

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

ANNEE: 2013

THESE N°: 235

LE LYMPHANGIOME KYSTIQUE
DE L'ABDOMEN CHEZ L'ADULTE

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Najlae EL OUARDI

Née le 01 janvier 1989 à Ouazzane

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

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES: Lymphangiome kystique – Abdomen – Adulte – Diagnostic – Traitement.

JURY

Mr. A. ZENTAR

Professeur de Chirurgie Générale

PRESIDENT

Mr. A. AIT ALI

Professeur de Chirurgie Générale

RAPPORTEUR

Mr. M. MAHI

Professeur de Radiologie

Mr. M. OUKABLI

Professeur d'Anatomie Pathologique

JUGES

Mr. S. BENAMR

Professeur de Chirurgie Générale

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

بِسْمِ اللَّهِ
الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سورة البقرة: الآية: 31



17 JUIN 2013



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

DOYENS HONORAIRES :

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

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Mohamed ADNAOUI
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed AHALLAT
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Jamal TAOUFIK
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Jamal TAOUFIK
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Mai et Octobre 1981

Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih
Pr. TAOBANE Hamid*

Chirurgie Cardio-Vasculaire
Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

Pr. ABROUQ Ali*
Pr. BENSOUA Mohamed
Pr. BENOSMAN Abdellatif
Pr. LAHBABI Naïma

Oto-Rhino-Laryngologie
Anatomie
Chirurgie Thoracique
Physiologie

Novembre 1983

Pr. BELLAKHDAR Fouad
Pr. HAJJAJ Najia ép. HASSOUNI

Neurochirurgie
Rhumatologie

Décembre 1984

Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
Pr. MAAOUNI Abdelaziz
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
Pr. SETTAF Abdellatif

Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

Pr. BENJELLOUN Halima
Pr. BENSALD Younes
Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
Pr. IRAQI Ghali

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Pneumo-physiologie

Janvier, Février et Décembre 1987

Pr. AJANA Ali
Pr. CHAHED OUAZZANI Houria
Pr. EL YAACOUBI Moradh
Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
Pr. LACHKAR Hassan
Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Gastro-Entérologie
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
Pr. DAFIRI Rachida
Pr. HERMAS Mohamed
Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

Pr. ADNAOUI Mohamed
Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali*
Pr. CHAD Bouziane
Pr. CHKOFF Rachid
Pr. HACHIM Mohammed*
Pr. KHARBACH Aïcha
Pr. MANSOURI Fatima
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
Pr. TAZI Saoud Anas

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

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AL HAMANY Zaïtounia
Pr. AZZOUI Abderrahim
Pr. BAYAHIA Rabéa
Pr. BELKOUCHI Abdelkader
Pr. BENABDELLAH Chahrazad
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif
Pr. BENSOUDA Yahia
Pr. BERRAHO Amina
Pr. BEZZAD Rachid
Pr. CHABRAOUI Layachi
Pr. CHERRAH Yahia
Pr. CHOKAIRI Omar
Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
Pr. KHATTAB Mohamed

Anatomie-Pathologique
Anesthésie Réanimation
Néphrologie
Chirurgie Générale
Hématologie
Chirurgie Générale
Pharmacie galénique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Biochimie et Chimie
Pharmacologie
Histologie Embryologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie

Pr. SOULAYMANI Rachida
Pr. TAOUFIK Jamal

Pharmacologie
Chimie thérapeutique

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed
Pr. BENSOUDA Adil
Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
Pr. CHRAIBI Chafiq
Pr. DAOUDI Rajae
Pr. DEHAYNI Mohamed*
Pr. EL OUAHABI Abdessamad
Pr. FELLAT Rokaya
Pr. GHAFIR Driss*
Pr. JIDDANE Mohamed
Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
Pr. TAGHY Ahmed
Pr. ZOUHDI Mimoun

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

Mars 1994

Pr. AGNAOU Lahcen
Pr. BENCHERIFA Fatiha
Pr. BENJAAFAR Noureddine
Pr. BEN RAIS Nozha
Pr. CAOUI Malika
Pr. CHRAIBI Abdelmjid
Pr. EL AMRANI Sabah
Pr. EL AOUAD Rajae
Pr. EL BARDOUNI Ahmed
Pr. EL HASSANI My Rachid
Pr. EL IDRISSE Lamghari Abdennaceur
Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. HADRI Larbi*
Pr. HASSAM Badredine
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. JELTHI Ahmed
Pr. MAHFOUD Mustapha
Pr. MOUDENE Ahmed*
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

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

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. ABDELHAK M'barek

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique

Pr. BELAIDI Halima
Pr. BRAHMI Rida Slimane
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHAMI Ilham
Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
Pr. EL ABBADI Najia
Pr. HANINE Ahmed*
Pr. JALIL Abdelouahed
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAOUI Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
Pr. CHAARI Jilali*
Pr. DIMOU M'barek*
Pr. DRISSI KAMILI Med Nordine*
Pr. EL MESNAOUI Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. FERHATI Driss
Pr. HASSOUNI Fadil
Pr. HDA Abdelhamid*
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. IBRAHIMY Wafaa
Pr. MANSOURI Aziz
Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Décembre 1996

Pr. AMIL Touriya*
Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. MAHFOUDI M'barek*
Pr. MOHAMMADINE EL Hamid
Pr. MOHAMMADI Mohamed
Pr. MOULINE Soumaya
Pr. OUADGHIRI Mohamed

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

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

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Générale
Médecine Interne
Pneumo-phtisiologie
Traumatologie-Orthopédie

Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Néphrologie
Cardiologie

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BEN AMAR Abdesselem
Pr. BEN SLIMANE Lounis
Pr. BIROUK Nazha
Pr. CHAOUI Souad*
Pr. DERRAZ Said
Pr. ERREIMI Naima
Pr. FELLAT Nadia
Pr. GUEDDARI Fatima Zohra
Pr. HAIMEUR Charki*
Pr. KADDOURI Nouredine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAOUI CHAFIQ
Pr. NAZI M'barek*
Pr. OUAHABI Hamid*
Pr. TAOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

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

Novembre 1998

Pr. AFIFI RAJAA
Pr. BENOMAR ALI
Pr. BOUGTAB Abdesslam
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. EZZAITOUNI Fatima
Pr. LAZRAK Khalid *

Gastro-Entérologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Traumatologie Orthopédie

Pr. BENKIRANE Majid*
Pr. KHATOURI ALI*
Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

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

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie

Pr. EL OTMANY Azzedine
Pr. HAMMANI Lahcen
Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
Pr. ISMAILI Hassane*
Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AIT OURHROUI Mohamed
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. BENCHEKROUN Nabiha
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL IDGHIRI Hassan
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. HSSAIDA Rachid*
Pr. LAHLOU Abdou
Pr. MAFTAH Mohamed*
Pr. MAHASSINI Najat
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
Pr. NASSIH Mohamed*
Pr. ROUIMI Abdelhadi

Décembre 2001

Pr. ABABOU Adil
Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BELMEKKI Mohammed
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUCHEANE Thami
Pr. BENYOUSSEF Khalil
Pr. BERRADA Rachid
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUHOUCHE Rachida

Chirurgie Générale
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
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

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

Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. CHELLAOUI Mounia
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. DRISSI Sidi Mourad*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL MOUSSAIF Hamid
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. GOURINDA Hassan
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABBAJ Saad
Pr. KABIRI EL Hassane*
Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MAHASSIN Fattouma*
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBAH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
Pr. EL BARNOUSSI Leila
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. EL MANSARI Omar*
Pr. ES-SADEL Abdelhamid

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale

Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HADDOUR Leila
Pr. HAJJI Zakia
Pr. IKEN Ali
Pr. ISMAEL Farid
Pr. JAAFAR Abdeloihab*
Pr. KRIOUILE Yamina
Pr. LAGHMARI Mina
Pr. MABROUK Hfid*
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
Pr. NAITLHO Abdelhamid*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RACHID Khalid *
Pr. RAISS Mohamed
Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
Pr. RHOU Hakima
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOUGHALEM Mohamed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
Pr. HACHI Hafid
Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KARMANE Abdelouahed
Pr. KHABOUZE Samira
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. LEZREK Mohammed*
Pr. MOUGHIL Said
Pr. SASSENOU ISMAIL*
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

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

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

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. AZIZ Nouredine*
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENHALIMA Hanane
Pr. BENHARBIT Mohamed
Pr. BENYASS Aatif
Pr. BERNOUSSI Abdelghani
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. EL HAMZAOUI Sakina
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. KARIM Abdelouahed
Pr. KENDOSSI Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. NIAMANE Radouane*
Pr. RAGALA Abdelhak
Pr. SBIHI Souad
Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam
Pr. ZERAIDI Najia

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

Décembre 2005

Pr. CHANI Mohamed

Anesthésie Réanimation

Avril 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. AKJOUJ Said*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. ESSAMRI Wafaa
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun

Rhumatologie
Radiologie
Hématologie
O.R.L
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio – Vasculaire
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Gastro-entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation

Pr. GHADOUANE Mohammed*
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
Pr. IDRIS LAHLOU Amin
Pr. JROUNDI Laila
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SEKKAT Fatima Zahra
Pr. SOUALHI Mouna
Pr. TELLAL Saida*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leila
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi*
Pr. AMHAJJI Larbi*
Pr. AMMAR Haddou
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed*
Pr. BALOUCH Lhousaine*
Pr. BENZIANE Hamid*
Pr. BOUTIMZIANE Nourdine
Pr. CHARKAOUI Naoual*
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader*
Pr. ELABSI Mohamed
Pr. EL BEKKALI Youssef*
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GANA Rachid
Pr. GHARIB Nouredine
Pr. HADADI Khalid*
Pr. ICHOU Mohamed*
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LALAOUI SALIM Jaafar*
Pr. LOUZI Lhousain*

Urologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie – Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Psychiatrie
Pneumo – Phtisiologie
Biochimie
Pneumo – Phtisiologie

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

Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed*
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
Pr. MOUTAJ Redouane *
Pr. MRABET Mustapha*
Pr. MRANI Saad*
Pr. OUZZIF Ez zohra*
Pr. RABHI Monsef*
Pr. RADOUANE Bouchaïb*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine*
Pr. SIFAT Hassan*
Pr. TABERKANET Mustafa*
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour*
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Décembre 2008

Pr ZOUBIR Mohamed*
Pr TAHIRI My El Hassan*

PROFESSEURS AGREGES :

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali*
Pr. AGDR Aomar*
Pr. AIT ALI Abdelmounaim*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. ALLALI Nazik
Pr. AMAHZOUNE Brahim*
Pr. AMINE Bouchra
Pr. AZENDOUR Hicham*
Pr. BELYAMANI Lahcen*
Pr. BJIJOU Younes
Pr. BOUHSAIN Sanae*
Pr. BOUI Mohammed*
Pr. BOUNAIM Ahmed*
Pr. BOUSSOUGA Mostapha*
Pr. CHAKOUR Mohammed *
Pr. CHTATA Hassan Toufik*

Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo ptisiologie
Hématologique
Anesthésier réanimation
Parasitologie
Médecine préventive santé publique et hygiène
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale

Médecine interne
Pédiatre
Chirurgie Générale
Neurologie
Neuro-chirurgie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Rhumatologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Anatomie
Biochimie-chimie
Dermatologie
Chirurgie Générale
Traumatologie orthopédique
Hématologie biologique
Chirurgie vasculaire périphérique

Pr. DOGHMI Kamal*
Pr. EL MALKI Hadj Omar
Pr. EL OUENNASS Mostapha*
Pr. ENNIBI Khalid*
Pr. FATHI Khalid
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. KABBAJ Nawal
Pr. KABIRI Meryem
Pr. KADI Said *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. L'KASSIMI Hachemi*
Pr. LAMSAOURI Jamal*
Pr. MARMADE Lahcen
Pr. MESKINI Toufik
Pr. MESSAOUDI Nezha *
Pr. MSSROURI Rahal
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. OUKERRAJ Latifa
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. ZOUHAIR Said*

Octobre 2010

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

Hématologie clinique
Chirurgie Générale
Microbiologie
Médecine interne
Gynécologie obstétrique
Rhumatologie
Gastro-entérologie
Pédiatrie
Traumatologie orthopédique
Pédiatrie
Microbiologie
Chimie Thérapeutique
Chirurgie Cardio-vasculaire
Pédiatrie
Hématologie biologique
Chirurgie Générale
Radiologie
Cardiologie
Pneumo-phtisiologie
Microbiologie

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

Mai 2012

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

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

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES *PROFESSEURS*

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

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

*Enseignants Militaires**

Mise à jour le 02/05/2013



Dédicaces



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

FEU SA MAJESTE LE ROI

HASSAN II



Que Dieu ait son âme dans son Saint Paradis

A

SA MAJESTE LE ROI

MOHAMED VI



*Chef suprême et chef d'état major général
des Forces Armées Royales.*

Qu'Allah le glorifie et préserve son royaume

A
SON ALTESSE ROYALE LE PRINCE
HERITIER
MOULAY EL HASSAN



Que Dieu le garde

A TOUTE LA FAMILLE ROYALE



A Monsieur le Médecin Général de Brigade

AHMED MOUEDENE :

Professeur De Traumatologie Orthopédie.

Inspecteur du Service de Santé des Forces Armées Royales.

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération.

A Monsieur le Médecin Colonel Major

DIMOU M'BAREK :

Professeur d'Anesthésie Réanimation.

Directeur de l'HMIMV –Rabat.

En témoignage de notre grand respect

Et notre profonde considération

*Monsieur le Médecin Colonel Major
Abdelkrim MAHMOUDI*

*Professeur de Réanimation.
Directeur de L'Hôpital Militaire de Meknès.
En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération.*

*A Monsieur le Médecin Colonel Major
Hassan ISMAILI*

*Professeur de traumatologie orthopédie
Directeur de L'Hôpital Militaire de Marrakech.
En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération.*

*A Monsieur le Médecin Colonel Major
HDA ABDELHAMID
Professeur de Cardiologie.*

*Directeur de l'E. R. S. S. M et de L'E. R. M. I. M.
En témoignage de notre grand respect
Et notre profonde considération.*

*A Monsieur le Médecin Lieutenant Colonel
Abdelaziz BOUSNANE*

Commandant du groupement de formation et d'instruction

A mes chers parents FEDOUL Fatima et EL OUARDI Driss,

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de mes sentiments les plus forts, mon profond respect et ma plus grande gratitude.

Que dieu vous bénisse et vous prête bonne santé et longue vie.

A ma très chère sœur OUAFAË et son mari ADIL,

En témoignage de l'immense affection que je vous porte, je vous dédie ce travail et vous souhaite tout le bonheur du monde.

A mon très cher frère NAOUFAL,

Tu es mon frère, mon ami et mon confident, tu as toujours su m'encourager. Cher frère, aucun mot, aussi expressif qu'il soit, ne saurait exprimer tout l'amour que je te porte.

A mes grands parents,

Vos prières et vos encouragements tout au long de mes études ont été pour moi d'un grand soutien.

Que Dieu vous garde en bonne santé !

Aux familles BENALLEL et ABOU ALI,

Vous m'avez entouré d'amour et de tendresse pendant mon parcours médical, nulle dédicace ne serait suffisante pour vous exprimer ma reconnaissance.

A ma chère copine BENALLEL Khadija,

Mon amie et ma sœur, tu a toujours été présente pour moi, pour ta générosité, ta bonté, ta gentillesse et toutes tes qualités qui te rendent spéciale et unique.



A mes chères amies Salma, Sara, Asmae, Meriem, Ihsane

Pour les inoubliables moments partagés ensemble, votre soutien, je vous adore !

*A tous ceux qui ont participé de loin
Ou de près à la réalisation de ce travail,
Et à tous ceux que j'ai omis de citer*



Remerciements



A mon Maitre Et Président du Jury,

Pr. Zentar Aziz

Professeur de chirurgie générale

C'est un grand honneur que vous me faites de présider mon jury de thèse.

Je vous remercie de la confiance que vous avez bien voulu témoigner.

Veillez agréer, cher maitre, l'expression de mon profond respect et de ma haute considération.

A mon Maitre et Directeur de thèse,

Pr. Ait Ali Abdelmounaim

Professeur de chirurgie générale

Très insuffisantes seront toutes les nombreuses pages que j'écrierai afin de vous remercier pour votre soutien admirable, votre patience illimitée et votre temps précieux que vous avez sacrifié à la direction de ce travail.

Veillez accepter mes sincères remerciements de même que le témoignage de mon profond respect.



A mon Maitre et Juge de thèse

Pr. Mahi Mohamed

Professeur de radiologie

J'ai le privilège et l'honneur de vous avoir parmi les membres du jury.

Veillez croire en l'assurance de mon respect le plus profond.



A mon Maitre et Juge de thèse

Pr. Oukabli Mohamed

Professeur de d'anatomie pathologique

Vous me faites un grand honneur en acceptant de juger ce travail.

Que ce travail soit une occasion de vous exprimer ma gratitude et mon respect les plus sincères.



A mon Maitre et Juge de thèse

Pr. Benamr Said

Professeur de chirurgie générale

Je suis très honorée de vous compter parmi les membres de mon jury.

*Veillez trouver ici l'expression de ma gratitude et de ma haute
considération.*



Sommaire

Introduction	1
Rappel anatomique	4
I- Groupes ganglionnaires de l'abdomen.....	5
I-1 Ganglions pariétaux de l'abdomen	5
I-2 Ganglions viscéraux.....	6
II- Tronc collecteur des lymphatiques abdominaux : le canal thoracique	9
II-1 Origine.....	9
II-2 Trajet.....	9
II-3 Terminaison.....	9
Rappel embryologique	11
Pathogénie	14
I- Théorie mécanique	15
II- Théorie congénitale.....	16
III- Causes angiogénétiques.....	17
Classifications	19
I- Classification actuelle	20
II- Classification de Wegner 1877	20
A) LK capillaires.....	20
B) L.K caverneux.....	21
C) Les hygromas Kystiques	21

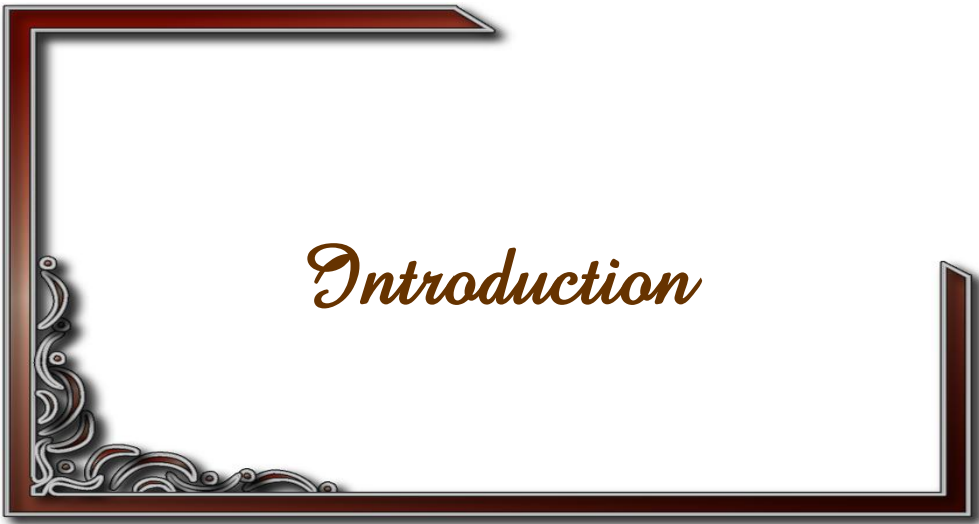
Anatomo-pathologie	22
I- Etude macroscopique	23
II- Microscope optique.....	25
III- Microscope électronique	26
IV- Etude immuno-histochimique.....	27
Topographie	28
I- localisation cervicale.....	29
II- localisation axillaire.....	29
III- localisation abdominale.....	30
Diagnostic positif	32
I- Etude clinique	33
I-1 Douleurs abdominales.....	33
I-2 Masse abdominale	34
I-3 Troubles digestifs.....	35
I-4 Complications.....	36
I-5 Autres modes de révélation	38
II- Etude paraclinique.....	39
II-1 Radiologie	39
II-2 Cytoponction.....	43
II-3 Biologie	44
III- Diagnostic de certitude	45

A-Aspect macroscopique.....	45
B-Aspect microscopique.....	45
Diagnostic différentiel	46
I- A l'étape clinique	47
II- A l'étape morphologique	47
III- A l'étape histologique.....	49
Traitement	51
I- Traitement chirurgical	52
I-1 Préparation du malade	52
I-2 Voies d'abord	52
I-3 Méthodes chirurgicales	54
I-4 Résultats du traitement chirurgical	56
II- Traitement non chirurgical	57
II-1 Endoscopie	57
II-2 La sclérothérapie.....	57
+Sclérothérapie à l'OK-432	57
+Autres produits utilisés.....	58
II-3 Abstention thérapeutique.....	60
Evolution et pronostic	61
I- Evolution spontanée	62
II- Evolution après traitement.....	63

III- Facteurs pronostiques de la réponse au traitement chirurgical	63
IV- Facteurs pronostiques de la réponse aux différentes techniques de la sclérothérapie.....	64
Observations	65
Résultats	83
I- L'âge de survenue et le sexe	84
II- Les circonstances de découverte	85
III- Localisations	86
IV- L'examen clinique	87
V- Le bilan paraclinique	88
VI- Traitement	89
Discussion	90
I- La localisation mésentérique	91
II- La localisation rétropéritonéale	93
III- La localisation splénique	97
IV- La localisation surrénalienne	98
Conclusion	100
Résumé	102
Références	106

LISTE DES ABREVIATIONS

TDM	: Tomodensitométrie
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
CD	: Cluster of différenciation
AC	: Anti-corps
bFGF	: basic fibroblast growth factor
MLK	: Malformation lymphatique kystique
LK	: Lymphangiome kystique
LKS	: Lymphangiome kystique surrénalien
ASP	: Abdomen sans préparation
NFS	: Numération formule sanguine
ECG	: Electrocardiogramme
PC	: Produit de contraste
VCI	: Veine cave inférieure



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

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

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

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

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

La localisation abdominale reste extrêmement rare et sa présentation clinique est très polymorphe dominée par une symptomatologie digestive. Il pose le problème de diagnostic différentiel avec les autres formations kystiques.

