

REPUBLIQUE ALGERIENNE DEMOCRATIQUE ET POPULAIRE

MINISTERE DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

Université Ferhat Abbas

Sétif 1

Faculté de Médecine



جامعة فرحات عباس

سطيف 1

كلية الطب

## THÈSE

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME D'ETUDES SUPERIEURES EN MEDECINE

SPECIALITE : CHIRURGIE PEDIATRIQUE

# LYMPHANGIOMES KYSTIQUES CHEZ L'ENFANT EPIDEMIOLOGIE ET PRISE EN CHARGE AU CHU DE SETIF

Présentée Par : **Dr NEDJAR Samah**

**Maître Assistante en Chirurgie Pédiatrique**

Président de jury : **Pr MITICHE** Faculté de Médecine d'Alger  
**BADREDDINE**

Membre de jury : **Pr BOUAOUD SOUAD** Faculté de Médecine de Sétif

**Pr ATRIH ZOUBIR** Faculté de Médecine de Constantine

**Pr ACHOURI DJELLOUL** Faculté de Médecine de Sétif

Directeur de thèse : **Pr SOUALILI ZINEDDINE** Faculté de Médecine de Sétif

Année Universitaire 2021-2022

# ***Dédicaces***

*Je dédie ce travail :*

***Au bon dieu tout puissant***, que je remercie vivement de m'avoir donné force, patience et persévérance pour accomplir cette œuvre et j'espère qu'elle sera acceptée comme un acte pur et sincère à son égard.

***A ma très chère mère « Zohra »***, celle qui était toujours derrière moi pour m'inciter à aller de l'avant, à gravir encore et encore les échelons de la connaissance, celle qui m'a donné tant de sacrifices, d'amour, de tendresse et de prières, celle qui m'a épaulé dans chaque tournant de ma vie, je t'offre à travers ce travail l'expression de ma profonde considération et de mon éternelle reconnaissance, toutes les phrases du monde ne suffiront pas à te remercier, puisse dieu te garder et te protéger.

***A mon très cher père « Ibrahim »***, celui qui était toujours à mes côtés pour me soutenir et m'encourager, qui m'a offert une merveilleuse enfance et qui m'a aidé à m'épanouir, celui qui m'a apporté la joie quel que soit les circonstances, quoi que je fasse ou que je dise, je ne pourrai point te remercier, puisse dieu te garder et te protéger.

***A mon tendre mari « Nassim »***, merci pour tes encouragements, ta tendresse, ton attention, tes sentiments, ta patience et ta compréhension sans toi ce travail ne serait jamais fini, merci pour tous.

***A mes deux garçons « Zahereddine » et « Ilyes »***, mes petits bonhommes, ma joie de vivre et ma source d'inspiration, merci pour votre patience et votre amour, je vous souhaite tout le bonheur et le succès du monde, que dieu vous garde pour moi.

***A ma fleure « Maissane »***, la lumière de ma vie, mon plus beau cadeau, merci pour ta présence à mes côtés, à chaque moment de faiblesse tu étais ma force, et mon rayon de soleil qui m'éclairait la voie, je te souhaite tout le bonheur et le succès du monde, que dieu te garde pour moi.

***A mes frères et sœur***, qui ont toujours été là pour moi, merci pour votre soutien et encouragement, je vous dédie ce travail en témoignage de ma plus grande gratitude.

***A mes neveux et nièces*** à qui je souhaite plein de bonheur et de succès.

***A la mémoire de mes grands-parents paternels et maternels***, que dieu leurs accorde sa miséricorde et garde leurs âmes dans son vaste paradis.

# **Remerciements**

***A mon maitre et directeur de thèse***

***Monsieur le Professeur « Soualili Zineddine »***

***Médecin chef du service de chirurgie pédiatrique***

***CHU de Sétif***

*Je vous remercie amplement pour la confiance que vous m'avez accordé en acceptant d'encadrer ce travail doctoral, pour vos conseils, votre encouragement et votre disponibilité.*

*Votre compétence, votre rigueur et votre sagesse ont suscité en moi une grande admiration. Vos qualités professionnelles et humaines me servent d'exemple.*

*C'est avec vous que j'ai fait mes premiers pas dans la chirurgie pédiatrique, c'est grâce à vous que j'ai pris confiance en moi.*

*Cette thèse est pour moi, un témoignage de ma reconnaissance et de mon profond respect.*

***A mon maitre et président du jury***

***Monsieur le Professeur « Mitiche Badreddine »***

*Cher maitre nous vous remercions infiniment de nous avoir fait l'honneur d'accepter la présidence du jury de notre thèse et nous vous sommes très reconnaissants pour votre bienveillance.*

*Nous vous remercions également pour vos encouragements et pour votre contribution à améliorer ce travail.*

*Nous vous prions de bien vouloir agréer l'expression de notre grande admiration et notre profond respect.*

***Au Membre du jury***

***Madame le Professeur « Bouaoud Souad »***

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que vous nous avez fait en acceptant de juger ce travail.*

*Votre compétence, vos connaissances scientifiques et votre dévouement pour votre métier nous inspirent un grand respect et une grande admiration.*

*Nous vous prions d'accepter l'expression de notre sincère reconnaissance et de notre profond respect.*

***Au Membre du jury***

***Monsieur le Professeur « Atrih Zoubir »***

*Nous sommes très heureux et honorés de vous compter parmi les membres de notre jury.*

*Nous vous sommes particulièrement reconnaissants pour votre remarquable contribution.*

*Nous vous prions d'accepter l'expression de notre profonde admiration et gratitude.*

***Au Membre du jury***

***A Monsieur le Professeur « Achouri Djelloul »***

*Nous tenons à vous exprimer nos remerciements les plus sincères de compter parmi les membres de notre jury.*

*Nous vous sommes très reconnaissant pour vos conseils et vos remarques très enrichissantes.*

*Nous vous prions d'accepter l'expression de notre sincère reconnaissance et notre profond respect.*

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

*A tous mes collègues de l'équipe de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif.*

*A tous les Résidents du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif.*

*A tout le personnel du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif.*

*A mes maitres, confrères et consœurs :*

***Pr Touabti Souhem***

***Pr Haïf Assia***

***Pr Mimoune Malika***

***Pr Choutri Hichem***

***Pr Ait yahia Smain***

***Pr Benmahmoude Mahmoud***

***Dr Benkhelifa Ghania***

*Au Pr Eric Truy Médecin chef du service ORL, CCF, Audiophonologie pédiatrique hôpital  
femme- mère- enfant, Lyon France pour votre accueil chaleureux et votre collaboration.*

***Merci***

# TABLE DES MATIERES

Dedicaces	
Remerciements	
Table des matières.....	i
Liste des figures.....	v
Liste des tableaux.....	ix
Liste des abréviations.....	xii

## **Première partie :**

<b>I.Introduction.....</b>	<b>03</b>
<b>II.Embryogenèse du système lymphatique .....</b>	<b>06</b>
1. Histoire des concepts d'embryogenèse vasculaire.....	06
2. Embryogenèse lymphatique.....	07
2.1 Rappel sur l'embryogenèse vasculaire.....	07
2.2 Mécanismes cellulaires du développement embryonnaire lymphatique .....	07
<b>III.Description histologique du système lymphatique .....</b>	<b>09</b>
1. Les canaux lymphatiques.....	09
1.1 Les canaux lymphatiques initiaux.....	09
1.2 Les canaux lymphatiques collecteurs.....	10
1.3 Les troncs lymphatiques centraux.....	10
2. Les organes lymphoïdes.....	11
2.1 Les ganglions.....	11
2.2 La rate et le thymus.....	11
<b>IV Anatomie descriptive du système lymphatique.....</b>	<b>12</b>
1. Les lymphatiques et les relais ganglionnaires des membres .....	12
1.1 Membre supérieur.....	12
1.2 Membre inférieur.....	14
2. Système lymphatique du tronc : Pelvis, Abdomen, Thorax.....	16
2.1 Lymphatiques du pelvis.....	16
2.2 Lymphatiques de l'abdomen.....	17
2.3 Lymphatiques du thorax.....	17
3. Lymphatiques de la tête et du cou.....	18
4. Grands collecteurs lymphatiques.....	18
5. Jonctions veinolymphatiques.....	18
<b>V Physiologie de la production et de la circulation lymphatique.....</b>	<b>19</b>
1. Circulation générale de la lymphe.....	19
2. Formation de la lymphe.....	20

2.1 Filtration capillaire.....	20
2.2 Lien entre la filtration capillaire et la quantité de lymphé formée au niveau de l'unité microcirculatoire.....	21
2.3 Variations tissulaires.....	21
2.4 Facteurs de variation.....	21
3. Circulation de la lymphé.....	21
3.1 Remplissages des lymphatiques initiaux.....	21
3.2 Progression de la lymphé.....	22
<b>VI. Cadre nosologique et définition des lymphangiomes kystiques .....</b>	<b>23</b>
<b>VII. Pathogenèse des lymphangiomes kystiques : apport de la biologie moléculaire.....</b>	<b>27</b>
<b>VIII. Historique et classification des lymphangiomes kystiques.....</b>	<b>28</b>
<b>IX. Diagnostic des lymphangiomes kystiques.....</b>	<b>29</b>
1. Présentations cliniques et évolution des MLK.....	29
1.1 Présentation clinique et évolution selon le type histologique.....	29
1.2 Présentation clinique et évolution selon l'âge de découverte.....	31
1.3 Présentation clinique et évolution selon la localisation.....	32
1.4 Variations cliniques selon les anomalies associées.....	37
2. Examens complémentaires.....	38
2.1 Échographie-doppler.....	38
2.2 Imagerie par résonance magnétique.....	38
2.3 La tomodensitométrie.....	40
2.4 Ponction avec étude du liquide.....	40
2.5 Examen histopathologique.....	41
2.6 Bilan biologique.....	41
2.7 Biologie moléculaire.....	41
<b>X. Traitement.....</b>	<b>42</b>
1. Traitement des poussées inflammatoires.....	42
2. Traitement de la malformation.....	42
2.1 La chirurgie.....	42
2.2 La sclérothérapie.....	43
2.3 Traitement par radiofréquence.....	48
2.4 Laser.....	48
2.5 La radiothérapie.....	49
2.6 Traitement photo-dynamique (Foscan®).....	49
2.7 Traitement pharmacologique systémique par Sirolimus.....	50
3. Les indications.....	51

## Partie Pratique :

<b>I. Problématique</b> .....	54
<b>II. Objectifs</b> .....	56
1. Objectif principal.....	56
2. Objectifs secondaires.....	56
<b>III Matériel et méthode</b> .....	58
A. Caractéristiques de l'étude	
1. Population d'étude.....	58
2. Période de l'étude .....	58
3. Lieu de l'étude.....	58
4. Type de l'étude.....	58
5. Critères d'inclusion.....	58
6. Critères d'exclusion.....	58
B. Protocole de l'étude	
1. Synthèse bibliographique .....	59
2. Recrutement des patients.....	59
3. Recueil des données.....	59
4. Quelles étaient les données recueillies et comment a-ton procédé.....	59
4.1 Au cours de l'examen clinique.....	59
4.2 Au cours des examens radiologiques.....	60
4.3. Au cours de la prise en charge thérapeutique.....	62
5. Traitement des données.....	75
6. Ethique.....	75
<b>IV. Résultats et analyse</b> .....	77
1. Caractéristiques épidémiologiques de la série.....	77
1.1 Répartition géographique des patients.....	79
1.2 Age lors de la première consultation.....	80
1.3 Sexe.....	80
1.4 Nombre de nouveaux cas par an.....	81
1.5 Echographie anténatale.....	81
1.6 Degré de consanguinité.....	82
1.7 Cas similaire dans la famille.....	82
1.8 Age de découverte de la MLK.....	82
2. Données cliniques.....	83
2.1 Forme de la MLK.....	83
2.2 Relation entre l'âge de découverte et la forme de la MLK.....	83



2.3 Localisation des MLK.....	84
2.4 Motifs de consultation en fonction de la localisation.....	86
2.5 Malformations et syndromes associés.....	87
2.6 Incidents avant traitement des formes superficielles.....	88
3. Données radiologiques.....	89
3.1 Echographie doppler.....	89
3.2 L'imagerie par résonance magnétique.....	93
3.3 La tomodensitométrie.....	94
4. Données thérapeutiques.....	95
4.1 Nombre de patients traités par année.....	95
4.2 Age des patients lors du traitement.....	95
4.3 Type de traitement instauré.....	96
4.4 Abstention et surveillance (watchful waiting).....	96
4.5 Traitement chirurgical.....	100
4.6 sclérothérapie .....	104
5. Evaluation des résultats.....	108
<b>V. Discussion</b> .....	111
1. Données épidémiologiques.....	111
1.1 Effectif de la série et nombre de nouveaux cas par an.....	113
1.2 Age des patients au cours de la première consultation.....	113
1.3 Age de découverte de la malformation lymphatique kystique.....	113
1.4 Sexe.....	114
1.5 Degré de consanguinité des patients et cas similaire dans la famille.....	114
2. Données cliniques.....	115
2.1 Formes de la malformation lymphatique kystique.....	115
2.2 Localisations des malformations lymphatiques kystiques.....	115
2.3 Motifs de consultation en fonction de la localisation.....	116
2.4 Malformations et syndromes associés.....	119
2.5 Incidents pré-thérapeutiques des formes superficielles.....	119
3. Données radiologiques.....	121
3.1 Echographie doppler.....	121
3.2 L'imagerie par résonance magnétique.....	125
3.3 La tomodensitométrie.....	125
4. Données thérapeutiques.....	127
4.1 Nombre de patients traités par an et âge des patients lors du traitement.....	127
4.2 Type de traitements instaurés.....	127
4.3 Abstention et surveillance (Watchful Waiting).....	128

4.4 Facteurs influençant les résultats de l'abstention-surveillance.....	129
4.5 Traitement chirurgicale.....	130
4.6 Sclérothérapie.....	133
4.7 Facteurs influençant les résultats de la sclérothérapie.....	138
5. Recul et évaluation des résultats .....	140
6. Limites et points forts de notre étude.....	142
7. Algorithme de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques au niveau du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif.....	143
8. Recommandations et propositions.....	145
<b>VI. Conclusion.....</b>	<b>146</b>
Références bibliographiques.....	164
Annexes.....	163
Résumés.....	176
Résumé en Français	
Résumé en Anglais	
Résumé en Arabe.	

## LISTE DES FIGURES :

Figure 1 : Première description des lymphatiques 1627 d'après [19]. .....	6
Figure 2 : Extrémité ouverte d'un lymphatique initial observé en microscopie électronique à balayage d'après [19]. .....	9
Figure 3 : Lymphangion : unité contractile de propulsion de la lymphe d'après [19]. .....	10
Figure 4 : Lymphatiques profonds de la paume de la main (figure de gauche). Les lymphatiques superficiels de la face palmaire et dorsale de la main et du bras (figure de droite) d'après [19]. .....	12
Figure 5 : Ganglions axillaires et collecteurs lymphatiques superficiels (figure a et b) et profonds (figure c) de la paroi antérieure du thorax et du bras d'après [19]. .....	13
Figure 6 : Ganglions inguinaux et collecteurs lymphatiques superficiels du pied (figure a), de la jambe (figure b) et profonds de la jambe (figure c), de la cuisse et du pli inguinal (figure d) d'après [19]. .....	14
Figure 7 : Les lymphatiques du pelvis : collecteurs et relais ganglionnaires pelviens iliaques externes, hypogastriques et iliaque commune chez la femme (figure a) et chez l'homme (figure b) d'après [19]. .....	16
Figure 8 : les lymphatiques des organes génitaux externes et leur drainage dans les ganglions inguinaux chez l'homme (figure a) et chez la femme (figure b) (d'après [19]). .....	16
Figure 9 : Les lymphatiques thoraciques : canal thoracique (figure a) et lymphatiques du diaphragme et des muscles intercostaux (figure b) d'après [19]. .....	17
Figure 10 : Les lymphatiques thoraciques : territoire thoracique interne (figure a) et lymphatiques du médiastin (figure b) d'après [19]. .....	17
Figure 11 : Les lymphatiques superficiels de la face d'après [19]. .....	18
Figure 12 : Organisation générale du système lymphatique et du système cardiovasculaire d'après [19]. .....	20
Figure13 : Masse sous-cutanée du pied droit, correspondant à une malformation lymphatique mixte d'après [1]. .....	29
Figure14 : Malformation lymphatique macro kystique cervicale compressive chez un nouveau-né [1]. .....	29
Figure15 : Malformation lymphatique micro-kystique cutanée (figure de gauche), malformation lymphatique micro-kystique (figure de droite) d'après [1]. .....	30
Figure 16 : Lymphangiectasies fessières d'après [1]. .....	31

Figure 17 : IRM fœtale aspect caractéristique d'un lymphangiome kystique cervical d'après [59]. .....	32
Figure 18 : Malformation vasculaire combinée capillaro- lymphatico-veineuse du membre inférieur droit d'après [1]. .....	37
Figure 19 : Échographie montrant plusieurs kystes avec septa et échos internes d'après [124]. .....	38
Figure 20 : IRM d'un lymphangiome kystique intra-abdominal, résonances rapides pondérées T2 axiales (figure a) et coronale (figure b) d'après [107]. .....	39
Figure 21 : TDM d'un lymphangiome kystique intra-abdominal, coupe axiale (figure a) et coupe coronale (figure b) d'après [107]. .....	40
Figure 22 : Examen histopathologique d'une malformation lymphatique micro-kystique, HES × 4 (figure a), marquage positif de l'endothélium par le D2-40 × 10 (figure b) d'après [1]. .....	41
Figure 23 : Traitement photo-dynamique [152]. .....	50
Figure 24 : Lymphangiome macro-kystique intra-abdominal, nombre de cloison < 5 (flèche plaine). .....	60
Figure 25 : IRM lymphangiomes kystiques ; A gauche lymphangiome mixte latéro-cervical gauche ; A droite lymphangiome micro-kystique de la région glutéale. ....	61
Figure 26 : TDM lymphangiome kystique ; A gauche lymphangiome macro-kystique rétropéritonéal ; A droite lymphangiome macro-kystique du hile splénique s'étendant jusqu'au pelvis. ....	62
Figure 27 : lymphangiome kystique latéro-cervical droit. a) Vue peropératoire après exérèse complète. b) Pièce opératoire en monobloc. c) Aspect après cicatrisation. ....	64
Figure 28 : Aspect peropératoire d'un lymphangiome kystique médiastinal. ....	65
Figure 29 : Lymphangiome kystique mésentérique iléal à contenu chyleux avec aplatissement de l'anse iléale. ....	66
Figure 30 : Lymphangiome kystique mésentérique iléal à contenu épais hémorragique. ....	66
Figure 31 : Lymphangiome macro- kystique mésentérique jéjunal avec torsion de l'anse jéjunale (flèche plaine). ....	66
Figure 32 : Volumineux Lymphangiome kystique épiploïque mixte à prédominance micro-kystique. ....	67
Figure 33 : Volumineux lymphangiome macro-kystique mésentérique iléal. ....	67
Figure 34 : Lymphangiome kystique du hile splénique. ....	67
Figure 35 : Lymphangiome kystique de la racine du mésentère. ....	68

Figure 36 : Lymphangiome kystique de région glutéale gauche. a) Installation du patient. b) Aspect peropératoire. c) Aspect peropératoire après ablation du kyste en monobloc. d) Pièce opératoire. ....	69
Figure 37 : Matériel de sclérothérapie. a) Table d'instruments pour une sclérothérapie. b) Produit de contraste c) produit sclérosant. ....	70
Figure 38 : instruments radiologiques de la sclérothérapie. a) Echographe sur plateforme, compacte SIUI. b), c) Amplificateur de brillance mobile. ....	70
Figure 39 : réparation du kyste et introduction du cathéter sous contrôle échographique. ....	72
Figure 40 : contrôle scopique au cours de la sclérothérapie. ....	72
Figure 41 : Répartition géographique des patients. ....	79
Figure 42 : Répartition des patients selon les groupes d'âge lors de la première consultation. ...	80
Figure 43 : Répartition des patients en fonction du sexe. ....	80
Figure 44 : Répartition annuelle du nombre de nouveaux cas. ....	81
Figure 45 : Résultats de l'échographie anténatale chez les patients de notre série. ....	81
Figure 46 : Degré de consanguinité des patients de notre série. ....	82
Figure 47 : Répartition des patients selon l'âge de découverte. ....	82
Figure 48 : Répartition des patients en fonction de la forme de la MLK. ....	83
Figure 49 : Relation entre l'âge de découverte et la forme de la MLK. ....	83
Figure 50 : Répartition des patients selon la localisation des MLK. ....	84
Figure 51 : Répartition des localisations thoraciques. ....	85
Figure 52 : Répartition des localisations abdominopelviennes. ....	85
Figure 53 : Répartition des localisations au niveau des extrémités. ....	86
Figure 54 : Motifs de consultation des localisations cervico-faciales. ....	86
Figure 55 : Motifs de consultation des localisations thoraciques. ....	86
Figure 56 : Motifs de consultation des localisations abdominopelviennes. ....	87
Figure 57 : Motifs de consultation des localisations au niveau des extrémités. ....	87
Figure 58 : Répartition des patients selon la présence d'une malformation ou un syndrome associé à la MLK. ....	87
Figure 59 : Malformations et syndromes associés. ....	88
Figure 60 : Incidents avant traitement des formes superficielles. ....	88

