymphangiome [55].

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

- ✧ L'incision sous costale permet d'aborder les hypochondres.
- ✧ L'incision inguinale a été utilisée dans les formes simulant une hernie inguinale.

b. La voie laparoscopique

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

Au cours de ces dernières années, elle est introduite dans plusieurs pathologies chirurgicales notamment les lymphangiomes kystiques abdominaux. Ainsi et avec l'avènement de cette voie et la maîtrise de ses techniques, plusieurs publications ont rapporté la résection des lymphangiomes kystiques abdominaux par cette voie [120-121-122-60-61].

Elle a été utilisée par VARATHORBECK [123] dans la résection d'un lymphangiome kystique du mésentère et par BECHEUR [86] dans la résection d'un lymphangiome kystique de l'arrière cavité des épiploons.

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

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

c. La voie endoscopique

La résection perendoscopique (partielle ou totale) a été utilisée pour les

lymphangiomes kystiques coliques. Cette attitude est préconisée par les auteurs japonais qui y ont recours dans plus de 70% des cas depuis 1980 [60], elle n'est pas dénuée de risques hémorragiques.

- **Méthodes chirurgicales**

- a. Enucléation simple du kyste

La résection complète du lymphangiome représente le traitement idéal lorsqu'elle est réalisable: lymphangiome uniloculaire, petit, loin de la racine du mésentère et sans connexion intestinale. Elle s'adresse surtout aux kystes pédiculés, à certains kystes du grand épiploon, du mésocôlon, de la région rétro péritonéale et à quelques rares kystes du mésentère. L'intrication avec les vaisseaux rend plus aléatoires les possibilités d'exérèse [28].

- b. Résection partielle du kyste

Dans le cas des kystes multiples et disséminés ou des kystes ayant un rapport intime avec les gros vaisseaux intestinaux, les vaisseaux et les organes rétropéritonéaux, le caractère bénin des lymphangiomes kystiques contre-indique les résections viscérales étendues et impose une exérèse partielle du lymphangiome ne laissant en place que le fond du kyste. Mais ce traitement expose parfois à la récurrence et à la formation d'ascite chyleuse [58]. En fait, certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence de 10 à 15% en cas de résection incomplète du kyste ce qui impose une surveillance échographique chez ces patients [55] et les résidus laissés en place pourront être l'objet d'une résection ultérieure s'ils deviennent évolutifs.

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

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

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

○ **Autres méthodes chirurgicales**

a. Aspiration simple du kyste

Elle peut être utile dans les formes compressives ou en attente d'une intervention mais son efficacité est illusoire car le liquide aspiré se reconstitue rapidement. Elle est souvent suivie de récurrences et expose au risque d'ensemencement péritonéal per-opératoire. La même remarque s'applique aux tentatives de ponction sous contrôle échographique. L'aspiration et la ponction ne peuvent constituer que des méthodes de nécessité imposées par des rapports viscéraux dangereux, rendant toute possibilité de clivage illusoire [28].

b. Anastomose kysto-jéjunale

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

c. Marsupialisation

En cas de lésions multiloculaires, souvent la résection complète est impossible [124] sans sacrifice digestif étendu et sans risque pour les vaisseaux et la vascularisation des organes de voisinage. On doit se contenter d'une exérèse d'une plus ou moins grande partie de la lésion pour une analyse anatomopathologique et se garder de tout retirer. Le drainage post-opératoire prend toute son importance, évitant ainsi la reformation secondaire des kystes par organisation de l'épanchement. Cette technique est à réserve aux lésions inextirpables et en aucun cas ne doit être appliquée au kyste unique si son volume est important. Les récurrences postopératoires sont plus nombreuses avec cette technique probablement du fait, en partie, d'un drainage insuffisant.

C. Les résultats :

a) Résultats de la chirurgie :

La chirurgie d'exérèse, l'approche thérapeutique la plus recommandée aujourd'hui, permet une guérison en une seule intervention dans plus de 90% des lymphangiomes kystiques limités à une ou deux régions cervicales. Les reprises chirurgicales multiples pour récurrence, les lymphangiomes résiduels et les lésions résiduelles symptomatiques surviennent en cas de lymphangiomes extensifs à prédominance microkystique, infiltrant les VAS. Le taux de guérison, avec éradication clinique du L, varie entre 20% et 50%⁹ pour ces lésions. Pour cette raison, les résultats doivent être définis non en termes d'absence de tumeur mais en termes de résultat fonctionnel (respiration, alimentation, élocution, voix) et esthétique [41].

L'exérèse « macroscopiquement totale » n'est possible que dans 30 à 80% des cas [125]. L'exérèse complète comporte un faible risque de récurrence (0% à 25%), alors que l'excision incomplète comporte un risque élevé de récurrence (50% à 100%). Les récurrences prennent généralement peu de temps après une exérèse incomplète, mais dans certains cas elles peuvent n'apparaître qu'après plusieurs années. Une exérèse incomplète ne signifie pas absolument un besoin de récurrence thérapeutique supplémentaire [1-4].

Les facteurs de risque de récurrence incluent l'emplacement (sus ou sous hyoïdien), le caractère macro et microkystique et l'étendue [41-125-126].

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

A l'opposé, pour les formes sous-hyoïdiennes, RECCIARDELLI retient 15% de récurrences et une absence de complications nerveuses [16].

b) Les résultats de l'embolisation :

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

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

De nombreuses équipes ont rapporté leurs expériences sur l'OK-432 avec des taux de succès très variables. Les autres agents sclérosants manquent d'efficacité ou de sécurité en comparaison avec l'OK-432 [4]. Leur potentiel de provoquer des cicatrices et la contraction des les tissus environnants est important, ce qui rend la chirurgie ultérieure plus difficile [5-127].

Une réponse presque complète (96%) est obtenue pour les lésions macrokystiques après l'injection de l'OK-432 [4-5-127-128], même en cas d'extension médiastinale [4]. Les résultats quant aux L microkystiques varient entre 0%et 50%, ceux des L mixtes tournent autour d'un taux de réponse a 70%. [4-127]. Pour certains, ce traitement ne doit pas être utilisé pour une lésion microkystique [5-128]. D'autres le proposent seul pour les L macrokystiques, et suivi de l'exérèse chirurgicale pour les L microkystiques [129].