Ces lésions, bien que toujours bénignes, se manifestent par des complications spécifiques et souvent trompeuses.

Malgré le progrès de l'imagerie (TDM et IRM), le diagnostic de lymphangiome kystique reste histologique après exérèse chirurgicale.

Le but de notre travail est :

- d'analyser les aspects cliniques et radiologiques des lymphangiomes kystiques de l'abdomen.

- Déterminer les éléments cliniques et paracliniques utiles pour le diagnostic positif du lymphangiome kystique.
- Préciser les particularités de certaines localisations : mésentère, rétropéritoine, rate et surrénale.
- Evaluer les résultats du traitement chirurgical.

Pour atteindre ces objectifs, nous avons réalisé une étude rétrospective à partir de 7 cas de lymphangiomes kystiques intra-abdominaux, traités dans le service de Chirurgie viscérale I de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V de Rabat entre 2002 et 2013.

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



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 lymphatiques.

I- Groupes ganglionnaires de l'abdomen

Les ganglions lymphatiques de l'abdomen peuvent se diviser en ganglions pariétaux et ganglions viscéraux (3-4).

I-1 Ganglions pariétaux de l'abdomen

On distingue les ganglions de la paroi abdominale antéro-latérale et les ganglions abdomino-aortiques.

A-Ganglions de la paroi abdominale antérolatérale

Ils sont situés dans la profondeur de la paroi, ce sont :

- Les ganglions de la chaîne épigastrique.
- Les ganglions ombilicaux et sus-ombilicaux.
- Les ganglions de la chaîne circonflexe iliaque.
- Les ganglions pré-aortiques.
- Les ganglions rétro-aortiques.
- Les ganglions latéro-aortiques droits.
- Les ganglions latéro-aortiques gauches.

B- Ganglions abdomino-aortiques

Ils sont placés dans l'abdomen autour de l'aorte, et de la veine cave inférieure, ils se répartissent en quatre groupes principaux :

I-2 Ganglions viscéraux

Les vaisseaux lymphatiques qui drainent la plupart des viscères de l'abdomen se déversent dans les ganglions placés à proximité de l'organe correspondant. Ces ganglions sont nommés selon l'organe qu'ils drainent ou du vaisseau artériel le long duquel ils sont placés.

A-Ganglions de la chaîne coronaire stomachique

Ils sont situés le long de l'artère coronaire stomachique et de la petite courbure de l'estomac.

B-Ganglions de la chaîne splénique

Ils se répartissent en 3 groupes :

Les ganglions gastro-épiploïques gauches, les ganglions du hile de la rate et les ganglions sus-pancréatiques.

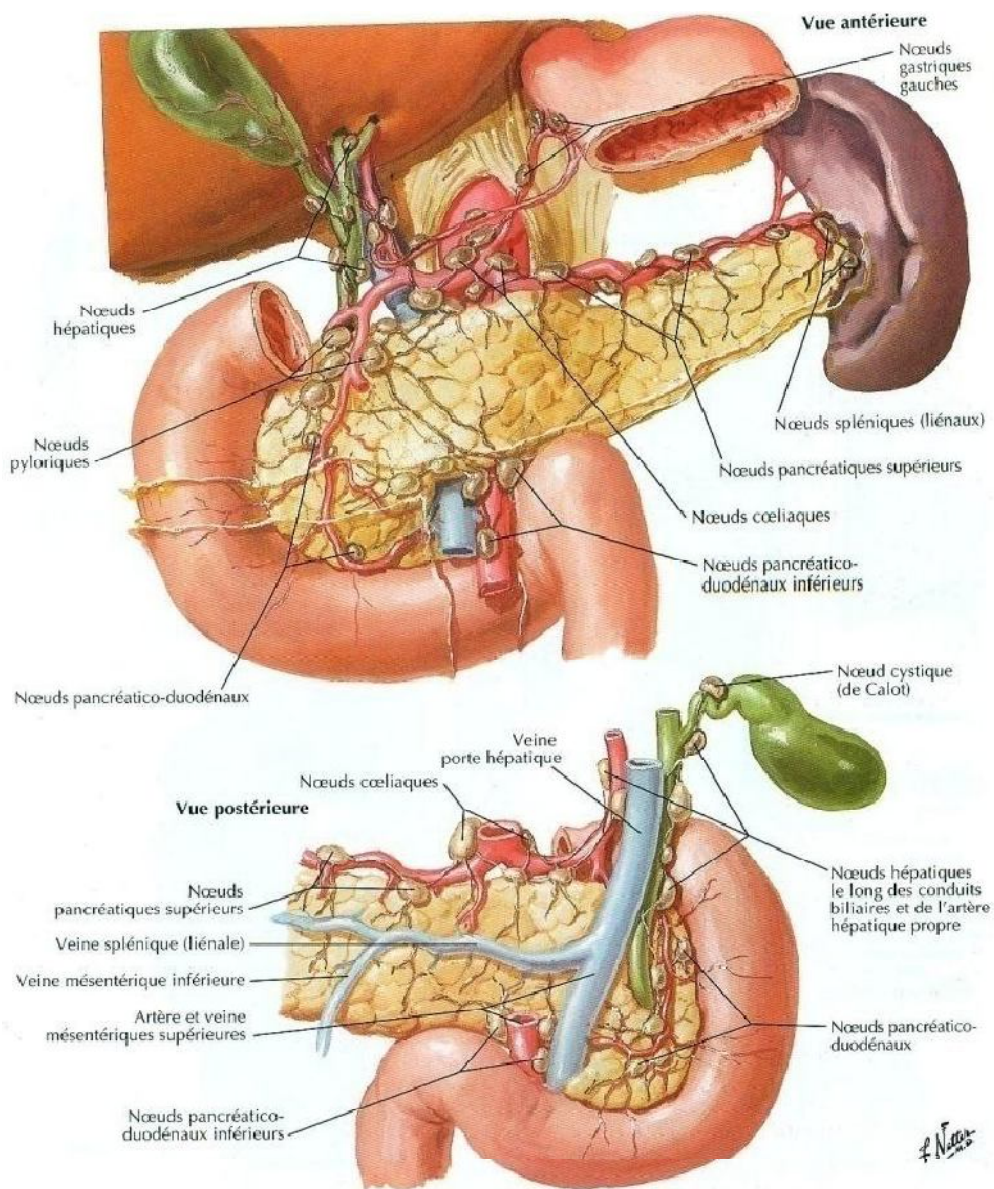


Figure 1 : la chaîne splénique, vue antérieure et postérieure(5).

C-Ganglions de la chaîne hépatique

Ils sont disposés le long de l'artère hépatique et de ses branches, on distingue cinq groupes principaux :

- Les ganglions gastro-épiploïques droits, sous pyloriques et rétro-pyloriques.
- Les ganglions duodéno-pancréatiques.
- Les ganglions pylorique ou sus pylorique.
- Les ganglions de l'artère hépatique.

D-Ganglions des chaînes mésentériques supérieures et inférieures

Ils sont placés le long de l'artère mésentérique supérieure et inférieure et de leurs branches de distribution.

a-Ganglions du mésentère :

Ils se répartissent en 3 groupes à l'intérieur du mésentère : un groupe périphérique juxta-intestinal, un groupe intermédiaire et un groupe central situé dans la racine du mésentère.

b-Ganglions satellites des artères du colon:

Ils sont divisés en 3 groupes :

- Les ganglions satellites des artères du caecum, et de l'appendice.
- Les ganglions satellites des artères coliques :

Groupe épocolique, Groupe paracolique, Groupe intermédiaire, Groupe principal et Groupe central.

- Les ganglions satellites des artères du rectum, ce sont des petits nodules appelés ganglions ano-rectaux ou para-rectaux.

II- Tronc collecteur des lymphatiques abdominaux : le canal thoracique

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

II-1 Origine

Le canal thoracique résulte des deux troncs lombaires, qui font suite, en haut, aux ganglions latéro-aortiques droits et gauches.

II-2 Trajet

- ✓ Retro-aortique.
- ✓ Passe par l'orifice aortique, en T12.
- ✓ Traverse tout le thorax, dans le médiastin postérieur, en se situant sur le flanc gauche de la colonne vertébrale.
- ✓ Il franchit l'orifice supérieur du thorax et s'enroule en crosse, d'arrière en avant, sur le dôme pleural.

II-3 Terminaison

Le canal thoracique s'abouche soit dans la veine sous-clavière gauche ou dans le confluent veineux formé par la veine sous-clavière gauche et la veine jugulaire interne gauche.

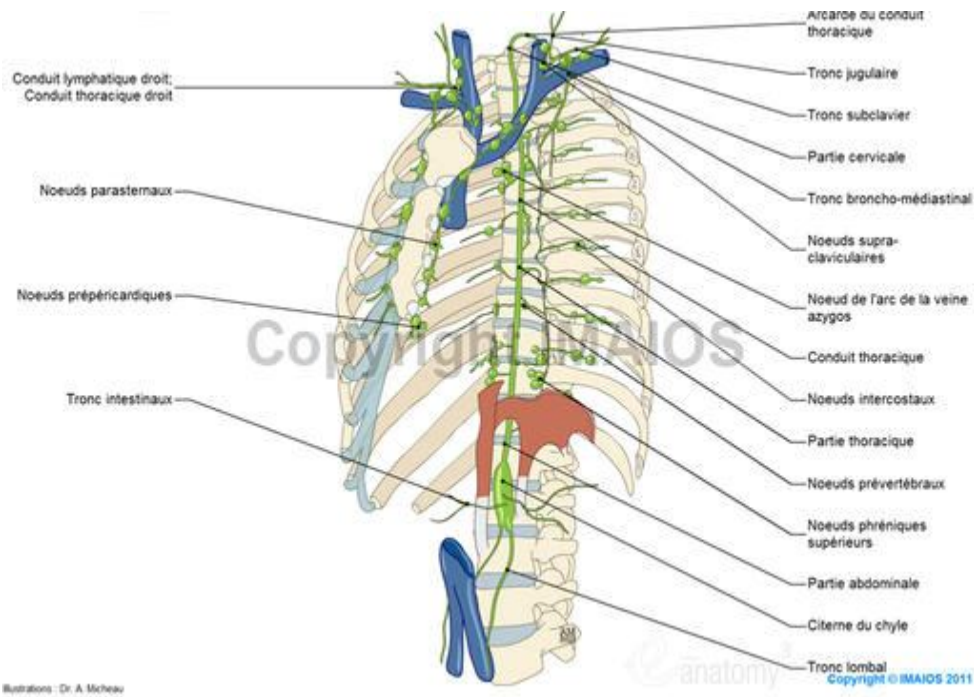
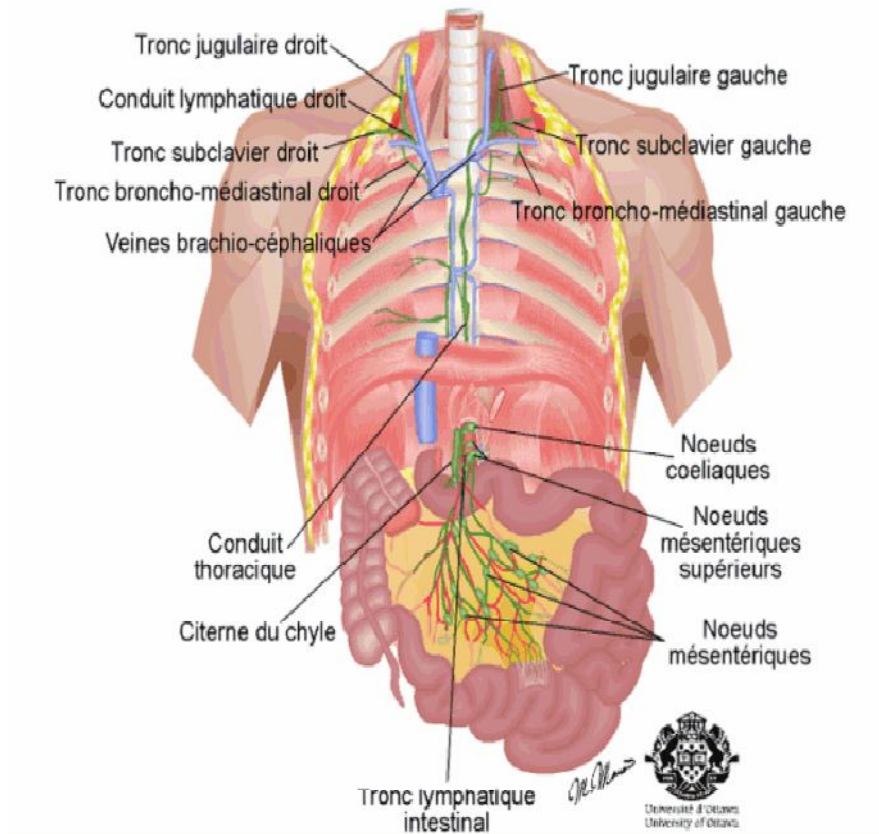


Figure2 : Le canal thoracique(6).



Rappel embryologique

Le système lymphatique se développe au moment du stade de différenciation entre artères et veines.

Il existe deux théories sur le développement du système lymphatique : les théories centrifuge et centripète.

Selon la théorie centrifuge de SABIN(7) et LEWIS(8), les lymphatiques jugulaires et postérieurs sont issus du bourgeonnement des veines.

HUNTINGTON et MCCLURE(9,10), quant à eux, pensent que les lymphatiques sont le résultat de la coalescence d'espaces mésenchymateux qui s'endothélialisent en canalicules et qui peuvent rejoindre les veines, c'est la théorie centripète.

Le système lymphatique se développe à partir de la sixième semaine de la vie intra-utérine. De la 6^{ème} à la 9^{ème} semaine, des dilatations locales des canaux lymphatiques vont former six lymphatiques primaires :

- ❖ 2 sacs lymphatiques jugulaires, situés près de la jonction des veines sous-clavières et des veines cardinales antérieures (futurs veines jugulaires internes).
- ❖ 2 sacs lymphatiques iliaques, situés près de la jonction des veines iliaques avec les veines cardinales postérieures.
- ❖ 1 sac lymphatique rétro-péritonéal, situé à la racine du mésentère.
- ❖ 1 citerne lymphatique, en arrière du sac lymphatique rétro-péritonéal, au niveau des glandes surrénales.

La citerne lymphatique est unie aux sacs lymphatiques jugulaires par deux canaux thoraciques droit et gauche qui vont s'anastomoser et rejoindre le système veineux, à la base du cou. A l'exception de la partie supérieure de la citerne lymphatique, les sacs lymphatiques se transforment en groupes de ganglions, vers le troisième mois de la vie fœtale. Les cellules mésenchymateuses envahissent chaque sac et le transforment en canaux lymphatiques ou sinus. Puis, la trame conjonctive et la capsule du ganglion se constituent.

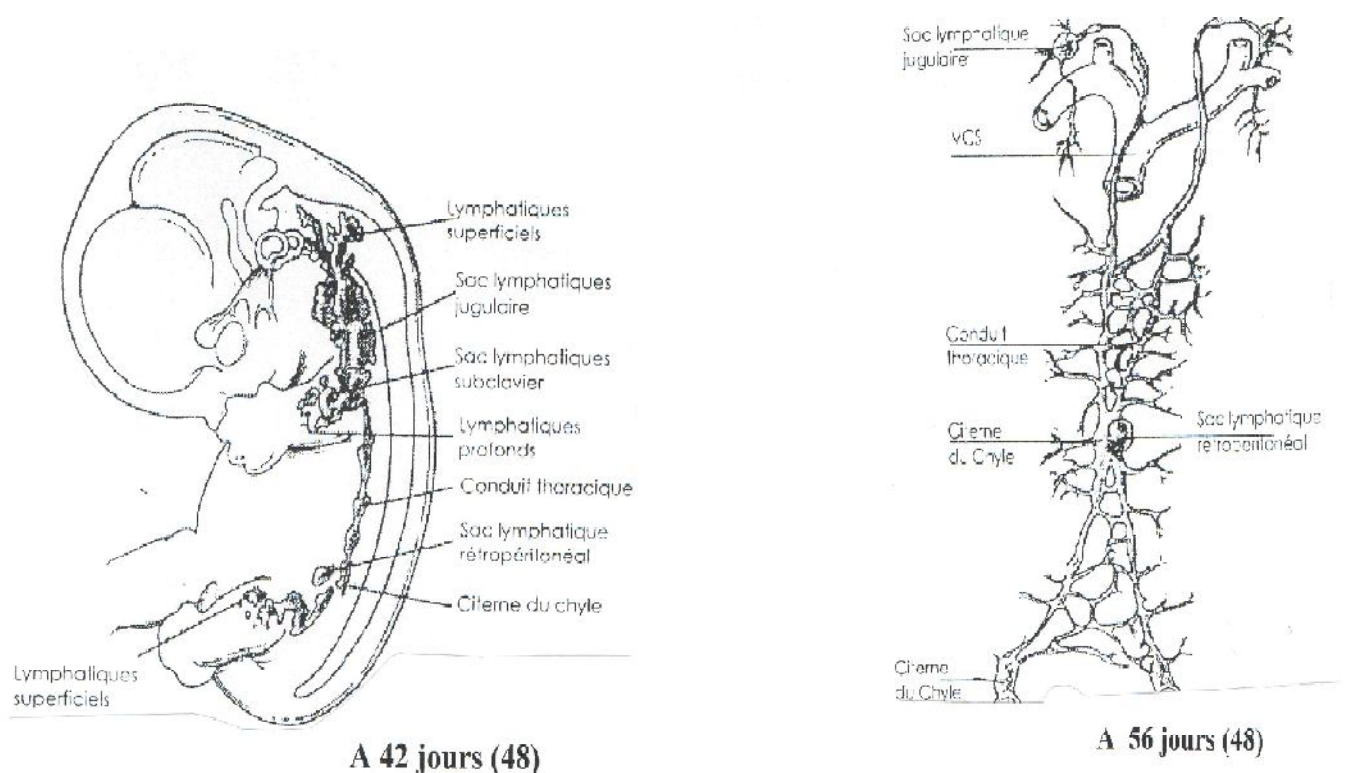


Figure3 : le développement embryonnaire du système lymphatique(11).



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

I- Théorie mécanique

Elle est basée sur l'obstruction des canalicules lymphatiques par un obstacle exogène ou un facteur inflammatoire et formation kystique en amont(12).

Il a été admis que ces malformations peuvent apparaître suite à une chirurgie, un traumatisme(13), une infection, une néoplasie ou une inflammation chronique.

Cette théorie de LK acquis trouve actuellement peu de défenseurs (14, 15). LATTEI(14) a expérimentalement démontré que la pression dans un vaisseau lymphatique obstrué n'est pas capable de provoquer une dilatation kystique.