Figure 61 : Répartition des patients selon la date de début du traitement. ....	95
Figure 62 : Répartition des patients selon l'âge lors du traitement. ....	95
Figure 63 : Répartition des patients selon l'âge de régression spontanée. ....	96
Figure 64 : Répartition selon les résultats de l'échographie pour les patients ayant bénéficié d'une Abstention-Surveillance. ....	97
Figure 65 : Relation entre le Type de la MLK et les résultats de l'Abstention-Surveillance. ....	98
Figure 66 : Relation entre Nombre de cloisons dans la MLK et résultats de l'Abstention-Surveillance. ....	98
Figure 67 : Relation entre la taille des MLK et les résultats de l'Abstention-Surveillance. ....	99
Figure 68 : Répartition des patients selon le type de chirurgie instaurée. ....	100
Figure 69 : Répartition des patients présentant une MLK Abdominopelvienne selon le type de résection intestinale. ....	101
Figure 70 : Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation. ....	101
Figure 71 : Répartition des patients selon les résultats de l'étude anatomopathologique. ....	102
Figure 72 : Répartition des patients selon les résultats de l'échographie de contrôle après Traitement Chirurgical. ....	103
Figure 73 : Répartition des patients selon le nombre de séances de sclérothérapie. ....	104
Figure 74 : Répartition des patients en fonction de la réaction inflammatoire post Sclérothérapie. ....	104
Figure 75 : Répartition des patients selon le type de complications post sclérothérapie. ....	105
Figure 76 : Répartition des patients selon les résultats de la Sclérothérapie. ....	105
Figure 77 : Relation entre nombre de cloisons et résultats de la sclérothérapie. ....	106
Figure 78 : Relation entre le type de la MLK et les résultats de la sclérothérapie. ....	106
Figure 79 : Relation entre la survenue d'une réaction inflammatoire et les résultats de la sclérothérapie. ....	107
Figure 80 : Relation entre la taille des MLK et les résultats de la sclérothérapie. ....	107
Figure 81 : Recul en mois. ....	108
Figure 82 : Evaluation des résultats du traitement tout type confondu. ....	109
Figure 83 : Algorithme de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques au niveau du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif. ....	144

Figure 84 : Echographie obstétricale, volumineuse masse kystique sous axillaire gauche 6,75 cm /5,79 cm. ....	170
Figure 85 : Aspect à la naissance de la malformation lymphatique macro-kystique. ....	170
Figure 86 : L'échographie post natale. Notez l'aspect macro-kystique et le nombre de cloisons inférieur à 5 (flèche pleine). ....	171
Figure 87 : Radiographie de thorax face, au cours de la poussée inflammatoire, notez l'augmentation du volume de la malformation. ....	171
Figure 88 : Aspect échographique au cours de la poussée inflammatoire, notez l'augmentation importante du volume de la malformation, le nombre de cloisons inférieur à 5 et l'absence d'hémorragie intra-kystique. ....	172
Figure 89 : Aspect clinique. (Figure gauche) à l'âge de 18 mois (figure droite) à l'âge de 3 ans. ....	172
Figure 90 : Aspect au cours du premier examen clinique. ....	173
Figure 91 : Echographie cervico-thoracique, notez l'aspect macro-kystique et le nombre de cloisons inférieur à 5. ....	173
Figure 92 : TDM cervico-thoracique (à gauche) coupe frontale (à droite) coupe transversale, notez l'extension au médiastin supérieur et le caractère unique de la malformation. ....	174
Figure 93 : Excellent résultat après 4 séances de sclérothérapie. ....	175

## LISTE DES TABLEAUX

Encadré 1 : Taux de filtration [19].	23
Tableau 1 : Classification de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies [37].	24
Tableau 2 : Classification synthétique des anomalies vasculaires d'après ISSV 2018 [37].	25
Tableau 3 : Classification des Malformations lymphatiques ISSV 2018 [37].	26
Tableau 4 : Classification topographique des lymphangiomes cervico-faciaux d'après De Serres et al [73].	33
Tableau 5 : Classification des atteintes laryngées des malformations lymphatiques, d'après Berg et al [74].	34
Tableau 6 : Classification des malformations lymphatiques avec atteinte linguale d'après Wiegand et al [75].	34
Tableau 7 : Liste récapitulatif des patients pris en charge pour MLK.	77
Tableau 8 : Répartition selon la localisation de la MLK.	84
Tableau 9 : Répartition des patients selon le nombre de malformations.	89
Tableau 10 : Répartition des patients selon le nombre de localisation.	89
Tableau 11 : Taille des malformations lymphatiques kystiques.	90
Tableau 12 : Nombre de cloison des malformations lymphatiques kystiques sur l'échographie.	90
Tableau 13 : Type de la malformations lymphatiques kystiques sur l'échographie.	91
Tableau 14 : Répartition des patients en fonction de la présence d'une malformation vasculaire associée.	91
Tableau 15 : Répartition des patients en fonction de la présence d'une compression des organes de voisinage.	91
Tableau 16 : Répartition selon la classification de De Serres des atteintes cervico-faciales.	92
Tableau 17 : Répartition selon la calcification de Berg des atteintes laryngées.	92
Tableau 18 : Répartition selon la classification de Wiegand des atteintes linguales.	92
Tableau 19 : Répartition des patients selon la réalisation de l'IRM.	93
Tableau 20 : Répartition des patients en fonction des localisations des MLK sur l'IRM.	93
Tableau 21 : Répartition des patients en fonction de la réalisation de la tomodensitométrie.	94
Tableau 22 : Répartition des patients en fonction de la localisation de la MLK sur la TDM.	94
Tableau 23 : Répartition des patients selon le type de traitement instauré.	96
Tableau 24 : Relation entre la localisation de la MLK et les résultats de l'Abstention-surveillance sur l'échographie de contrôle.	97
Tableau 25 : Relation entre la survenue d'incidents et la régression spontanée.	99
Tableau 26 : Répartition des patients traités chirurgicalement selon la localisation de la MLK.	100
Tableau 27 : Evaluation des résultats du traitement des patients de la série.	108
Tableau 28 : Comparatif des séries de cas de MLK incluant plusieurs localisations.	112
Tableau 29 : comparatif des examens radiologiques diagnostiques des différentes séries.	126
Tableau 30 : comparatif du pourcentage d'utilisation des méthodes thérapeutiques des différentes séries.	128
Tableau 31 : comparatif des résultats du traitement chirurgical de plusieurs séries.	132
Tableau 32 : comparatif des résultats de la sclérothérapie de plusieurs séries.	138
Tableau 33 : comparatif du temps de suivi de différentes séries.	141



## **LISTE DES ABREVIATIONS :**

CHU : Centre hospitalo-universitaire.

VEGF : Facteur de croissance endothéliale vasculaire (Vascular endothelial growth factor).

VEGFR-2 : Le récepteur 2 du facteur de croissance endothéliale vasculaire.

VEGFR-3 : Le récepteur 3 du facteur de croissance endothéliale vasculaire.

VEGF-C : Le ligand du récepteur 3 du facteur de croissance endothéliale vasculaire.

LYVE-1 : Récepteur 1 hyaluronane endothélial des vaisseaux lymphatiques (Lymphatic vessel endothelial hyaluronan receptor 1).

Prox-1: Prospero homeobox protéine 1.

FOXC2 : Forkhead box protéine C2.

BIUM : La Bibliothèque universitaire de médecine.

ML : Malformations lymphatiques.

MLK : Malformations lymphatiques kystiques.

ISSVA : Société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (International Society for the Study of Vascular Anomalies).

RICH : Hémangiome congénital à évolution rapide (rapidly involuting congenital hemangioma).

NICH : Hémangiome congénital non évolutif (non-involuting congenital hemangioma).

CM : Malformation capillaire.

VM : Malformation veineuse.

GVM : Malformation glomuveineuse.

VMCM : Malformation veino-cutanéomuqueuse.

AVM : Malformation artérioveineuse.

AVF : Fistule artérioveineuse.

CVM : Malformation veino-capillaire.

CLM : Malformation lympho-capillaire.

CAVM : Malformation artérioveino-capillaire.

LVM : Malformation veino-lymphatique.

CLVM : Malformation veino-lympho-capillaire.

CLAVM : Malformation artério-veino-lympho-capillaire.

CVAVM : Malformation artérioveineuse etveino-capillaire.

CLVAVM : Malformation artérioveineuse veino- lympho-capillaire.

bFGF : Facteur de croissance des fibroblastes basique(basic Fibroblast Growth Factor).

IRM : Image par résonance magnétique.

TDM : Tomodensitométrie.

CD31 : cluster de différenciation 31.

D2-40 : Anticorps monoclonal qui réagit à la podoplanine.

AKT1 : Protéine kinase B.

PIK3CA : Protéine constituant la sous unité alpha de la phosphatidylinositol-3,4-bisphosphate kinase

ORL : Otorhinolaryngologie.

OK-432 : Mélange lyophilisé de Streptococcus pyogenes du groupe A.

ADN : Acide désoxyribonucléique.

FDA : Administration des aliments et des médicaments (Food and Drug Administration).

CO2 : Dioxyde de carbone.

W : Watt.

Nd : YAG : grenat d'aluminium et d'yttrium dopé au néodyme (neodymium-doped yttrium aluminium garnet).

MTOR : Cible mammifère de la rapamycine (mammalian target of rapamycin).

SFORL : Société française d'Otorhinolaryngologie.

HAS : Haute Autorité de santé.

mm : Millimètre.

TSS : tétradécyl sulfate de sodium.

**PARTIE**  
**THEORIQUE**

# **INTRODUCTION**

## **I. INTRODUCTION :**

Les lymphangiomes kystiques encore appelés malformations lymphatiques kystiques (MLK), résultent d'anomalies du développement lymphatique, et sont constituées de vaisseaux lymphatiques anormaux et de dilatations kystiques dont la paroi est un endothélium et dont le contenu est lymphatique, morphologiquement variées : elles peuvent être macro-kystiques, micro-kystiques ou mixtes. Elles peuvent atteindre la peau, les muqueuses et ou les tissus sous-jacents, elles sont alors appelées malformations lymphatiques kystiques superficielles ou bien être intra abdominale, intrathoracique ou toucher des organes et sont dites profondes [1, 2].

Elles peuvent être simples, combinées à d'autres malformations vasculaires tronculaires, ou être associées à d'autres anomalies ou syndromes (syndrome de Turner, Noonan, Klinefelter, Fryns, plusieurs types de trisomies), elles sont à distinguer des anomalies lymphatiques généralisées et des lymphœdèmes primaires [1,3].

Les Lymphangiomes kystiques sont des lésions rares, ils représentent 6 % des tumeurs bénignes de l'enfant ; Environ 50 % des lymphangiomes sont présents à la naissance et 90 % sont diagnostiqués dans les deux premières années de vie, leur diagnostic anténatal est possible car ils sont visibles sur l'échographie anténatale. De siège ubiquitaire la localisation cervico-faciale représente environ 75 % des cas. Il n'existe pas de prédisposition raciale ou sexuelle [2], [4-7].

Le diagnostic est évoqué, cliniquement, devant une tuméfaction rénitente ou une plaque infiltrée surmontée de vésicules dans les formes superficielles ; les formes profondes se révèlent par des douleurs abdominales, une masse palpable, des symptômes gastro-intestinaux, urinaires ou respiratoires. Les principales complications sont représentées par les poussées inflammatoires, les hémorragies intra- kystiques et les manifestations compressives, qui peuvent entraîner une détresse respiratoire aiguë, ou simuler une urgence chirurgicale abdominale [8, 1].

Le diagnostic radiologique, l'extension et le retentissement sont mieux étudiés par l'échographie doppler, la tomodensitométrie et surtout l'IRM [1].

Vue le risque de complications qui peuvent engager le pronostic vital, et le retentissement fonctionnel et surtout esthétique de ces malformations, le traitement s'impose dès le diagnostic dans la plupart des cas.

Dans les malformations lymphatiques kystiques superficielles l'exérèse chirurgicale a toujours été considérée comme le traitement standard. Cependant, la littérature rapporte 15% à 53% de récurrence, et une morbidité associée significative [9].

Plus récemment, la sclérothérapie utilisant des agents tels que la bléomycine, la doxycycline, l'éthanol absolu, Ethibloc, OK-432 et le tétradécyl sulfate de sodium est devenue le mode de traitement préféré [9-14].

Plusieurs types de laser ont été également essayés dans le traitement des malformations lymphatiques kystiques, ainsi que les dernières nouveautés représentées par le traitement par radiofréquences, le traitement par photosensibilisation et le traitement médical systémique ; Pour les malformations lymphatiques kystiques profondes la résection chirurgicale reste le seul traitement efficace.

Cependant la prise en charge de ces malformations n'est pas encore parfaitement codifiée, les séries rapportées sont peu nombreuses, et rarement exhaustives.

La rareté de cette malformation et son grand polymorphisme clinique impactant l'attitude thérapeutique, font qu'il existe peu de travaux thématiques.

En Algérie la prise en charge de ces malformations se heurte à plusieurs obstacles, la mauvaise connaissance des indications et des modalités thérapeutiques, et la modestie des moyens thérapeutiques disponibles fait que leur prise en charge se limite exclusivement au traitement chirurgical.

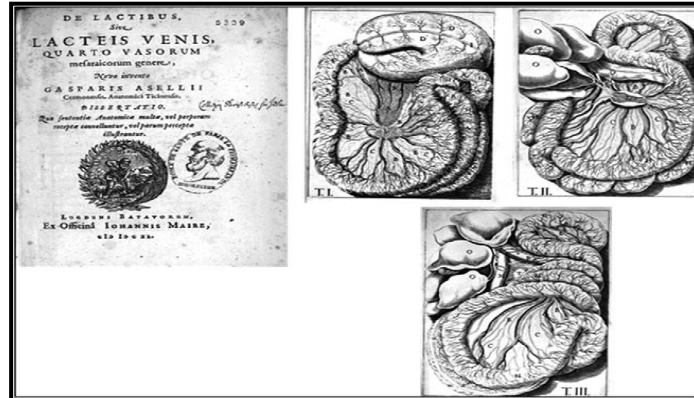
Notre étude a pour but d'améliorer cette prise en charge au niveau du Centre hospitalo-universitaire de Sétif grâce à l'ajustement des indications et à l'élargissement de la panoplie thérapeutique tout en restant réaliste par rapport au contexte local, en particulier devant l'absence de travaux antérieurs à l'échelle nationale et régionale concernant ce sujet ; nous visons donc à accomplir un travail pionnier aussi exhaustif que possible dont l'objectif principal est d'élaborer un algorithme de prise en charge adapté aux moyens disponibles et reproductible.

# **RAPPEL THEORIQUE**

## II. EMBRYOGENESE DU SYSTÈME LYMPHATIQUE :

### 1. HISTOIRE DES CONCEPTS D'EMBRYOGENESE LYMPHATIQUE :

La description initiale des lymphatiques dates du xvii<sup>e</sup> siècle [15]. Gasparo Aselli identifie des « veines laiteuses » sur l'intestin du chien en période post-prandiale (figure 1).



*Figure 1 : Première description des lymphatique : Identification des collecteurs lymphatiques mésentériques avec du chyle chez le chien en période de post-prandiale. Gasparo Aselli (1627) [19].*

En 1651, Jean Pecquet décrit chez l'homme la citerne de Pecquet, le canal thoracique et leur connexion avec les « vaisseaux laiteux » décrits par Aselli [16].

Au début du xx<sup>e</sup> siècle deux théories s'opposent sur l'origine des lymphatiques. Pour F Sabin, ils sont formés à partir des veines après la migration de cellules endothéliales veineuses qui forment les sacs lymphatiques initiaux par évagination à partir des veines cardinales antérieures jugulaires, des veines mésonéphroniques et des veines dorso-médiales [17].

À cette théorie centrifuge s'oppose une théorie centripète ; Les cellules endothéliales lymphatiques dériveraient directement de progéniteurs mésodermiques comme lors de la vasculogénèse vasculaire (lymphangioblastes) qui se réuniraient secondairement pour former les capillaires lymphatiques [18].

Les expériences les plus récentes montrent que ces deux théories sont exactes et complémentaires l'une de l'autre [19].



## **2. EMBRYOGENESE LYMPHATIQUE :**

### **2.1 Rappel sur l'embryogenèse vasculaire :**

L'embryogenèse du système vasculaire repose sur deux processus essentiels. La vasculogenèse, est un processus de différenciation d'agrégats cellulaires du mésoderme splanchnopleural en cellules endothéliales, au contact de l'entoblaste ou intestin primitif. Ces îlots endothéliaux primitifs s'organisent en cordon, se creusent d'une lumière et constituent un réseau ou plexus endothélial dans tout l'embryon. Le second est l'angiogenèse, mécanisme de ramification par migration des cellules endothéliales à partir des tubes endothéliaux primaires. Le réseau vasculaire s'étend et se connecte formant l'aorte dorsale et les veines cardinales [20].

Ces deux processus ont une régulation paracrine, faisant intervenir de nombreux facteurs de croissance dont la famille du vascular endothelial growth factor (VEGF) et de ses récepteurs. Le VEGF induit la formation des angioblastes (vasculogenèse), favorise la migration des cellules endothéliales en diminuant l'adhésion des cellules endothéliales entre elles (angiogenèse) [21].

Le développement des lymphatiques commence 40 jours après la mise en place d'un système vasculaire fonctionnel (j 21 chez l'homme). Il draine l'excès de liquide interstitiel consécutif à la perméabilité vasculaire induite par le VEGF et à l'apparition d'une pression dans les vaisseaux ; à ce stade, l'absence de drainage lymphatique conduit à un œdème généralisé et à la mort de l'embryon [19].

### **2.2 Mécanismes cellulaires du développement embryonnaire lymphatique :**

Van Der Jagt et Kutsuna ont soutenu la théorie d'une origine embryonnaire combinée endothéliale centrifuge et mésenchymateuse centripète [2,22].

#### **2.2.1 Différenciation des cellules endothéliales lymphatiques :**

Les travaux réalisés sur des modèles de souris génétiquement modifiées, la visualisation de la mise en place du réseau lymphatique chez le poisson zèbre et les études de la différenciation cellulaire prouvent l'origine veineuse des cellules endothéliales lymphatiques [23-25].

La différenciation des cellules endothéliales veineuses en cellules lymphatiques est caractérisée par l'apparition de marqueurs cellulaires spécifiques. Le récepteur 1 de l'acide hyaluronique LYVE-1 est le premier marqueur et il est exprimé dans les cellules endothéliales des veines cardinales antérieures qui se différencient en cellules lymphatiques chez la souris [26].

Prox-1 est un facteur de transcription du gène Prospero de la drosophile. Il est un marqueur permanent des cellules endothéliales lymphatiques.

L'inactivation de Prox1 provoque l'absence de système lymphatique et la mort des embryons ; La production de cellules à partir de la veine cardinale est bien induite, mais les cellules conservent une identité veineuse sanguine et le processus avorte. L'activation des marqueurs

lymphatiques est associée à la répression des marqueurs veineux [27].

### **2.2.2 Lymphangiogenèse :**

Les expériences de greffes cellulaires et les modèles de chimères d'oiseaux suggèrent que la partie externe des sacs lymphatiques primaires et les lymphatiques dermiques proviennent de lymphangioblastes mésodermiques in situ [28].