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

Le principal inconvénient de l'OK-432 est un risque théorique d'un état de choc anaphylactique à la pénicilline [3]. Les complications et les récurrences graves sont rares [128] ou absentes [127]. Les effets secondaires précoces sont rares et minimales [130].

D. Indications : (Figure 26)

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.

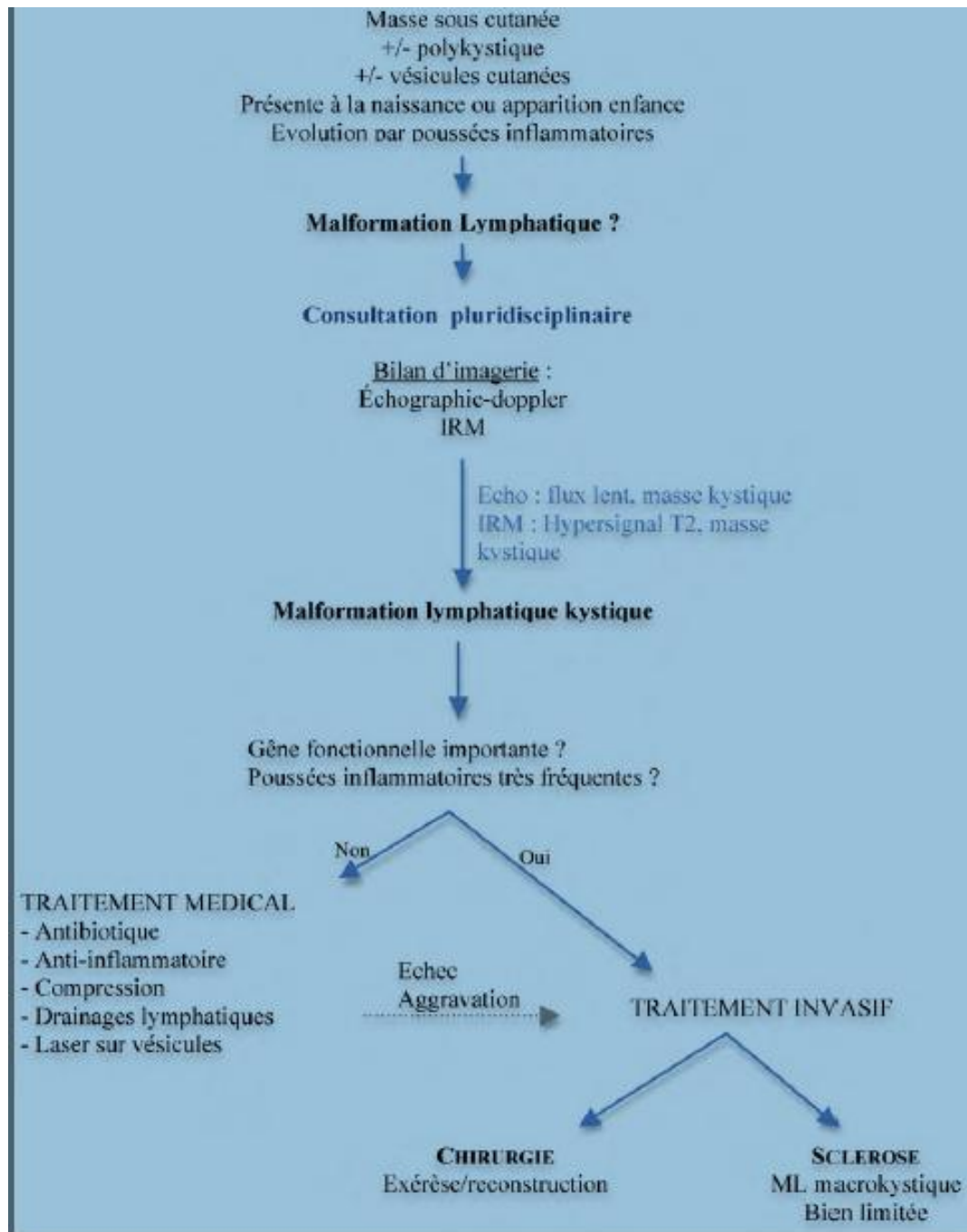


Figure 26 : Prise en charge des malformations lymphatiques [131].

E. Les complications :

➤ *De la chirurgie :*

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

▪ LE TAUX DE MORTALITE

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

En ce qui concerne les lymphangiomes kystiques abdominaux après résection chirurgicale, La mortalité va de 0 à 7% selon les séries. Ce taux est d'autant plus important que le nombre d'intervention se multiplie et qu'il s'agit d'un enfant très jeune. Dans la majorité des cas, il s'agit d'une chirurgie néonatale [1].

▪ COMPLICATIONS LOCALES :

- Infection (médiastinite, chylothorax), hématome [1-4-5-41].
- Lymphoedème considérable assez fréquent [41] où des ponctions itératives avec pansement compressif suffisent en général pour le traiter [1-3-41].
- Lymphorrhée prolongée, rare, [41] peut exiger un traitement médical qui s'apparente à celui utilisé pour traumatisme iatrogène du canal thoracique [1-3-16].
- Désunion des cicatrices avec péritonite post opératoire ou fistule,
- Hémorragie par lâchage d'un vaisseau,

- Occlusion postopératoire,
- COMPLICATIONS NERVEUSES

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

Il existe un risque potentiel d'atteinte des nerfs crâniens VII, IX, X et XII, ainsi que le nerf sympathique (syndrome de CLAUDE BERNARD-HORNER). Les rapports des branches du nerf facial sont particulièrement sensibles à une paralysie temporaire ou permanente [1-3-41].

Une atteinte a été notée dans 10 à 33% des séries rapportées, avec un taux de récupération spontanée allant de 50 à 100%[41].

D'autres lésions nerveuses potentielles sont possibles tel le syndrome d'Homère et le syndrome de Frey [4].

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

- COMPLICATIONS RESPIRATOIRES

Par dissection trop rapprochée de la trachée s'observent essentiellement chez les nouveau-nés [4-16].