HERRIZIER BEAHRIS et BLALOCK(16) sont arrivés à la même conclusion en obturant ou en ligaturant le canal thoracique.

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

II- Théorie congénitale

C'est la plus défendue parmi les nombreuses hypothèses pathogéniques(13).

La découverte de LK à la première décennie de vie, avec une fréquence importante chez les nourrissons, 90% avant la fin de la 2ème année, et même les observations de diagnostic anténatal(16) ont été considérées comme une évidence à son origine dysembryoplasique congénitale.

Cependant le mécanisme exact reste discuté.

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

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

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

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

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

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

III- Causes angiogénétiques

La pathogenèse des MLK n'est pas encore parfaitement appréhendée. Une avancée considérable, dans sa compréhension, a été faite grâce à la découverte d'un récepteur du facteur de croissance du tissu lymphatique. Le Vascular Endothelial Growth Factor-C (VEGF-C) est le ligand des récepteurs VEGFR-3 et VEGFR-2, qui chez les souris transgénique induisent la croissance des vaisseaux lymphatiques, dans la peau, sans influencer sur le développement des vaisseaux sanguins. Etant donné que cette hyperplasie est sélective, le VEGF-C pourrait jouer un rôle dans les affections du système lymphatique et, par conséquent, être la cible de nouvelles alternatives thérapeutiques (17,18).

D'autres constatations ont été rapportées : les cellules des hygromas kystiques possèdent un niveau élevé de bFGF, qui est un inducteur de l'angiogenèse, et un taux bas d'un inhibiteur de l'angiogenèse, la thrombospondine-1. Ceci pourrait signifier que les lymphangiomes seraient la résultante d'un emballement de l'angiogenèse et, qu'à l'avenir, les traitements anti-angiogénétiques pourraient être une nouvelle stratégie thérapeutique, dans cette pathologie(19).



Il existe plusieurs classifications des MLK :

I- Classification actuelle

Elle divise les MLK en lésions microkystiques, macrokystiques et mixtes(20) :

- A) Les lésions macrokystiques sont des espaces kystiques de volume supérieur à 2cm³,
- B) les lésions microkystiques sont composées d'éléments inférieurs à 2cm³.
- C) les lésions mixtes contiennent les deux types de malformations à 1cm³(21).

II- Classification de Wegner 1877

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

A) LK capillaires

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

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

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

Pour certains auteurs, cette forme de lymphangiome serait constituée, plutôt, de structures veineuses lymphatiques, équivalentes aux malformations veineuses sanguines(22). Ces structures se différencient des malformations veineuses par la composante musculaire plus marquée (média) et par la forme des vaisseaux, plus arrondie. La présence d'hématies et de thrombus est fréquente et ne permet pas d'affirmer l'existence d'une composante vasculaire sanguine.

B) L.K caverneux

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

C) Les hygromas Kystiques

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

L'hygroma kystique est le plus fréquent des lymphangiomes.



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

I- Etude macroscopique

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

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

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

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

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

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

D) Contenu: il est classique de différencier selon la nature du liquide deux types(23) :

- Le kyste chyleux: à contenu blanchâtre lactescent, est tout à fait évocateur de l'affection. Le kyste chyleux est la forme habituellement rencontrée au niveau du mésentère et de la région rétropéritonéale.
- Le kyste séreux : plus rare, électivement situé au niveau des mésocôlons et des épiploons, est souvent uniloculaire. Il est caractérisé par ses parois minces parcourues de vaisseaux et par son contenu clair.
- Parfois il existe des formes mixtes, certaines poches des kystes multiloculaires peuvent être séreuses, alors que d'autres sont chyleuses.
- Outre les formes chyleuses et séreuses, le contenu du kyste peut être modifié par l'infection ou l'hémorragie intra kystique donnant dans ce dernier cas un kyste hématique(24).

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

Il est souvent chyleux en cas de communications avec la circulation lymphatique. Cet aspect n'est pratiquement jamais en rapport avec l'infection car le liquide est habituellement stérile en culture. Le liquide présente une haute concentration en graisses et chylomicrons(24).

La présence de sang dans les cavités kystiques pourrait être due à une hémorragie traumatique ou à des communications veino-lymphatiques qui pourraient résulter de l'érosion du plexus veineux(25).

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

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

II- Microscope optique

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

En effet, cette tumeur est constituée par de nombreuses cavités vasculaires dilatées, à contenu fluide, éosinophile, amorphe ou mêlé à quelques hématies, elles sont bordées par une couche externe conjonctive, doublée d'un endothélium interne très mince (26,27,28).

A- Couche externe ou couche conjonctive

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

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

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

B- Couche endothéliale

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

III- Microscope électronique

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

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

IV- Etude immuno-histochimique

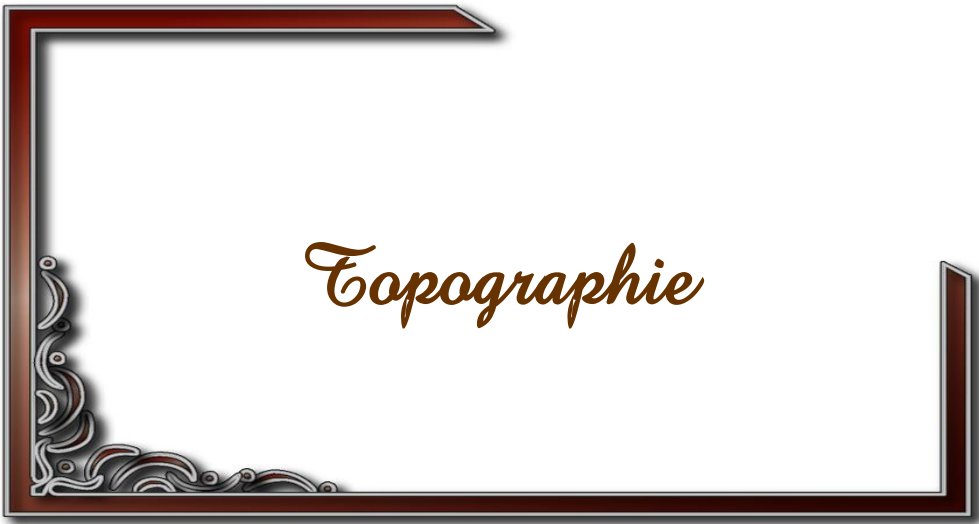
En immuno-histochimie les cellules endothéliales sont positives pour le facteur VII-RA, CD 31 et CD34 permettant ainsi d'affirmer le diagnostic(12), par contre elles ne sont pas réactives à l'acide périodique, ni à la mucicarminé, ni au bleu Alcian, le marquage à la cyto-kératine est constamment négatif(16).

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

Dans une étude menée par HORNICK(29) tous les cas de lymphangiome kystique étaient positifs au D2-40, et au CD31, tandis que le CD34 n'était positif que dans certains cas. Ces résultats illustrent l'hétérogénéité de l'apport de ces antigènes dans le cas des lésions vasculaires et la nécessité de l'utilisation de plus d'un seul marqueur.

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

Les kystes mésentériques d'origine mésothéliale représentent le principal diagnostic différentiel en histologie. L'origine de la prolifération tumorale est souvent évoqué en microscopie optique avec l'absence de cellules musculaires dans la paroi du kyste et la présence d'un revêtement cubique à sa surface pour les kystes d'origine mésothéliale. Dans le diagnostic difficile des cas, l'immunohistochimie peut facilement séparer ces deux entités, Parce que le kyste mésothélial est positif pour les kératines et le lymphangiome est réactif pour les marqueurs endothéliaux.



Le LK est une tumeur bénigne qui atteint habituellement la région cervicale et axillaire, la localisation intra-abdominale est rare et représente moins de 5%(30).

I- localisation cervicale

Peut être divisée 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 des 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(31). C'est la plus fréquente des localisations(1,31).

Pour FRANCOIS et AL(1), les localisations antérieures (50%) sont aussi fréquentes que les localisations postérieures. Les lymphangiomes kystiques médians sus-hyoïdiens, sont plus rares et rentrent dans le cadre de lymphangiomatose diffuse dont les déformations sont quelques fois moins visibles. 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.

II- localisation axillaire

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(32).

III- localisation abdominale

Dans l'abdomen, les lésions atteignent préférentiellement le mésentère et l'épiploon. La localisation rétropéritonéale est la deuxième localisation la plus fréquente, en raison d'une grande richesse du réseau lymphatique (14). Il peut toucher également d'autres organes intra-abdominaux (le foie, la rate, le pancréas, le rein et la surrénale...).

- **La localisation mésentérique** : c'est la plus fréquente dans la littérature. Elle est atteinte dans 69% des cas surtout au niveau de la région iléale. Le kyste peut être juxta-intestinal ce qui est l'éventualité la plus fréquente englobant la vascularisation à 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** : la majorité des kystes omentaux sont découverts seulement au cours de l'enfance(33), ils peuvent être retrouvés au niveau du petit épiploon mais surtout au niveau du grand épiploon. Un cas de LK localisé aux deux épiploons a été décrit par ABOULOLA(34).

- **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'on peut observer les migrations dans la région inguinale simulant une hernie(35).

- **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 splénique** : c'est une localisation exceptionnelle et dont le diagnostic est rarement porté en préopératoire surtout en pays d'endémie du kyste hydatique.

- **La localisation surrénalienne** : LKS sont des formations tumorales bénignes rares, elles sont connues depuis la fin de XVIIème siècle. Ils forment 45% des tumeurs kystiques de la surrénale selon selon GhANDUR-MNAYMNEY(36).

- **La localisation grêlique** : certaines localisations au niveau de l'intestin grêle ont été décrites. La tumeur peut être intramuqueuse, intraluminale, sessile ou sous forme de lésions pédiculées. Elle peut siéger au niveau de n'importe quel segment du tractus intestinal(37).

- **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(38). Le premier cas de LK colique a été décrit en 1930 par KAUFMAN(38). Selon le relevé de KURAMOTO, le LK siège surtout au niveau du colon droit.

- **La localisation pancréatique** : les tumeurs kystiques du pancréas sont rares. Elles représentent 5 à 10% des lésions kystiques du pancréas et 5% de toutes les tumeurs pancréatiques(39). 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(40).



I- Etude clinique

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs d'une expression clinique très polymorphe ; ils peuvent faire penser à un grand nombre d'affections abdominales : mais elle est surtout marquée par les manifestations digestives.

Leur mode de révélation est habituellement en rapport avec le volume et la topographie de la tumeur et n'a généralement aucun caractère spécifique.

Les LK peuvent soit rester longtemps asymptomatiques, soit se manifester plus précocement par des symptômes initiant les investigations diagnostiques, soit être émaillés 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.

I-1 Douleurs abdominales

Elles constituent le mode de révélation le plus fréquent. Dans une série publiée par BERNETT(41) comportant 71cas, la douleur abdominale était présente dans 81,5% des cas.

La douleur se localise le plus souvent au niveau de la fosse iliaque droite, que l'on doit à la présence de plusieurs lésions au voisinage de la valve iléo-caecale, plusieurs malades sont explorés pour appendicite ou torsion ovarienne(41).

Elle peut être aigue ou chronique.

Selon LEHN(42) elle peut avoir trois origines principales :

- ✓ Une hémorragie intra-kystique(43).
- ✓ Une compression des organes de voisinages responsable de coliques digestives ou urinaires par compression de la vessie et des uretères.
- ✓ La mise sous tension brutale du kyste. Selon d'autres, elle peut être expliquée par la traction sur la racine du mésentère ou à des phénomènes infectieux ou inflammatoires ou encore causée par l'irritation du péritoine par une petite quantité du liquide filtré à travers la paroi du kyste(44).

Elle est spontanée ou provoquée par un changement de position.

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

I-2 Masse abdominale

Dans certains cas, la découverte d'une tumeur représente le signe de découverte majeur.

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(45) sur 91 cas colligés, une masse abdominale était palpée chez 36 malades.

Cependant, elle pose de difficiles problèmes diagnostiques avec les autres tumeurs abdominales étant donné ses caractères très variables. La rareté de l'affection fait que le lymphangiome n'est retenu, par ordre de fréquence, qu'exceptionnellement, ce sont les investigations paracliniques qui évoqueront le diagnostic(46).

La tumeur est généralement médiane ou paramédiane. Son développement peut se faire vers l'hypochondre gauche ou vers la fosse iliaque droite(47).

Elle est arrondie, généralement bien limitée avec une surface qui est plus souvent lisse et 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)(47). Dans certains cas, la tumeur peut apparaître fixée lorsqu'elle a contracté des adhérences inflammatoires avec des organes de voisinages 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 tumeurs à l'éclipse.

I-3 Troubles digestifs

Les troubles digestifs ne sont pas spécifiques : dyspepsie, ballonnement, nausée, sténose haute avec vomissement, troubles de transit, rarement un syndrome de Koenig.

En effet les nausées et les vomissements sont observés dans environ 45% à 52% selon BRUNET, GAUFER et MANENT(45).

La symptomatologie digestive est marquée par des épisodes de diarrhée et de constipation. Parfois la symptomatologie s'accroît par l'apparition de syndrome de Koenig traduisant une subocclusion (40). La survenue d'une invagination intestinale aiguë est retrouvée également dans la littérature.

L'association d'un lymphangiome à une diarrhée chronique par entéropathie associant des douleurs abdominales, diarrhées glairo-sanglantes, amaigrissement et déperdition protidique ou par lymphangiectasie intestinale est rapportée(48).

Enfin, quelques cas de lymphangiomes kystiques avec méléna ou réctorragie ont été également décrits(49).

La fièvre peut être notée et elle est en rapport avec une infection locale du lymphangiome qui est souvent associée à une douleur abdominale aiguë. Chez certains malades, l'anorexie et l'altération de l'état général peuvent exister en dehors de toute complication et être le mode de révélation du lymphangiome kystique (40).

I-4 Complications

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

A- Occlusion intestinale

30% des lymphangiomes mésentériques se compliquent d'une occlusion intestinale(45).

Elle relève :

-Soit d'un iléus fonctionnel secondaire à une hémorragie ou à une infection intra-kystique avec un risque de perforation annoncée par une fébricule et une leucocytose.

-Soit d'une occlusion mécanique par :

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

B- Hémorragie

L'hémorragie est une évolution possible de toute formation kystique(43).

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.

Un lymphangiome kystique peut être révélé par une anémie ferriprive secondaire à une hémorragie intrakystique. L'anémie pourrait s'expliquer par une érosion vasculaire au niveau du kyste ou une séquestration vasculaire avec une hémolyse et hyperalbuminémie(45).

C- Infection

Les complications infectieuses sont : soit iatrogènes lors d'une cytoponction soit par contiguïté. Aucune infection par voie hématogène n'a été décrite dans la littérature(50).

L'infection du contenu du kyste se manifeste par des douleurs abdominales, une fièvre et parfois des signes péritonéaux(45).

D- Torsion

La torsion du pédicule du kyste avec hémorragie intra-kystique est une complication rare. Elle est le fait des tumeurs pédiculées. Il faut en rapprocher le possible enclavement des tumeurs kystiques dans le petit bassin, ou la tumeur douloureuse est perçue par le toucher rectal, qui donne un tableau clinique ressemblant à celui d'une torsion annexielle(51).

I-5 Autres modes de révélation

Le lymphangiome kystique peut prendre d'autres modes de révélation comme ; Ascite, hernie inguino-scrotale(40), œdème des membres inférieurs(52).

L'anémie pourrait être expliquée par une érosion vasculaire au niveau du kyste ou une séquestration vasculaire avec hémolyse qui entraîne un subictère et hyperbilirubinémie. Elle est exceptionnelle et peu évocatrice.

Il peut être découvert dans un cadre d'abdomen aigu : obstruction intestinal, appendicite ou hémopéritoine, ou d'irritation péritonéale provoquée par la fuite du contenu du kyste (29).

II- Etude paraclinique

II-1 Radiologie

A- Abdomen sans préparation

L'ASP est en général peu contributif. Il peut montrer :

- de face et profil : une grisaille diffuse avec une diminution de l'aération digestive. Il peut y avoir un refoulement des clartés digestives, des signes d'occlusion avec des niveaux hydroaériques, 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(53) trois signes peuvent orienter le diagnostic :

- ❖ 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 compressions extrinsèques des clartés digestives.
- ❖ Déplacement en masse de l'opacité en fonction de la gravité.

B- Echographie

C'est l'examen majeur, souvent de première intention pour le diagnostic de LK. Il est simple, peu coûteux, non invasif, et très bien supporté par le malade.

Elle permet de :

- Préciser le siège et la nature de la masse, les limites et les rapports avec les organes de voisinage.
- Préciser la taille, le nombre des poches kystiques et leur caractère multicloisonné(1).
- étudier l'échostructure de la masse, rechercher la présence de calcifications ou d'air intra-lésionnel(54). Dans la forme non compliquée la lésion est bien limitée, anéchogène, formée de multiples logettes séparées par des septas fibreux très fins.

Cependant, en cas de formes de diagnostic plus difficile, correspondant soit à des formes micro kystiques soit à des formes compliquées par des phénomènes inflammatoires, infectieux ou hémorragiques, les aspects peuvent être franchement pseudo-tumoraux hétérogènes, mal limités, réalisant un syndrome de masse isoéchogène aux structures adjacentes(55).Voire contenir quelques calcifications.

Au doppler couleur :

- ✓ Une vascularisation périphérique peut être visualisée en rapport avec le tissu environnant tassé.
- ✓ Au niveau des septas, un faible flux vasculaire peut être retrouvé.

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

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

C- Tomodensitométrie

C'est un excellent moyen diagnostique chez l'adulte. C'est dans les aspects échographiques atypiques qu'il trouve ses meilleures indications, permettant d'étudier la densité de la tumeur et d'évaluer plus précisément que l'échographie les rapports avec les organes de voisinages et permet de différencier entre le LK rétropéritonéal du LK intra-péritonéal.

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

Le LK se présente au scanner comme une lésion liquidienne homogène hypodense traversée par de fines cloisons ne prenant pas le contraste. La présence d'une paroi épaisse qui se rehausse après injection de produit de contraste est plus en faveur d'un pseudokyste ou d'une duplication digestive. Cependant le LK infecté peut avoir un aspect similaire.

La densité peut être négative en cas de contenu chyleux ou plus dense en cas d'hémorragie intrakystique. Une densité forme allongée et l'implication de plus d'un compartiment rétropéritonéal sont caractéristiques du LK(56).

La bénignité est confirmée par l'absence des adénopathies et d'envahissement des organes de voisinages(15).

D- Imagerie par résonance magnétique IRM

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

En cas de contenu liquidien, il existe un hyposignal en T1, un hypersignal en T2. Un signal graisseux dans le kyste est caractéristique et se traduit par un iso ou hypersignal en T1, un hypersignal en T2 diminuant en T2 tardif.

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

Une prise de Gadolinium par la paroi et les cloisons peut cependant être observée(57).

L'IRM reste l'examen de choix, pour apprécier l'extension en profondeur en cas de formes circonscrites des lymphangiomes car, indétectable à l'examen clinique. Elle permet également d'apprécier l'infiltration des tissus sous-jacents et de prévenir, ainsi les gestes incomplets(58).

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 surcout économique.

E- Lymphographie

La lymphographie peut être utile dans le diagnostic des LK rétropéritonéaux, en montrant une communication avec le système lymphatique(59).

Cette communication existerait toujours mais rarement mise en évidence par la lymphographie(60), ce qui limite son intérêt.

II-2 Cytoponction

La cytoponction ou la ponction à l'aiguille fine du contenu kystique, sous repérage échographique, scanographique ou lors d'une laparoscopie, est un examen simple et sans danger. Elle garde un intérêt majeur dans les lésions du pancréas(46).

Elle comporte des risques hémorragiques majeurs et infectieux certains, alors qu'une dissémination éventuelle du trajet de la ponction en cas de lésions malignes n'a été qu'exceptionnellement rapportée(46). L'éventualité d'un kyste parasitaire est toujours possible malgré une sérologie négative. D'autre part, un volume trop important du kyste rendait son évacuation par simple drainage illusoire.

Le but de la cytoponction est essentiellement d'obtenir un prélèvement du contenu kystique afin d'étudier l'aspect, la chimie et la cytologie.

Le contenu du kyste est habituellement chyleux ou séreux. La découverte d'un tel liquide à la ponction est très évocatrice du diagnostic mais ne suffit pas à l'affirmer. La présence de sang dans les cavités kystiques pourrait être due à une hémorragie traumatique ou à des communications veino-lymphatiques qui pourraient résulter de l'érosion du plexus veineux(61).