Les lymphangioblastes mésodermiques du têtard *Xenopus* qui partagent des caractéristiques cellulaires avec les progéniteurs vasculaires et l'expression simultanée par certaines cellules mésodermiques embryonnaires murines de marqueurs endothéliaux lymphatiques et macrophagiques soutiennent l'hypothèse de la formation et de la maturation des lymphatiques à partir de lymphangioblastes [29, 30].

Le récepteur 3 du VEGF (VEGFR-3) et son ligand le VEGF-C sont indispensables à la formation, la persistance et au développement des lymphatiques pendant la vie embryonnaire et les deux premières semaines de vie après la naissance. Le développement lymphatique devient ensuite indépendant du VEGFR-3 [31].

Le VEGFR-3 est nécessaire à la mise en place initiale du système cardiovasculaire. En effet, son absence chez la souris entraîne sa mort 10,5 jours après la conception. La vasculogenèse et l'angiogenèse sont anormales, les vaisseaux sont hypoplasiques, leur structure anarchique avec de toutes petites lumières [19].

### **2.2.3 Maturation des canaux lymphatiques :**

Les canaux lymphatiques proximaux ont une structure proche de celle des vaisseaux sanguins tandis que les capillaires lymphatiques n'ont ni membrane basale ni média.

Il a été montré que l'angiopoïétine-2, l'éphrine-B2, le gène FOXC2 et la Podoplanine jouent un rôle important dans cette différenciation tissulaire.

Chez l'homme, la perte de fonction de FOXC2 s'accompagne d'un lymphœdème non congénital. Les lymphatiques sont dilatés, il existe des reflux lymphatiques par dysfonction valvulaire et la fonction de pompe des capillaires lymphatiques est déficiente car ils sont anormalement recouverts de membrane basale et de cellules musculaires lisses [19].

### III. DESCRIPTION HISTOLOGIQUE DU SYSTEME LYMPHATIQUE :

#### 1. LES CANAUX LYMPHATIQUES :

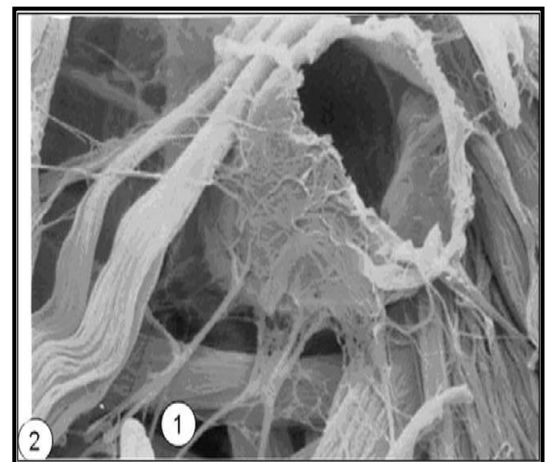
Les canaux lymphatiques sont organisés en un réseau où l'on distingue les canaux lymphatiques initiaux qui absorbent la lymphe ou le chyle du tissu interstitiel et les canaux lymphatiques collecteurs qui les transportent [32].

##### 1.1 Les canaux lymphatiques initiaux :

Les capillaires lymphatiques initiaux et les pré-collecteurs font partie du même ensemble anatomique et fonctionnel. Ils sont situés dans le tiers superficiel du derme, dans les muqueuses et les séreuses. Ils sont organisés en un réseau très fin parallèle à la peau ou à la muqueuse.

Les extrémités sont ouvertes en cul-de-sac au sein du tissu intercellulaire au contact des capillaires sanguins. Ils sont un élément constitutif de l'unité d'échange microcirculatoire cutanée.

Les capillaires lymphatiques initiaux sont constitués de cellules endothéliales lymphatiques ponctuellement jointives, sans membrane basale, sans cellule musculaire lisse ni péricyte. Ils sont dépourvus de valvule. Les replis et recouvrements des bords des cellules endothéliales initiales forment des ébauches de valvules. Ces cellules endothéliales sont attachées aux structures conjonctives environnantes par des fibres élastiques d'ancrage (figure 2).



*Figure 2 : Extrémité ouverte d'un lymphatique initial observé en microscopie électronique à balayage [19].  
1-Face externe de la cellule endothéliale lymphatique terminale.  
2-Fibres élastiques, ancrage de la cellule endothéliale dans la matrice extra cellulaire interstitielle.*

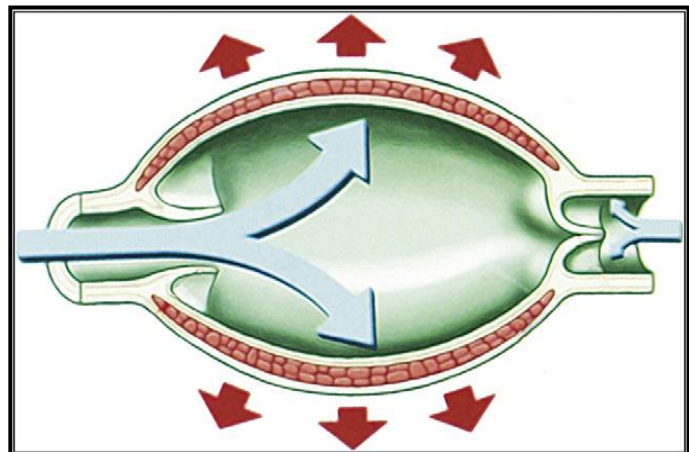
Les variations de calibre des capillaires lymphatiques dépendent de la pression au sein du tissu interstitiel et peuvent être considérables. Le diamètre d'un capillaire lymphatique initial peut atteindre quatre à cinq fois celui d'un capillaire vasculaire. Ces lymphatiques initiaux fusionnent pour former des canaux pré-collecteurs. Ils possèdent une membrane basale discontinue, des valvules, et quelques cellules musculaires lisses. Leur structure histologique est une structure de transition entre les lymphatiques initiaux et les canaux collecteurs [19].

## 1.2 Les canaux lymphatiques collecteurs :

Le lymphatique initial confluent vers des canaux de convection dont la taille augmente progressivement et que l'on dénomme les canaux lymphatiques collecteurs. Schématiquement, les collecteurs peuvent être classés en deux groupes fonctionnels, l'un superficiel associé aux veines superficielles sus faciales qui draine le derme et l'autre profond qui draine les viscères, les séreuses et les masses musculaires et est associé aux pédicules vasculaires profonds.

La structure des lymphatiques collecteurs est identique à celle des vaisseaux sanguins avec une couche de cellules endothéliales interne continue et jointive, une couche moyenne de cellules musculaires lisses contractiles et de fibres élastiques au contact de terminaisons nerveuses adrénergiques, puis une couche externe souple de fibroblastes et de péricytes en continuité avec le tissu conjonctif interstitiel. Ils possèdent des valvules qui sont des replis de tissu conjonctif plus ou moins fibreux recouverts de cellules endothéliales. Les valves et les cellules musculaires lisses capables de se contracter assurent la propulsion de la lymphe ou du chyle.

Le segment compris entre deux valvules correspond à une unité contractile appelée le lymphangion (figure 3) [19].



*Figure 3 : Lymphangion : unité contractile de propulsion de la lymphe [19].*

## 1.3 Les troncs lymphatiques centraux :

Tous les collecteurs lymphatiques se drainent dans des troncs collecteurs centraux et aboutissent à la formation du canal thoracique qui s'individualise en regard de la deuxième vertèbre lombaire. Les parois du canal thoracique sont identiques à celles de tous les vaisseaux sanguins [19].

---

## **2. LES ORGANES LYMPHOÏDES :**

### **2.1 Les ganglions :**

C'est le seul organe lymphatique qui participe à la circulation de la lymphe du fait de sa fonction immunitaire. Les autres organes lymphoïdes (rate, thymus) sont des organes dont le tissu interstitiel possède des capillaires lymphatiques comme tous les viscères. La lymphe collectée est transportée vers les relais ganglionnaires correspondants.

La lymphe collectée dans la peau, les séreuses et les organes traversent les ganglions. Elle est apportée par les collecteurs afférents sur la convexité du ganglion et ressort par les collecteurs efférents qui prennent naissance dans le hile ganglionnaire. Le tissu lymphoïde ganglionnaire est organisé en follicules en périphérie, puis en cordons médullaires vers le hile (zone de différenciation des lymphocytes B) séparés en périphérie par le para cortex (zone de différenciation des lymphocytes T) La lymphe circule dans les sinus radiaires et périphériques. Ce réseau sinusal est entièrement endothélialisé [19].

### **2.2 La rate et le thymus :**

Les vaisseaux lymphatiques sont situés près des vaisseaux sanguins. Seuls des vaisseaux lymphatiques efférents existent dans la rate. Les lymphatiques du thymus aboutissent aux ganglions du médiastin antérieur, transverse le thoracique interne. Il n'y a pas de collecteur efférent ou afférent dans le thymus. [19].

#### IV. ANATOMIE DESCRIPTIVE DU SYSTEME LYMPHATIQUE :

Le réseau lymphatique est présent dans la peau et dans tous les viscères à l'exception des structures avasculaires comme l'épiderme, les cheveux, les ongles et les cartilages et à l'exception d'organes vascularisés comme le cerveau, la moelle épinière, la moelle osseuse et la rétine. Les collecteurs lymphatiques sont présents à la surface de la dure-mère, dans le tissu épineural, dans les fibres nerveuses des nerfs périphériques et dans le périoste [33,34].

##### 1. LES LYMPHATIQUES ET LES RELAIS GANGLIONNAIRES DES MEMBRES :

Le système lymphatique des membres est constitué de deux réseaux peu connectés entre eux, le réseau lymphatique superficiel (80 % du drainage du membre) et le réseau lymphatique profond (20 %).

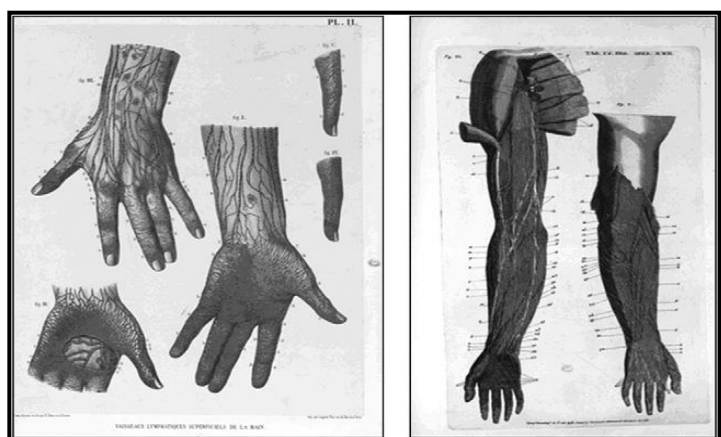
Le système lymphatique superficiel draine la lymphe du tissu cutané et sous-cutané superficiel sus-aponévrotique. C'est le système de drainage des membres le plus important ; Il comprend lui-même deux ensembles de collecteurs : un directement dans le derme et un autre dans le tissu sous-cutané sus-fascial. Ces deux ensembles sont complémentaires et largement anastomosés. Un système lymphatique profond sous-aponévrotique draine les muscles, les périostes, les articulations. Il est peu ou pas connecté au réseau lymphatique superficiel [19].

##### 1.1 Membre supérieur :

##### 1.1.1 Le système lymphatique superficiel :

Il commence au niveau des doigts par des canaux collecteurs digitaux. Ils sont associés aux collecteurs palmaires superficiels selon une ligne passant entre l'annulaire et le médus (*figure4*). Ils forment ensuite deux systèmes de drainage, l'un radial et l'autre ulnaire et suivent parfaitement l'anatomie veineuse superficielle céphalique et basilique de l'avant-bras

*Figure 4 : Lymphatiques profonds de la paume de la main. Les lymphatiques superficiels de la face palmaire et dorsale de la main et du bras. D'après Mascagni, figure de gauche, et Sappey figure de droite, BIUM Université Paris V[19]*



Au niveau du bras, il existe trois territoires lymphatiques superficiels, les réseaux bicipital, basilique ou médial et céphalique ou latéral.

### 1.1.2 Le système lymphatique profond :

Moins développé, les lymphatiques profonds drainent les territoires profonds sous aponévrotiques de la main et de l'avant-bras. Au coude, les collecteurs de ces quatre territoires se réunissent pour former le réseau brachial qui se draine dans les ganglions axillaires profonds.

### 1.1.3 Les ganglions lymphatiques superficiels et profonds :

On distingue deux groupes ganglionnaires superficiels, le groupe basilique sus-épitrochléen au coude et un groupe céphalique proximal dans le sillon bicipital qui se draine dans les ganglions axillaires profonds ou parfois directement dans les ganglions supra-claviculaires ce qui pourrait expliquer l'absence de lymphœdème du membre après certains curages ganglionnaires. Les premiers relais ganglionnaires profonds du membre supérieur constituent le relais ganglionnaire axillaire qui reçoit le drainage du bras, de l'épaule, de la paroi thoracique et d'une partie du sein

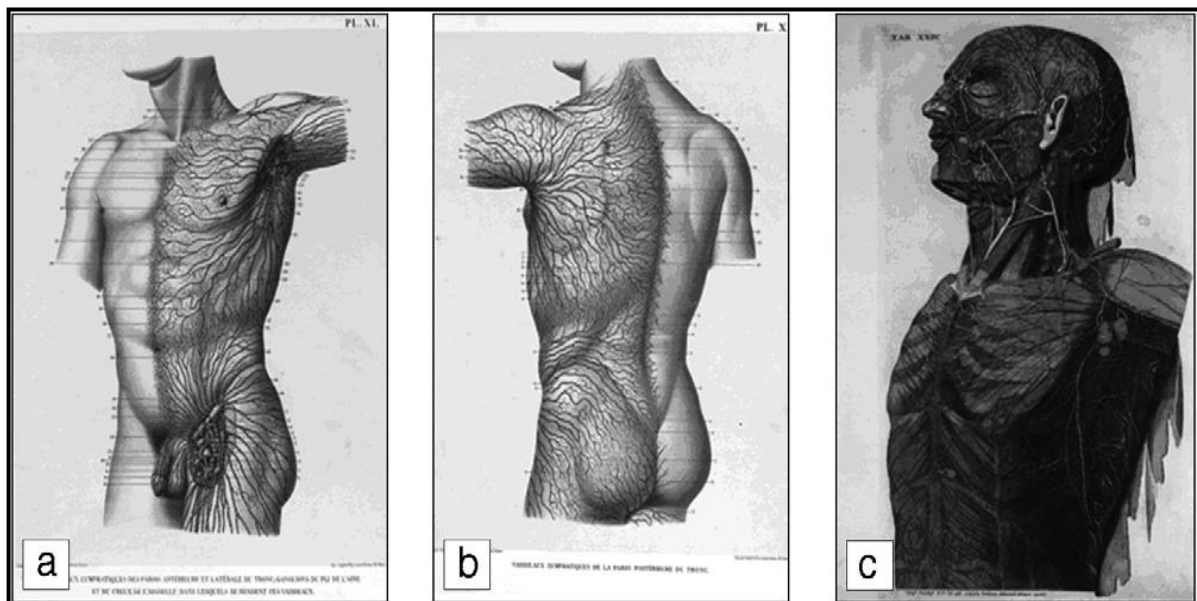


Figure 5 : Ganglions axillaires et collecteurs lymphatiques superficiels (a et b) et profonds (c) de la paroi antérieure du thorax et du bras. D'après Mascagni et Sappey, BIUM Université Paris V [19]



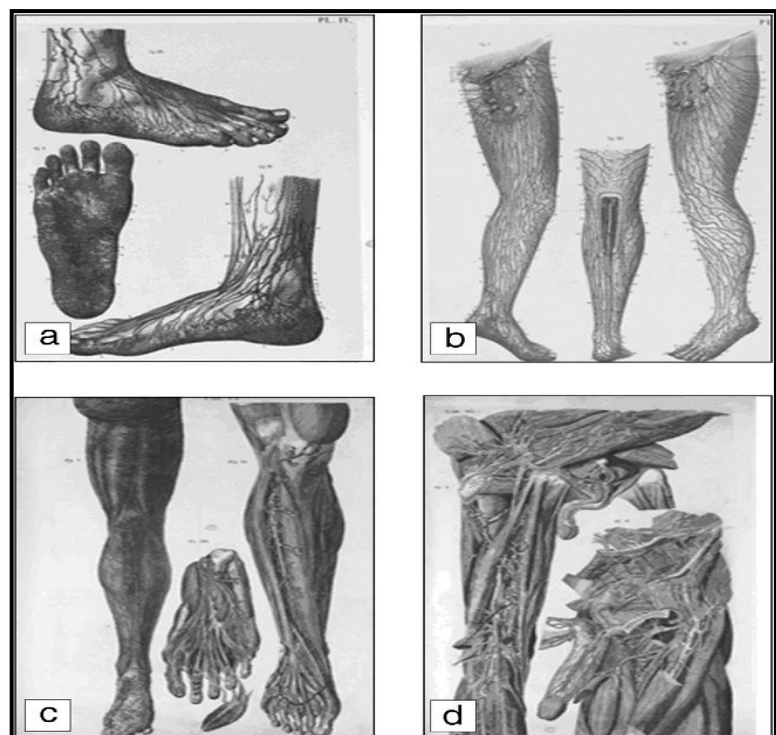
## **1.2 Membre inférieur :**

Le drainage lymphatique inférieur concerne le membre inférieur, le périnée, la fesse et la partie sous ombilicale de la paroi abdominale. Il comporte deux grands territoires superficiels et profond qui convergent vers les ganglions inguinaux.

### **1.2.1 Le système lymphatique superficiel du membre inférieur :**

Il existe deux territoires de drainage superficiels dont les collecteurs suivent les trajets saphènes. Le réseau lymphatique est extrêmement dense au pied. Les collecteurs de la plante du pied sont les plus riches et vont rejoindre les collecteurs du dos du pied (figure 6).

Puis les troncs collecteurs longent la grande saphène et aboutissent directement aux relais ganglionnaires inguinaux. Le territoire de la petite saphène concerne la moitié postérieure du bord externe du pied, le talon et la partie médiane de la face dorsale. Les collecteurs suivent ensuite le trajet de la petite veine saphène et se jette dans un ganglion poplité superficiel qui rejoint lui-même le ganglion poplité profond puis le drainage profond proximal.



*Figure 6 : Ganglions inguinaux et collecteurs lymphatiques superficiels du pied (a), de la jambe (b) et profonds de la jambe (c), de la cuisse et du pli inguinal (d). D'après Mascagni et Sappey, BIUM Université Paris V [19]*

### **1.2.2 Le système lymphatique profond du membre inférieur :**

Beaucoup moins développé, il est constitué de collecteurs tibiaux postérieurs, antérieurs et fibulaires qui cheminent dans les loges musculaires avec les vaisseaux sanguins correspondants. Ils drainent la partie profonde du pied et de la jambe puis de la cuisse.



### **1.2.3 Les relais ganglionnaires du membre inférieur :**

#### **a) Les relais superficiels :**

Les différents groupes lymphatiques inguinaux superficiels drainent l'ensemble des territoires de la jambe et du pelvis en dehors de la fesse.

En distalité des ganglions inguinaux superficiels, il existe un relais ganglionnaire poplité superficiel inconstant qui se draine ensuite dans le poplitée profond.

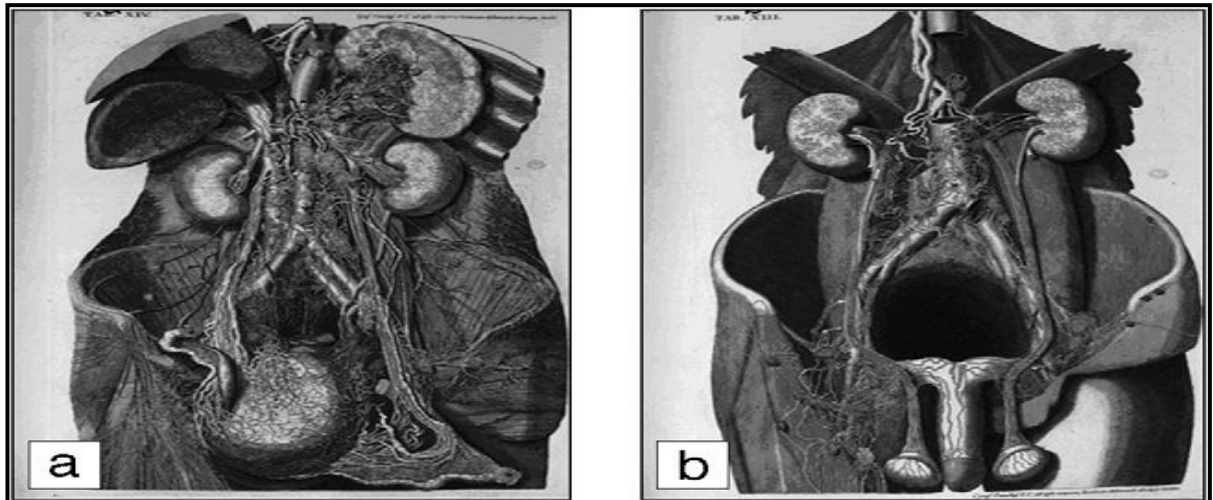
#### **b) Les relais profonds :**

Il existe des ganglions profonds tibiaux postérieurs ou antérieurs situés autour de la membrane interosseuse. Ils sont inconstants et peu nombreux. Le principal relais ganglionnaire profond est le ganglion poplité profond. Puis les collecteurs profonds se drainent dans un relais profond ilio-fémoral au contact de la veine fémorale commune, dans les ganglions rétro cruraux ou directement dans les ganglions iliaques externes [19].