- DES BLESSURES A L'ŒSOPHAGE CERVICAL [5].
- ENFIN, A LA NECESSITE DES DECOLLEMENTS CUTANES

Sont liés les risques de nécrose cutanée des bords de l'incision de la voie d'abord, notamment dans la région mastoïdienne et péri auriculaire avec risque de cicatrice inesthétique [16].

A long terme, c'est surtout la récurrence après une chirurgie partielle. Certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence de 10 à 15% en cas de résection incomplète du kyste ce qui impose une surveillance échographique chez les patients présentant une localisation abdominale. L'occlusion sur brides et les diarrhées chroniques ne sont vues qu'en cas de résections intestinales étendues, la dégénérescence étant exceptionnelle.

➤ ***De l'embolisation :***

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

- La fièvre de 38 à 40°C avec ou sans surinfection est fréquente [4].
- L'inconfort est généralement bénin et est bien traité avec des analgésiques oraux [4].
- La réaction inflammatoire locale survient quelques heures après l'injection et disparaît généralement en 5 jours [4].

- Le risque de passage du produit dans la circulation générale et d'insuffisance rénale dans le cas de L. multikystiques⁶ d'autant plus qu'elle rend plus difficile un éventuel geste chirurgical ultérieur avec parfois un préjudice esthétique [16].
- La prise en masse du matériel d'embolisation qui donne une tuméfaction dure qui requiert un geste chirurgical secondaire d'exérèse, la résorption, quoique lente est cependant possible [16].
- Le risque de surinfection qui nécessite des soins locaux très prolongés ;
- La formation de nodules inflammatoires et ou l'évacuation par un pertuis cutané du produit sclérosant sous forme d'un liquide jaunâtre à ne pas confondre avec du pus. Cette réaction retardée survient dans 30% des procédures. De simples soins locaux vont suffire pendant une quinzaine de jours, une évacuation après une petite incision chirurgicale facilite la guérison [16]. Afin de diminuer cette réaction inflammatoire et le risque d'extériorisation qui en découle, il serait préférable d'injecter de petites quantités par séances et de renouveler les séances. L'inconvénient principal des extériorisations est la survenue d'une cicatrice cutanée de qualité variable : rétractée ou dyschromique [16].
- D'autres complications sont rares : la névrite, la cellulite, la scarlatine et urticaire [4].

CONCLUSION

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

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

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

Leur diagnostic se base sur les données cliniques et le bilan paraclinique dont l'écho-TDM constituent les examens de choix qui ont considérablement contribué à la découverte des lymphangiomes kystiques à l'étape pré-opératoire. Cependant, le diagnostic de certitude n'est posé qu'à ventre ouvert et c'est l'étude histologique qui apporte la confirmation de la bénignité de ces tumeurs.

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

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

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

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

RÉSUMÉS

RESUME

Titre: Lymphangiome kystique de l'enfant

Auteurs : IBRAHIMI Yassin

Mots clés: Lymphangiome kystique –enfant – Traitement.

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

Matériel et méthodes : Notre étude rétrospective a concerné 20 cas de lymphangiomes kystiques (07 Cervicaux ,07 Axillaires Et 06 Abdominaux), d'enfants traités entre 2000 et 2010 à l'unité de chirurgie infantile « A » de l'Hôpital des Enfants de Rabat.

Résultats : Il s'agissait de huit filles et de douze garçons dont l'âge moyen était de 18,43 mois. Le lymphangiome kystique cervical était visible à la naissance dans six cas. Il était découvert avant l'âge de deux ans dans huit cas et au-delà dans huit cas.

La symptomatologie clinique du lymphangiome kystique abdominal était dominée par la présence d'une distension ou une masse abdominale, l'examen clinique était pauvre et le diagnostic a été évoqué sur les données de l'échographie et les données de la tomodensitométrie

Aucun cas n'a nécessité de mesures de réanimation. L'exérèse chirurgicale a été décidée dans 19 cas, (04 de LKC , 06 de LK axillaires et tous les cas de LK abdominaux) trois cas ont bénéficié d'une sclérothérapie, et un seul cas a bénéficié d'une corticothérapie. L'évolution est favorable chez presque tous les malades

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

ABSTRACT

Title: childhood cystic lymphangioma

Author: IBRAHIMI Yassin

Keywords: Cystic hygroma- Children -treatment

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

Material and methods : Our retrospective study concerned 20 cases of childhood cystic (seven cases of cervical lymphangioma, seven cases of axillary cystic lymphangiomas and six cases of cystic intra-abdominal lymphangiomas) treated between 2000 and 2010 at the pediatric surgery unit « A » in Children's Hospital of Rabat.

Results : There were eight girls and twelve boys whose average age was 18, months. The cystic lymphangioma was seen at birth in six cases. It was discovered before 2 years in eight cases and after 2 years in six cases.

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

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

No patient required resuscitation measures. No cases need intensive care. Surgical excision was decided in 19 cases (04 of cervical lymphangioma, 06 axillary cystic lymphangiomas and all cases cystic intra-abdominal lymphangiomas) three cases have received sclerotherapy, and one case had received steroids. Evolution is favorable in almost all patients

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

ملخص

العنوان : الوعائوم اللمفاوي الكيسي لدى الطفل

من طرف: ابراهيم ياسين

الكلمات الأساسية : الوعائوم اللمفاوي الكيسي - الطفل - العلاج

الهدف الرئيسي

تذكير بالعوامل السببية و التشخيصية للوعائوم اللمفاوي الكيسي و مكانة الجراحة في علاجه لدى الطفل

المواد والأساليب

شملت دراستنا التراجعية 20 حالات من الوعائوم اللمفاوي الكيسي لدى أطفال تم علاجهم بين سنتي 2000-2010 في وحدة جراحة الاطفال بمستشفى الأطفال بالرباط.

النتائج

اعتمدت دراستنا على ثمانية اناث واثنى عشر ذكور كان متوسط أعمارهم هو 18 شهرا كان الوعائوم اللمفاوي الكيسي ظاهرا عند الولادة في ست حالات وقد تم اكتشافه قبل سن العامين في ثمانية حالات وبعد هذه السن في ثمانية حالات .