La cytologie du produit de ponction, en l'absence de complications et de remaniements, retrouve principalement des lymphocytes jusqu'à 90%, matures de petite taille. Une telle formule doit faire discuter le diagnostic du lymphangiome kystique. On retrouve également des macrophages, des polynucléaires, des éosinophiles et quelques hématies, mais jamais de cellules tumorales. Le liquide peut être acellulaire, ce qui n'écarte pas le diagnostic.

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

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(45). Ces deux techniques sont complémentaires, elles permettent de mieux préciser les rapports anatomiques avec les organes de voisinage(62).

II-3 Biologie

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

- L'hémogramme peut montrer une hyperleucocytose en cas d'infection intrakystique et une anémie en cas d'hémorragie.
- Un discret syndrome inflammatoire peut se voir lors des poussées douloureuses.
- La vitesse de sédimentation est généralement normale sauf si poussée inflammatoire.
- La sérologie hydatique est très utile surtout dans notre contexte, dans un but d'éliminer un kyste hydatique.

III- Diagnostic de certitude

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

A- Aspect macroscopique

Macroscopiquement, les lésions de LK apparaissent blanchâtres ou translucides. Elles peuvent être uniloculaires (25%) ou polylobées multikystiques (75%) avec des poches communicantes ou non. Le contenu des kystes peut être séreux ou chyleux. Les vieux kystes sont séparés par un tissu fibreux épais alors que les jeunes kystes ont une fine paroi endothéliale nacrée(60).

B- Aspect microscopique

Trois critères sont nécessaires au diagnostic :

- Il s'agit d'une formation kystique.
- les cloisons sont constituées d'un stroma conjonctif, dont l'épaisseur varie en fonction de l'âge du kyste, pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse.
- Le kyste est bordé d'un revêtement endothélial à type lymphatique (positivité du facteur D2-40) démontrant l'origine vasculaire de la tumeur.

Les marqueurs histoenzymologiques n'apportent pas de solution miracle au diagnostic. Ils ont leur place dans certains cas d'hémorragie intrakystique ou de formes combinée. Il n'existe pas de marqueur complètement spécifique de LK mais certains semblent de bons identifiants de la nature lymphatique d'une malformation(60).



Diagnostic différentiel

I- A l'étape clinique

A- Devant une augmentation du volume abdominal, il faut éliminer les autres tumeurs abdominales :

- Les lésions kystiques : le kyste entéroïde ou séreux solitaire, les pseudo-tumeurs : kyste hydatique, kyste post-traumatique, nécrose centrale d'une tumeur maligne solide, ainsi que le kyste ovarien.
- Les tumeurs solides bénignes ou malignes : lipomes, fibromes...

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

- une appendicite aiguë
- une péritonite aiguë d'autres étiologies
- Une lymphangite mésentérique
- Un étranglement herniaire
- Une complication d'une tumeur (occlusion, perforation ou hémorragie)
- Une torsion du kyste de l'ovaire ...

II- A l'étape morphologique

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

A- le kyste hydatique : Hépatique, splénique ou même échinococcose péritonéale(40). La sérologie hydatique n'a de valeur que lorsqu'elle est positive, négative elle n'élimine pas le diagnostic de kyste hydatique,

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

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

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

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

B- les pseudokystes non-pancréatiques.

C- les tumeurs solides : le neuroblastome, le néphroblastome dans le cas des tumeurs rétropéritonéales.

D-le kyste de l'ovaire : pose problème de diagnostic différentiel chez la femme, mais une fois les ovaires sont visualisés ce diagnostic est éliminé ce qui n'est pas toujours facile.

E-La duplication digestive.

F-Le kyste mésothélial.

G- le kyste du mésentère.

H- Les lymphocèles postopératoires : peuvent également avoir un aspect radiologique superposable, mais le diagnostic doit être envisagé en fonction du siège et du contexte étiologique particulier(63).

I- les tumeurs kystiques du pancréas : Au niveau du pancréas le diagnostic différentiel se pose avec toutes les masses kystiques pancréatiques, les tumeurs mucineuses, les cystadénomes séreux macrokystiques, les pseudokystes, les cystadénocarcinomes ou les kystes hydatiques(64).

L'IRM étant plus performante pour déterminer la limite de la lésion et pour caractériser ses composantes et permet de différencier le LK des autres diagnostics différentiels.

III- 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

A- les mésothéliomes kystiques

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

L'étude en microscopie électronique révèle les caractéristiques des cellules mésothéliales comportant des microvillosités, des désmosomes et des tonifilaments qui sont absents dans les lymphangiomes kystiques(40).

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(40).

B- les duplications digestives

Elles contiennent les éléments de la paroi intestinale normale : des glandes de lieberkuhn plus au moins développées et sécrétantes avec une couche musculaire double et des éléments nerveux(40,45).

Lorsque, dans le lymphangiome kystique, la couche fibroélastique est très riche en fibres musculaires, un problème de diagnostic différentiel peut se poser avec une duplication digestive(46).

C- Les hémangiomes

Ils sont constitués de plusieurs cavités vasculaires séparées par des travées conjonctives(40). Leur paroi ne contient pas des amas lymphoïdes. L'étude en microscopie électronique Et l'immunohistochimie sont nécessaires.

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

Un cas associant le lymphangiome kystique et l'hémangiome a été rapporté dans la littérature(29).



Devant l'incertitude diagnostique préopératoire, la laparotomie s'impose avec examen histologique extemporané pour confirmer la nature bénigne de la lésion(65).

Le traitement de LK est essentiellement chirurgical, et l'exérèse complète reste la méthode de choix.

Ce traitement s'impose du fait du risque de l'évolution vers des complications hémorragiques ou infectieuses imprévisibles, de la croissance du volume kystique avec possibilité d'accidents mécaniques.

I- Traitement chirurgical

I-1 Préparation du malade

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

I-2 Voies d'abord

A- laparotomie

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

L'incision inguinale a été utilisée dans un cas où le LK s'est présenté sous forme d'une hernie inguinale (62).

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

B- laparoscopie

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

Au cours de ces dernières années, elle est introduite dans plusieurs pathologies chirurgicales notamment les lymphangiomes kystiques abdominaux. Ainsi et avec l'avènement de cette voie et la maîtrise croissante de ses techniques, plusieurs publications ont rapporté la possibilité de résection des lymphangiomes kystiques abdominaux par cette voie (66,67,68,69,70).

Elle a été utilisée par VARATHORBECK(71) dans la résection d'un LK du mésentère et par BECHEUR(63) dans la résection d'un LK de l'arrière cavité des épiploons.

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

Cette technique offre divers avantages. L'approche laparoscopique est associée de minimes cicatrices abdominales, réduit l'iléus postopératoire, et diminue le risque d'adhérences et d'occlusions. Elle réduit également la douleur postopératoire et raccourcit la durée de l'hospitalisation et de l'immobilisation.

I-3 Méthodes chirurgicales

A- Enucléation simple du kyste :

La résection complète du lymphangiome kystique représente le traitement idéal lorsqu'elle est réalisable : lymphangiome uniloculaire, de petite taille, loin de la racine du mésentère et sans connexions intestinales. Elle s'adresse surtout aux kystes pédiculés, à certains kystes du grand épiploon, du mésocôlon, de la région rétropéritonéale et à quelques rares kystes du mésentère. L'intrication avec les vaisseaux rend plus aléatoire les possibilités d'exérèse(46).

B- La résection partielle du kyste :

La bénignité de la lésion interdit tout sacrifice nerveux ou vasculaire qui risquerait d'être à l'origine de séquelles irréversibles. Il est ainsi fréquent de devoir laisser en place des résidus qui seront surveillés par échographie et pourront être l'objet d'une résection ultérieure s'ils redeviennent évolutifs(65,59). En fait certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence de 10% à 15% en cas de résection incomplète du kyste. D'autres auteurs rapporte un taux de récurrence de 40% si la résection est incomplète est de 17% si l'exérèse est complète (72,73), ce qui impose une surveillance échographique chez ces patients.

C- La résection complète du lymphangiome associée à une résection d'organes :

L'exérèse complète doit être tentée, en veillant à rester le plus conservateur pour les autres organes, en raison du caractère bénin du lymphangiome.

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.

Le LK développé dans les organes abdominaux pleins, nécessite une résection parenchymateuse plus au moins étendue de l'organe hôte(59).

Dans le cas de LK du mésentère on réalise une résection totale associée ou non à une résection intestinale.

D- Autres méthodes chirurgicales

- Aspiration simple du kyste :

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

La même remarque s'applique aux tentatives de ponction sous contrôle échographique. L'aspiration et la ponction ne peuvent constituer que des méthodes de nécessité imposées par des rapports viscéraux dangereux, rendant toute possibilité de clivage impossible(46).

- Marsupialisation :

En cas de lésions multiloculaires, souvent la résection complète est impossible sans sacrifice digestif étendu et sans risque pour les vaisseaux et la vascularisation des organes de voisinage. On doit se contenter d'une excision d'une plus ou moins grande partie de la lésion pour une analyse anatomopathologique et se garder de tout retirer .Le drainage postopératoire

prend tout son importance, évitant ainsi la reformation secondaire des kystes par organisation de l'épanchement.

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

I-4 Résultats du traitement chirurgical

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

A-Complications de toute chirurgie

- complications respiratoires : infection pulmonaire.
- Surinfection pariétale.
- Hématome.
- Décompensation d'une tare.

B-Complications spécifiques du kyste

- Désunion des cicatrices avec péritonite postopératoire.
- Hémorragie par lâchage d'un vaisseau.
- L'occlusion postopératoire et les diarrhées chroniques ne sont vues qu'en cas de résections étendues.
- La dégénérescence étant exceptionnelle.

C-Récidive

Au long terme, c'est surtout la récidive après une chirurgie partielle. Certains auteurs ont rapportés un taux de récidive de 10 à 15% en cas de résection incomplète.

II- Traitement non chirurgical

II-1 Endoscopie

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(75), elle n'est pas dénuée de risques hémorragiques.

II-2 La sclérothérapie

La sclérothérapie est, actuellement, l'une des principales thérapeutiques des malformations lymphatiques macrokystiques. Plusieurs agents sclérosants ont été essayés : sérum salé hypertonique, OK-432, Ethibloc*, Bléomycine, doxycycline, Lipiodol, morrhuate de sodium et même... l'eau bouillante.

+Sclérothérapie à l'OK-432

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

L'action est celle d'une réaction immunitaire déclenchée par un agent pathogène contre la lésion kystique. Après injection, il existe dans le liquide intrakystique un changement de la population cellulaire, en effet, l'activité de l'OK-432 passe par l'activation des neutrophiles, des macrophages et des cellules tueuses naturelles NK. Il y a une réaction inflammatoire plus ou moins importante, maximale au 3^{ème} jour après injection(73).

Pour SAMUEL(74), l'action de l'OK-432 passe par une augmentation de la perméabilité des cellules endothéliales de la lésion ce qui favorise la résorption du liquide intra-kystique à travers la paroi et donc la disparition de celle-ci.

+Autres produits utilisés

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

Solution alcoolique contenant un extrait de maïs, un marqueur radio-opaque (amidotrizoate de sodium), du propylène glycole et de l'oslum papaveris, une substance qui assure la viscosité du mélange. L'Ethibloc polymérise, rapidement, au contact du sang et est à l'origine d'embols biodégradables, qui se résorbent en 4 à 6 semaines après l'injection. Il entraîne une réaction giganto-cellulaire, nécessaire pour collaber les parois du kyste.

- Bléomycine :

C'est un agent anti-tumoral découvert en 1966 par UMEZAWA(77). A côté de son effet antinéoplasique en inhibant la synthèse de l'ADN, il a un effet irritant des cellules endothéliales de la paroi des lymphangiomes. Même si le mécanisme est inconnu, il apparait que le Bléomycine cause une réaction inflammatoire non spécifique conduisant à une fibrose du kyste.

- Tissucol :

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

L'utilisation du Tissucol, dans le traitement des lymphangiomes kystiques, a été rapportée, pour la première fois, par l'équipe de CASTANAN et par GUTERIEZ SAN ROMAN(78) en 1993.

- Doxycycline :

C'est un dérivé de la tétracycline qui a un large spectre antibiotique. Son utilité dans le lymphangiome a été évaluée par MOLTICH et COL qui ont révélé pour la première fois son efficacité. BURROWS et COL ont montré des résultats encourageants sur l'utilisation de la Doxycycline, chez 41 patients la réduction de taille minimale était de 83%. La Doxycycline a montré également une efficacité supérieure à l'OK-432 dans le traitement des lésions microkystiques. Ce qui a été prouvé par SHIELS et COL qui ont rapporté 17 patients ayant des lésions microkystiques et qui ont eu une réponse complète.

En théorie, le choix de la substance sclérosante, dans les lymphangiomes macrokystiques, devrait se porter, de préférence, sur l'OK-432, ainsi que sur le Tissucol. Chez les patients allergiques à la pénicilline (dont les traces sont présentes dans l'OK-432) ou dans les cas de lésions réfractaires aux autres techniques, il faut s'orienter vers l'utilisation de produits ayant un plus grand potentiel sclérosant comme l'Ethibloc*, seul ou associé à l'alcool absolu. L'emploi de la doxycycline ou de la bléomycine ne comporte pas d'avantages par rapport aux autres, il peut être discuté en cas d'inaccessibilité d'autres produits.

II-3 Abstention thérapeutique

Des publications font état de la disparition des lésions lymphangiomeuses abdominales après une poussée inflammatoire (79).

Cependant, une surveillance clinique et échographique s'impose.

Al PERKINS et AL.(80) Ont identifié des caractéristiques radiologiques dont certaines indiquent une forte possibilité de régression spontanée, quelle que soit la taille. Ces caractéristiques comprennent une prédominance des tissus macrokystiques, 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(81).

En conclusion, il faut retenir qu'en matière de lymphangiome kystique, l'exérèse chirurgicale est l'attitude classique. Elle doit être aussi complète que possible car l'exérèse complète est la seule garantie d'une guérison définitive de ces tumeurs toujours bénignes (82). Mais la bénignité de la lésion interdit tout sacrifice nerveux ou vasculaire qui risquerait d'être à l'origine de séquelles irréversibles au niveau du pelvis et des membres inférieurs. Les autres méthodes thérapeutiques doivent être abandonnées.



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

I- Evolution spontanée

L'évolution spontanée se fait vers la survenue de complications :

- L'augmentation du volume
- L'occlusion
- L'hémorragie intrakystique.

La régression spontanée est décrite seulement pour les petites tumeurs ce qui justifie un traitement conservateur avec des contrôles réguliers stricts(83).

La dégénérescence maligne est exceptionnelle(59).

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

L'évolution naturelle des LK est extrêmement variable. Le devenir et la réponse au traitement, au long cours, de chaque lésion sont difficiles à prévoir.

Environ un tiers des lésions demeurent asymptomatiques et deux tiers d'entre elles subiront des poussées inflammatoires. L'involution spontanée est rare.

La localisation et les rapports anatomiques présentent un facteur prédictif important de l'évolution naturelle des lymphangiomes.

II- Evolution après traitement

Le pronostic des lymphangiomes kystiques de l'abdomen est excellent lorsque la résection est complète. La récurrence est la complication principale si la résection est partielle. Certains auteurs ont rapporté un taux de récurrence qui varie de 10 à 15% (9.5% dans la série de STEYAERT) en cas de résection incomplète du kyste ce qui impose une surveillance échographique régulière chez ces patients. C'est le cas, surtout des lésions rétropéritonéales et quand l'atteinte est multiviscérale (85).

III- Facteurs pronostiques de la réponse au traitement chirurgical

Plusieurs facteurs pronostiques de réponse au traitement chirurgical peuvent être retrouvés dans la littérature :

- La taille : les lésions supérieures à 5cm de diamètre peuvent être, rarement, extirpées en totalité (86,87,84).
- L'exérèse incomplète (macroscopiquement) : le taux de récurrence après une exérèse incomplète varie, selon les auteurs, entre 50 et 100% alors qu'après une exérèse macroscopiquement complète, il est inférieur à 27% (88, 87, 89).
- L'absence de capsule et l'infiltration massive des tissus (90,91).
- Les localisations multiples : les patients, ayant des localisations multiples, récidivent plus facilement que ceux qui ont des localisations simples(92).
- Les lésions ayant été traitées par la sclérothérapie.

- Les caractères histologiques : l'importance des caractères histologiques, pour le pronostic, n'est pas établie(93,94). Selon SERMON et COL(95), il n'y a pas de relation entre le type histologique et le risque de récurrence mais cette constatation est basée sur les observations d'un petit nombre de patients.

IV- Facteurs pronostiques de la réponse aux différentes techniques de la sclérothérapie

La sclérothérapie a fait l'objet de nombreuses études rétrospectives et, seulement, d'un seul essai prospectif, comparant deux modalités de sclérothérapie (96). L'analyse des échecs, rapportés dans la littérature, permet de retrouver quelques facteurs pronostiques, potentiellement péjoratifs, qui sont :

- Un traitement chirurgical, préalable : une chirurgie première serait responsable de fibrose détruisant les communications entre les kystes et diminuant ainsi la diffusion du produit sclérosant(96).
- Un diamètre supérieur à 5cm : en cas de traitement par OK-432(97).
- L'existence d'une composante veineuse(98).
- Le caractère microkystique des lésions(99).



Observation 1

Monsieur B. A., 49 ans, sans antécédent notable, était admis aux urgences le mois de juillet 2006 pour douleurs abdominales et arrêt des matières et des gaz évoluant depuis quatre jours. L'examen clinique notait une distension abdominale diffuse avec matité des flancs. Le bilan biologique était sans anomalie. La radiographie de l'abdomen sans préparation montrait une opacité centrale refoulant les clartés digestives en périphérie (Fig.4). L'échographie abdominale montrait une volumineuse masse kystique hypoéchogène, à paroi fine, cloisonnée, latéralisée à gauche et débordant sur la ligne médiane. Le scanner abdominal objectivait une formation kystique oblongue à grand axe vertical mesurant 47 cm par 29 cm par 23 cm. Cette masse se développait depuis l'arrière cavité des épiploons en haut, refoulait le pancréas et les vaisseaux spléniques en haut et en arrière, l'estomac en haut, le côlon en avant, le rein gauche en arrière et en dehors et les anses digestives en périphérie. Elle débordait sur la ligne médiane, atteignant l'hypochondre droit et descendait en bas jusqu'au pelvis (Fig.5). Le premier diagnostic évoqué était l'échinococcose péritonéale, particulièrement fréquente dans notre contexte, mais la sérologie hydatique réalisée était négative et l'aspect scanographique n'était pas en faveur du diagnostic. Les diagnostics de kyste mésentérique, de cystadénome et de pseudokyste du pancréas ont également été évoqués.



Figure 4 : Radiographie de l'abdomen sans préparation montrant une énorme opacité liquidienne centrale refoulant les anses digestives en périphérie.

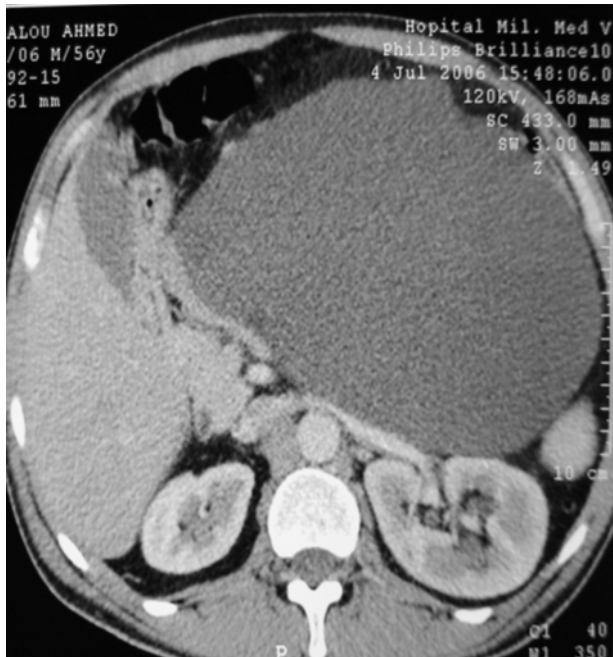


Figure 5 : TDM abdominale en coupe coronale et transversale ; les structures digestives sont complètement écrasées au niveau de l'hypochondre et du flanc droits par la masse kystique.