## 2. SYSTEME LYMPHATIQUE DU TRONC : PELVIS, ABDOMEN, THORAX :

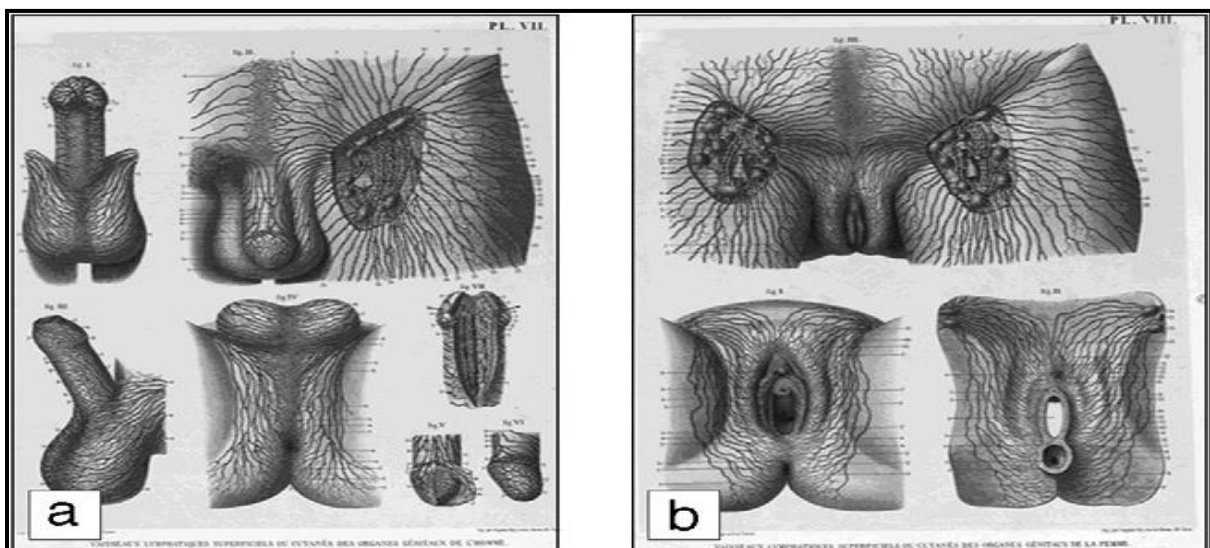
### 2.1 Lymphatiques du pelvis :

Ils confluent vers trois relais ganglionnaires qui sont respectivement le relais ganglionnaire iliaque externe, hypogastrique et iliaque commun (figure 7).



*Figure 7 : Les lymphatiques du pelvis : collecteurs et relais ganglionnaires pelviens iliaques externes, hypogastriques et iliaque commune chez la femme (a) et chez l'homme (b). D'après Mascagni et Sappey, BIUM Université Paris V [19]*

Les ganglions iliaques externes reçoivent les collecteurs lymphatiques des organes génitaux (figure 8), du périnée et de l'ensemble du membre inférieur. Les ganglions hypogastriques reçoivent les collecteurs des viscères pelviens, de la fesse et de la face dorsale de la cuisse.



*Figure 8 : Les lymphatiques des organes génitaux externes et leurs drainages dans les ganglions inguinaux chez l'homme (a) et la femme (b). D'après Mascagni et Sappey, BIUM Université Paris V [19]*

## 2.2 Lymphatiques de l'abdomen :

Le réseau lymphatique superficiel de l'abdomen et du dos se draine dans les ganglions axillaires ou inguinaux (figure 5, voir planche a). La ligne de séparation très nette se situe au niveau de l'ombilic. Les lymphatiques viscéraux dont les lymphatiques mésentériques qui transportent le chyle gagnent les ganglions abdomino-aortiques. En cas de blocage du drainage à ce niveau, il peut apparaître une ascite chyleuse, une chylurie ou des chylo-métrorrhées. Les collecteurs efférents de ces ganglions abdomino-aortiques sont volumineux et gagnent le canal thoracique.

## 2.3 Lymphatiques du thorax :

On distingue plusieurs territoires de drainage avec un réseau diaphragmatique (diaphragme, plèvre, péricarde et le foie et péritoine), un territoire thoracique interne, un territoire inter- costal (figure 9) et enfin un réseau viscéral (médiastin, poumon, tractus aérodigestif thoracique) (figure 10). Tous ces ganglions aboutissent par des troncs collecteurs de gros calibre dans les ganglions sus claviculaires ou dans les veines de la base du cou.

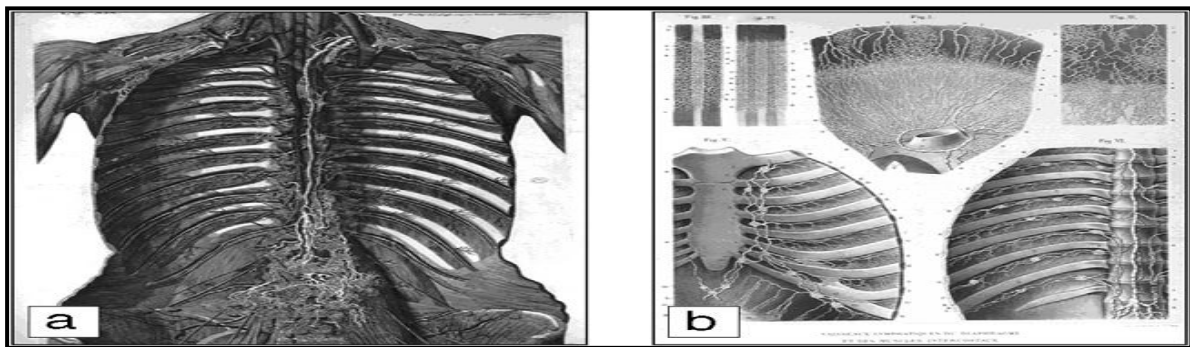


Figure 9 : Les lymphatiques thoraciques : canal thoracique (a) et lymphatiques du diaphragme et des muscles intercostaux (b). D'après Mascagni et Sappey, BIUM Université Paris V [19]

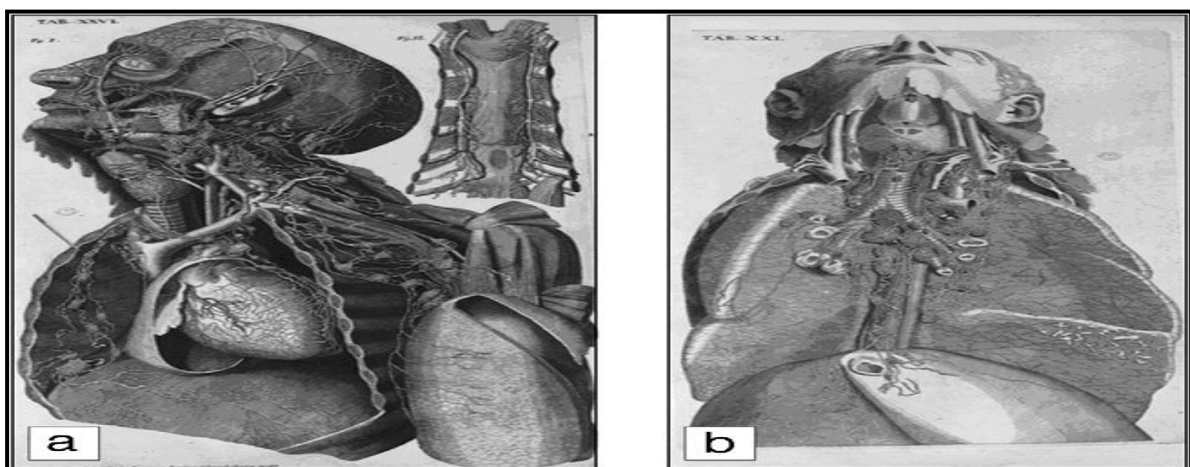
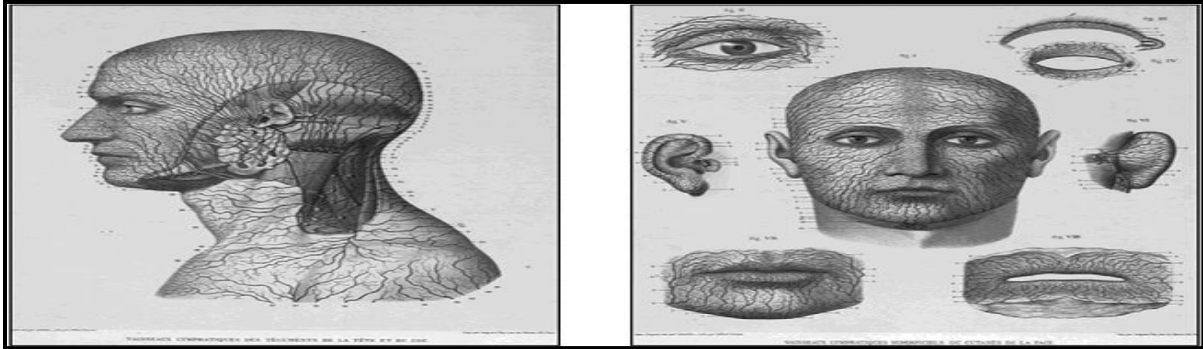


Figure 10 : Les lymphatiques thoraciques : territoire thoracique interne (a) et lymphatiques du médiastin (b). D'après Mascagni et Sappey, BIUM Université Paris V [19].

### **3. LYMPHATIQUES DE LA TÊTE ET DU COU :**

Le drainage lymphatique superficiel est riche en particulier au niveau des lèvres et des yeux (figure 11). On distingue quatre relais ganglionnaires péri cervical, viscéraux profonds (rétro pharynx, les fosses nasales, la trompe d'Eustache, le rhinopharynx) et les ganglions récurrentiels, les ganglions jugulo- carotidiens profonds et les ganglions supra claviculaires.



*Figure 11 ; Les lymphatiques superficiels de la face. D'après Mascagni et Spey, BIUM Université Paris V [19].*

### **4. GRANDS COLLECTEURS LYMPHATIQUES :**

Les deux principaux troncs collecteurs sont le conduit lymphatique droit et le conduit thoracique. Le canal lymphatique droit collecte la circulation lymphatique de la moitié droite de la tête, du cou, du membre supérieur droit, de la partie supérieure de la paroi thoraco-abdominale droite, du poumon droit et de la moitié inférieure du poumon gauche. Le canal thoracique draine toutes les parties du corps qui n'appartiennent pas au territoire de drainage du canal lymphatique droit.

Il naît de la fusion de plusieurs collecteurs efférents des ganglions abdominaux-aortiques près de l'orifice aortique du diaphragme. La fusion de ces collecteurs efférents peut former une dilatation ampullaire décrite par Jean Pecquet au XVII<sup>e</sup> siècle et qui porte depuis son nom (citerne de Pecquet). Puis elle forme le canal thoracique au contact du rachis qui va s'aboucher dans la veine sous-clavière gauche (figure 10).

### **5. JONCTIONS VEINOLYMPHATIQUES :**

La principale jonction entre le système lymphatique et le système cardio-vasculaire est située au niveau de la veine sous-clavière à la base gauche du cou. Si le canal thoracique est le lymphatique efférent principal de cette jonction, d'autres troncs collecteurs lymphatiques de la tête et du cou s'y abouchent également.

Il est probable qu'il existe chez l'homme d'autres anastomoses lympho-veineuses directes. Ceci a été montré chez le chien après injection de particules radioactives dans le lymphatique collecteur principal de la patte et qui sont retrouvés dans les veines proximales homolatérales sans passage systémique [19].



## **V. PHYSIOLOGIE DE LA PRODUCTION ET DE LA CIRCULATION LYMPHATIQUE :**

Les principales fonctions du système lymphatique sont :

- La prévention de l'œdème en assurant le retour de l'excès de filtration capillaire interstitielle dans la circulation sanguine.
- La participation au fonctionnement du système immunitaire, en particulier à la circulation des lymphocytes et à la reconnaissance des antigènes.
- Le transport des lipides à partir du tube digestif.

Dans ce chapitre, nous abordons la physiologie du système lymphatique uniquement dans sa fonction de formation et de circulation dans les différents types de lymphatiques.

### **1. CIRCULATION GENERALE DE LA LYMPHE :**

Chez l'humain, 3 litres de plasma circulent dans les vaisseaux sanguins (70 g/L de protéines), quant aux 12 litres de liquide interstitiel ils sont pauvres en protéines comparativement au plasma (20-30g/L). Le liquide interstitiel est le produit net de la filtration capillaire sanguine et de la réabsorption lymphatique.

Le débit de filtration du plasma vers le liquide interstitiel est d'environ 8 L/jour soit un débit de 240 à 360 g de protéines par jour ou 10 à 15 g/h et est identique à l'absorption par le lymphatique initial. La composition de la lymphe afférente dans les lymphatiques collecteurs est très proche de celle du liquide interstitiel tant du point de vue ionique que protéique.

Cette lymphe initiale est propulsée par les lymphangions dans les ganglions. La composition de la lymphe est modifiée.

Environ 50 % de la lymphe afférente (soit 4 L/jour) est ultra filtrée et passe dans la circulation sanguine au niveau du ganglion. Les lymphocytes ganglionnaires passent dans la lymphe tandis que les antigènes apportés par la lymphe afférente sont modifiés par les différentes réactions immunes qu'ils provoquent dans le ganglion.

La composition de la lymphe efférente est en conséquence très différente de celle de la lymphe afférente, la concentration protéique a augmenté (60 g/L) après la réabsorption liquidienne intra-ganglionnaire, il n'y a plus d'antigènes natifs mais des complexes antigènes-anticorps et des lymphocytes sont présents. Cette lymphe efférente est propulsée vers le canal thoracique puis la circulation veineuse au niveau de la veine sous-clavière.

La lymphe contenue dans le canal thoracique provient en grande partie du foie et des reins. La lymphe issue des membres et de la tête et du cou représente moins de 10 % du débit du canal thoracique (figure 12).

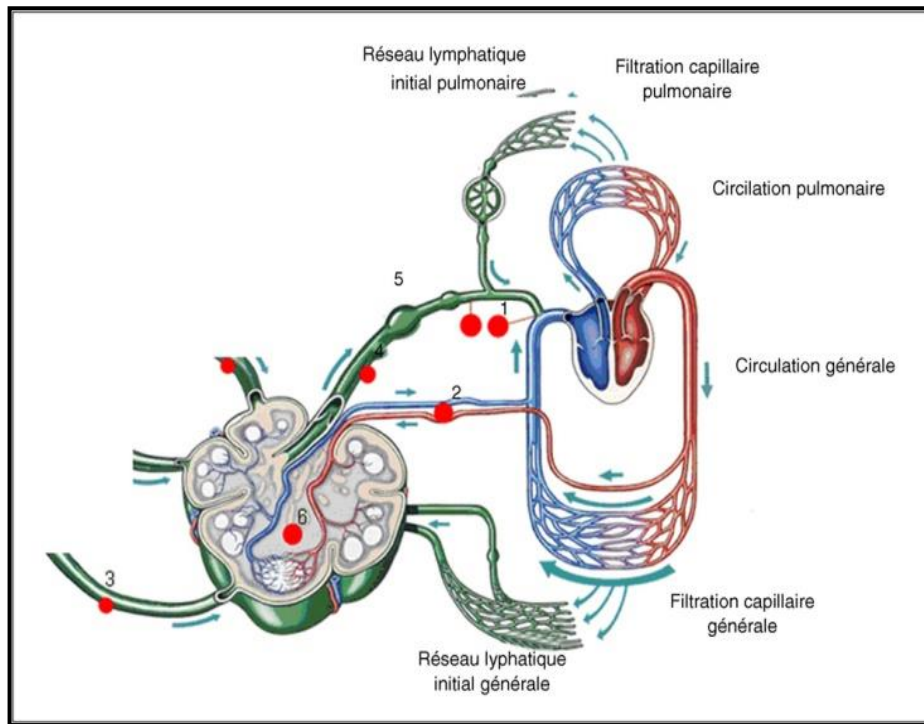


Figure 12 : Organisation générale du système lymphatique et du système cardiovasculaire [19]. 1. Jonction lymphatique et veineuse .2. Artère et veine du ganglion. 3. Collecteurs lymphatiques afférents. 4. Canal lymphatique afférent. 5. Lymphangion. 6. Ganglion.

## 2. FORMATION DE LA LYMPHE :

Quand un tissu est à l'équilibre, la quantité de lymphe formée est égale à la quantité de liquide interstitiel filtré depuis les capillaires sanguins de l'unité microcirculatoire. La filtration micro-vasculaire détermine le flux lymphatique.

### 2.1 Filtration capillaire :

Elle résulte d'un équilibre entre les pressions hydrostatiques capillaires artérielles, veinulaires et interstitielles, les pressions oncotiques vasculaires et interstitielles, la capacité de filtration capillaires des tissus et le coefficient de réflexion de la membrane capillaire selon la loi de Starling (encadré 1) [19].

Encadré 1 : Taux de filtration [19].

- Taux de filtration =  $L_p \times A \left( (P_c - P_i) - \delta (\pi_p - \pi_i) \right)$
- $L_p$  = perméabilité membranaire hydraulique
  - $A$  = aire membranaire
  - $L_p \times A$  = capacité de filtration capillaire des tissus
  - $\delta$  = coefficient de réflexion (1 ou 100 % pour une membrane semi perméable parfaite, 80-95 % pour un capillaire normal).
  - $P_c$  = pression hydrostatique capillaire
  - $P_i$  = pression hydrostatique interstitielle
  - $\pi_p$  = pression oncotique plasmatique
  - $\pi_i$  = pression oncotique interstitielle

## **2.2 Lien entre la filtration capillaire et la quantité de lymphé formée au niveau de l'unité microcirculatoire :**

Il était communément admis à ce jour que la filtration observée à l'extrémité artérielle du capillaire était associée à une réabsorption partielle à l'extrémité veineuse du fait de la diminution de pression hydrostatique qui devient inférieure à la pression oncotique plasmatique permettant une réabsorption.

## **2.3 Variations tissulaires :**

Les capillaires du rein et de l'intestin ont contrairement aux capillaires cutanés une capacité d'absorption importante et prolongée, essentielle à leurs fonctions respectives. Ceci est rendu possible par l'apport continu d'eau par les cellules épithéliales du rein et des muqueuses qui hydratent l'interstitium et diminuent la pression oncotique interstitielle et par l'existence de membranes endothéliales largement fenêtrées qui ne répondent plus aux caractéristiques de la loi de Starling.

## **2.4 Facteurs De Variation :**

L'inflammation (augmentation de la perméabilité), l'hypoprotidémie (diminution de la pression oncotique) et l'augmentation de la pression hydrostatique veineuse (exercice, station debout) augmentent la filtration et donc la production de lymphé. Le réflexe sympathique vasoconstricteur veineux et la pompe musculaire du mollet limitent la filtration en contrôlant l'augmentation de pression veineuse.

## **3. CIRCULATION DE LA LYMPHE :**

### **3.1 Remplissages des lymphatiques initiaux :**

La compréhension du remplissage du lymphatique initial est encore rudimentaire. Les lymphatiques initiaux sont constitués de cellules endothéliales avec des jonctions intercellulaires extrêmement lâches et sans membrane basale. Les lymphatiques initiaux de la peau humaine sont perméables à l'eau et aux solutés, protéines plasmatiques filtrés dans l'interstitium et aux molécules de dextran de 40 KD à mais pas à ceux de plus de 150 KDa.