مكنتنا الموجات فوق الصوتية و التصوير المقطعي من تشخيص الآفة لدى أطفالنا

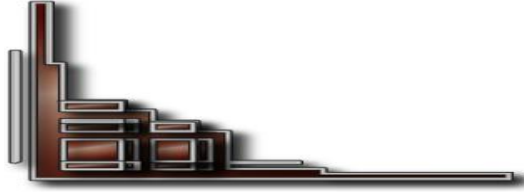
لم يتم انعاش اية حالة تم اختيار الاستئصال الجراحي في 19 حالات (04 من : الوعائوم اللمفاوي الكيسي العنقي ، 06 إبطي وجميع حالات الوعائوم اللمفاوي الكيسي البطن) و الاصمام في ثلاث حالات و استفادت حالة اخيرة من العلاج بالكورتيكويد لم ترصد اية مضاعفات للعلاج او اية حالات وفاة

خلاصة

يشكل الوعائوم اللمفاوي الكيسي جانبا مميزا من علم جراحة الاطفال و يعتبر التدرج السريري و الاشعاعي الحالي مرجعا عند اختيار العلاج بالترقب او بالاصمام او بالجراحة



BIBLIOGRAPHIE



- [1] **J. Miloundjaa, A.B. Manfoumbi Ngomaa, R. Mba Ellab, B. Nguema Edzangc, L. N'zoubaa Au Gabon :** Lymphangiomes Kystiques Cervicofaciaux De L'enfant. Annales D'otorhinolaryngologie Et Chirurgie Cervico-Faciale 124 (2007) 277 – 284
- [2] **C. Barbier¹, A. Martin, C. Papagnanaki, M. Nouri, Jp. Cottier, D. Herbreteau :**
Classification Des Anomalies Vasculaires Superficielles. Mini-
Revue ; Sang Thrombose Vaisseaux 2009 ; 21, N° 5-6 : 248-57
- [3] **Jonathan A. Perkins, Scott C. Manning, Richard M. Tempero, Michael J. Cunningham, Joseph L. Edmonds, Jr., Fredric A. Hoffer, And Mark A. Egbert:** Lymphatic Malformations Review Of Current Treatment. Otolaryngology–Head And Neck Surgery (2010) 142, 795-03
- [4] **Nancy M. Bauman:** Management Of Lymphatic Malformations : If, When, And How. Operative Techniques In Otolaryngology—Head And Neck Surgery, Vol 13, No 1 (Mar), 2002: Pp 85-92
- [5] **J.C. Oosthuizen, P. Burns, J.D. Russell:** Lymphatic Malformations: A Proposed Management Algorithm . International Journal Of Pediatric Otorhinolaryngology 74 (2010) 398–403
- [6] **Koch.K:**Beitrage Zur Pathologie Der Banchs Peidel Druse.Arch Fr Pathol.Anat Physiol, 1913,214,: 180-206
- [7] **Larsen.W.J:**Embryologie Humaine.Développement De L'appareil Vasculaire ; 8, : 167-196.

- [8] **Bouchet.A, Cuilleret.J** : Anatomie Topographie, Descriptive Et Fonctionnelle.Tome 4, 2ème Edition Sime : 2099-2103.
- [9] **Rouviere. H:** Anatomie Humaine:Descriptive Et Topographique .Tome 2: Abdomen, Editions Masson 1962, :751-764.
- [10] **Frank H. Netter,** Atlas D'anatomie Humaine,Masson 4ème Edition , :308-310
- [11] **Rullier Clémentine Memoire Realisé Dans Le Cadre Du Certificat D'anatomie,D'imagerie Et De Morphogenese** 2007-2008.
- [12] **Coujard.R, Doirier.J** :Précis D'histologie Humaine.App Vasculaire Lymphatique, 11, : 381-383.
- [13] **Dadoune. Jp. :**Histologieflammarion Médecine Science, 1990, : 213-228.
- [14] **Meyer. P:**Physiologie Humaine.Edition Flommarion Med Sci, 1977,: 620-623.
- [15] **Poirier.J, Ribadeaudumas.J.L:**Abrégé Histologie.Edition Masson 1994,13, : 132-144.
- [16] **Chafik W. Le Lymphangiome Kystique Cervical Chez L'enfant (À Propos De 25 Cas).** These De Medecine, Université Mohammed V, Faculté De Medecine Et De Pharmacie De Rabat, 2000, N° 55
- [17] **Combe. J, Larthior. J.M, Muenier. C, Pageaut. G, Dreyfus. A, Million. C, Milleret.P** : Lymphangiome Kystique De La Rate.J. Chir (Paris), 1980, 117, N°10, : 547-550.

- [18] **Boubaker. S, Zitouna. M.M, Chelly. H, Thameur. H, Benmustapha.J ,Benmoussa. M, Hafsia.M:** Les Lymphangiomes Kystiques Méso-Epiploïques: Réflexion A Propos De Quatre Cas.Sem. Hôp. Paris, 1982,58, N°32, 1807-1810.
- [19] **Hssein Jalal:** Les Lymphangiomes Kystiques Abdominaux Chez L'adulte A Propos De Trois Cas Avec Revue De La Littérature.Thèse De Médecine De Rabat 1999, N°380.
- [20] **Gupta B :** Incidence Of Congenital Malformation In Nigerian Children. West Afr Med J 1969; 18:22.
- [21] **De Lagausie P :** Prise En Charge Des Lymphangiomes Abdominaux De L'enfant. Entretiens De Bichat. Paris : Expansion Scientifique Française ; 2005.
- [22] **Han Cock.B.J, St-Vil. D, Lukd.F.I, Dilarenzo.M, Blanchard.H:** Complications Of Lymphangioma In Children.Journal Of Pediatric Surgery, 1992, 27, 2,: 220-226.
- [23] **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.