Une laparotomie était décidée et mettait en évidence une volumineuse masse kystique cloisonnée, à contenu liquidien jaune citrin et prenant naissance à partir du mésentère (Fig.6). Il n'y avait pas d'adhérences avec les viscères abdominaux et une résection complète de la masse était pratiquée.



Figure 6 : Vue opératoire montrant une volumineuse masse kystique multicloisonnée.

L'examen histologique montrait une formation kystique multiloculaire à paroi irrégulièrement épaissie fibreuse comportant des fibres musculaires lisses. Cette paroi était tapissée par une assise discontinue endothélioforme et comportait des lumières remplies de lymphes avec parfois inondation hémorragique. Cet aspect était en faveur d'un lymphangiome kystique (Fig.7). Les suites opératoires étaient simples et aucune récurrence n'était notée avec un recul de six ans.

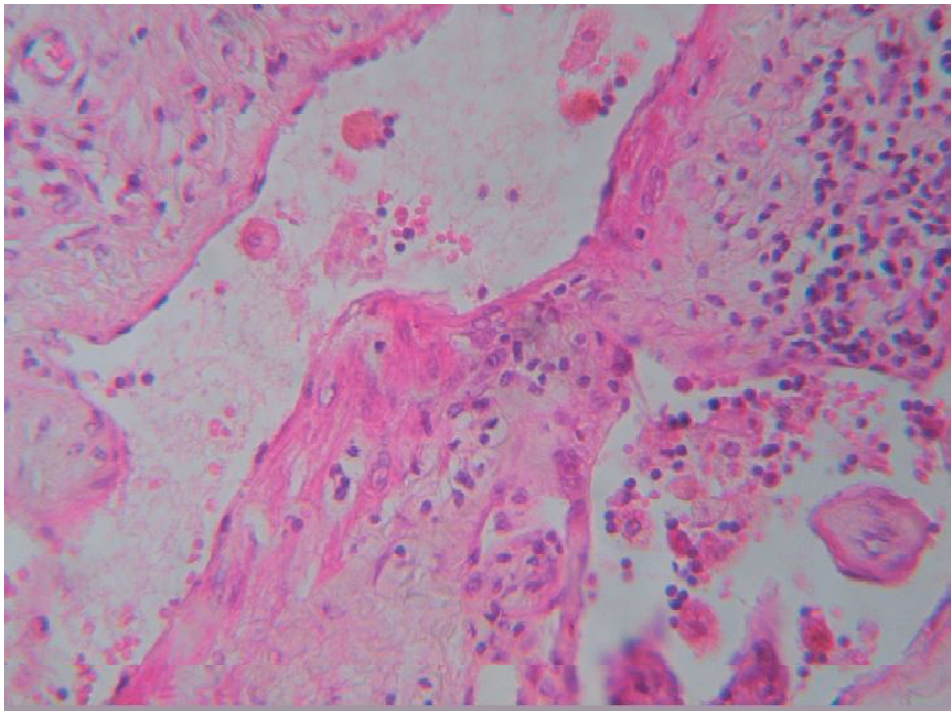


Figure7 : Coupe histologique montrant une formation kystique à paroi endothélioforme remplie de lymphe avec inondation hémorragique

Observation N 2

Mme G.N, est une dame âgée de 39 ans, sans antécédents pathologiques notables admise dans le service en 2004 pour des douleurs abdominales. Le début de la symptomatologie était marqué par des douleurs de la fosse iliaque droite et du flanc droit avec apparition au même endroit d'une masse augmentant progressivement de volume, sans signes digestifs. L'examen clinique a montré une masse palpable de la fosse iliaque et du flanc droit bien limitée rénitente et légèrement sensible. L'échographie abdominale a mis en évidence une masse liquidienne rétropéritonéale droite refoulant le rein droit vers l'avant sans ascite ni adénopathies décelables. La TDM abdominale a montré une masse kystique refoulant le cadre colique et les anses grêliques en avant, et les axes vasculaires (aorte et veine cave inférieure) en arrière, siège de quelques cloisons, non rehaussée après injection de produit de contraste et sans bourgeon endokystique visible. La Sérologie hydatique était négative.

La patiente a été opérée par laparotomie médiane. L'exploration chirurgicale a retrouvé une masse kystique polylobée rétropéritonéale contenant un liquide citrin (fig.8). Le geste chirurgicale a consisté en une exérèse complète du kyste. L'examen histologique a conclu à un lymphangiome kystique rétropéritonéal.

L'évolution a été marquée, quatre années après, par la découverte d'une masse de 3 cm de diamètre dans la fosse iliaque droite lors d'une échographie de contrôle. La masse était kystique univésiculaire et bien limitée. Ces données ont été confirmées par le scanner. La patiente a été opérée avec résection complète de la masse. Le diagnostic de récurrence du lymphangiome kystique a été confirmé

par l'étude histologique de la pièce opératoire. L'évolution était favorable sans signes de récurrence après un recul de cinq ans.

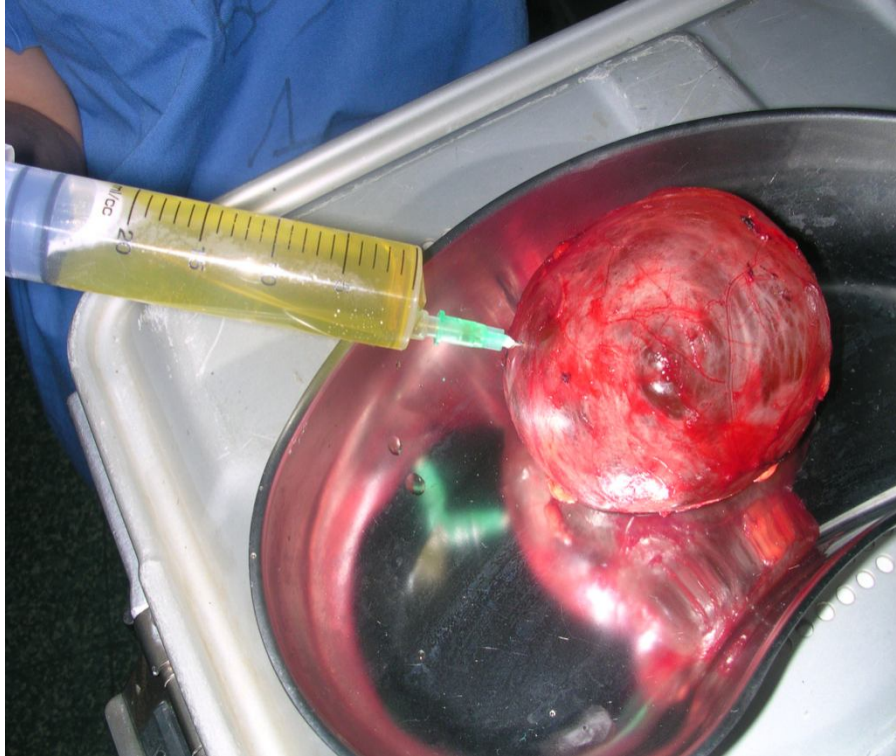


Figure8 : pièce opératoire : masse kystique à contenu liquidien jaune citrin à la ponction.

Observation N 3

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

La fibroscopie oeso-gastrique était normale. L'échographie abdominale a montré une splénomégalie contenant une masse kystique hétérogène, il n'y avait pas d'adénopathies profondes. La TDM abdominale a montré une lésion splénique mesurant 5 cm, d'allure kystique, rehaussée en périphérie après injection du produit de contraste, associée à un épaissement anormal de la paroi gastrique (fig.9). La Sérologie hydatique était négative et la numération formule sanguine n'a pas montré d'anomalie. Le contexte clinique et les données du scanner ont fait suspecter une pathologie maligne en premier, tel un lymphome ou une métastase splénique. Le malade a été opéré par une laparotomie médiane itérative. L'exploration abdominale a trouvé une splénomégalie homogène. La paroi de l'estomac était normale et il n'avait pas de syndrome tumoral abdominal. Le malade a bénéficié d'une splénectomie (Fig.10) et le diagnostic de lymphangiome splénique a été posé en postopératoire sur l'examen histologique de la pièce opératoire.

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

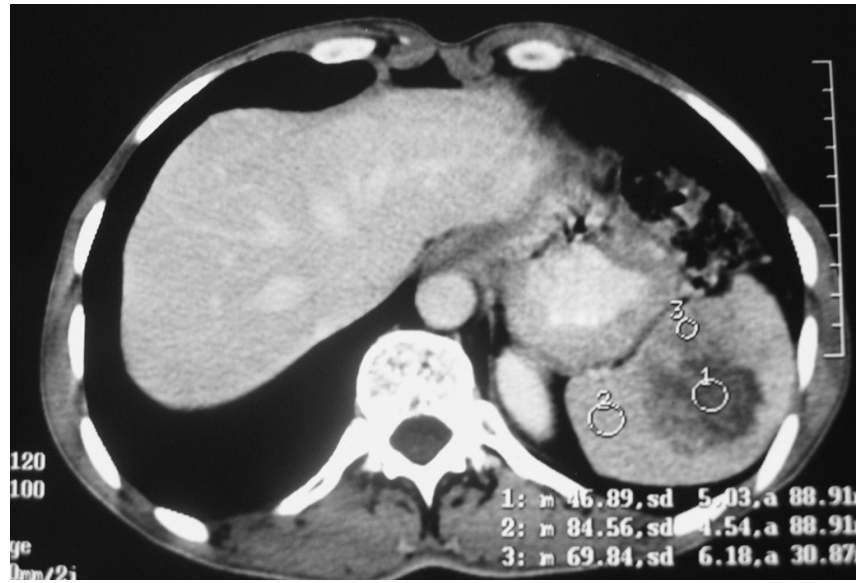


Figure9 : Scanner abdominal montrant une lésion splénique kystique, rehaussée en périphérie après injection du PC, associée à un épaissement anormal de la paroi gastrique.

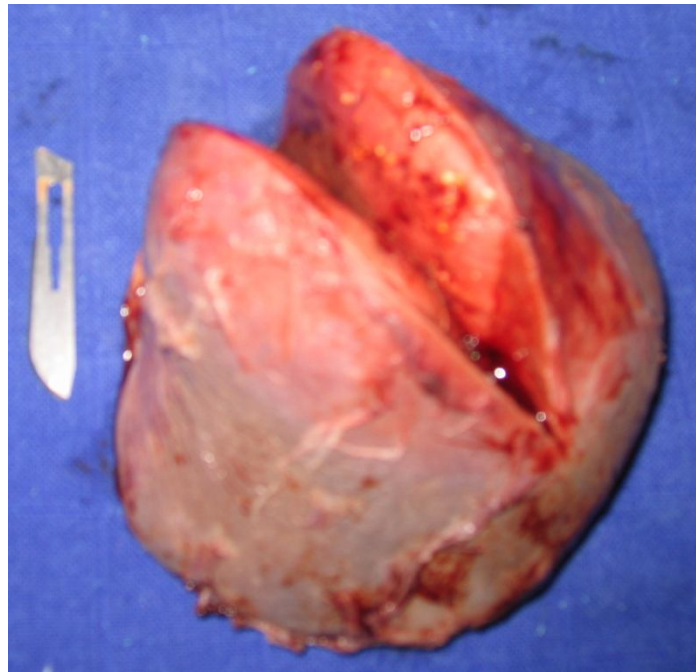


Figure10 : pièce opératoire montrant la rate et une coupe du lymphangiome kystique

Observation N 4

Mlle O.F, âgée de 33 ans, admise au service au mois d'avril 2006. Elle accuse depuis 4 mois une pesanteur au niveau du flanc droit avec engourdissement, fourmillement et œdème des membres inférieurs sans signes urinaires associés. L'examen confirme les œdèmes des membres inférieurs et met en évidence une masse bien limitée de l'hypochondre droit, sensible avec un contact lombaire positif et une tension artérielle normale et il n'y avait pas de syndrome endocrinien. L'échographie abdominale a montré une image kystique hépatique postérieure avec compression de la veine cave inférieure. Le scanner abdominal a objectivé une lésion kystique de 6 cm de grand axe de la surrenale droite, au contact de la veine cave inférieure (Fig.11). L'intervention chirurgicale a été menée par une incision sous costale droite et découverte d'une grosse masse kystique au dépend de la surrenale droite qui refoule le foie vers l'avant et en haut et comprime la veine cave inférieure en dedans. L'intervention a consisté en une surrenalectomie totale droite emportant la lésion kystique. Les suites opératoires immédiates étaient simples et l'évolution était favorable avec un recul de 6 ans. L'examen anatomopathologique était en faveur d'un lymphangiome kystique de la surrenale droite.

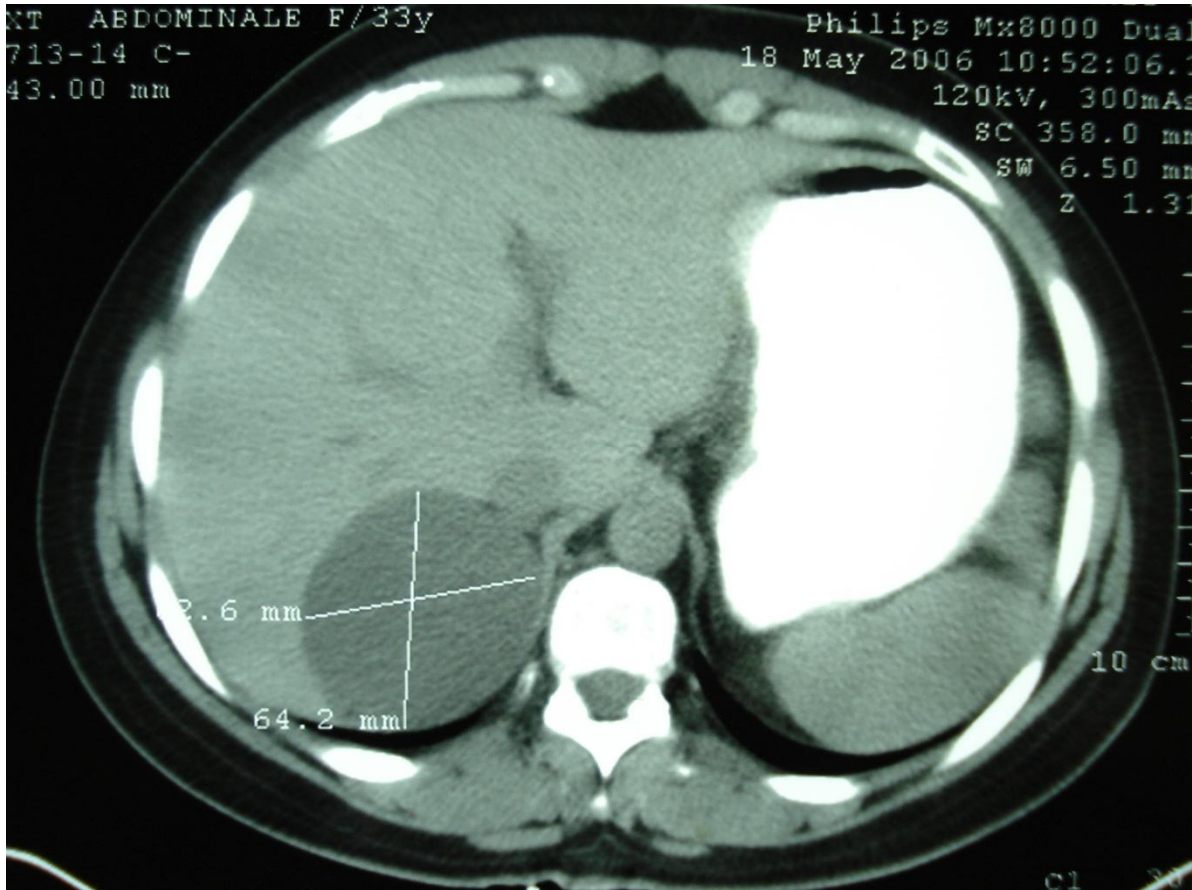


Figure 11 : TDM abdominale montrant une lésion kystique de la surrénale droite au contact de la VCI

Observation N 5

Mr M.S, est un patient âgé de 32 ans admis au service en 2002 pour masse palpable du flanc droit. Cette masse évoluant depuis plusieurs mois est devenue douloureuse récemment sans signes urinaires ni digestifs. L'examen clinique a trouvé une masse bien limitée, rénitente mobile, légèrement sensible qui occupe la fosse iliaque droite (Fig.12). L'échographie et la TDM ont trouvé une tumeur kystique bien limitée de la fosse iliaque droite sans pouvoir déterminer l'organe d'origine. Plusieurs diagnostics ont été avancés : kyste hydatique, abcès ou mucocèle appendiculaire...La sérologie hydatique était négative. A la laparotomie, la masse prenait naissance dans l'espace rétropéritone, adhérait au pédicule spermatique et refoulait le carrefour iléo-caeco-appendiculaire sans les envahir (Fig.13). L'exérèse complète de la masse a été réalisée. Elle était kystique univésiculaire avec un contenu liquidien jaune citrin. Les suites opératoires étaient simples et l'examen histologique a montré un lymphangiome kystique.



Figure 12 : limites de projection de la masse abdominale palpable.

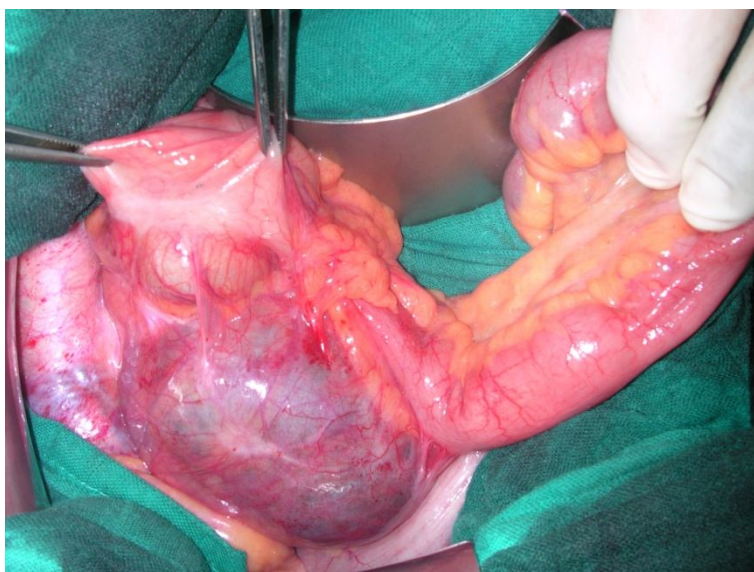


Figure 13 : Vue opératoire montrant la masse rétro-péritonéale refoulant le carrefour iléo- caeco-appendiculaire.

Observation N 6

Mme B.F est une patiente âgée de 56 admise au service de gynécologie en 2009 pour utérus polomyomateux. Elle n'avait pas de signes urinaires ni digestifs.

Elle a été abordée par une incision de Pfannensteil. Lors de l'exploration pelvienne, à coté de l'utérus myomateux, il y avait une masse blanchâtre polylobée encéphaloïde mesurant environ 10 cm localisée sur le bord antimésentérique de l'iléon et se développait dans le mésentère (Fig.14). La masse était encapsulée et macroscopiquement bénigne. Sa résection complète ne pouvait se faire sans sacrifice intestinal. Une résection monobloc a été effectuée, emportant aussi bien la tumeur que le segment intestinal et mésentérique (Fig.15) qui lui donne naissance avec rétablissement immédiat de la continuité digestive. L'utérus myomateux a été reséqué. L'étude anatomopathologique était en faveur d'un lymphangiome kystique. Ce lymphangiome était donc asymptomatique et de découverte fortuite. L'évolution à court et à long terme était favorable.

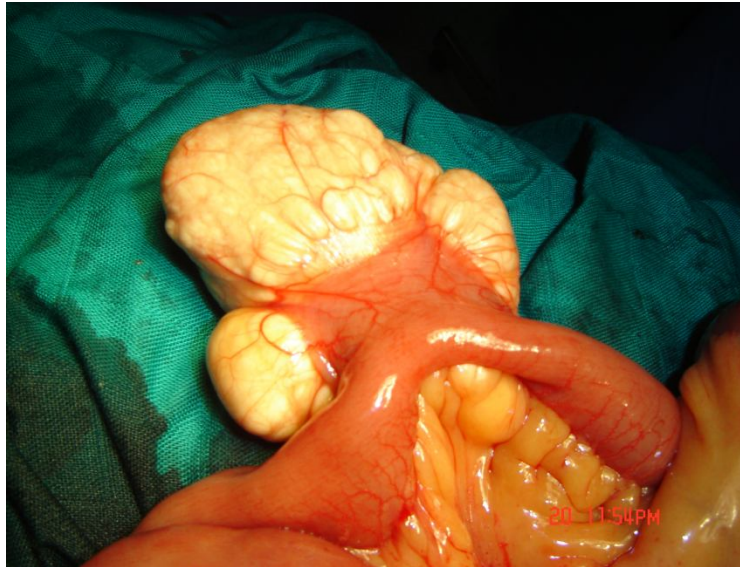


Figure 14 : vue opératoire montrant le lymphangiome kystique du mésentère.