Les cellules endothéliales dont les jonctions sont lâches ont des bords qui se recouvrent et fonctionnent comme des valves. Elles sont ancrées dans l'interstitium par des filaments de collagène et d'élastine. Quand la pression interstitielle et/ou le volume augmente, la traction exercée sur la face interstitielle des valves endothéliales crée un flux d'aspiration augmenté par l'étirement des filaments d'ancrage. Quand la pression intra lymphatique augmente, les valves endothéliales se replient et jouent un rôle anti reflux.

### **3.2 Progression de la lymphe :**

#### **3.2.1 Dans les pré-collecteurs lymphatiques :**

Dans la peau humaine, la lymphe progresse dans les lymphatiques initiaux dépourvus de cellules contractiles à la vitesse de 5 à 500 mm/s. Cette variabilité majeure suggère que les lymphatiques ne fonctionnent pas à 100 % de leur capacité à l'état d'équilibre et peuvent augmenter leur capacité de drainage en réponse à une augmentation de la filtration micro-vasculaire. Ceci a été largement démontré chez l'homme et l'animal. Le mécanisme de cette réponse adaptative pourrait être une réponse à l'augmentation de pression interstitielle ou à l'augmentation de volume dont la relation n'est pas linéaire du tout en cas d'œdème.

La progression de la lymphe dans les pré-collecteurs dépourvus de lymphangions est essentiellement passive comme pour le système veineux et dépend des mouvements, des contractions musculaires et des pulsations artérielles.

#### **3.2.2 Dans les collecteurs lymphatiques :**

Puis, dans les collecteurs lymphatiques, les lymphangions propulsent la lymphe à la vitesse de 30 à 50 mm/s (2 à 3 cm/min).

La progression est directement liée aux capacités contractiles intrinsèques des cellules musculaires lisses de la paroi, organisées en unités fonctionnelles, les lymphangions.

Le cycle de contraction d'un lymphangion ressemble à celui du cycle cardiaque. Il commence par une phase de remplissage diastolique pendant laquelle les valves distales sont largement ouvertes et les proximales fermées.

Avec le début de la contraction musculaire, l'augmentation de pression initiale ferme les valves distales. Puis une contraction isovolumétrique augmente rapidement la pression intraluminale et ouvre la valve proximale.

Il y a alors une phase d'éjection systolique du volume contenu dans le lymphangion dans l'unité suivante. Cette nouvelle phase diastolique débute par une phase de relaxation isovolumétrique qui fait alors rapidement chuter la pression.

La régulation du cycle du lymphangion est intrinsèque (autorégulation variation de la pression transmurale) et extrinsèque neurovégétative et systémique par l'intermédiaire de facteurs circulants [19].



## **VI. CADRE NOSOLOGIQUE ET DEFINITION DES LYMPHANGIOMES KYSTIQUES :**

Les lymphangiomes kystiques actuellement dénommés malformations lymphatiques kystiques (MLK), sont des tumeurs bénignes de l'enfant, composées de kystes dont la paroi est un endothélium et dont le contenu est lymphatique.

Cette dénomination est le fruit d'une longue progression d'idées, c'est Redenbacher qui rapporta pour la première fois en 1828 un cas de malformation lymphatique kystique cervicale sous le nom de « Ranula Congenita ». Par la suite, Virchow présenta en 1863 ces malformations comme des tumeurs capables de grandir et de proliférer, jusqu'à ce que son élève Wegner propose en 1877 une classification qui sera utilisée pendant un siècle, il regroupa ces malformations selon leur forme clinique en : hygroma cystique, lymphangiome simple, hémangiome caverneux ou cystoïde et lymphangio-hémangiome [35].

Ce sont les travaux biologiques et histologiques de Mulliken et Glowacki, qui ont permis de définir ces lésions comme étant des malformations des chaînes et des ganglions lymphatiques et non pas une prolifération cellulaire lymphatique et par conséquent écarter l'utilisation du suffixe « ome » qui implique une prolifération cellulaire avec des mitoses [36].

Hambourg apporta par la suite une classification qui a été modifiée et adoptée par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) en 1989 permettant de différencier les malformations à prédominance lymphatique en ML tronculaires (lymphœdème primitif) et extra-tronculaires (limitées ou infiltrantes). Cette classification permet de regrouper l'ensemble des ML, dont les implications pronostiques et thérapeutiques sont cependant très différentes.

En 1996 l'ISSVA a simplifié cette classification en conservant les aspects isolés et combinés, perdant la dichotomie tronculaire/extra-tronculaire [35].

Actuellement selon la dernière mise à jour de la classification de l'ISSVA datant de 2018, les malformations lymphatiques font partie des malformations vasculaires à flux lent ([Tableau 1](#)), elles peuvent être simples, combinées à d'autres malformations vasculaires, tronculaires, ou être associées à d'autres anomalies ([Tableau 2](#)) [37] ; Ainsi les MLK sont à distinguer des anomalies lymphatiques généralisées et des lymphœdèmes primaires ([Tableau 3](#)) [37,38], non traités dans notre thèse.

Tableau 1 : Classification de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) [37].

Tumeurs vasculaires :	Malformations vasculaires :
<b>Hémangiome infantile</b>	Flux lent :
<b>Hémangiomes congénitaux (RICH, NICH)</b>	Capillaire : CM, télangiectasie, angiokératome
<b>Angiome en touffes</b>	Veineux : VM, GVM, VMCM, syndrome de Bean et Maffucci.
<b>Hémangioendothéliomekaposiforme</b>	Lymphatique : <b>LM</b> , lymphœdème
<b>Hémangioendothéliome à cellules fusiformes</b>	Flux rapide :
	Artérioveineux : AVM, AVF
	Malformations combinées

RICH : rapidly involuting congenital hemangioma.

NICH : non-involuting congenital hemangioma.

CM : capillary malformation.

VM : venous malformation.

GVM : glomuvenous malformation.

VMCM : cutaneomucosal venous malformation.

LM : lymphatic malformation.

AVM : arteriovenous malformation.

AVF : arteriovenousfistula.

Tableau 2 : Classification synthétique des anomalies vasculaires ISSV 2018 [37].

Anomalies vasculaires					
Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires				
	Simple	Combinées	Tronculaires	Syndromiques	
<b>Bénignes</b>  <b>Localement</b> <b>agressive ou</b> <b>borderline</b>  <b>Malignes</b>	Malformations capillaires veineuses lymphatiques artérioveineuses  Fistules artérioveineuse	:  :  :  :	Combinaisons de malformations vasculaires simples : CVM, CLM, CAVM, LVM, CLVM, CLAVM, CVAVM, CLVAVM	de  :  :  :	Anomalies de taille/forme des axes vasculaires  Malformation(s) vasculaire(s) associée(s) à des anomalies osseuses ; des tissus mous ; viscérale

CVM : capillary-venous malformation.

CLM : capillary-lymphatic malformation.

CAVM : capillary-arteriovenous malformation.

LVM : lymphatic-venous malformation.

CLVM : capillary-lymphatic-venous malformation.

CLAVM : capillary-lymphatic-arteriovenous malformation.

CVAVM : capillary-venous-arteriovenous malformation.

CLVAVM : capillary-lymphatic-venous-arteriovenous malformation.

Tableau 3 : Classification des malformations lymphatiques ISSV 2018 [37]

<b>Malformations lymphatiques (ML)</b>
<b>Fréquent (kystique)ML *</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• ML Macro-kystique</li><li>• ML Micro-kystique</li><li>• ML kystique mixte</li></ul>
<b>Anomalie lymphatique généralisée (GLA)</b>
<ul style="list-style-type: none"><li>• Lymphangiomatose kaposiforme (KLA)</li></ul>
<b>ML dans la maladie de Gorham-Stout</b>
<b>ML de type canalaire</b>
<b>Anomalie lymphatique progressive « acquise » (dite « lymphangiome progressif » acquis)</b>
<b>Lymphœdème primaire</b>
<b>Autres anomalies</b>

**VII. PATHOGENESE DES LYMPHANGIOMES KYSTIQUES APPORT DE LA BIOLOGIE MOLECULAIRE :**

Une avancée, dans la compréhension de la pathogenèse des MLK, a été faite grâce à la découverte d'un récepteur du facteur de croissance du tissu lymphatique.

Le Vascular Endothelial Growth Factor-C est le ligand des récepteurs VEGFR-3 et VEGFR-2 qui induisent chez la souris transgénique, 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 [39,40].

D'autres constatations ont été rapportées : les cellules endothéliales des Lymphangiomes kystiques secrètent une quantité importante de bFGF (basic Fibroblast Growth Factor), qui est un inducteur de l'angiogenèse. En parallèle, le niveau d'un inhibiteur de l'angiogenèse (thrombospondine-1), sécrété par les cellules de la malformation, est diminué. Les lymphangiomes seraient donc la résultante en partie d'un emballement de l'angiogenèse [41,42].

## **VIII. HISTOLOGIE ET CLASSIFICATION DES LYMPHANGIOMES KYSTIQUES :**

Le lymphangiome peut être considéré comme un hamartome, c'est-à-dire une structure anormale de cellules normales localisées dans leur site anatomique habituel. Il est classé dans les anomalies vasculaires car il est constitué de cavités bordées d'un endothélium. Plusieurs classifications ont été proposées. La plus ancienne, décrite précédemment est celle de Wegner en 1877, Une classification morphologique simplifiée est actuellement préférée par la plupart des auteurs, groupant les lésions en fonction de la taille des cavités kystiques [4,6] ainsi on distingue :

- ML Micro kystiques lorsque les kystes sont inférieurs à 10 ou 20 mm (lymphangiome capillaire, circumscriptum, caverneux).
- ML Macro kystiques lorsque les kystes sont supérieurs à 10 ou 20 mm (Hygroma kystique ou lymphangiome mono- ou pluri-kystique).
- ML Mixte lorsque les deux formes de kystes sont présentes dans la même lésion.

Ces différenciations sont probablement dues à la nature du tissu dans lequel se développe le lymphangiome (macro-kyste au niveau cervical, microkyste infiltrant dans le muscle par exemple).

Avec la localisation cette classification influence non seulement l'expression clinique de ces malformations mais également leur prise en charge thérapeutique et leur pronostic [2].

## **IX. DIAGNOSTIC DES LYMPHANGIOMES KYSTIQUES :**

### **1. PRESENTATIONS CLINIQUES ET EVOLUTION DES MLK :**

La présentation clinique des Lymphangiomes kystiques dépend de leur type histologique (macro-kystique, micro-kystique ou mixte), de l'âge de découverte, de leur localisation, de l'importance de l'atteinte et des anomalies associées [1,8,43].

#### **1.1 Présentation clinique et évolution selon le type histologique :**

##### **1.1.1 Les ML macro-kystiques :**

Se présentent comme des masses sous-cutanées (figure13). Ce sont des masses rondes ou lobulées, généralement de plusieurs centimètres de diamètre, sous une couleur de peau normale ou parfois rose-lilas, le plus souvent lisse, de consistance ferme et élastique, ou molle et dépressible, trans-illuminables.

*Figure 13 : Masse sous-cutanée du pied droit, correspondant à une malformation lymphatique mixte (micro-et macro-kystique) [1].*



Elles peuvent entraîner une compression des tissus adjacents, ce qui est particulièrement grave en cas d'atteinte du plancher buccal ou d'atteinte cervicale comprimant l'axe laryngo-trachéal, forme que l'on peut observer chez le nouveau-né (figure14).



*Figure 14 : Malformation lymphatique macro-kystique cervicale compressive chez un nouveau-né [1].*

L'évolution des MLK macro-kystiques est marquée par des épisodes de poussées inflammatoires, pouvant survenir au décours de traumatismes ou d'infections de proximité, et par des hémorragies intra-kystiques [8, 44, 45].

En cas de poussée inflammatoire, les MKL augmentent de volume, deviennent douloureuses, peuvent s'associer à des signes d'inflammation cutanée en regard et à de la fièvre. Le retentissement de ces poussées inflammatoires dépend de leur localisation. Ces phénomènes induisent des remaniements inflammatoires et une fibrose, qui explique vraisemblablement que sur le long terme, les MLK macro-kystiques peuvent régresser spontanément [46].

### **1.1.2 Les ML micro-kystiques :**

Se composent de vésicules translucides ou hémorragiques millimétriques, dispersées ou regroupées sur une peau en apparence normale ou sur une plaque ferme, appelées lymphangiectasies (figure15).



*Figure 15 : A gauche : malformation lymphatique micro-kystique cutanée (lymphangiectasies latéro-cervicale gauche).*

*A droite : malformation lymphatique micro-kystique (lymphangiectasies linguale) [1].*

Elles peuvent être couvertes d'une hyperkératose verruqueuse. De petits saignements capillaires intra-kystiques peuvent leur donner un aspect hématique, et dans un second temps, une couleur violette ou noire suite à la coagulation du sang.

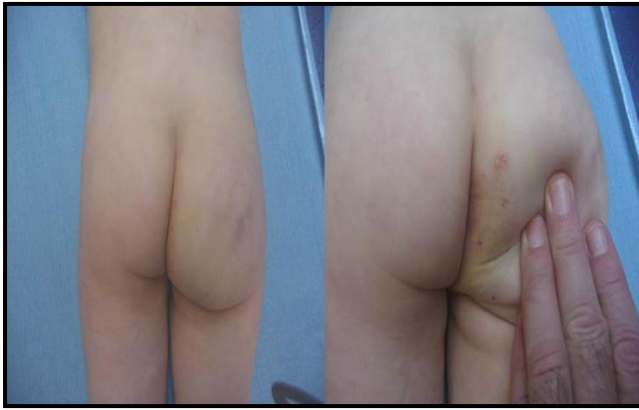
Les MLK micro-kystiques peuvent être plus profondes, formant des masses mal délimitées avec ou sans lésions superficielles. Une lymphorrhée est observée lorsque les vésicules lymphatiques s'érodent, la brèche cutanée formée pouvant devenir une porte d'entrée infectieuse.

Les lésions peuvent être présentes dès la petite enfance ou apparaître plus tardivement. Leur évolution spontanée va généralement vers l'aggravation progressive.

Les topographies les plus fréquentes de ces lésions sont le cou, la partie proximale des membres, les régions axillaires ou inguinales et les ceintures pelvienne ou scapulaire.

Dans la bouche, les microkystes peuvent être responsables d'une atteinte localisée ou diffuse de la langue (figure15), celle-ci étant alors épaissie et souvent parsemée en surface de multiples lymphangiectasies. Des localisations génitales sont aussi possibles, posant le problème du diagnostic différentiel des lymphangiectasies avec des condylomes (figure16) [47].





*Figure 16 : Lymphangiectasies fessières (malformation lymphatique micro kystique cutanée et mixte en profondeur), pouvant être confondues avec des condylomes [1]*

### **1.1.3. Les MLK mixtes (macro et micro kystiques) :**

Face à une masse sous-cutanée évocatrice de MLK, seule l'imagerie complémentaire, en particulier l'imagerie par résonance magnétique nucléaire (IRM) permet d'en affirmer le caractère micro-kystique pur ou mixte.

### **1.2 Présentation clinique et évolution selon l'âge de découverte :**

Globalement, les lymphangiomes représentent environ 6% des tumeurs bénignes de la population pédiatrique. 60% sont présents à la naissance et 90% sont détectés à la fin de la deuxième année [48].

#### **1.2.1 En période anténatale :**

L'échographie anténatale, surtout à partir de la 22<sup>e</sup> semaine d'aménorrhée, peut dépister des MLK de taille moyenne ou grande [49,50]. Elles prennent l'aspect de poches liquidiennes uni ou multi-loculées avec des septas à paroi mince ou épaisse [51], plus le nombre de septa (cloisons) est élevé plus le pronostic de ces MLK est mauvais [52].

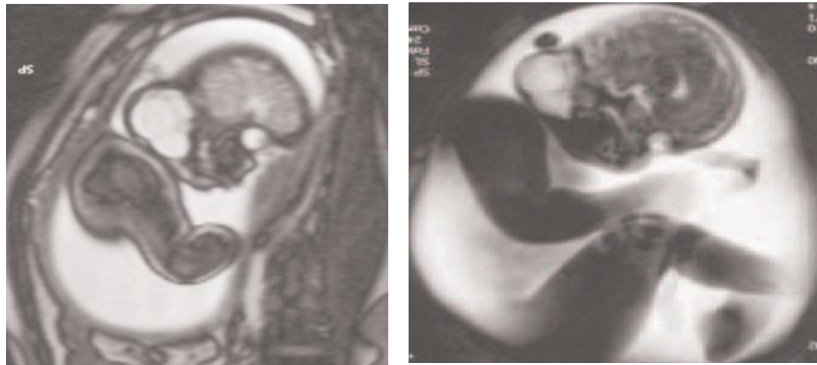
En cas de localisation cervicale, le diagnostic différentiel avec une MLK n'est pas toujours simple car elle peut être décrite comme une augmentation de la clarté nucale du fœtus [53]; mais elle se présente plus volontiers comme une collection liquidienne biloculée, bilatérale et relativement symétrique, pouvant se compliquer d'oligoamnios [54,55], ou d'œdème généralisé avec épanchements pleural et péricardique de mauvais pronostic (hydrops fœtal) ou bien régressés spontanément pendant la grossesse [56].

Dans les autres localisations en particulier médiastinale le diagnostic de MLK doit être suspecté devant toute masse kystique [57].

Une surveillance de la taille et de la structure de ces kystes s'impose, la localisation axillaire et la régression spontanée des septas est un signe de bon pronostic [58].

L'IRM fœtale apparaît supérieure à l'échographie dans la précision du bilan d'extension des MLK. L'image caractéristique est celle d'une masse hypo-intense en T1, hyper-intense en T2, cloisonnée, renfermant de fines septa internes (figure17) [59].

Elle permet aussi d'identifier les lésions accessibles au traitement in utéro [60], d'orienter le pronostic et de prévoir le mode d'accouchement [61].



*Figure 17 : IRM fœtale coupes sagittales en séquence HASTE, hypersignal T2 avec des septa internes ; aspect caractéristique d'un lymphangiome kystique cervical [59].*

### **1.2.2 A la naissance :**

À la naissance, les MLK se présentent comme des masses sous-cutanées. La question d'urgence qui se pose est l'extension réelle en profondeur, et donc le risque de compression respiratoire ou de gêne alimentaire.

L'échographie et l'IRM sont alors les examens complémentaires de choix. Une évaluation du risque d'infection et de déperdition protidique à partir d'une lymphorrhée ou d'un chylothorax doit être estimée en cas d'atteinte majeure [1].

### **1.2.3 Chez le nourrisson :**

Dans les premiers mois de vie, des lésions micro-kystiques peuvent se développer, ou des macrokystes peuvent subir une poussée évolutive qui les rend apparents.

Le problème essentiel est l'évolution naturelle, avec des poussées inflammatoires, des infections, et une compression, les conséquences d'une lymphorrhée ou d'un chylothorax [1, 8, 62].

### **1.2.4 Chez le grand enfant et à l'âge adulte :**

Chez le grand enfant et à l'âge adulte Les MLK micro kystiques ont tendance à s'aggraver avec le temps, les macro-kystiques peuvent se compliquer de poussées inflammatoires d'infections et de compressions plus ou moins fréquentes.

## **1.3 Présentation clinique et évolution selon la localisation :**

De siège ubiquitaire, Près de 50% des lymphangiomes sont localisés au niveau de la tête et du cou, 42% dans le tronc et les extrémités et 10% dans les organes internes, la localisation préférentielle reste cervicale 30% [48,63], en particulier le triangle postérieur (75-80%), en raison de la présence d'un système lymphatique étendu [64].

### **1.3.1 Localisation cervico-faciale :**

Les localisations cervicales et du carrefour aérodigestif peuvent provoquer spontanément ou au décours d'un épisode inflammatoire, une obstruction des voies respiratoires faisant courir un risque vital pour l'enfant et nécessitant parfois le recours à une trachéotomie [65-68].

Les localisations linguales et du plancher buccal peuvent être responsables de macroglossie, de difficultés respiratoires, d'alimentation et d'élocution, ainsi que de troubles de la croissance faciale provoquant des déformations [69-71,1].

Des classifications pronostiques ont été proposées pour ces localisations cervico-faciales :

- La classification de De Serres (Tableau 4) propose comme limite l'os hyoïde et le caractère uni ou bilatéral de la lésion, mais ne tient pas compte de l'aspect macro- ou micro- kystique.