- [24] **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 ? A Propos De 37 Cas. Revue Des Maladies Respiratoires Vol 16, N° 1 - Février 1999 P. 71.
- [25] **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 .
- [26] **Iderne.A, Duchenne.H, Ruant.P** :Le Lymphangiome Kystique De La Surrénale.J Chi (Paris), 1995, 132, N°2, : 87-89.
- [27] **Akdi.F** :Lymphangiome Kystique Du Mésentère A Propos D'un Cas A Tanger .Thèse De Médecine, Rabat, 1989, N°312.
- [28] **Scheye. T, Aufauvre. B, Canneville. G, Vincent. G, Goddon.D, Dechelotte.P** :Les Lymphangiomes Kystiques Abdominaux Chez L'enfant . A Propos De Six Observations.J Chir (Paris), 1994, 131, N°1, : 27-33.
- [29] **Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Et Al.** :Malformations Lymphatiques Kystiques. Ann Dermatol Venereol 2006;133:597-601.
- [30] **Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Et Al.** :Malformations Lymphatiques Kystiques. Ann Dermatol Venereol 2006;133:597-601.
- [31] **Roisman I, Manny J, Fields S, Shiloni E** : Intra-Abdominal Lymphangioma. Br J Surg 1989;76:485–9.
- [32] **Muramori K, Zaizen Y, Noguchi S** :Abdominal Lymphangioma In Children: Report Of Three Cases. Surg Today 2009;39:414–7.

- [33] **Brown Lr, Reiman Hm, Rosenow Ec, Gloviczki Pm, Divertie Mb:** Intrathracic Lymphangioma. Mayo Clin Proc 1986; 61:882-92.
- [34] **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.
- [35] **Trần Ngọc Ninh And Trần Xuân Ninh :**Cystic Hygroma In Children : A Report Of 126 Cases Journal Of Pediatric Surgery, Vol. 9, No. 2 (April). 1974.
- [36] **Barry D. Weiss :** Shoulder Dystocia Caused By Axillary Cystic Hygroma. Journal Of Family Practice, Nov, 1991.
- [37] **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.
- [38] **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.
- [39] **A. Sioud Dhrif , D. El Euch , M. Daghfous , F. Cherif , M. Mokni ,A. Ben Osman Dhahri. :**Malformation Lymphatique Macrokystique (Lymphangiome Kystique) Du Membre Supérieur : A Propos D'un Cas. Archives De Pédiatrie Volume 15, Numéro 9 Pages 1416-1419 (Septembre 2008).
- [40] **William James Larsen, Antoine Dhem. Embryologie Humaine. De Boeck Université :** 2^{ème} Edition, 2003 Page 218.

- [41] **Hartl D, Roger G Et Garabedian En** :Traitement Des Lymphangiomes Cervicofaciaux. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques Et Médicales Elsevier Sas, Paris), Oto-Rhino-Laryngologie, 20-860-D-10, 2001, 6 P.
- [42] **Ferechte Encha-Razavi, Estelle Escudier. Embryologie Humaine.** Masson : 4^{ème} Edition, 2008 Page 189
- [43] **Jean-Yves Artigou, Jean-Jacques Monsuez.** Cardiologie Et Maladies Vasculaires. Elsevier Masson,2007, P 1370
- [44] **Patrick Lacolley.** Biologie Et Pathologie Du Coeur Et Des Vaisseaux. John Libbey Eurotext, 2007, 415
- [45] **B. Salazard Et Al.** Les Malformations Lymphatiques: Aspects Cliniques Et Evolution. Annales De Chirurgie Plastique Esthétique 51 (2006) 412–422
- [46] **Godart ,S .** Embryological Significance Of Lymphangioma Arch Dis Child , 1966,17:591-3.
- [47] **B. Salazard , J. Londner, D. Casanova, J. Bardot, G. Magalon. :** Les Malformations Lymphatiques : Aspects Cliniques Et Evolution 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] **Kennedy Tl** : Cystic Hygroma-Lymphangioma: A Rare And Still Unclear Entity. Laryngoscope 1989; 99:1–10.
- [50] **Baumel.H, Godlewski. B, Deixonne.B, Giraudon.M** :Les Lymphangiomes Kystiques Gastro-Epiploiques –Revue Générale A Propos De Deux Observations.J. Chir (Paris), 1978, 115,N°10 ,:553-540.
- [51] **Lehn. E, Faontaine. P, Collery. P, Diebold. M.D, Senecail. B Levasseur.J.C**: Lymphangiome Kystique De L'adulte.Med Chir Dig, 1982, 11, : 355-360.
- [52] **Okamoto D, Ishigami K, Yoshimitsu K, Irie H, Tajima T, Nishie A, Hirakawa M, Ushijima Y, Nishihara Y, Kakeji Y, Honda H** :Hemorrhagic Mesenteric Cystic Lymphangioma Presenting With Acute Lower Abdominal Pain: The Diagnostic Clues On Mr Imaging.Emerg Radiol. 2009 Jul; 16(4):327-30. Epub 2008 Jul 5.
- [53] **Siemers F, Ziegler H**.Lésions Intraabdominal Kystique - La Différenciation Des Kystes Mésentériques Et Lymphangiome Kystiquezentralbl Chir. 2001 Oct; 126 (10) :814-7.
- [54] **Aboulala .M , Boukheloua.B , Daniel.A,Bouhadeff .A**:Les Lymphangiomes Kystiques Abdominaux Chez L'enfant, Réflexion A Propos De 10 Cas.Chirurgie, 1975, 101, P: 852-857 .

- [55] **Sakhri. J, Benali. A, Ltaeif. F, Dahmen.Y, Drbel. F, Benhadjmida.R:**Les Lymphangiomes Kystiques De L'abdomen; Diagnostic Et Traitement.Ann Gastroenterol Hepatol, 1997, 33 , N°3 ,: 113-116.
- [56] **Guicarc'h.M:**Les Tumeurs Du Méésentère, A Propos De 102 Cas.Ann Chir, 1994, 48 , N°1 ,P :7-16 .
- [57] **Couture ,A, Ferran,J.L,Galifer, R.B, And Rodiere,M.**Iconographic Rubric.Itra-Abdominal Cystic Lymphangiomaarch Fr Pediatr , 1981,38:785-6.
- [58] **Hamdi.A, Nouria.A, Selmi.Mzouari.K, Belghiti.M :**Le Lymphangiome Kystique Abdominal De L'enfant.Ann Chir, 1993, 47, N°6, P :553-536.
- [59] **Benghalem M :**Lymphangiome Kystique Intra-Abdominaux Chez L'enfant.Thèse De Médecine, Rabat, 1982, N°367
- [60] **Smaili . M , Ollury. J, Empinet.O,Bouvier. S, Borgne.J :**Les Lymphangiomes Kystiques Du Colon . A Propos De 2 Observations.J.Chir (Paris) , 1992, 133, N°3 , P : 123-126.
- [61] **Steyart.H , Guitard. J, Mascovici. M, Vaysse.P :**Abdominal Cystic Lymphangioma In Children : Benign Lesions That Can Have A Prolifertive Course.J.Pediatr Surg, 1996, 31, N°5, P: 677-680.
- [62] **Teixeira L, Castro M, Leite J, Teixeira H, Teixeira R, Pettersen H, Julio C.**Mésentérique Lymphangiome Kystique: Diagnostic.Prenat Diagn. Mai 2007, 27 (5) :479-80.