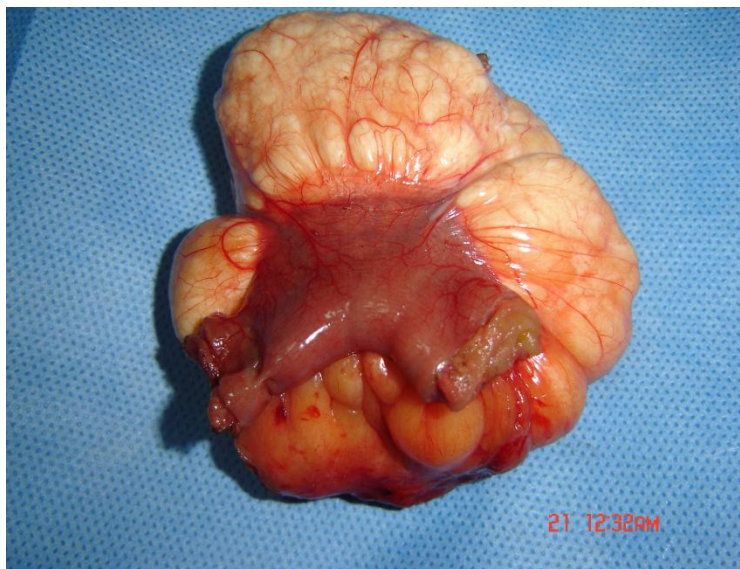


Figure 15 : pièce opératoire de la résection emportant en bloc la tumeur et l'anse intestinale avec son mésentère.

Observation N 7

Mlle K.O, est une jeune patiente de 20 ans, sans antécédents pathologiques notables, admise dans le service en 2013 pour des douleurs pelviennes et lombaires évoluant depuis 4ans, associées à des signes urinaires (pollakiurie, brûlures mictionnelles). L'examen clinique a trouvé une patiente en bon état général avec une hypertrichose et une distension abdominale au niveau pelvienne sans masse palpable évidente.

Le dosage de la β HCG était négatif, de même que celui de l'alpha foetoprotéine. La testostérone était normale ainsi que le CA125.

L'échographie sus-pubienne a montre un utérus de taille normale, un endomètre fin, l'ovaire droit est le siège d'un kyste de 40mm et l'ovaire gauche n'a pas été vu. Mais surtout il y avait une énorme masse kystique, finement échogène, multicloisonnée, à paroi postérieure fine, sans végétations faisant 121,1mm x 105,4mm refoulant la vessie et l'utérus sans épanchement péritonéal.

L'IRM pelvienne a confirmé la présence de cette volumineuse masse intrapéritonéale kystique mesurant 87x13x17cm en hyposignal T1 et hypersignal T2, parcourue de fines cloisons sans végétations endokystiques. Cette masse extra-ovarienne refoule l'utérus et la vessie vers le bas (Fig.16).

L'exploration chirurgicale menée par laparotomie a montré une masse mésentérique au contact de la 1^{ère} anse jéjunale sans l'envahir. Cette masse était bosselée mesurant environ 20cm de diamètre, de contours irréguliers, de consistance molle, encapsulée, avec un plan de clivage facilement décollable.

Une ouverture du péritoine mésentérique a été faite pour la ligature et la section des pédicules nourriciers dont la vascularisation est mésentérique.

L'examen anatomopathologique a montré un aspect histologique compatible avec un lymphangiome kystique avec réaction granulomateuse. La cytologie du liquide d'ascite a montré une cellularité faite de cellules mésothéliales groupées en petits amas réguliers. Elles sont mêlées à des histiocytes et quelques lymphocytes.

L'évolution à court et à moyen terme était sans anomalies après un recul de 8 mois.

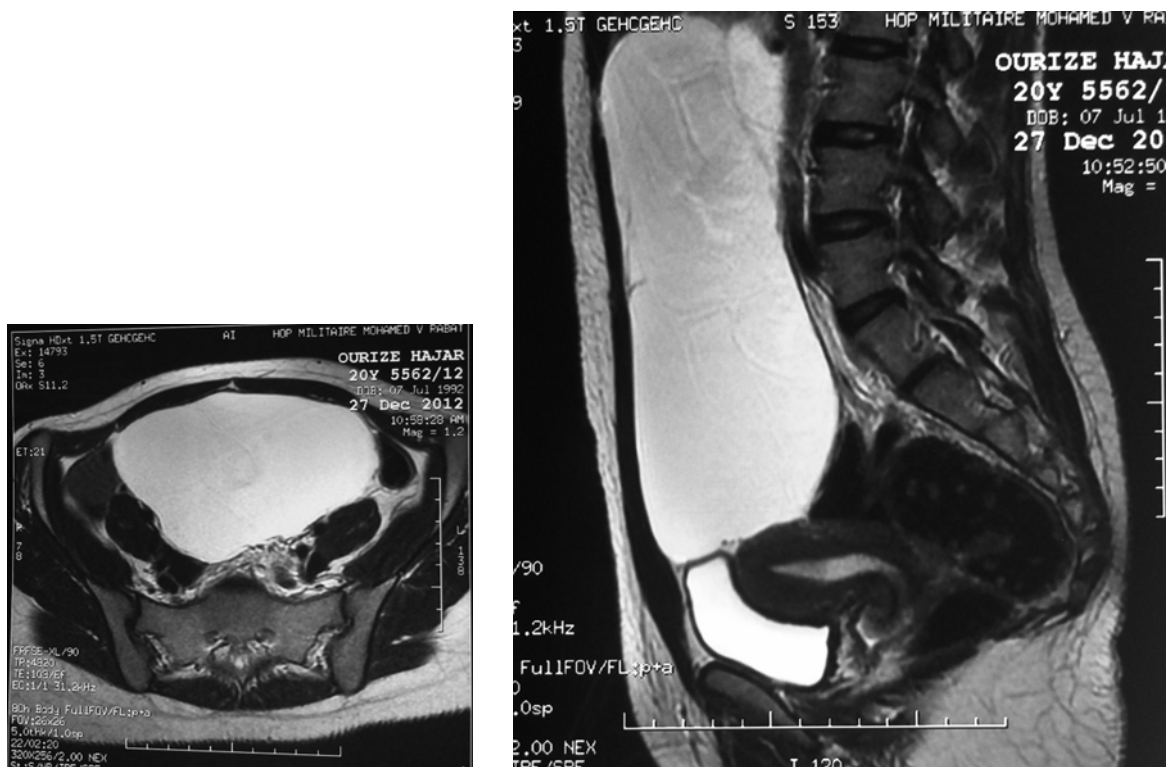


Figure 16 : IRM montrant une volumineuse masse abdominopelvienne parcourue de fines cloisons et refoulant vers le bas la vessie et l'utérus.

Tableau n°1 : Tableau récapitulatif des observations.

patient	Sexe	Age (ans)	symptômes	Examen	siège	Taille (cm)	traitement	évolution
1	H	49	Occlusion Intestinale +Douleurs abdominales	Distension abdominale +Ascite	mésentère	45	résection	simple
2	F	39	Douleurs abdominales +Voussure	Masse abdominale	rétropéritone	15	résection	récidive à 4ans
3	H	46	Douleurs abdominales	normal	rate	5	splénectomie	éventration à 6mois
4	F	33	Douleurs abdominales +Masse abdominale +Œdèmes des membres inférieurs	Masse abdominale	Surrénale droite	6,5	Surrénalectomie droite	simple
5	H	32	Douleurs abdominales +Voussure	Masse abdominale	rétropéritone	12	résection	simple
6	F	56	fortuite	normal	mésentère	10	Résection Segment grêle	simple
7	F	20	Douleurs pelviennes	Distension abdominale +Hypertrichose	mésentère	12	résection	simple



Ce travail rapporte sept cas de Lymphangiomes Kystiques de l'abdomen traités dans le service de Chirurgie Viscérale 1 de l'Hôpital Militaire d'Instruction Mohammed V de Rabat entre 2002 et 2013.

I- L'âge de survenue et le sexe

L'âge au moment du diagnostic chez nos patients varie de 20 ans à 56 ans, avec un âge moyen de 38 ans.

Il y'avait 3 hommes pour 4 femmes, soit un sexe ratio de 0,75.

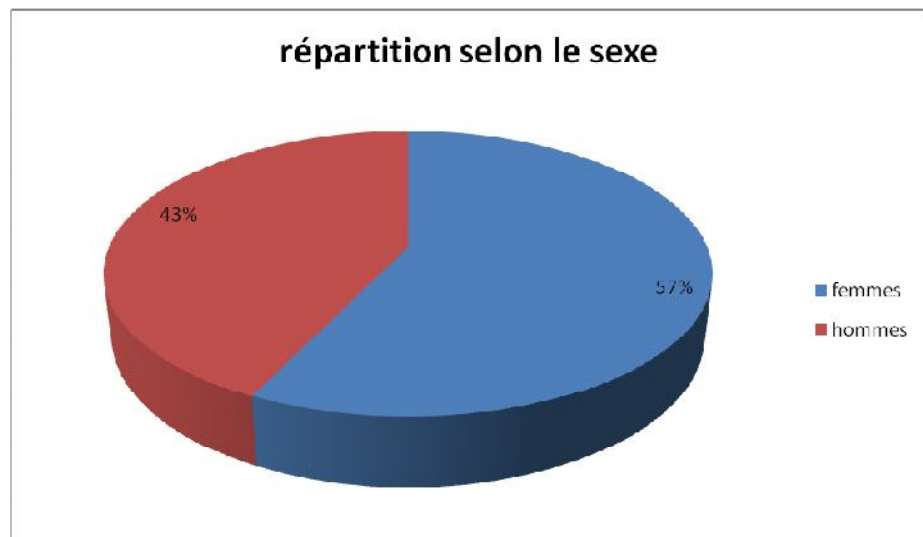


Figure17 : Répartition du LK selon le sexe.

II- Les circonstances de découverte

Au moment du diagnostic, les malades présentaient des symptômes cliniques variables et non spécifiques. Cinq malades (71%) ont consulté pour des douleurs abdominales d'intensité variable et une patiente pour des douleurs pelviennes. Deux malades (28%) ont consulté pour voussure abdominale. Un malade a été vu aux urgences pour occlusion intestinale aigue, et une patiente a consulté pour une masse du flanc droit avec œdèmes des membres inférieurs.

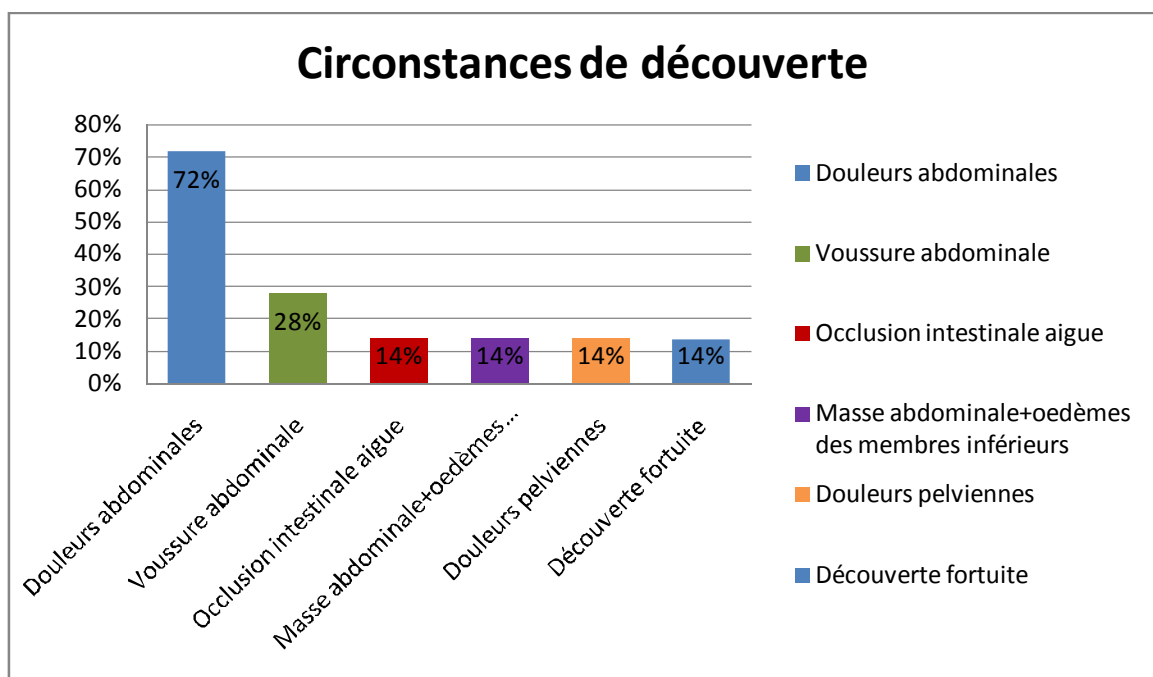


Figure18 : Les circonstances de découverte du LK.

III- Localisations

Les localisations des LK abdominaux trouvés dans notre série étaient les suivantes : le mésentère, le rétropéritoine, la rate et la surrénale droite.

- Le mésentère : Trois cas (42%), où elle a provoqué un syndrome occlusif chez un cas (cas n° 1), une distension abdominale associée à un hypertrichose chez un cas (cas n°7), tandis que la découverte était fortuite lors d'une laparotomie pour fibrome utérin chez le troisième cas (cas n°6).
- Le rétropéritoine : deux cas (28%).
- Notre série comprend également une localisation splénique découverte chez un malade qui avait des antécédents d'ulcère duodénal opéré et qui a présenté, cinq ans après, des douleurs épigastriques et de l'hypochondre gauche avec un amaigrissement de 10kg.
- Une localisation surrénalienne droite était objectivée dans un cas et découverte à l'occasion d'œdèmes des membres inférieurs en rapport avec la compression de la veine cave inférieure par la masse.

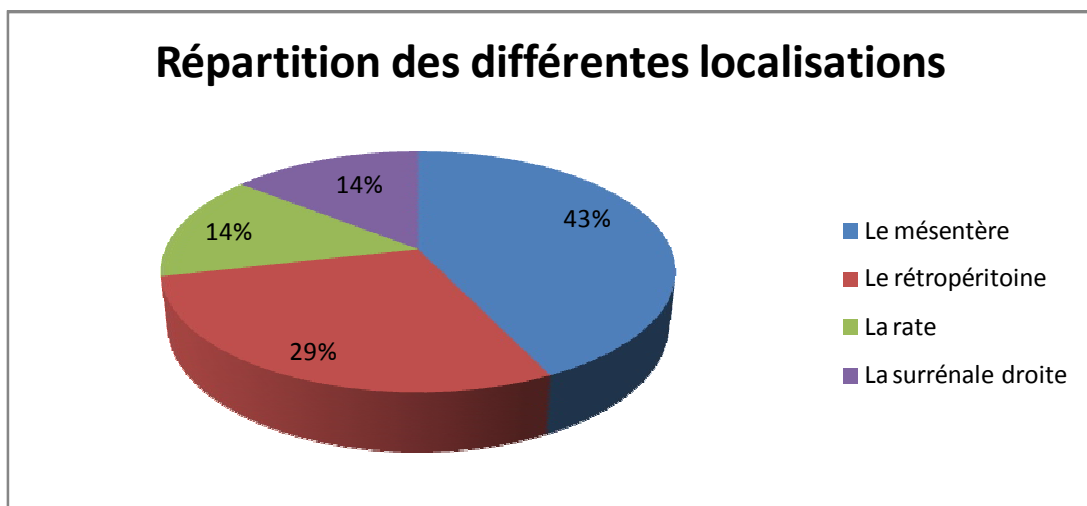


Figure19 : Répartition du LK selon la localisation

IV- L'examen clinique

L'examen clinique avait objectivé :

Une masse palpable avec des caractères variables dans trois cas soit 42% des malades (cas n°2, 4, 5).

Une distension abdominale dans deux cas (28%), avec matité à la percussion simulant une ascite dans un cas (cas n°1), et associée à une hypertrichose dans un cas (cas n°7).

L'examen était normal dans deux cas (cas n°3,6)

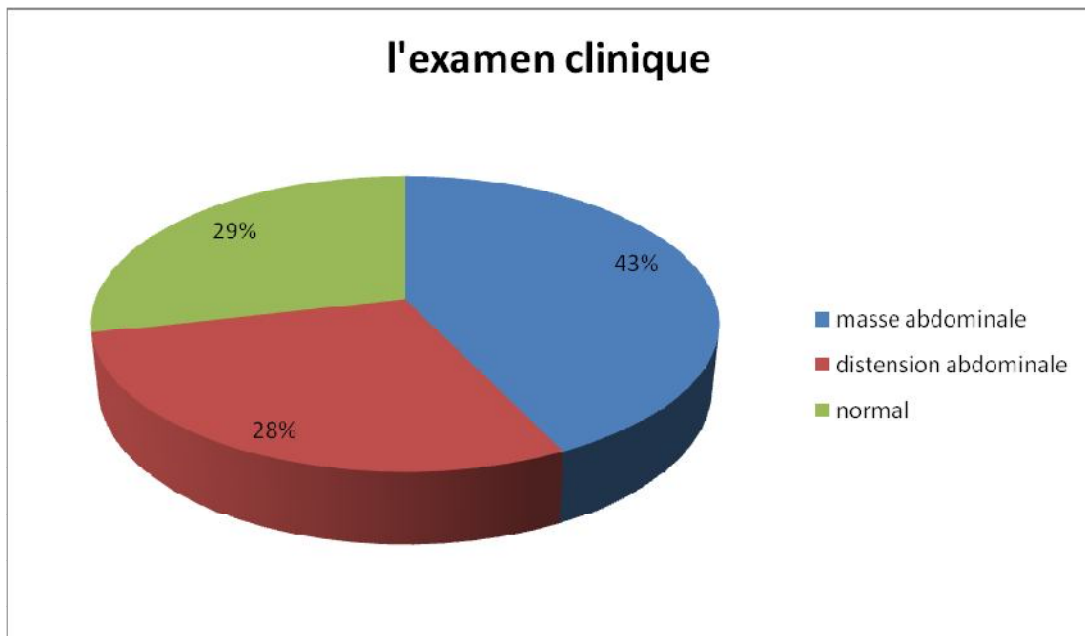


Figure20 : Résultats de l'examen clinique.

V- Le bilan paraclinique

- Le bilan radiologique comprenait :
 - La radiographie de l'abdomen sans préparation était demandée dans l'observation n°1 objectivant une opacité liquidienne centrale refoulant les anses digestives.
 - L'échographie abdominale était faite chez tous nos patients.
 - La TDM était réalisée chez cinq patients soit (71%) (obs n°1, 2, 3, 4, 5), montrant la masse et ses rapports avec les organes de voisinage.
 - Une IRM pelvienne était réalisée chez un cas (obs n°7) mettant en évidence une masse kystique en hyposignal T1 et hypersignal T2 parcourue de fines cloisons.

On peut conclure que l'échographie et la TDM abdominale constituent les deux principaux examens complémentaires utilisés pour tenter de caractériser les masses abdominales suspectées sur les données de l'anamnèse et de l'examen physique.

- Le bilan biologique était basé surtout sur la sérologie hydatique demandée chez quatre malades (obs n° 1, 2, 3, 5) vu les similitudes radiologiques qui existent entre les LK et le kyste hydatique.

VI- Traitement

Le traitement était chirurgical dans tous les cas.

Tous les malades ont eu une exérèse tumorale complète, imposant une résection intestinale du grêle une fois, une splénectomie une fois et la surrénalectomie droite une fois.

L'évolution postopératoire immédiate était simple. Un malade a été réopéré à distance pour éventration médiane.

Le suivi moyen était de six ans (8 mois à 11 ans). Une patiente a présenté une récurrence quatre ans après une exérèse jugée macroscopiquement complète d'un LK rétro-péritonéal droit. La réintervention a consisté en une résection complète de la masse qui siégeait dans la fosse iliaque droite.

L'étude histologique était faite chez tous les patients et a montré un aspect morphologique d'un lymphangiome kystique.