Cette classification permet d'orienter le pronostic, ce dernier étant moins bon pour les types élevés [72].

*Tableau 4 : Classification topographique des lymphangiomes cervico-faciaux, d'après De Serres et al [73]*

Type	Localisation du lymphangiome
<b>I</b>	Infra-hyoïdien unilatéral
<b>II</b>	Supra-hyoïdien unilatéral
<b>III</b>	Supra-hyoïdien et infra-hyoïdien unilatéral
<b>IV</b>	Supra-hyoïdien bilatéral
<b>V</b>	Supra-hyoïdien et infra-hyoïdien bilatéral

- La classification de Berg (Tableau 5) s'intéresse spécifiquement aux localisations laryngées et propose 4 stades Cette classification permet d'établir un pronostic dans la prise en charge.

Les stades III et IV sont corrélés à un taux très élevé de recours à la trachéotomie et à un taux important d'échec de décanulation [72].

Tableau 5 : Classification des atteintes laryngées des malformations lymphatiques, d'après Berg et al [74].

<b>Stade I</b>	Lésions macro ou micro-kystiques pharyngées ou basi-linguale présentant un effet de masse sur le larynx, mais sans envahissement des structures laryngées.
<b>Stade II</b>	Lésions macro- ou micro-kystiques infiltrant la base de langue, la vallécule ou la face linguale de l'épiglotte. Pas d'infiltration de la face laryngée de l'épiglotte ni des replis ary-épiglottiques ou des aryténoïdes. L'endo-larynx est facile à exposer.
<b>Stade III</b>	Lésions macro- ou micro-kystiques infiltrant la face laryngée de l'épiglotte ou les replis ary-épiglottiques ou les aryténoïdes avec un effacement significatif de ces structures. L'exposition de l'endo-larynx est plus difficile
<b>Stade IV 1)</b>	Lésions micro-kystiques de la base de langue ou de la face linguale de langue responsable d'un effacement complet des reliefs de l'épiglotte.
<b>Stade IV 2)</b>	Lésions micro ou macro-kystiques de l'endo-larynx. La vision claire de l'endo-larynx est impossible quelles que soient les manœuvres d'intubations utilisées.

- La classification de Wiegand (Tableau 5) propose une stadification à but pronostique des lésions linguales micro-kystiques (niveau de preuve 4). Elle comporte 4 stades en fonction de l'étendue et de la profondeur de l'infiltration et aurait une valeur pronostique [72].

Tableau 6 : Classification des ML avec atteinte linguale, d'après Wiegand et al [75].

<b>Stade I</b>	Malformation micro-kystique isolée superficielle
<b>Stade II</b>	Malformation micro-kystique isolée superficielle avec infiltration des muscles linguaux. A : segment lingual. B : extension à l'ensemble de la langue
<b>Stade III</b>	Malformation micro-kystique de la langue étendue au plancher de la bouche
<b>Stade IV</b>	Malformation étendue infiltrant la langue, le plancher de la bouche et les structures cervicales adjacentes.

### **1.3.2 Localisation thoracique :**

Dans les formes thoraciques, la localisation médiastinale est observée dans environ 1% des cas le plus souvent situées dans le médiastin antérieur [76], Il existe des formes à double localisation cervico médiastinale [77], la localisation axillaire représente 20% des cas [78-80].

La localisation mammaire est exceptionnelle et dans la majorité des cas elle intéresse le quadrant supéro- externe du sein probablement lié à la voie de drainage du système lymphatique du sein [81,82].

De rare cas de localisation intra pulmonaire ont été rapportés ils surviennent fréquemment dans le lobe inférieur du poumon, associé à une alimentation lymphatique riche [83], exceptionnellement des localisations cardiaque ou péricardique ont été rapportées [84].

Les patients atteints de lymphangiome du médiastin sont généralement asymptomatiques, mais peuvent présenter des douleurs thoraciques, une toux, une dyspnée, une dysphagie ou des syndromes de compression vasculaire [85], si la lésion atteint des dimensions suffisamment grandes pour provoquer une compression des structures adjacentes [86].

Le tableau clinique peut simuler une pneumonie par aspiration avec une détresse respiratoire et un stridor [87]. Les complications d'un lymphangiome kystique thoracique non traité incluent l'infection, le chylothorax et le chylo-péricarde. De plus, des épanchements pleuraux unilatéraux ou bilatéraux, souvent chyleux [88].

### **1.3.3 Localisation intra abdominale :**

Les localisations intra abdominales sont rare et représentent moins de 5% des cas. La majorité (jusqu'à 60 %) est découverte avant l'âge de 5 ans [89]. La symptomatologie clinique polymorphe et non spécifique fait que le tableau clinique n'est pas très évocateur.

Elle peut résulter soit du volume tumoral (Le plus souvent, douleurs abdominales vagues, ou masses abdominales, nausées, vomissements), soit d'une complication à type de rupture, infection, hémorragie intra-kystique, occlusion, torsion, compression ou infiltration des structures vitales Il s'agit alors d'une symptomatologie bruyante [90-92], plus rarement une péritonite ou une rupture traumatique du kyste [93]ou un tableau d'hémopéritoine [94],il existe d'autres symptômes non spécifique tel que la constipation, l'anorexie, la fatigue [62,95,96], ou des coliques néphrétiques [97].

La symptomatologie peut simuler un tableau d'une appendicite aigue [98, 99], ou celui d'une tumeur ovarienne [100].

Les lymphangiomes intra abdominaux touchent le plus souvent le mésentère suivi de l'épiploon, du mésocolon et du rétropéritoine qui représente moins de 1% des localisations intra abdominales [101] d'autres localisations intra abdominales ont été plus rarement rapportées pancréatique [102, 103], hépatique [104], colique sous muqueuse [105], jéjunales ou iléale [106], petite courbure de l'estomac [107], cardia et corps de l'estomac [108], et exceptionnellement glandes surrénales [109, 110].

#### **1.3.4 Les autres localisations :**

D'autres régions du corps sont plus rarement le siège de malformations lymphatiques kystiques comme la localisation oculaire qui peut induire des complications ophtalmologiques potentiellement sévères [111,112], les glandes parotides [113], le scrotum où il sont généralement mal diagnostiqués pris pour une hernie, une hydrocèle, une varicocèle, un kyste de l'épididyme ou des affections scrotales aiguës pouvant entraîner un traitement inadéquat avec un risque de récurrence [114,115], les membres [116,117], lors de l'atteinte osseuse, on observe des ostéolyses à l'emporte-pièce, respectant généralement la corticale, comme dans le syndrome de Gorham-Stout [1].

#### **1.4 Variations cliniques selon les anomalies associées :**

La plupart des MLK sont dites simples, c'est-à-dire uniquement constituées de tissus lymphatiques. Elles peuvent être combinées à d'autres composantes vasculaires malformatives, capillaires et/ou veineuses (Malformations Vasculaires de bas débit) (figure18) [1].



*Figure 18 : Malformation vasculaire combinée capillaro-lymphatico-veineuse du membre inférieur droit [1].*

Elles peuvent être syndromiques, correspondant à des MLK simples ou combinées associées à des anomalies des tissus mous, viscérales ou morphologiques.

Les progrès de la biologie moléculaire ont permis de mieux comprendre les syndromes où les MLK, quand elles sont présentes, s'associent à une hypertrophie segmentaire sous-jacente (syndromes Protée, CLOVES, Klippel-Trenaunay, etc.).

Le terme PIK3CA-related over growth spectrum (PROS) a été proposé pour regrouper les entités où des mutations somatiques de PIK3CA ont été identifiées [118, 119, 1].

Les anomalies chromosomiques les plus couramment associées aux MLK sont la trisomie 21 et le syndrome de Turner, d'autres anomalies chromosomiques sont été rapportées telles que la trisomie 18, 13, la triploïdie, le syndrome de Noonan.

D'autres troubles génétiques sont plus rarement rapportés tels que le syndrome de Roberts, syndrome de Cornelia de Lange [56].

Les anomalies chromosomiques sont plus fréquentes dans les localisations cervicales [50]. Des associations à d'autres malformations non syndromiques ont été rapportées telles que la sténose sous glottique congénitale [120], la coarctation de l'aorte [121], situs inversus totalis [122].

## **2. EXAMENS COMPLEMENTAIRES :**

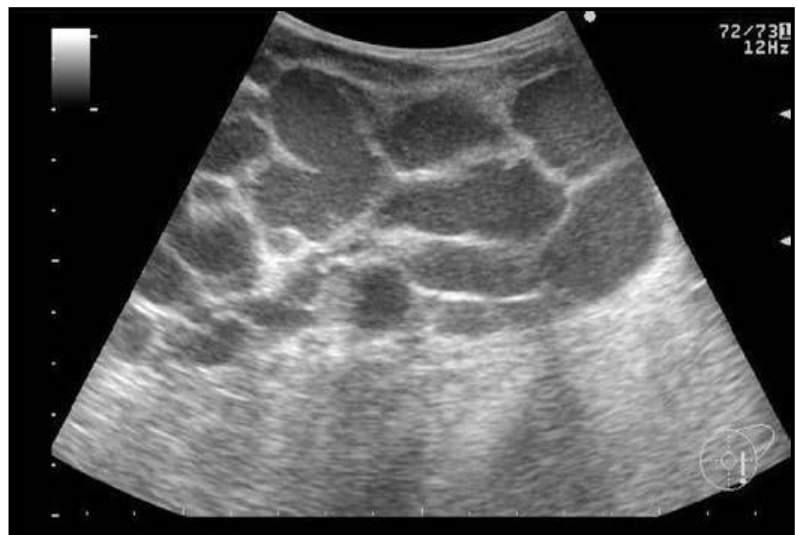
Ils permettent d'affirmer le diagnostic de Malformation Lymphatique Kystique, et d'en préciser le type clinique et l'extension.

### **2.1 Échographie-doppler :**

L'échodoppler est un examen de dépistage ; l'échographie confirme la nature kystique de la lésion, le Doppler montre qu'elle est hémodynamiquement à flux lent.

L'aspect échographique typique est celui d'une masse multi loculée (la taille des cavités kystiques détermine alors la forme micro- ou macro-kystique), comportant des septums d'épaisseur variable, associés parfois à un contingent tissulaire solide échogène de nature lymphatique (figure 19).

Les kystes sont le plus souvent anéchogènes, mais leur contenu peut être hypoéchogène ou hétérogène, avec des niveaux en cas de saignement ou d'infection [123].



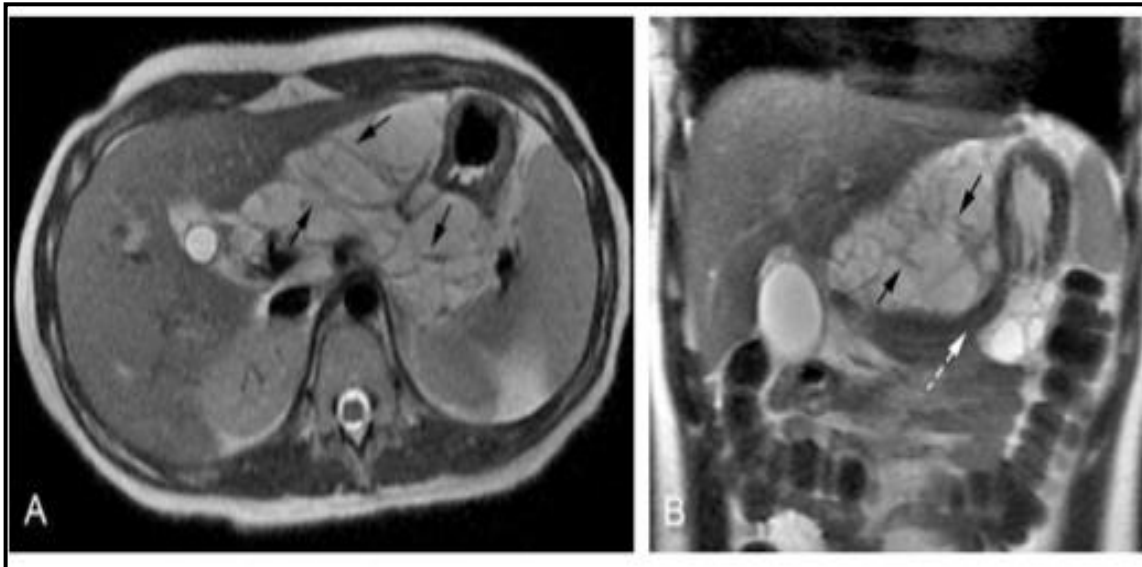
*Figure 19 : Echographie montrant plusieurs kystes avec septa et échos internes [124].*

### **2.2 Imagerie par résonance magnétique :**

Elle sert à affirmer le caractère micro-kystique, macro kystique ou mixte de la lésion, son importance et son extension, notamment en profondeur. L'aspect du lymphangiome est assez caractéristique.

Les kystes sont hyper-intenses en T2 (plus intenses que la graisse ou le liquide cébrospinal), le signal est intermédiaire en T1 (supérieur à celui du liquide cébrospinal mais inférieur à celui de la graisse) (figure 20).





*Figure 20 : IRM d'un lymphangiome kystique intra-abdominal. Les résonances rapides pondérées T2 axiales (a) et coronale (b) abdominales démontrent la nature kystique de la masse de 12,8 x 8,9 x 11,3 cm avec de multiples septa minces le long de la petite courbure de l'estomac (cassé) (flèches noires pleines), Le contenu du kyste est d'hyperintensité uniforme (flèche blanche) [107].*

Seules les cloisons se rehaussent lors de l'injection de gadolinium (différence avec les hémangiomes). Les lipomes apparaissent en hypersignal en T1 et hyposignal en T2.

Cet examen permet surtout, de préciser le type de lymphangiome, son extension intrathoracique dans les formes cervicales par exemple, ainsi que ses rapports avec les éléments vasculonerveux et les voies aériennes. Il est possible de visualiser des niveaux liquides de signaux différents dans les kystes, qui correspondent à l'interface entre liquide intra-kystique et sang sédimenté à la suite d'une hémorragie [125].

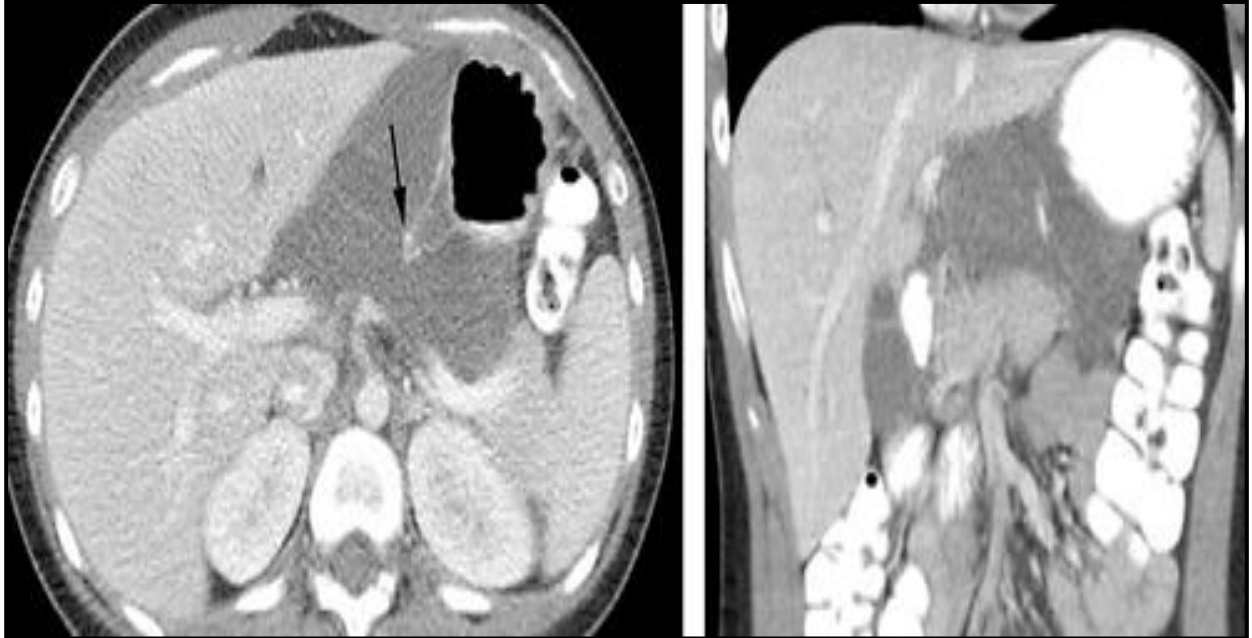
L'IRM permet encore le contrôle après sclérothérapie ou chirurgie pour évaluer le résiduel lésionnel ou une récurrence [2] ; Elle a pour avantage d'être non irradiante, mais nécessite d'être immobile pour éviter les anomalies de signal ; elle est souvent réalisée sous sédation chez l'enfant de moins de 6 ans [1].

De plus, l'IRM peut aider au diagnostic différentiel entre le lymphangiome kystique et d'autres masses kystiques, notamment le thymome kystique, le tératome kystique, les hématomes, tumeurs nécrotiques et abcès [126].

L'IRM est donc l'examen de prédilection, à prescrire devant toute MKL.

### **2.3 La Tomodensitométrie :**

La TDM est également plus simple de réalisation ou d'obtention, mais elle est irradiante et permet une étude moins fine des tissus mous que l'IRM. Les kystes ont une densité liquidienne et ne se rehaussent pas lors de l'injection de produit de contraste (figure 21).



*Figure 21 : lymphangiome kystique intra-abdominal. La TDM axiale (figure gauche) et coronale (figure droit) reformatée de l'abdomen montre une masse lobulée de 9,9 x 10,5 x 11,4 cm multi-cloisonnée, à faible atténuation, compressant l'estomac dans la région du ligament gastro-hépatique. Les kystes ont une atténuation faible et homogène et les septas sont minces. L'artère gastrique gauche est représentée passant à travers la partie centrale de la masse (flèche noire continue) [107].*

On peut également visualiser des niveaux liquides au sein des kystes [22], Les grosses lésions peuvent être multiloculaires et déplacer des structures voisines [124].

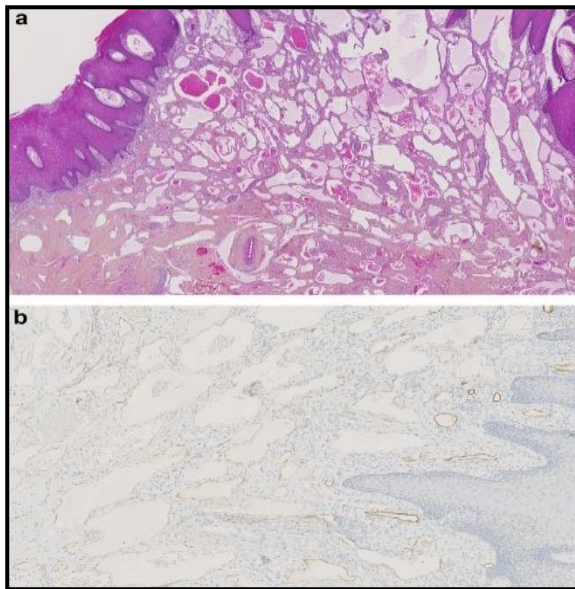
La TDM est actuellement réalisée avec une technique multi-coupes qui permet une acquisition volumétrique de la région anatomique sélectionnée avec une reconstruction multi-planaire [127].

### **2.4 Ponction avec étude du liquide :**

Elle peut être réalisée en cas de doute diagnostique ou en préalable à une sclérothérapie ; La couleur du liquide (jaune-orangé ou rouge-orangé), son caractère incoagulable fournit une première information sur la nature lymphatique du liquide. Elle peut être complétée par une étude cytologique qui montre des cellules rares, principalement d'origine lymphoïde [128].

## 2.5 Examen histopathologique :

L'examen histopathologique des MLK montre des cavités vasculaires ectasiques, qui sont tapissées par des cellules endothéliales régulières (marquées par le CD31 comme tout endothélium vasculaire, et le D2-40), soulignées par des fibroblastes et parfois par des fibres musculaires lisses (Fig. 10a et b). L'endothélium lymphatique exprime principalement la podoplanine, LYVE-1 et VEGFR-3 [119] (figure22).