- [63] **Leonidas.J.C, M.D, Rill.P.W,Md,Bhan.I,Md, And Homas.H, Smith,M:**Cystic Retroperitoneal Lymphangioma In Infants And Children.Radiology 127 : 203-208, April 1978.
- [64] **Bliss.D.P.Coffin.C.M, Bower.R.J :**Mesenteric Cystitis In Children.Surgery,1994, 115 ;N°5, :571-577.
- [65] **Vanek. V.W,Philips.Ak :**Retroperitoneal ,Mesenteric And Omental Cysts.Arch Surg, 1984,119, : 838-842.
- [66] **Okur. H, Kucukaydin. M, Ozo Kutan. B. H, Durak. A. C, Kazez. A, Kose.O :**Mesenteric, Omental And Retroperitoneal Cysts In Children.Eur J Surg 1997, 163, : 673-677.
- [67] **Davidson.A.J, Hartmann .D.S:**Lymphangioma Of The Retroperitoneum : Ct And Sonographic Characteristics.Radiology, 1990, 175, : 507-510.
- [68] **Losanoff Je, Kjossev Kt.**Lymphangiome Kystique Abdominal.Int J Clin Pract. Août 2005; 59 (8) :986-7.
- [69] **Marsh,D ,J,Dahia,P.L,Caron,S,Kum,J.B,Frayling,I.M;Tomlinson, Ip, K.S,Eles,R.A,Hodsgon,S.V;Murdayy,V.A,Houlston,R.**Med Genet ,1998 , 35 :881-5
- [70] **Baumel.H, Godlewski. B, Deixonne.B, Giraudon.M :** Les Lymphangiomes Kystiques Gastro-Epiploïques –Revue Générale A Propos De Deux Observations.J. Chir (Paris), 1978, 115 ;10, :553-540.

- [71] **Brochard .A, Fingerhut .P, Oberlin. P, Felsenheld. C, Ronat. R** :Lymphangiome Kystique De La Ratemed , Chir-Dig ,1985 ,14,N°2 ,P :93-94.
- [72] **Houissa. H, Jouini.M, Kacem.M, Safta.Z.B, Belaid.S** :Le Lymphangiome Kystique Splénique, Une Localisation Exceptionnelle.Ann Gastroenteral Hepatol, 1994, 30, N°5, P: 215-217.
- [73] **Roumenr. M. H ,Pruszc Zyskim, Rien. P.N.M.A, Vandenn Stoak F.H.J, Hitge-Boetes C. And Festenc** :Intra Abdominal Cystic Lymphangioma In Children.Eur J Surg 1996, 162, 831-836;
- [74] **Adil .A, Alamraoui .F, Abdelouafi .R, Kadiri ;R** :Lymphangiome Kystique Du Pancréas : A Propos D'un Cas.Ann Radiol, 1996, 39, N°3, : 115-118
- [75] **Letoquart. J.P, Marcorelles. P, Lancien. G, Pompilio . M, Denier. P , Leveque.J** :Un Nouveau Cas De Lymphangiome Kystique Du Pancreas.J Chir (Paris), 1989, 126,N°12 , : 650-658.
- [76] **Noundou. P. N, Michel. G, Santiago.M**:Lymphangiome Kystique Du Méésentère Associé A Une Nécrose De La Valvule De Bauhin Chez L'enfant.J. Chir 1993, 130, N°2, P: 87-89.
- [77] **Solvei. G, Elchandrus.J.F, Alame.A, Glavier.F, Petit.J**:Les Lymphangiomes Kystiques Méésentériques Chez L'enfant. A Propos D'un Cas Révélé Par Une Anémie.Ann Pediatr (Paris), 1990,, 37, N°6, P : 405-408.

- [78] **Un Protopapas, Papadopoulos D, Un Rodolakis, Markaki S, Un Antsaklis.**Lymphangiome Mésentérique Présentant Comme Torsion D'annexe: Rapport De Cas Et Revue De La Littérature.Clin J Échographie. 2005 Feb; 33 (2) :90-3.
- [79] **Ferran ,J.L, Galifer, R.B,And Pous,J.G.**The Value Of Total Body Opacification In Diagnosis Of Abdominal Cystic Lymphangiomas In Children (Description Of New Radiological Sign: The "Cloison"Sign)(Author's Transl)Ann Radiol (Paris), 1976, 19:760-74.
- [80] M El Maleh-Bergecs, Gareil C, Ussenot. **Exploration D'une Masse Cervicale De L'enfant.** Bonnes Pratiques En Imagerie Orl. O Editions Francaises De Radiologie, Paris, J Radio1 2004;85:1226-1467
- [81] K.T. Wong, Y.Y.P. Lee, A.D. King, A.T. Ahuja. **Imaging Of Cystic Or Cyst-Like Neck Masses.** Clinical Radiology (2008) 63, 613-622
- [82] I Marzourk B,R Aham, M Said,K Zaag, M Gollia, Ennouri, A Gannouni **Imagerie Des Masses Kystiques Cervicales De L'enfant** Journal De Radiologie Volume 87, Issue 10, October 2006
- [83] **Wisnicki JI** :Hemangiomas And Vascular Malformations. Ann Plast Surg 1984;12 (1):41-59.