La localisation des Lymphangiomes kystiques abdominaux 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 du mésocôlon, du rétropéritoine et au sein de certains organes pleins intra-abdominaux, il existe des sites préférentiels.

I- La localisation méésentérique

Elle correspond à une fréquence de 1/100000 chez l'adulte et de 1/20000 chez l'enfant(100,101). Il s'agit de la lésion tumorale kystique du méésentère la plus fréquente chez l'adulte (30%) (102), ce qui a été confirmé par notre étude, surtout au niveau de la région iléale (iléon distal près de la valve iléo-caecale) et c'est probablement en raison de la richesse du réseau lymphatique à ce niveau.

Le sexe ratio est de un chez l'adulte, chez l'enfant, il atteint les garçons trois fois sur quatre.

Ainsi le kyste peut être :

- Juxta-intestinal: ce qui est l'éventualité la plus 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 méésentère.
- Au niveau de la racine du méésentère, cette localisation qui pose des problèmes de dissection vasculaire, est plus rare.

L'association de deux kystes séparés par une anse intestinale réalise le classique aspect en aile de papillon(48).

Parfois, on peut voir de très nombreux kystes, échelonnés sur toute la longueur du mésentère. C'est ce que GROSS(21) appelle la maladie kystique du mésentère.

Concernant l'expression clinique des lymphangiomes kystiques mésentériques, leur mode de révélation(64) 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(103) et n'a en général aucune spécificité. Parfois une complication peut être révélatrice comme la rupture traumatique, l'hémorragie intrakystique ou intra-abdominale et l'occlusion intestinale secondaire le plus souvent à un volvulus et exceptionnellement à une compression directe comme dans notre cas(104).

Parfois la masse est difficile à percevoir à la palpation vu sa largeur sa consistance molle et sa mobilité, elle peut parfois simuler une ascite(105).

La douleur abdominale constitue en général, un signe d'alerte. Celle-ci peut être fugace, variable ou aspécifique, parfois située au niveau de la fosse iliaque droite (12.2%), elle conduit au diagnostic d'appendicite et c'est lors de l'intervention que sera identifié le lymphangiome.

Dans la genèse de ces douleurs ont été incriminées la traction mésentérique, l'irritation péritonéale ou les variations de pression du liquide intra-kystique. Parfois, la symptomatologie s'acutise avec apparition d'un syndrome de Koenig traduisant une subocclusion(46).

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

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

Le traitement des LK du mésentère est essentiellement chirurgical(106). L'exérèse chirurgicale complète, à ciel ouvert ou laparoscopique, représente le traitement de choix de cette tumeur bénigne en assurant une guérison définitive(105). Cependant, le caractère complet de l'exérèse peut être difficile à réaliser pour les lésions de la racine des mésos où aucune marge de sécurité n'est possible, exposant le patient à un risque de récurrence(105). Parfois une résection intestinale peut s'avérer nécessaire. Une résection partielle laissant en place le fond du kyste peut s'imposer en présence de rapports intimes avec les vaisseaux mésentériques, afin d'éviter une résection intestinale étendue non justifiée pour une tumeur bénigne(13,14,106). Des injections sclérosantes peuvent être proposées dans ce cas à base de bléomycine, d'OK-432 (picibanil), de doxycycline, de Tissucol® et d'Ethibloc®. Cependant les résultats de ces injections intrakystiques n'ont pas été évalués à long terme(13,15). La tendance à l'augmentation progressive de taille et le risque de complications plaident pour une attitude chirurgicale radicale vis-à-vis de tout lymphangiome kystique mésentérique(105).

II- La localisation rétropéritonéale

C'est une localisation plus rare (elle représente 7% des kystes abdominaux chez l'adulte) (106), souvent rapportée chez le nouveau-né et l'adulte. Elle est décrite pour la première fois par SARAWAY en 1898. Certains auteurs

regroupent l'ensemble les lymphangiomes kystiques abdominaux, rétropéritonéaux, mésentériques et épiploïques et pensent qu'il ne s'agit dans $\frac{3}{4}$ des cas que du lymphangiome kystique rétropéritonéal ; les kystes mésentériques et épiploïques ne sont que de simples extensions antérieures du lymphangiome kystique rétropéritonéal(107).

Dans une étude effectuée par ALAN(108) sur 19 cas de lymphangiomes rétropéritonéaux, 63% des lymphangiomes prédominent au niveau gauche, 37% prédominent sur le coté droit, et uniquement, un cas avait ses composants qui croisaient la ligne médiane.

La majorité des LK du rétropéritoine sont rapportés chez l'enfant, il va de soi que la symptomatologie est plus riche et plus variée dans la série infantile. Chez l'adulte, le LK est souvent asymptomatique de découverte tardive.

Les signes révélateurs sont multiples sans aucun caractère spécifique, et le véritable problème est d'y penser au cours de la démarche du diagnostic.

La symptomatologie est très variable et souvent trompeuse, ce polymorphisme clinique dépend directement de la situation, du volume et de l'âge du LK, ainsi que les rapports qu'il a avec les organes de voisinage.

Dans un tiers des cas le LK rétropéritonéal est révélé par une douleur souvent quasi-constante et isolée, c'est le cas dans notre 2^{ème} et 5^{ème} observation où la douleur était le motif de consultation.

La topographie de cette douleur est variable, tantôt diffuse, tantôt elle prédomine en un point précis, elle peut être ressentie de façon permanente ou intermittente ou avec le changement de position.

Elle peut revêtir l'aspect de lombalgies.

Elle est d'expression variable, il peut s'agir d'une gêne permanente, à type de pesanteur, de brûlures, de coliques digestives ou urinaires, voir de déchirement parfois de crises violentes ce qui pose le difficile problème de ventre chirurgical (39).

En fait ces douleurs peuvent avoir comme origine :

- L'hémorragie intrakystique
- La mise en tension brutale d'un kyste
- La compression des organes de voisinage responsable de colique digestive et urinaire(39)

La découverte d'un LK par la palpation d'une masse abdominale a été fréquemment rapportée dans la littérature. Une masse molle fluctuante qui se caractérise par sa croissance lente et son caractère insidieux d'où sa découverte fortuite lors d'un examen radiologique ou chez l'adulte après avoir atteint un certain volume. Quand elle augmente de taille, elle peut être responsable de signe de compression intestinale et urinaire(109).

Elle peut se compliquer d'infection, d'hémorragie, ou de torsion, le traumatisme peut provoquer une hémorragie chez une tumeur jusque là non diagnostiquée(110).

L'extériorisation de la tumeur rétropéritonéale par l'orifice inguinal, simulant une hernie inguinale a été publiée pour la première fois par GAUDIER(111).

La révélation par une anémie aigue néonatale a été décrite pour la première fois par RAVASSE(111).

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

Rarement, le lymphangiome se manifeste par une complication thromboembolique. DESOTTER(45) avait rapporté un cas de lymphangiome kystique rétropéritonéal révélé par des phlébites à répétitions des membres inférieurs. Ceci serait expliqué par la proximité du kyste des vaisseaux notamment la veine cave inférieure.

Les diagnostics différentiels sont nombreux, car les LK rétro péritonéaux sont dénués de toute expression clinique, ou radiologique spécifique. Il en résulte que le diagnostic pré opératoire est rarement fait et on intervient sur des diagnostics douteux. Ceux-ci comprennent les tumeurs malignes et bénignes. Les causes malignes comprennent les tumeurs nécrosées, les tumeurs des cellules germinales (tératome), le sarcome non différencié, les métastases kystiques (gastrique / ovaire), le cystadénome biliaire et le kyste mésothélial. Les causes bénignes comportent adénome pancréatique microkystique, cystadénome urothélial...

L'indication thérapeutique doit tenir compte du caractère bénin de la tumeur, mais aussi et surtout des complications souvent révélatrices du lymphangiome. L'exérèse chirurgicale est l'attitude classique; elle doit être aussi complète que possible évitant ainsi les récurrences. Cependant La proximité des vaisseaux et du bloc duodéno-pancréatique limite la possibilité d'exérèse(46).

III-La localisation splénique

C'est une localisation exceptionnelle diagnostiquée dans 90% avant l'âge de 2ans(59) avec une prédominance féminine(112). 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.

Les lymphangiomes spléniques sont bénins, même si un cas avec transformation maligne a été rapporté(113).

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, troubles de transit, hoquet, pleurésie, protéinurie (lors d'une compression de la veine rénale gauche) peuvent se voir(114).

L'imagerie montre généralement une lésion kystique uni ou multi-vésiculaire avec des cloisons internes. La particularité de notre patiente est que le scanner a montré une image kystique avec prise de contraste périphérique, ce qui peut être expliqué par la coexistence de lymphangiome et d'angiome dans la même tumeur(59), cette hypothèse n'a pas été confirmée à l'examen histologique de notre cas.

Le diagnostic du lymphangiome est rarement porté en préopératoire en pays d'endémie hydatique comme le notre, où aussi bien l'aspect échographique que tomodensitométrie font porter à tort le diagnostic de kyste hydatique. Et c'est d'autant plus que le siège splénique du LK demeure tout à fait exceptionnel. Seule l'histologie permet d'affirmer le diagnostic(115).

Le diagnostic différentiel comprend généralement des kystes parasitaires, des kystes non parasitaires, et d'autres proliférations vasculaires bénignes et malignes spléniques(116).

La survenue d'un infarctus splénique ou une thrombose de la veine splénique avec hypertension portale segmentaire ont été décrits(117).

L'atteinte peut être soit focale ou diffuse (lymphangiomatose splénique) dont le développement débute en sous-capsulaire, se rencontre essentiellement en cas d'atteinte multiviscérale. L'atteinte focale est plus fréquente que l'atteinte multiviscérale.

Bien que la majorité des lymphangiomes spléniques sont bénignes, la splénectomie semble être le traitement préféré avec son bon pronostic global, afin d'éviter la rupture de la rate et la dégénérescence en tumeur maligne.

IV- La localisation surrénalienne

Les lymphangiomes kystiques surrénaliens sont des formations tumorales bénignes et rares. Elles sont connues depuis la fin du XVIIe siècle. GREISELIUS(27) en avait fait la première description au cours d'une autopsie pour hémorragie kystique massive. La plus grande série a été publiée par ABESHOUSE et AL.(118) en 1959 (155 cas dont 57 % découverts au décours des autopsies).

L'âge moyen de découverte de ces tumeurs est de l'ordre de 45 ans. Il existe une nette prédominance féminine et une égalité de côté quant à la répartition anatomique(27).

Les LKS forment 45% des tumeurs kystiques bénignes de la surrénale selon GHANDUR-MNAYMNEY(36).

D'après ABESHOUSE(118), cette formation tumorale aurait pour origine une ectasie des vaisseaux lymphatiques, présents normalement dans la capsule et la médulla et absents dans le cortex.

Il n'y a pas de symptomatologie clinique spécifique du kyste surrénalien.

Classiquement, il est asymptomatique et découvert de façon fortuite en per-opératoire ou par l'imagerie sous forme d'un incidentalome surrénalien(59).

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 à des troubles du transit. Dans notre cas, le LK a été révélé par des œdèmes des membres inférieurs en rapport avec une grosse lésion de 65 mm de la surrénale droite qui comprimait la veine cave inférieure. Nous n'avons pas trouvé dans la littérature de localisation surrénalienne révélée par un tableau clinique pareil(59).

L'apparition d'une masse abdominale douloureuse, voire de crises hypertensives(43), ont été décrites dans les récentes publications mais aucune explication physiopathologique précise n'est avancée. YANG et AL.(119) suggèrent que l'hyperproduction de catécholamines sécrétées par le biais d'une formation lymphangiomateuse kystique de la médulla, serait en partie responsable de ces accès d'hypertension artérielle. Elle serait donc une tumeur sécrétante par « stimulation mécanique », des zones endocrines de la surrénale.

Les circonstances de découverte peuvent se faire également au décours d'une complication aiguë : accident hémorragique, septique. Une symptomatologie d'emprunt, par le biais d'un syndrome de masse, syndrome endocrinien (syndrome de Cushing ou virilisme) peut être le mode de révélation(27).



Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs vasculaires bénignes rares. Leur origine congénitale malformative est actuellement la plus admise.

La localisation intra-abdominale reste une éventualité très rare qui se caractérise par un grand polymorphisme clinique et radiologique.

Le diagnostic préopératoire et même per-opératoire n'est pas toujours aisé chez l'adulte. La confirmation diagnostique est assurée par l'examen histologique de la pièce opératoire.

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

Le traitement de choix est la résection chirurgicale complète de la tumeur, même si elle est asymptomatique, au prix parfois d'une résection intestinale segmentaire ou parenchymateuse de l'organe hôte.

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.



RESUME

Titre : Lymphangiome kystique de l'abdomen chez l'adulte

Auteur : El Ouardi Najlae

Mots clés : Lymphangiome kystique- abdomen- adulte- diagnostic- traitement

Le lymphangiome kystique est une tumeur malformative bénigne du système lymphatique, touchant le plus souvent la région crânio-faciale, cervicale ou thoracique. La localisation abdominale est très rare et représente moins de 5% chez l'adulte.

Rappeler les aspects étiopathogéniques et diagnostiques et la place de la chirurgie dans le traitement des lymphangiomes kystiques abdominaux de l'adulte et préciser les caractéristiques de certaines localisations.

Notre travail porte sur l'étude rétrospective d'une série de sept cas de lymphangiomes kystiques abdominaux de l'adultes traités entre 2002 et 2013 dans le service de chirurgie viscérale 1 de l'hôpital militaire d'instruction Mohammed V-Rabat.

L'âge moyen était de trente huit ans avec une prédominance féminine. Les signes cliniques étaient dominés par les douleurs abdominales dans six cas, une masse abdominale palpable dans trois cas, une occlusion intestinale dans un cas, des œdèmes des membres inférieurs dans un cas et une découverte fortuite dans un cas. Les lésions siégeaient essentiellement dans le mésentère (trois cas), le rétropéritoine (deux cas), la rate (un cas) et la surrénale (un cas). La résection tumorale était complète chez tous les malades, au prix d'une résection intestinale segmentaire dans un cas, d'une splénectomie dans un cas et d'une surrénalectomie dans un cas. Après un suivi moyen de six ans, une patiente a présenté une récurrence rétropéritonéale.

Le lymphangiome kystique de l'abdomen se traduit chez l'adulte par des aspects cliniques et radiologiques très variables faisant l'objet de nombreuses incertitudes diagnostiques. La résection chirurgicale complète, traitement de choix, ne permet pas toujours de prévenir une récurrence locale.

ABSTRACT

Title : Abdominal cystic lymphangioma in the adult

Author : El Ouardi Najlae

Keywords : Cystic lymphangioma- abdomen- adult- diagnosis- treatment

Cystic lymphangioma is a malformative benign tumor of the lymphatic system, most often affects craniofacial, cervical or thoracic aerea. Retroperitoneal local is very rare, represents less than 5% in adults.

To review the etiopathogenesis, diagnosis and the role of surgery in the management of abdominal cystic lymphangioma in the adult and to specify the characteristics of some localizations.

Our retrospective study concerns a serie of abdominal cystic lymphangioma in seven adults treated between 2002 and 2013 at the service of visceral surgery1 in instruction military hospital Mohammed V- Rabat.

The mean age was thirty-eight with a female predominance. Symptoms were dominated by abdominal pain in six cases, abdominal mass in three cases, intestinal obstruction in one case, one case of inferior member oedema and a chance discovery in one case. Tumors were essentially mesenteric (three cases), retroperitoneum (two cases), spleen (one case), right adrenal gland (one case). Complete resection was performed in all cases, requiring segmental resection of the intestine in one case, one splenectomy and one right adrenalectomy. After an average follow-up of six years, one retroperitoneal recurrence was noted.

Abdominal lymphangioma in the adult present a very difficult diagnostic challenge and the correct diagnosis often remains elusive until tissue is obtained. The treatment of choice is complete surgical resection, although it does not always prevent local recurrence.

ملخص

العنوان: الورم الوعائي اللمفي الكيسي للبطن لدى الراشد

من طرف: الوردي نجلاء

الكلمات الأساسية: الورم الوعائي اللمفي الكيسي - البطن - الراشد - التشخيص - العلاج

الورم الوعائي اللمفي الكيسي هو ورم تشوّهي حميد للجهاز اللمفاوي يصيب في أغلب الأحيان منطقة الوجه والجمجمة و العنق أو الصدر. التموضع على مستوى البطن جد قليل ويمثل أقل من 5% لدى الراشد. التذكير بالمظاهر السببية لنشوء المرض والتشخيص ومكانة الجراحة في معالجة الأورام الوعائية اللمفاوية على مستوى البطن للراشد وتحديد مواصفات بعض التموضعات. يتركز عملنا على الدراسة الرجعية لسلسلة من سبع حالات أورام وعائية لمفاوية كيسية بطنية لدى الراشدين تمت معالجتها ما بين 2002 و2013 بمصلحة الجراحة الحشوية 1 بالمستشفى العسكري محمد الخامس بالرباط.

السن المتوسط كان هو 38 سنة مع ترجيح الجانب النسوي. العلامات السريرية كان تسودها آلام بطنية في ست حالات، كتلة بطنية واضحة و ملموسة في ثلاث حالات و انسداد معوي في حالة واحدة. وذمات في الأطراف السفلى في حالة واحدة واكتشاف مفاجئ في حالة واحدة.

كانت الإصابات تكمن على وجه الخصوص في المساريفة (غشاء يغلف الأمعاء ويربطها بالجدار البطني) (ثلاث حالات)، خلف الصفاق (غشاء الكرش) (حالتان)، في الطحال (حالة واحدة) و فوق الكلية (حالة واحدة). استئصال الورم كان تاما لدى جميع المرضى على حساب استئصال معوي قطعي في حالة واحدة، استئصال الطحال في حالة واستئصال الكُظر في حالة واحدة. بعد تتبّع متوسط لحالة لمدة ست سنوات، عانت مريضة من انتكاس خلف الصفاق.

يظهر الورم الوعائي اللمفي الكيسي للبطن لدى الراشد بمظاهر سريرية وإشعاعية جد مُتغيرة هي موضوع عدة شكوك تشخيصية. لا يسمح الإستئصال الجراحي التام، وهو علاج اختياري، من التنبأ بانتكاس موضعي.



- [1] J.Miloundjaa, A.B.Manfoumbi ngomaa, R.Mba Ellab, B.Nguema Edzangc, L.N'zoubaa Au Gabon : Lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant. Annales d'otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 124(2007)277-84.
- [2] Lingemean RE. Cystic hygroma of the parotid region. Laryngoscope 1960;70:983.
- [3] Bouchet. A, Cuilleret.J: Anatomie topographie, descriptive et fonctionnelle. Tome 4,2^{ème} édition SIME :2099-2103.
- [4] Rouviere.H : Anatomie humaine, descriptive et topographique. Tome 2 : Abdomen, Editions masson 1962 :751-764
- [5] Frank H. Netter, Atlas d'anatomie humaine, Masson 4^{ème} édition : 308-310.
- [6] Tortora, Derrickson, principes d'anatomie et de physiologie, p :870.
- [7] Sabin FR on the origin of the lymphatic system from the veins and the developement of the lymph hearts and thoracic duct in the pig. Am J Anat 1902;1:367-91.
- [8] Lewis FT the development of the lymphatic system in rabbits. Am J Anat 1905;5:95.
- [9] Huntington GS, McClure CFW. The anatomy and development of the jugular lymph sac in the domesctic cat. Anat Rec 1908;2:1-19.

- [10] Moore KL the developing human 2d ed Philadelphia WB Saunders Co, 1971.
- [11] Jonathan A. Perkins et al. : lymphatic malformations review of current treatment. Otolaryngology-Head and neck surgery (2010) 142, 795-03.
- [12] Benmoussa.M, Hafsia.M: les lymphangiomes kystiques mesoépiploïques: réflexion à propos de quatre cas. Sem.hop.Paris,1982,58,No 32,1807-1810.
- [13] Kim Han Su Kim, Eun.A, Chung, Sung. Min, You Ree: Cystic lymphangioma: Trauma may be a significant cause?. International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology vol.71 issue 12. December, 2007,p. 1921-1923.
- [14] Moumou.H, Fafiri.R: Lymphangiome kystique. Réponse au e-quiz de décembre Cystic lymphangioma. Journal de radiologie(2011) 92,93-95.
- [15] Ravasse .P, Treust M, LEVESQUE C : Le lymphangiome kystique rétropéritonéal : une tumeur d'expression clinique très polymorphe. A propos de trois cas. Arch pediatri 1995 ;2 :232-6.
- [16] Hssein.J : Le lymphangiome kystique abdominal chez l'adulte à propos de trois cas avec revue de la littérature. Thèse de médecine de Rabat 1999, No 380.
- [17] Kukk E, Lymboussaki A, Taira S et col. VEGF-C receptor binding and pattern of expression with VEGFR-3 suggest a role in lymphatic vascular development. Development 1996;122:3829-37.