*Figure 22 : Examen histopathologique d'une malformation lymphatique micro-kystique : cavités ectasiques dermiques bordées par un endothélium lymphatique [1].*

*a : HES × 4.*

*b : marquage positif de l'endothélium par le D2-40x10*

## 2.6 Bilan biologique :

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

- Une hyperleucocytose en cas d'infection intra-kystique 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.

## 2.7 Biologie moléculaire :

Des recherches de mutations géniques peuvent être demandées, selon le syndrome suspecté, par exemple un séquençage du gène AKT1 en cas de suspicion de syndrome Protée. Face à une hypertrophie des tissus mous associée, la recherche de mutations somatiques de PIK3CA peut être faite par certains laboratoires de génétique, dans le cadre de la recherche plus que dans le soin courant, ce qui nécessite un prélèvement sanguin et une biopsie de tissu atteint [1].



## **X. TRAITEMENT :**

### **1. TRAITEMENT DES POUSSEES INFLAMMATOIRES :**

Le traitement des poussées inflammatoires de MLK n'est pas validé par des essais contrôlés. De façon empirique, plusieurs équipes prescrivent, en cas de poussée inflammatoire, une antibiothérapie probabiliste par voie orale, de type amoxicilline-acide clavulanique, et un corticoïde oral, de type prednisolone (0,5 à 2 mg/kg/j), pendant 6 à 8 jours.

Dans les localisations cervico faciale une prévention et un traitement précoce des infections bénignes de la sphère ORL sont importants pour éviter autant que possible ces épisodes inflammatoires.

Enfin, des ponctions évacuatrices peuvent être réalisées en cas de risque compressif [8].

### **2. TRAITEMENT DE LA MALFORMATION :**

#### **2.1 La Chirurgie :**

L'exérèse chirurgicale est l'attitude classique. Ce traitement s'impose devant le risque d'évolution vers des complications hémorragiques ou infectieuses imprévisibles, de la croissance du volume kystique avec possibilité d'accidents mécaniques. Parfois, il est indiqué vu l'incertitude diagnostique préopératoire.

L'exérèse complète des lymphangiomes, quels qu'ils soient, nécessite parfois, plusieurs interventions. L'exérèse partielle permet dans certains cas, d'obtenir une rémission clinique. Elle s'impose par exemple en cas de lymphangiomes de la région parotidienne dont l'exérèse complète risquerait d'endommager le nerf facial [42].

Cette attitude classique s'accompagne de récurrence dans environ 20% des cas même après une exérèse complète apparente de la lésion [128].

Flanagan et Helwig ont rapporté que la récurrence se produisait souvent dans les 3 mois suivant l'excision [129].

Cependant plusieurs constatations de récurrence survenue après plusieurs années de l'exérèse initiale ont été rapportées d'où la nécessité d'un suivi à long terme [130, 131, 79].

Le traitement chirurgical peut s'accompagner de complications en particulier blessures des nerfs dus au caractère infiltrant de la lésion. Les lésions intra-thoraciques et intra-abdominales sont également traitées de préférence par voie chirurgicale [128].

Les lymphangiomes de la région rétro péritonéale imposent une exérèse qui doit être aussi complète que possible, 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 [132].

Dans les localisations médiastinales la thoracoscopie reste difficile et l'excision complète techniquement problématique en raison des adhérences périphériques de la tumeur. Celles-ci doivent être soigneusement gérées pour éviter les blessures de la veine azygos, de l'aorte, des bronches, du nerf laryngé récurrent, du nerf phrénique, etc. L'objectif de l'opération doit être la résection complète de la lésion [133].

Dans les localisations intra abdominales un traitement par voie laparoscopique avec mise en place de dispositif d'aspiration du contenu kystique peut être indiqué, l'écoulement du contenu constitue un danger en particulier en cas de doute diagnostique [134, 135].

La résection endoscopique a été recommandée pour les localisations intestinales intraluminales d'un diamètre inférieur à 2,5 cm [136].

## **2.2 La Sclérothérapie :**

Le traitement des lymphangiomes est traditionnellement chirurgical, mais les lésions des structures environnantes, ainsi que les résections incomplètes dues à l'infiltration d'organes adjacents et à un taux de récurrence élevé, constituent un défi permanent et ont encouragé la recherche d'autres modalités thérapeutiques comme la sclérothérapie [137].

Différents agents sclérosants ont été utilisés efficacement, notamment la doxycycline, l'éthibloc, l'alcool absolu, le tétradécylsulfate de sodium, l'OK-432 et la bléomycine...

La sclérothérapie percutanée s'est révélée être un traitement efficace utilisant ces agents avec d'excellents taux de réponse variant entre 20% et 64% des patients [14].

La réaction inflammatoire créée peut être intense ; dans les formes ORL pédiatriques le recours à l'intubation préventive et la surveillance en milieu de réanimation sont classiques [132].

Plusieurs agents sclérosants et protocoles d'injection différents ont été documentés dans la littérature, chacun avec des succès variables. Cependant, étant donné l'hétérogénéité des protocoles de traitement utilisés et les résultats variables obtenus entre les études, il ne semble pas exister de consensus clair sur le moment où la sclérothérapie est indiquée, quels agents sont les plus bénéfiques et comment ces agents doivent être administrés pour des résultats optimaux. Les informations concernant l'utilisation de cette option de traitement dans les lésions intra-abdominales ou intrathoraciques sont particulièrement rares [138].

### **2.2.1 Sclérothérapie à l'Alcool Absolu :**

L'alcool est utilisé comme agent sclérosant depuis de nombreuses années pour le traitement des malformations artérioveineuses avec de bons résultats chez l'adulte et l'enfant [139,140]. Son utilisation dans le traitement des lésions lymphatiques acquises, a été proposée par AKHAN en 1992 [141].

L'alcool absolu est responsable d'une réaction inflammatoire intense de l'endothélium des vaisseaux lymphatiques. Ceci résulte de la déshydratation de la couche cellulaire endothéliale et de la coagulation des protéines. Un passage accidentel dans le tissu avoisinant est sans gravité car l'alcool absolu est rapidement inactivé par le liquide interstitiel [132].

Cependant des événements indésirables, à type de paralysie du nerf facial et une nécrose de la peau ont été spécifiquement rapportées après une sclérothérapie à l'éthanol [142].

Dans la littérature, l'expérience concernant l'utilisation percutanée d'éthanol stérile à 98% dans les malformations lymphatiques dans le groupe d'âge pédiatrique est limitée [143].

Saba et al ont décrit leur expérience avec l'injection percutanée d'éthanol stérile 98% sous contrôle échographique chez 6 enfants. Les auteurs ont rapporté la disparition complète des cavités kystiques chez les 6 patients, affirmant la fiabilité et l'absence de complications de la procédure [144].

Puig et al ont décrit leur expérience en matière de sclérothérapie pour les malformations lymphatiques, affirmant que l'extravasation était le principal risque pour l'utilisation de l'éthanol. Pour éviter cela, ils ont utilisé une procédure à double aiguille pour limiter le volume total d'éthanol injecté, réduisant ainsi le risque d'élévation de la pression intra lésionnelle et d'extravasation de l'alcool dans les tissus environnants. Avec cette modification de procédure, ils n'ont signalé aucune complication mineure ou majeure.

Le volume global injecté dépend de la taille de la lésion mais ne doit pas excéder pas la dose recommandée de 1 ml/kg de poids corporel [145].

D'autres auteurs rapportent également de bons résultats sans complication utilisant de l'éthanol et du sulfate de tétradécyle de sodium à 3% pour renforcer les effets intra-lésionnels de l'éthanol [143].

### **2.2.2 Sclérothérapie à l'Ethibloc :**

Il s'agit d'une solution alcoolique contenant un extrait de maïs (la zeïne), un marqueur radio opaque (amidotrizoate de sodium) du propylène glycol et de l'oléum papaveris, une substance qui assure la viscosité du mélange. L'ETHIBLOC, polymérise rapidement au contact du sang, et est à l'origine d'emboles 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 [42].

Les injections sont effectuées sous analgésie ou sous anesthésie générale. Les kystes sont d'abord ponctionnés puis remplis par un produit de contraste pour visualiser leur morphologie, estimer la distribution du contraste au sein de ces kystes, rechercher d'éventuelles fuites veineuses dans le cas de forme mixte veino-lymphatique et d'évaluer le volume nécessaire pour



scléroser les lésions [146].

Après l'aspiration du produit de contraste intra kystique, l'ETHIBLOC est mélangé avec du LIPIODOL et de l'alcool absolu. Le LIPIODOL a pour but d'augmenter l'opacité du mélange. L'alcool absolu augmente ses capacités sclérosantes. Le mélange est réinjecté jusqu'à un quart ou la moitié du volume du kyste. Un pansement compressif est appliqué pour favoriser le contact des parois des kystes avec l'agent sclérosant.

La quantité maximale du produit injecté ne doit pas dépasser 7cc, pour éviter une réaction inflammatoire excessive. Les anti-inflammatoires non stéroïdiens peuvent être prescrits pour diminuer l'effet inflammatoire et la douleur. Après la procédure, le kyste se durcit puis régresse en deux à six mois. Parfois, il est possible d'observer une fuite d'ETHIBLOC par le point de ponction dans les semaines suivant la séance de sclérose.

Les résultats de ce procédé sont excellents ou bons dans 60%. Les patients non répondeurs ont majoritairement, des malformations micro kystiques et tissulaires. La localisation orbitaire est de mauvais pronostic. La technique a peu d'effets secondaires. Les complications, les plus fréquentes observées sont les réactions inflammatoires fébriles, les nodules inflammatoires et les ulcérations avec suintement de l'ETHIBLOC. Les nécroses aseptiques ont été notées dans de rares cas isolés ; En revanche, il n'y a jamais eu de nécrose extensive ni d'atteinte nerveuse [137, 147].

### **2.2.3 Sclérothérapie à la Bléomycine :**

Umezawa a développé la bléomycine pour la première fois en tant qu'agent antitumoral en 1966 et son mécanisme d'action était l'inhibition de la synthèse de l'ADN. Ce médicament était aussi connu pour produire un effet sclérosant en raison de sa directe action sur les cellules endothéliales produisant une réaction inflammatoire non spécifique. L'effet souhaité de la sclérose est obtenu par l'action locale de la bléomycine, qui dépend de la disponibilité du médicament par unité de surface de lésion [148].

La bléomycine est un dérivé antibiotique doté de propriétés cytostatiques, obtenu par fermentation à partir de *Streptomyces*. La FDA (agence Américaine des produits alimentaires et médicamenteux) avait initialement approuvé la bléomycine en 1975 pour le traitement des carcinomes épidermoïdes, des cancers des testicules et des lymphomes malins.

La bléomycine présente comme avantage majeur une réaction inflammatoire et un œdème post-injection relativement minimes. Ceci est particulièrement utile dans le traitement de zones sensibles, telles que les voies respiratoires et l'orbite, où un œdème post-injection majeur ne peut être toléré. Les complications locales signalées de la bléomycine intra-lésionnelle sont les suivantes : érythème, ulcération, hyperpigmentation et cicatrices disgracieuses.



La quantité injectée a été déterminée par la taille de la malformation. La dose maximale injectée par voie intra-lésionnelle était de 1 unité par kilogramme par session, avec une dose maximale de 15 unités par session.

L'une des principales raisons pour lesquelles l'injection intra-lésionnelle de bléomycine n'a pas été utilisée plus largement est due à sa toxicité systémique, en particulier une association entre la bléomycine et la fibrose pulmonaire [149].

Cependant une toxicité pulmonaire attribuée aux injections intra-lésionnelles de bléomycine n'a été signalée que dans un seul cas dans la littérature [150].

Ce risque augmente si la dose totale dépasse plus de 400 unités ou si une dose unique dépasse 30 unités / m<sup>2</sup> de surface corporelle [151].

#### **2.2.4 Sclérothérapie à la Doxycycline :**

La doxycycline est un antibiotique tétracyclique. Son innocuité en tant qu'agent sclérosant est établi depuis de nombreuses années, en particulier pour les pleurésies tumorales et dans les lymphocèles le mécanisme par lequel cette molécule entraîne une sclérose reste inconnu [152].

MOLITCH et UNGER ont essayé cette thérapeutique, chez 56 patients ayant des lymphangiomes en dehors de toute ressource chirurgicale ; La procédure a été effectuée grâce à une sédation ; Les patients ont été hospitalisés pendant 2 à 7 jours, les concentrations de DOXYCYCLINE utilisées ont été de 16 à 20 mg par ml, les kystes ont été drainés puis une solution de DOXYCYCLINE (5 à 20mg par ml), mélangée avec l'iohexol (omnipaque 300®), a été injectée. Le volume administré a été de 5 à 100 ml en fonction du volume du kyste à traiter. 6 à 8 heures après l'injection sclérosante, les cathéters ont été mis en aspiration et le traitement a été répété le lendemain. Un contrôle glycémique est effectué toutes les 2 heures pendant les 24 premières heures du traitement puis toutes les 4 heures jusqu'à la fin de la sclérothérapie, en raison du risque associé d'hypoglycémie avec des niveaux systémiques élevés de doxycycline.

Les cathéters restent en place jusqu'à ce que le volume aspiré soit proche de 0 ; Tous les patients ont eu des réponses favorables : 4 réponses ont été partielles et une seule a été complète. Aucune complication majeure n'a été déplorée mais 2 patients ont eu des épisodes fébriles résolutifs au décours de la procédure. Le faible nombre de réponse complète, dans cette série, était lié à la gravité des lymphangiomes traités, trois d'entre eux ayant un envahissement viscéral [132].

Dans l'ensemble, les taux de complications dans un certain nombre de séries vont de 22% à 46% et comprennent la fièvre, les ulcères cutanés, la douleur, l'obstruction des voies respiratoires et les lésions nerveuses [14].

### **2.2.5 Sclérothérapie à l'OK-432 :**

La sclérothérapie à l'OK-432 est basée sur l'observation de régressions spontanées de lymphangiomes kystiques, au décours d'épisodes infectieux.

L'OK-432 est le produit de la lyophilisation de souches pyogènes de streptocoques A dont la virulence a été réduite par un traitement par pénicilline G. Ces souches ne peuvent plus sécréter de la streptolysine S mais elles gardent une activité glycolytique et une partie de leurs propriétés enzymatiques [153,154].

L'OK-432 est utilisé, fréquemment, au Japon, comme immunostimulant ; il active les macrophages cytotoxiques, les cellules NK et LAK et les lymphocytes T cytotoxiques. Il entraîne une réaction inflammatoire locale et un processus cicatriciel. La fibrose ne s'étend pas au-delà des lésions kystiques et ne compromet pas un traitement chirurgical ultérieur [132].

La procédure utilisée, par la plupart des équipes, était la suivante : 0,1 mg d'OK-432 ont été mélangés avec 10 mg de sérum physiologique et injectés dans une cavité lymphatique ponctionnée. La quantité de produit injecté était dépendante du volume de liquide ponctionné mais la quantité d'OK-432 ne dépassait jamais 0,2 mg [155, 156]

La sécurité d'emploi d'OK-432 a été bien établie : dans la série de 30000 patients traités par OK-432 (traitement immunostimulant), aucun décès n'a été noté. 14 patients ont développé des réactions anaphylactiques. Ces réactions peuvent être, en parti, dirigées contre la pénicilline, contenue dans la préparation. L'effet indésirable, le plus fréquent, était une fièvre transitoire [132].

L'OK-432 a été, au départ, utilisé dans le traitement des cancers de l'extrémité céphalique. En 1987, OGITA et COL ont proposé l'utilisation d'injections d'OK-432 pour scléroser les lymphangiomes kystiques, chez 9 enfants ; 8 enfants sur 9 ont présenté une régression complète des lésions.

Chez 3 enfants, ce résultat a nécessité plusieurs procédures. Encouragée par ce succès, l'équipe d'OGITA a présenté, 4 ans plus tard, une série de 23 patients ayant des lymphangiomes kystiques au-delà de toute ressource chirurgicale. Une rémission complète a été obtenue chez dix patients huit individus avaient une amélioration de plus de 50 %, trois avaient une réponse minime et 2 aucune réponse [42].

### **2.3 Traitement par radiofréquences :**

L'utilisation de la radiofréquence en ORL s'est développée ces dernières années ; cette technique opératoire entraîne une destruction du tissu à faible température. Les lésions sur les tissus avoisinants sont limitées, ce qui permet des suites opératoires simples.

En mode haute fréquence elle permet une destruction des tissus profonds entraînant une diminution de la fibrose postopératoire sans atteinte de la muqueuse superficielle, tandis qu'en mode basse fréquence, l'énergie est transmise dans des faibles volumes, ce qui permet une exérèse des tissus superficiels sans lésion des tissus avoisinants, le tout avec une précision satisfaisante [152].

Cette option a été surtout décrite pour le traitement des lymphangiomes micro kystiques de la cavité buccale. Elle a abouti à des résultats prometteurs [157-161].

Cependant l'utilisation de cette technique doit être optimisée par un bon choix des patients qui doivent bénéficier d'une antibiothérapie au cours des poussées infectieuses, une bonne hygiène buccale et des soins dentaires [162].

### **2.4 Laser :**

La thérapie au laser a été utilisée pour traiter les malformations lymphatiques superficielles, en particulier chez les patients présentant une infection localisée.

Cette modalité thérapeutique offre plusieurs avantages en plus de la facilité d'utilisation, l'efficacité et la possibilité de répétition, les saignements sont réduits avec un minimum de douleur. La longueur d'onde du laser CO<sub>2</sub> est de 10600 nm (lumière infrarouge lointaine) avec une taille de spot de 0,2 mm et une Puissance de sortie continue de 0 à 6 W.

La sonde laser doit être conservée à une distance de 0,5 à 1 cm de la surface des lésions pendant l'opération. Le faisceau laser doit être aligné vers la lésion et cautériser progressivement les structures malformées de surface de la couche superficielle à la couche profonde. Pendant ce temps, les débris carbonisés peuvent être frotté par une boule de coton humide couche par couche. Tout point de saignement doit être comprimé et la puissance laser réduite pour coaguler les petits vaisseaux sanguins jusqu'à ce qu'aucun saignement évident ne soit observé. Lorsque les lésions ont été complètement enlevées, la densité de puissance laser doit être ajusté à 10-15 W/cm<sup>2</sup> jusqu'à ce que la surface de la plaie soit coagulée. La zone de traitement doit s'étendre de 0,2 cm vers l'extérieur des lésions pour éviter les récives. La profondeur de cautérisation dépend de l'étendue verticale des lésions. Pour les lésions petites et superficielles, une seule séance de thérapie au laser peut suffire ; mais pour les lésions plus grandes et plus profondes, les vésicules lymphatiques superficielles sont cautérisées au départ, 2 à 5 séances peuvent être nécessaires à de 2 semaines d'intervalle.

Des antibiotiques et des bains de bouche doivent être prescrits pendant une durée de 3 à 7 jours après le traitement. Outre le laser CO<sub>2</sub>, le laser Nd : YAG (longueur d'onde de 1064 nm, lumière proche infrarouge), le laser à colorant pulsé et le laser à diode peuvent également être utilisés [163,164].

Selon Wiegand, l'efficacité du laser pour l'exérèse des lésions micro-kystiques de la langue et du plancher buccal dépend du stade de celles-ci : les résultats sont bons pour les lésions de type I et IIA, mais les résultats sont moins satisfaisants pour les stades IIB, III et IV [75].

### **2.5 La Radiothérapie :**

Des cas isolés de succès de la radiothérapie, dans le traitement des lymphangiomes, ont été décrits. La radiothérapie superficielle a été proposée, comme une alternative thérapeutique, dans les formes récidivantes et non opérables des lymphangiomes cutanés. Les doses utilisées ont été peu importantes pour éviter les réactions cutanées et pour ne pas compromettre une éventuelle greffe cutanée ultérieure. La réponse à la radiothérapie a été très lente et un délai de 12 mois a été, parfois, nécessaire pour évaluer ses bénéfices. Cette technique est, actuellement, abandonnée [42].