- [84] **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).
- [85] **Berutti. A, Poupee. J.C, Doury. J.C, Gisserot. D Et Akkaoul.N :**Les Tumeurs Primitives Du Mésentère. Etude De Quatre Observations.J. Chir(Paris) 1977 ,114 N°6, : 472-482.
- [86] **Beheur. H, Bouche. H , Bouillot. J.L , Christerl.B,Petite.J.P :**Lymphangiome Kystique De L'arrière Cavité Des Epiploons.Gastr-Enterol. Chir.Biol.1994-18, P:92-93.
- [87] **Rakotosamimanana J, Raharisolo Vololonantenaina Cr, Ratovoson H, Ahmad Ahgmad, Razafindramboa H :**Lymphangiome Kystique Cervico-Médiastinal : A Propos D'un Cas Et Revue De La Littérature. Arch Inst Pasteur Madagascar 2000; 66 (1&2) : 61-64
- [88] **S. Semlali, H. Kabiri, A. Hanine, M. Benameur, J. El Fenni:**Lymphangiome Kystique Médiastinal Compressif A Révélation Tardive. Feuilles De Radiologie 2007, 47, N° 5,347-351
- [89] **Bouarhroum, O. El Mahi, R. Elidrissi, F. Ammar, Y. Bensaïd :**Lymphangiome Kystique Cervical. Arrêts Sur Images, Sang Thrombose Vaisseaux 2003 ; 15, N° 3 : 165–6

- [90] **Galambos C, Nodit L.** :Identification Of Lymphatic Endothelium In Pediatric Vascular Tumors And Malformations. *Pediatr Dev Pathol* 2005;8(2):181-9.
- [91] **Martine François :** Diagnostic D'Une Masse Latéro-Cervicale Chez L'Enfant. *Médecine Thérapeutique / Pédiatrie. Revue Orl*2003, Volume 6, Numéro 5, 328-34
- [92] **Ben Regaya L, Et Al :**Les Masses Cervicomédiastinales : Problèmes Du Diagnostic Prénatal Et De La Prise En Charge Néonatale. A Propos De Deux Observations. *Imagerie De La Femme* (2010), Doi:10.1016/J.Femme.2010.04.001
- [93] **C. Gaugler, C. Langlet, E. David, B. Escande, I. Kauffmann, J. Messer :** Volumineuses Tumeurs Cervicales Foetales. Diagnostic Et Evaluation Anténatale, Prise En Charge Postnatale : A Propos De Trois Cas. *Masson, 2004, Société Française De Médecine Périnatale*,P 66.
- [94] **A Brasseur, D Seryer, Mc Plancq, G Krim, S Lanta, A Le Blanche.** :Lymphangiome Kystique Thoracobrachial Dans Le Syndrome De Protée : Diagnostic Anténatal Et Suivi Par Irm. *J Radiol* 2009;90:608-11.
- [95] **Chantrel J, Jambon Ac, Goueusse P, Robert Y, Brévière Gm :**Lymphangiome Kystique Thoraco Brachial : Dépistage Anténatal Et Prise En Charge Périnatale, A Propos D'un Cas. *J Gynecol Obstet Biol Reprod* 2003 ;32 :4.

- [96] **J.Y. Gillet, G. Boog, Y. Dumez, I.Nisand, C. Valette** :Echographie Des Malformations Fœtales. Editions Vigot 1990, Paris, 259-260, 481.
- [97] **F.Monot.** :Lymphangiome Kystique Thoraco-Axillo-Brachial. A Propos D'une Observation. Diu D'échographie Obstétricale Et Gynécologique : Brest : 1999-2000,1-24.
- [98] **Alexandra Benachi** :Conduites Pratiques En Médecine Fœtale. Elsevier Masson, 2010, Page 25
- [99] **Ming Ho, Chien-Chung Lee, Yin-Yi Chang, Chin-Tao Tai And Horng-Der Tsai.**:Prenatal Diagnosis Of Lymphangiomas At Unusual Locations: Report Of Three Cases. J Med Ultrasound, 2002;10:32–36
- [100] **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.
- [101] **Lamia Rezgui-Marhoul, Lotfi Hendaoui** : Lymphangiome Kystique Cervical, Diagnostic Prénatal Un Cas. Presse Med 2005; 34: 967
- [102] **Teague Ke, Eggleston Mk, Muffley Pe, Gherman Rb** : Recurrent Fetal Cystic Hygroma With Normal Chromosomes: Case Report And Review Of The Literature. J Matern Fetal Med., 2000 Nov-Dec;9(6):366-9.

- [103] **J. Chantrel, Ac. Jambon, P. Goeusse, Y. Robert, Gm. Breviere :**
Lymphangiome Kystique Thoraco-Brachial : Dépistage Anténatal Et
Prise En Charge Périnatale, A Propos D'un Cas. Journal De
Gynécologie Obstétrique Et Biologie De La Reproduction
Vol 32, N° 7 - Novembre 2003 P. 4
- [104] **J. Rakotosamimanana, Raharisolo Vololonantenaina Cr, H.
Ratovoson, Ahmad Ahgmag, H. Razafindramboa. :**Lymphangiome
Kystique Cervico-Médiastinal: A Propos S'un Cas Et Revue De La
Literature. Arch Inst Pasteur Madagascar 2000 ;66 (1, 2) :61-64.
- [105] **D. Bianchi, T. Crombleholme, M. Dalton. :**Cystic Hygroma And
Lymphagioma. Fetology. Diagnosis And A Management Of The
Fetal Patient.2000, United States Of America; 255-260.
- [106] **Chinh-Ping Chen. :**Congenital Cervical Cystic Hygroma Causing An
Airway Emergency. Am J Emerg Med 1999 October; 14(6): 622-624.
- [107] **S.N. Masood, M.F. Masood. :**Case Report Of Fetal Axillo-Thoraco-
Abdominal Cystic Hygroma. Arch Gynecol Obstet (2010) 281:111–
115.
- [108] **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.
- [109] **Reichler A, Bronshtein M. :**Early Prenatal Diagnosis Of Axillary
Cystic Hyfroma. J Ultrasound Med 1995; 14: 581-4.

- [110] **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.
- [111] **M. Farmand, And J.J. Kuttenger :**A New Therapeutic Concept For The Treatment Of Cystic Hygroma. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1996 April; 81(4) :389-395.
- [112] **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.
- [113] **A. Castellote, E. Vazquez, J. Vera, J. Piqueras, J. Lucaya, P. Garcia-Pena, J. A. Jiménez. :**Cervicothoracic Lesions In Infants And Children. Radiographics 1999, May-June, 19(3), 586.
- [114] **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.
- [115] **Robert Ja, Sepulveda W :**Prenatal Sonographic Findings Associated With Lymphangioma Of The Chest Wall. (1997)J Ultrasound Med 16:635–637.
- [116] **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.