- [18] Eichmann A, Corbel C, Jaffredo T et col. Avian VEGF-6 : cloning, embryonic expression pattern and stimulation of différenciation of VEGFR-2-expressing endothelial cell precursors. *Development* 1998;125:743-52.
- [19] Maddalozzo J, hughes CA, Huang L et col. High angiogenic activity in cells isolated from cystic hygroma: a role of b FGF. *Arch Otolaryngol head neck surg* 1999;125:45-8. Grabb WC, Dingman RO, Oneal R et col. Facial hamartomas in children: Neurofibroma, lymphangioma and hemangioma. *Plast reconstr Surg* 1980;36:509-27.
- [20] Herbreteau D, Riche MC, Enjolras O et col. Stratégie d’exploration des malformations vasculaires superficielles. *J Mal vasc* 1992 ; 17 :54-56.
- [21] Claesson G, Kuylenstierna R. OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children). *Int J Pediatr Otolaryngol*.2002;6:1-6.
- [22] Wassef M, enjolras O. Superficial vascular malformation, classification and histopathology. *Ann Pathol* 1999;19(3):253-64.
- [23] Mabrut.JY, Grandjean.JP, Henry.L, Chappuis.JP,Partensy.C, Barth.X, Tissot.E: les lymphangiomes kystiques du mésentère et du méso-colon. Prise en charge diagnostique et thérapeutique. *Ann chir* 2002 ;127 :343-9.
- [24] Porrás-Ramírezg, Hernández-Herrereamh: Hemorrhage into mesenteric cyst. Following trauma as a case of acute abdomen. *J.Pediatr surg* 1991,26: 847-8.

- [25] Lestache.J.G, Ollero.J.M, Rollan U: Les lymphangiomes kystiques intra abdominaux. Chir Ped 1980 ;21 :155-160.
- [26] Koide.T : Cystic lymphangioma of the gall-bladder : A case report, journal of gastroenterology and hepatology (1995) 10, 693-696.
- [27] Touiti.D, Deligne.E, Cherras.A, Fehri.HF, Marechal.JM, Dubernard.JM : Le lymphangiome kystique de la surrénale : à propos d'une observation cystic lymphangioma of the adrenal gland : one case repor Annales d'urologie 37 (2003) 170-172.
- [28] Serrano.Bv, Bernal.Na, Cortina-Moreno.B, Rodriguezromero. R, Sanchez-Ortega.F : Abdominal cystic lymphangiomas : US and CT findings European journal of radiology 19 (1995) 183-187.
- [29] Hornick.JL, Fletcher.C, Frcpath : Intraabdominal cystic lymphangiomas obscured by marked surimposed reactive chages : Clinicopathological analysis of a series human pathology (2005) 36, 426-432.
- [30] Chung JH, Suh YL, Park IA, et al: A pathologic study of abdominal lymphangiomas. J Korean Med Sci 1999, 3:257-262.
- [31] Chafik W. Le lymphangiome kystique cervical chez l'enfant (à propos de 25cas). Thèse de médecine, université Mohammed V, faculté de médecine et de pharmacie de rabat, 2000, n°55).
- [32] Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Et Al. : Malformations lymphatiques kystiques. Ann Dermatol Venereol 2006 ;133 :597-601.

- [33] 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.
- [34] Aboulala. M, Boukheloua.B, Daniel.A, Bouhadeff. A: Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant, réflexion à propos de 10cas. *Chirurgie*, 1975,101,P :852-857.
- [35] 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.
- [36] Ghandur 1 M, Slim M, Mvakassa K. Adrenal cysts : Pathogenesis and histological identification with a report of 6 cases. *J Uro* 1979;122: 87-91.
- [37] Roumenr.M.H, Prusze 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.
- [38] Smaili.M, Ollury.J, Empinet.O, Bouvier.S, Borgne.J: Les lymphangiomes kystiques du colon. A propos de 2 observations. *J.Chir (Paris)*, 1992,133,n°5,P :677-680.
- [39] Baumel.H, Godlewski.B, Deixonne.B, Giraudon.M : Les lymphangiomes kystiques gastro-epiploiques- Revue générale à propos de deux observations. *J.Chir (Paris)*,1978,115,n°10 :553-540.

- [40] Steyaert. H, Guitard.J, Moscovici.J, Jurcic.M, Vaysse.P, Juskiwenski.S: Abdominal cystic Lymphangioma in children: Benign lesions that can have a proliferative course journal of pediatric surgery, vol31, no 5(may), 1996: pp 677-680.
- [41] Roisman. I, Manny.J, Fields.S, Shiloni. E: Intra-abdominal lymphangioma Br.JSurg.1989, vol.76, may, 485-489.
- [42] Lehn.E, Faontaine.P, Collery.P, Diebold, Senecall.B, Levasseur. JC: Lymphangiome kystique de l'adulte. Med chir dig, 1982,11:355-360.
- [43] Okamoto.D, Ishigami.K, Yoshimitsu.K, Irie.H, Tajima. T and all: Hemorrhagic mesenteric cystic lymphangioma presenting with acute lower abdominal pain: The diagnostic clues on MR imaging. Emerg radiol. 2009 jul.; 16(4): 327-330. Epub 2008 jul5.
- [44] Siemers.F, Ziegler.H: Lésions intra-abdominal kystique: La différenciation des kystes mésentériques et lymphangiome kystique. Zentrabl chir. 2001 oct ; 126(10) :814-7.
- [45] Sakhri.J, Benali.A, Llaeif, Dahmen.Y, Derbel.F, Benhadjimina.R : Les lymphangiomes kystiques de l'abdomen : diagnostic et traitement. Ann gastroenterol hepatol, 1997, no : 113-116.
- [46] Scheye.T, Aufauvre.B, Canneville.G, Vincent.G, Godden.D, Dechelotte.P : Les lymphangiomes kystiques abdominaux chez l'enfant. A propos de six observations. J chir, 1994, 131, no1 : 27-33.

- [47] Akdi .F : Lymphangiome kystique du mésentère à propos d'un cas à tanger. Thèse de médecine, rabat, 1989, no 312.
- [48] Hamdi.A, Nouria.A, Selmi. Mezouari.K, Belghiti.M : Le lymphangiome kystique intra-abdominal de l'enfant Ann chir, 1993,47, no 6, p : 553-536.
- [49] Benghalem.M : Lymphangiome kystique intra-abdominaux chez l'enfant. Thèse de médecine, rabat, 1982, no :367.
- [50] Idrene.A, Duchenne.H, Ruant.P : Le lymphangiome kystique de la surrénale. J chir, 1995, 132, no :87-89.
- [51] Protopapas A, Papadoupoulos.D, Rodolakis.A, Markakis, Antsaklis.A : Mesenteric lymphangioma presenting as adnexal torsion : case report and literature review.J Clin Ultrasound 2005 ; 33 : 90-93.
- [52] Khattalal.K, Rami.M, Elmadi.A, Mahmoudi.A, Bouaballah.Y: Giant cystic lymphangioma of the small bowel mesentery : Case report. The pan African medical journal. 2012;12:7.
- [53] Ferran.JL, Galifer.RB, Pous.JG: the value of total body opacification in the diagnosis of abdominal cystic lymphangiomas in children.
- [54] 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 radio 1 2004 ;85 : 1226-1467.

- [55] Gorincour, Paris.M, Aschero.A, Desvignes.C, Bourliere.B, petit.P : Malformations lymphatiques : traitement percutané. Ann chir plast esthet 2006 ;51 :423-8.
- [56] Yang DM, Jung DH, Kim H, et al (2004) retroperitoneal cystic masses: CT, clinical, and pathologic findings and literature, review radiographics 24:1353-1365.
- [57] Guerin E, Babin C, Moulle P, Barret F. Lymphangiome kystique rétropéritonéal. Diagnostic pré-opératoire à propos d'un cas.J radiol 1987 ;68 :693-5.
- [58] Ogunniyi.S O, OKE. O A, Odesanmi.W O, cystic hygroma causing acute hydramnios journal of obstetrics and gynaecology volume 11 (1), 1991.
- [59] A.Ait Ali, I.Sall, H.Kaoui, M.Bouchentouf, A.Hajjouji, C.O.Jeddou, A.Zentar, K.Sair : Lymphangiome kystique de l'abdomen chez l'adulte. Une tumeur très polymorphe. A afr Hepato gastroenterol (2009) 3:1-6.
- [60] B. Salazard et AL. Les malformations lymphatiques: Aspects cliniques et évolution. Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006)412-422.
- [61] Lestache J.G, Ollero J.M, Rollan U. Les lymphangiomes kystiques intra-abdominaux. Chir ped 1980 ;21 :155-160.

- [62] Beheur.H, Bouche.H, Bouillot.J.L, Christer.B, Petite.J.P : Lymphangiome kystique de l'arrière cavité des épiploons. *Gastroenterol. Chir. Biol.* 1994-18, P :92-93.
- [63] C. Barbier¹, A.Martin, C.Papagnanaki, M.Nouri, Jp.Cottier, D. Herbreteau : Classification des anomalies vasculaires superficielles. *Mini-Revues ; Sang thrombose vaisseaux* 2009 ;21, n°5-6 :248-57.
- [64] Teixeira. L, Castro.M, Leite.J, Teixiera.R, Pettersen.H, Julio.C : Mesenteric cystic lymphangioma : a prenatal diagnostic challenge. *Prenat Diagn* 2007;27:479-487.
- [65] Koch.K: Beitrage zur pathologie der banchs peidel druse. *Arch Fr pathol. Anat physiol*, 1913,214 :180-206.
- [66] Kenny.B, Smith.B, Bensoussan.A.L: Laparoscopie excision of a cystic lymphangioma. *J.Laparoendoscopic srgey*, 1966, 6supplement 1:99-101.
- [67] 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.
- [68] Mennemeyer.R, Smith.M : Multicustic péritonéal mésothélioma. A report with electron microscopy of a case mimicking intra-abdominal cystic hygroma. *Cancer*,1979,44:692-698.

- [69] 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.
- [70] Ravasse.P, Treust M, Levesque C: Le lymphangiome kystique rétropéritonéal : Une tumeur d'expression clinique très polymorphe. A propos de trois cas. Arch pediatri 1995 ;2 :232-6.
- [71] Thorbeckc.V, Toscanomendez.R, Herrainz.R, Hodalgo, Matamartin.J.M, Anstorbeck.R.Vara : Laparoscopie resection of a gaint mesenteric cystic lymphangioma. Eyr J Surg. 1977,163:395-396.
- [72] Guinier.D, Denué.PO, Manton. GA : Intra-abdominal cystic lymphangioma. The american journal of surgery 191 52006) 706-707.
- [73] Ogita, S, Tsuto,T, Nakamura, K, Deguchi, E, Tokiwa; K, and Iwai,N. OK-432 therapy of lymphangioma in children/why and how does it work?, J pediatri surg, 1996,31:477-80.
- [74] Samuel M, Mcclarthy L, Boddy S.A : Efficacy and safety of OK-432 sclerotherapy for gaint cystic hygroma in nrwborn ? Fetal diagn ther,2000,15(2):93-6.
- [75] Loïselle.V: Traitement percutané des lymphangiomes kystiques superficiels par injection d'Ethibloc. Thèse méd, Dijon, 1991.
- [76] Castanan.M, Margarit.R, J Marine ME et Col: Adhesivo d fibrin: Una nueva alternativa terapeutica en el tratamiento del linfangoma quistico. An fsp pediatri 1993;38:304-6.

- [77] Ichikawa T, Matsumoto K, Umezawa H. Clinical study of a new antitumor antibiotic bleomycin (preliminary report) 5th International congress of chemotherapy, Wien1967.
- [78] Castanan.M, Margarit.R, Carrasco.R: Long term follow up of nineteen cystic lymphangiomas treated with fibrin sealant. J ped surg 1999;34,8:1276-9.
- [79] Mboyo A, Flurin V, Fabiani B, Mizele R, Weil D,Robert M: Lymphangiome mésentérique isolé chez une fille prépubère: attitude conservatrice avec un recul de 8ans. Poster, SFCP, sept 2000.
- [80] 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.
- [81] J.C. Oosthuizen, P.Burns, J.D. Russell: Lymphatic malformations: A proposed management algorithm. International journal of pediatric otorhinolaryngology 74 (2010) 398-403.
- [82] Gedikbasi.A, Gul.A, Sargin.A, Ceylan.Y: Cystic hygroma and lymphangioma : associated wndings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants arch gynecol obstet (2007) 276:491-498.
- [83] Cosas.R, Latremouille.C, Embryologie vasculaire, EMC, Angéiologie, 19-0020.2012.

- [84] Charabi B, Bretlau P, Bille M et Coll. Cystic hygroma of the head and neck : a long term follow-up of 44 cases. *Acta otolaryngol* 2000;543 (suppl):248-50.
- [85] Houissa.H, Jouini.M, Kacem.M, Safta.Z.B, Belaid.S : Le lymphangiome kystique splénique, une localisation exceptionnelle. *Ann Gastroenteral hepatol*, 1944,30, n°5, p : 215-217.
- [86] Richelmann H, Muehlfoy G, Keck T et Col. Total, subtotal and partialsurgical removal of cervicofacial lymphangiomas. *Arch otolaryngol head and neck surg* 1999;125:643-8.
- [87] Ordivas LJ, Kasperbauer JL pediatric lymphangioma of the head and neck. *Ann otol rhinol laryngol* 2000;109:411-21.
- [88] Emery PJ, Bailey CM, Evans JN. Cystic hygroma of head and neck. A review of 37 cases *J Laryngol otol* 1984;98:613-9.
- [89] Brock ME, Smith RJH, Parey SE et Col. Lymphangiomas. An otolaryngologic perspective. *Int J pediatr otorhinolaryngol* 1987;14:133-40.
- [90] Glasson MJ, Taylor SF. Cervical, cervicomedial and intrathoracic lymphangioma. *Prog pediatr surg* 1991;27:62-83.
- [91] Fliegelman LJ, Friedland D, Brawndwein M et Col. Lymphatic malformations: Predictive factors for recurrence. *Otolaryngol Head neck surg* 2000;123,6:706-10.

- [92] Kennedy TL, Whitaker M, Pelliteri P et Col. Cystic hygroma/Lymphangioma: A rational approach to management. *The laryngoscope*. 2001;111:1929-37.
- [93] Hancock BJ, St Vil D, Luks FI. Complications of lymphangiomas in children. *J pediatr surg* 1992;27:220-6.
- [94] Alquahtani A, Nguyen LT, Flageole H et Col. 25 years experience with lymphangiomas in children. *J pediatr surg* 1999;34:1164-8.
- [95] Sermon A, Gruwez JA, Lateur L et Col. The importance of magnetic resonance imaging in the diagnosis and treatment of diffuse lymphangioma. *Acta chir belg*. 1999;99:230-5.
- [96] Sanlialp I, Karnak I, Tanyel FC et Col. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J pediatr otorhinolaryngol* 2003;67:795-800.
- [97] Hall N, Ade-Ajayi N, Brewis C. Is intralesional injection of OK-432 effective in the treatment of lymphangioma in children?
- [98] Smith RJH, Burke DK, Sato Y et Col. OK-432 therapy for lymphangiomas arch otolaryngol head neck surg 1996;122:1195-9.
- [99] Banieghbal B, Davies MRQ. Cuidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J pediatr surg* 2003;13:103-7.
- [100] Kurtz RJ, Heimann TM, Beck AR, Holt J. Mesenteric and retroperitoneal cysts. *Ann surg* 1986;203:109-12.

- [101] Chung MA, Brandt ML, St-Vil D, Yazbeck S. Mesenteric cysts in children. *J pediatr surg* 1991;26:1306-8.
- [102] Guivarc'h M. Les tumeurs du mésentère à propos de 102 cas. *Ann chir* 1994 ;48 :7-16.
- [103] De Perrot.M, O.Rostan, Morel.P, Le Coultre.C : Abdominal lymphangioma in adults and children *british journal of surgery* 1998,85,1-395-397.
- [104] Prabhakaran.K, Patankar, JZ, Loh D L S K, Ahamed Faiz Ali M A: Cystic lymphangioma of the mesentery causing intestinal obstruction. *Singapore med case report* 2007;48(10).
- [105] B. Bournet, A.Gillet, L.Buscaïl : Lymphangiome kystique géant du mésentère. Service de gastroentérologie et nutrition, CHU Rangueil, 31059 Toulouse cedex, France.2008 ; p :122-124.
- [106] Kablya, Moumen M, Raissouni N : Le lymphangiome kystique du mésentère et de l'épiploon à propos de 2cas. *Gynécologie obstétrique et fertilité*,2003 ;31 :1-138.
- [107] Okur.H, Kucukaydan.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.
- [108] Davidson.A.J, Hartmann.D.S: Lymphangioma of the retroperitoneum: CT and sonographic characteristics. *Radiology*, 1990,175:507-510.

- [109] Tran.P, Fogarty.G, Philips.C, Tange.D: Retroperitoneal cystic lymphangioma ANZ J. Surg.2005;75:365-368.
- [110] Wilson.SR, Bohrer.S, losada.R, Price.A: Retroperitoneal lymphangioma: An unusual location and presentation journal of pediatric sugery(2006) 41,603-605.
- [111] Marsh, D,J, Dahia, P.L, Caron,S, Kum,J. B,Frayling,I. M; Tomlinson,I. P, K.S,ELLES,R.A, Hodsgon,S. V;Murdayy,V. A,Houlston,R: Med Genet, 1998,35:881-5.
- [112] Abdel-Wahab M, ABOU-Elenin A, Sultan A, El-ghawalpv N, Ezzat F. Lymphangiomatous cysts of the spleen: report of 3cases and review of the literature. Hepatogastroenterology 1998;45:2101-4.
- [113] Feizenberg Z, Wysenbrek A, Dintsman M. Malignant lymphangioma of the spleen Isr J med Sci 1983:19;202-4.
- [114] Combe.J, Larthior.JM, Muenuier.C, Pageaut.G, Dreyfus.A, Million.C, Millert.P: Lymphangiome kystique de la rate.J.Chir (Paris), 1980,117,no 10:547-550.
- [115] Houissa.H, Jouini.M, Kacem.M, Safta.Z.B, Belaid.S: Le lymphangiome kystique splénique, une localization exceptionnelle. Ann gastroenteral hepatol, 1994,30, n°5, P :215-217.
- [116] Dachman A, Ros PR, Murari PJ, OlmstedWW, Lichtenstein JE. Nonparasitic splenic cysts : A report of 52 cases with radiopathologic correlation AJR 1986;147:537-42.

- [117] Brochard.A, Finguerhut.P, Oerlin.P, Felsholed.C, Ronat.R: Lymphangiome kystique de la rate med, chir-dig, 1985,14,no 2,P:93-94.
- [118] Lewin.M, Arrive.L, Lacombe.C, Azizi.L, Raynal.M: Diagnostic des masses mésentériques. Journal de radiologie, vol 89 no, P.1317-1318-octobre2008.
- [119] Abeshouse GA, Goldstein RB, Abesluouse BS. Adrenal cyst: review of the literature and report of three cases. J Urol 1981:711-9.

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

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

- < بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه .
- < وأن أمارس مهنتي بوانح من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في 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 بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- < بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بشري في .

والله على ما أقول شهيد .

جامعة محمد الخامس - السويسي
كلية الطب والصيدلة بالرباط

أطروحة رقم: 235

سنة: 2013

الورم الوعائي اللمفي الكيسي للبطن لدى الراشد

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: نجلاء الوردني

المزودة في: 01 يناير 1989 بوزان

من المدرسة الملكية لمصلحة الصحة العسكرية - الرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الورم الوعائي اللمفي الكيسي - البطن - الراشد - التشخيص - العلاج.

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

مشرف

أعضاء

السيد: عزيز زنتار
أستاذ في الجراحة العامة
السيد: عبد المنعم أيت علي
أستاذ في الجراحة العامة
السيد: محمد ماحي
أستاذ في طب الأشعة
السيد: محمد أوقبلي
أستاذ في التشريح الدقيق
السيد: سعيد بنعمر
أستاذ في الجراحة العامة