- [117] **Deepak K. Tempe, Vishnu Datt, Sanjula Virmani, Akhilesh S. Tomar, Amit Banarjee, Sanjay Goel, Indrani Bandyopadhyay, And Uday K. Makwane:** Aspiration Of A Cystic Mediastinal Mass As A Method Of Relieving Airway Compression Before Definitive Surgery. Journal Of Cardiothoracic And Vascular Anesthesia, Vol 19, No 6 (December), 2005: Pp 781-783
- [118] **Zhi-Min Lei & Al:** Surgery Of Lymphatic Malformations In Oral And Cervicofacial Regions In Children. Oral Surg Oral Med Radiol Pathol Oral Endod 2007; 104: 338-44
- [119] **I.James :** Les **Angiomes Et Lymphangiomes.** Desc De Chirurgie Pédiatrique Session De Septembre 2009 –Paris
[Www.Sofop.Org/.../Les%20angiomes%20et%20lymphangiomesij21-09.Pdf](http://www.sofop.org/.../Les%20angiomes%20et%20lymphangiomesij21-09.Pdf)
- [120] **Kenny .B, Smith.B, Bensoussan.A.L :**Laparoscopie Excision Of A Cystic Lymphangioma.J. Laparoendoscopic Srgey, 1996, 6 Supplement 1, : 99-101.
- [121] **Mennecier. D, Boucher. E, Bey. E, Bronstein. J.A, Thiolet. C, Gros. P, Aubert.P, Forret.O:**Lymphangiome Kystique Mésentérique.Presse Médicale, 1999,28, N°12, P: 629-631.
- [122] **Mennemeyer. R , Smith.M :**Multicustic Péritonéal Mésothelioma. A Report With Electron Microscopy Of A Case Mimicking Intra-Abdominal Cystic Hygroma.Cancer, 1979, 44, : 692-698.

- [123] **Thorbeckc .V, Toscanomendez. R, Herrainz . R, Hodalgo,Matamartin .J.M, Anstorbeck.R.Vara :**Laparoscopie Resection Of A Gaint Mesenteric Cystic Lymphagioma.Eyr J Surg. 1997,163,:395-396.
- [124] **Geneton Et Grob. M:**Kystes Et Tumeurs Solides Du Mésentère.Actualités Hépatogastro-Entérologiques De L'hôtel Die. 1963. «Le Mésentère » : 72-85.
- [125] **T. Labiad, I. Tougui, M. Mahtar, A. Benjelloun, A. Chekkoury-Idrissi :** Lymphangiome Kystique Cervical De L'enfant :A` Propos D'un Cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2008;109:258-287 44e Congres De La Societe Francaise De Stomatologie Et Chirurgie Maxillofaciale
- [126] **Alqahtani, L.T. Nguyen, H. Flageole, K. Shaw, And J.-M. Laberge:** 25 Years' Experience With Lymphangiomas In Children. Journal Ofpediatric Surgery, Vol34, No 7 (July), 1999: Pp 1164-1168
- [127] **Georg Thieme Verlag Stuttart:**Guidelines For The Successful Treatment Of Lymphangioma With Ok-432. Eur J Pediatr Surg 2003; 13(2): 103-107
- [128] **Ohta N, Fukase S, Suzuki Y, Ishida A, Aoyagi M. Laryngoscope:** Treatments Of Various Otolaryngological Cystic Diseases By Ok-432: Its Indications And Limitations. The Laryngoscope,Volume 120, Issue 11, Pages 2193–2196, November 2010.

- [129] **Tadaharu Okazaki, Saori Iwatani, Toshihiro Yanai, Hiroyuki Kobayashi Yoshifumi Kato, Takashi Marusasa, Geoffrey J. Lane, Atsuyuki Yamataka** . Treatment Of Lymphangioma In Children:Our Experience Of 128 Cases. Journal Of Pediatric Surgery (2007) 42, 386– 389
- [130] **Shuhei Ogita, Toshiaki Tsuto, Eiichi Deguchi, Kazuaki Tokiwa, Masako Nagashima, and Naomi Lwai Ok-432**: Therapy For Unresectable Lymphangiomas In Children. Journal Of Pediatric Surgery, Vol26, No 3 (March), 1991: Pp 263-270
- [131] **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.
- [132] **Philandrianos C, Et Al.** : Les Anomalies Vasculaires : Fiches D'information. Ann Chir Plast Esthet (2010), Doi : 10.1016/J.Anplas.2009.11.014.
- [133] **Lavie, C. Desouches, D. Casanova, J. Bardot, G. Magalon.** : Traitement Chirurgical Des Malformations Lymphatiques. Annales De Chirurgie Plastique Esthétique 51 (2006) 433–439.
- [134] **Alqahtani A, Nguyen Lt, Flageole H, Shaw K, Laberge Jm.** :25 Years-Experience With Lymphangiomas In Children. Jpediatr Surg 1999;34(7):1164–8.
- [135] **Browse Nl, Whimster I, Stewart G, Helm Cw, Wood Jj.**:Surgical Management Of “Lymphangioma Circumscriptum”.Brjsurg 1986;73(7):585–8.

- [136] **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.
- [137] **Miller Ta.** :Surgical Management Of Lymphedema Of The Extremity. Plast Reconstr Surg 1975;56:633.

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

الوعاؤوم اللمفاوي الكيسي
لدى الطفل
أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم:

من طرف

السيد : ياسين ابراهيمي

المزاداد في: 07 يونيو 1985 بتطوان

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

2Chapitre الكلمات الأساسية: الوعاؤوم اللمفاوي الكيسي – العلاج – الطفل.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس	السيد: محمد نجيب بنحماموش
	أستاذ في جراحة الأطفال
مشرف	السيد: منير كسرى
	أستاذ مبرز في جراحة الأطفال
	السيدة: لطيفة شاط
	أستاذة مبرزة في الأشعة
	السيدة: محمد أنوار دندان
	أستاذ مبرز في جراحة الأطفال

أعضاء

}