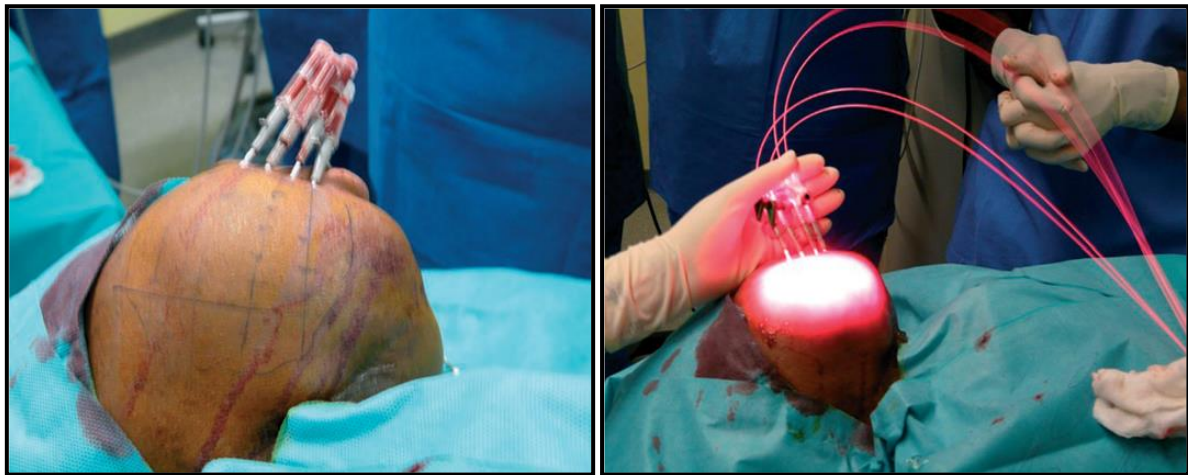
### **2.6 Traitement photo-dynamique (Foscan®) :**

Le développement de molécules photo-sensibilisante sa ouvert récemment la voie à de nouvelles perspectives thérapeutiques. Le traitement photo-dynamique est une technique qui permet d'entraîner une destruction tissulaire ciblée par l'intermédiaire d'une lumière de longueur d'onde particulière et d'une molécule photo-sensibilisante.

La temoporphine (mTTHPC, Foscan®) a obtenu l'autorisation de mise sur le marché comme traitement palliatif de cancers ORL, dans l'Union européenne.

Le traitement photo-dynamique est reconnu comme efficace dans la réduction d'un volume tissulaire sans entraîner de lésions nerveuses.

Le protocole thérapeutique s'effectue en deux étapes : tout d'abord, la molécule photo-sensibilisante est administrée par voie intraveineuse (à la dose de 0,15 mg/kg). Puis, 96 heures plus tard, après diffusion de la molécule dans le corps, et éventuellement son accumulation dans les zones kystiques, la zone à traiter est trans-illuminée par des fibres laser 652 nm de 400 µm pendant 200 secondes à 0,1 W. Dans cette zone, la lumière entraîne l'activation de la molécule photo-sensibilisante ce qui induit l'apoptose de cellules exposées et une ischémie locale par atteinte vasculaire (Figure23) [152].



*Figure 23 : Traitement photo-dynamique [152]. (A gauche) Mise en place des canules en intra-lésionnel après repérage échographique permettant de glisser les fibres lumineuses. (A droite) Celles-ci sont ensuite mises en route pour entraîner l'activation de la molécule photo-sensibilisante au sein de la lésion.*

Cependant ce traitement n'est pas dénué d'inconvénients, la persistance prolongée de la molécule photo-sensibilisante dans les différents tissus peut entraîner de graves brûlures si le patient s'expose au soleil, il doit donc être soumis à une protection contre l'exposition lumineuse dès le jour de l'injection, puis progressivement décroissante jusqu'à six mois après ; de plus la douleur peut être importante et nécessiter l'utilisation de morphiniques, et l'œdème postopératoire est parfois impressionnant justifiant une trachéotomie de prévention ou une mise en place d'une sonde gastrique transitoire et d'un traitement corticoïdes[152].

## **2.7 Traitement pharmacologique systémique par Sirolimus :**

Le SIROLIMUS (rapamycine) est un inhibiteur de MTOR (mammalian target of rapamycin) qui joue un rôle essentiel dans plusieurs cascades de signalisation impliquant la motilité cellulaire, l'angiogenèse et la croissance cellulaire. MTOR étant la dernière voie commune à la plupart des tumeurs vasculaires [165].

Le SIROLIMUS s'est révélé un traitement efficace et sûr pour les patients présentant des anomalies vasculaires compliquées, notamment les lymphangiomes kystiques multiples et la lymphangiomatose diffuse, qui étaient réfractaires aux autres traitements.

Le SIROLIMUS est un traitement sûr et efficace dans la gestion des ML multi kystiques diffuses. En particulier, après réduction chirurgicale ou lorsque l'approche chirurgicale n'est pas réalisable, par exemple en cas de localisation multiple ou de lymphangiomatose diffuse.

Le schéma thérapeutique est de 0,4 à 0,8 mg / m<sup>2</sup> de surface corporelle 2 fois / jour. La posologie doit être ajustée pour maintenir les concentrations sanguines de SIROLIMUS entre 10 et 15ng /ml, avec un suivi multidisciplinaire [166].

### **3. LES INDICATIONS :**

Le choix du traitement des malformations lymphatiques kystiques dépend de l'âge lors du diagnostic, de la forme clinique, du type de la malformation et de sa localisation.

Plusieurs auteurs rapportent la notion de résolution spontanée ou suite à une poussée inflammatoire des MLK [167,48, 64] d'où la possibilité de l'abstention-surveillance.

Les ML macro-kystiques isolées relèvent surtout de la sclérothérapie percutanée ; dans certains cas un traitement mixte chirurgical précédé d'une sclérothérapie percutanée est adopté mais cette attitude est surtout choisie en cas de MLK mixtes.

Pour les formes micro-kystiques, en dehors de l'abstention qui reste une option thérapeutique, elles sont essentiellement traitées par la chirurgie. Le lymphangiome superficiel nécessite une exérèse large et profonde aussi l'indication chirurgicale doit être bien pesée notamment en ce qui concerne les conséquences esthétiques. Dans les formes superficielles et circonscrites un traitement par laser CO2 peut être discuté.

La localisation linguale est particulièrement difficile à traiter. Une héli-glossectomie est parfois proposée ou des séances de sclérothérapie. On peut aussi utiliser la radiofréquence, les résultats immédiats de cette technique sont bons, il reste à en connaître les résultats à long terme [43].

Les indications de l'exérèse superficielle par radiofréquence en cas de lésions micro-kystiques de la sphère ORL sont les saignements muqueux répétés, les infections, les poussées évolutives entraînant un trouble de déglutition ou d'élocution, ou encore les plaintes esthétiques [152].

Le laser est surtout utilisé pour le traitement des lymphangiomes laryngés. Il provoque une destruction ponctuelle de la lésion évitant ainsi d'endommager les structures vitales adjacentes [128].

Dans les MLK profondes intra abdominales et intra thoraciques le traitement chirurgical est l'option la plus appropriée. Le traitement de choix est une excision chirurgicale complète, seul garent d'un bon pronostic à long terme [101].

Le traitement préférentiel du lymphangiome scrotal est la chirurgie [168], il en est de même des lymphangiomes vulvaires [169], la sclérothérapie avec OK-432 peut être utilisée en cas d'échec [170]. Une sclérothérapie par morrhuate de sodium à 5 % peut être proposée pour les lymphangiomes orbitaires [171].

# **PARTIE PRATIQUE**

# **PROBLEMATIQUE**



**I. PROBLÉMATIQUE :**

Les lymphangiomes kystiques autrement appelés Malformations lymphatiques kystiques sont des anomalies du développement lymphatique, de localisation ubiquitaire elles sont classées parmi les tumeurs bénignes de l'enfant.

De point de vue diagnostique le contraste entre les formes superficielles apparentes à la naissance ou durant les premières années de vie, et les formes profondes dont le diagnostic est souvent retardé et parfois même faussé par des tableaux aigus fait toute la difficulté.

De même beaucoup de malformations vasculaires telle que les hémangiomes sont pris à tort pour des malformations lymphatiques.

Le recours fréquent à des examens complémentaires à visée diagnostique qui sont le plus souvent invasifs et inutiles en particulier la tomodensitométrie.

Sur le plan thérapeutique ces malformations sont considérées comme des lésions bénignes mais les possibilités de complications pouvant engager le pronostic vital imposent l'indication d'un traitement, dans les formes superficielles sans risque de compression le caractère inesthétique des lésions constitue le motif principal du traitement ; cependant il faut poser la bonne indication et choisir la méthode thérapeutique la plus appropriée en fonction du siège, du type de la malformation et du profil évolutif, afin de minimiser au maximum le risque de complications post thérapeutiques et de séquelles.

En Algérie la mauvaise connaissance de la classification de ces malformations et des possibilités thérapeutiques disponibles, fait que la prise en charge s'est limitée uniquement au traitement chirurgical avec toutes ses éventuelles complications contrastant avec le caractère bénin de la pathologie, d'où tout l'intérêt de cette étude afin d'éclaircir les informations concernant ce sujet et d'estimer les données épidémiologiques nationales ; le but principal étant d'aboutir à un algorithme de prise en charge bien codifié et applicable dans les conditions locales permettant ainsi d'améliorer la prise en charge de ces malformations.

En fin et vue l'absence de travaux similaires antérieurs notre étude représente un travail pionnier dans le domaine de la recherche sur les malformations lymphatiques kystiques chez l'enfant en Algérie.

# **OBJECTIFS**

**II. OBJECTIFS :**

**1. OBJECTIF PRINCIPAL :**

Élaborer un algorithme de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques chez l'enfant au service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif, avec l'intégration de l'abstention-surveillance et de la sclérothérapie dans le volet thérapeutique.

**2. OBJECTIFS SECONDAIRES :**

- Analyser les aspects épidémiologiques, cliniques et radiologiques des lymphangiomes kystiques chez l'enfant.
- Préciser les facteurs pronostiques des lymphangiomes kystiques chez l'enfant.
- Déterminer les éléments permettant de choisir la méthode thérapeutique adéquate.
- Initier la technique de sclérothérapie dans le traitement des lymphangiomes kystiques chez l'enfant au CHU de Sétif.
- Analyser les facteurs influençant les résultats de l'Abstention-Surveillance et de la sclérothérapie.
- Evaluer les résultats thérapeutiques obtenus.

# **MATERIEL ET METHODE**

**III. MATERIEL ET METHODE :**

**A. CARACTERISTIQUES DE L'ETUDE :**

**1. Population de l'étude :**

L'ensemble des patients âgés entre 0 et 16 ans présentant un lymphangiome kystique (malformation lymphatique kystique) pris en charge au niveau du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif, ainsi notre étude a porté sur 70 patients.

**2. Période de l'étude :**

L'étude s'est étendue sur une période de 5 ans et 8 mois entre le mois d'Avril 2015 et le mois de Décembre 2020.

**3. Lieu de l'étude :**

C'est une étude monocentrique qui s'est déroulée au niveau du service de chirurgie pédiatrique, clinique mère et enfant CHU de Sétif.

**4. Type de l'étude :**

Il s'agit d'une étude prospective descriptive monocentrique sur un effectif de 70 patients présentant un lymphangiome kystique.

**5. Critères d'inclusion :**

- Enfants âgés entre 0 et 16 ans au moment de la première consultation.
- Présentant une malformation lymphatique kystique (lymphangiome kystique).
- Cette malformation est constatée cliniquement ou lors d'une découverte fortuite ou bien dans le cadre d'une urgence chirurgicale.
- Pris en charge et suivis au niveau du service de chirurgie pédiatrique CHU Sétif, durant la période de l'étude.

**6. Critères d'exclusion :**

- Les enfants présentant un autre type de malformations vasculaires veineuses et artérielles non associées à un lymphangiome kystique.
- Les enfants présentant un autre type de malformations lymphatiques (anomalies lymphatiques généralisées et lymphœdèmes primaires).
- Les enfants présentant un lymphangiome kystique traités chirurgicalement par une autre équipe et adressés secondairement.

## **B. PROTOCOLE DE L'ETUDE :**

Notre étude se compose de plusieurs étapes qui se succèdent et s'intriquent dans le temps.

### **1. Synthèse bibliographique :**

- Analyse systématique de la bibliographie concernant le sujet des lymphangiomes kystiques et établissement d'une base de données bibliographiques.
- Rédaction de la partie théorique de notre étude en se référant aux données bibliographiques.

### **2. Recrutement des patients :**

- Recrutement à partir de la consultation hebdomadaire de chirurgie pédiatrique spécialisée dans la prise en charge des malformations vasculaires chez l'enfant, avec sensibilisation de tout le personnel médical du service de chirurgie pédiatrique pour l'orientation des patients présentant une malformation vasculaire vers cette consultation.
- Une prise de contact et une collaboration a été établie avec le service de pédiatrie du CHU de Sétif ainsi qu'avec différents praticiens en particulier pédiatres et chirurgiens pédiatres des établissements hospitaliers de la wilaya de Sétif afin d'élargir ce recrutement.
- Recrutement à partir des urgences chirurgicales pédiatriques du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif.
- Recrutement à partir du dépistage quotidien des nouveaux nés par l'équipe de chirurgie pédiatrique au niveau de la maternité du CHU de Sétif.

### **3. Recueil des données :**

Le recueil des données débute dès la première consultation par l'interrogatoire des parents et se poursuit durant toute la prise en charge et le suivi des patients.

Ces données sont portées sur une fiche standardisée (fiche annexe) confectionnée à cet effet comportant l'état civil des patients et toutes les variables étudiées au cours de la prise en charge depuis l'interrogatoire jusqu'au suivi.

## **4. Quelles étaient les données recueillies et comment a-t-on procédé :**

### **4.1 Au cours de l'examen clinique :**

- ✓ Pour les patients recrutés par le biais de la consultation ou du dépistage postnatal : l'examen clinique complet précise dans les formes superficielles le siège de la lésion et ses caractéristiques, dans les formes profondes il précise les symptômes révélateurs et la présence d'autres localisations.
- ✓ L'examen clinique recherche également dans les formes superficielles la présence ou la survenue antérieure d'éventuels incidents à savoir : surinfection, hémorragie intra-kystique, ou poussée inflammatoire.

- ✓ Cet examen permet aussi de diagnostiquer d'éventuelles associations syndromiques ou d'autres malformations notamment vasculaires, l'interrogatoire recherche la notion de consanguinité chez les parents, des cas similaires dans la famille, et la notion d'une échographie anténatale pathologique.
- ✓ Pour les patients recrutés au niveau des urgences chirurgicales pédiatriques : bien que l'examen clinique soit dominé par le tableau de l'urgence chirurgicale il recherche la présence d'autres localisations, les associations syndromiques et les malformations associées notamment vasculaires.

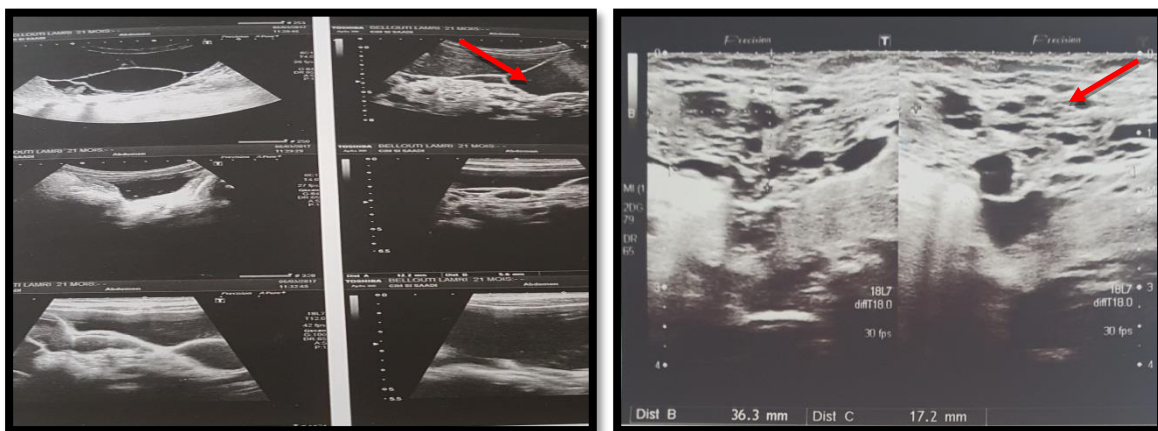
## **4.2 Au cours des examens radiologiques :**

### **4.2.1 L'échographie doppler :**

Cet examen va préciser le siège et la nature de la masse, les limites et les rapports avec les organes de voisinage et la présence d'une éventuelle compression. Il permet donc dans la plupart des cas de poser le diagnostic devant le caractère kystique cloisonné et non vascularisé de la lésion, il permet aussi de préciser le nombre de cloison d'une grande valeur pronostic et de classer la malformation en malformation lymphatique superficielle ou profonde.

Cet examen précise également le nombre de kystes ainsi que leurs tailles permettant de classer les lésions en :

- Malformations Lymphatiques Micro-kystiques pour les kystes inférieurs à 20 mm (lymphangiome capillaire, circumscriptum, caverneux).
- Malformations Lymphatiques Macro-kystiques pour les kystes supérieurs à 20 mm (lymphangiome mono- ou pluri-kystique).
- Malformations Lymphatiques Mixtes association de kystes de tailles différentes (< et > à 20 mm).



*Figure 24 : Aspect échographique. A gauche lymphangiome macro-kystique intra-abdominal, nombre de cloisons <5 (flèche plate). A droite lymphangiome kystique mixte cervico-facial, nombre de cloison >5 (flèche plate).*

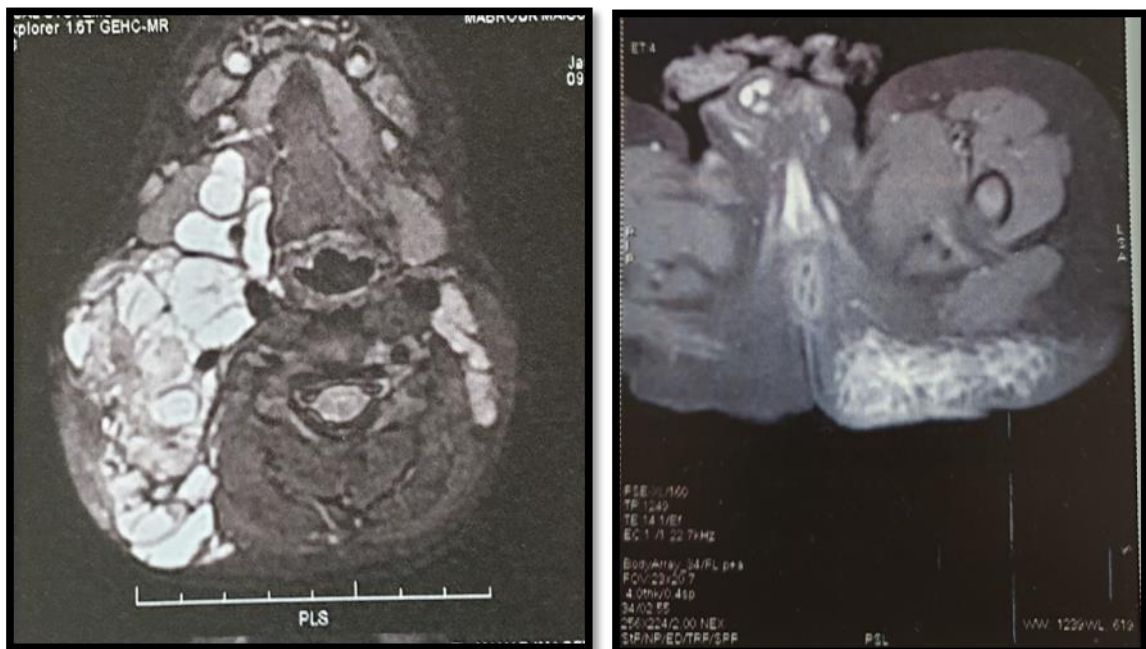
Pour les malformations lymphatiques de siège cervico-facial des classifications pronostiques ont été établies :

- Classification topographique des lymphangiomes cervico-faciaux d'après De Serres et al.
- Classification des atteintes laryngées des malformations lymphatiques, d'après Berg et al.
- Classification des Malformations lymphatiques avec atteinte linguale d'après Wiegand et al.

#### **4.2.2 L'imagerie par résonance magnétique :**

Cet examen est réalisé surtout lorsqu'un doute diagnostique persiste après l'échographie doppler ; il permet de confirmer le diagnostic.

Il sert aussi à affirmer le caractère micro-kystique, macro-kystique ou mixte de la lésion, son importance et son extension, notamment en profondeur, les rapports, la compression des organes de voisinage, et la présence d'hémorragie intra-kystique.

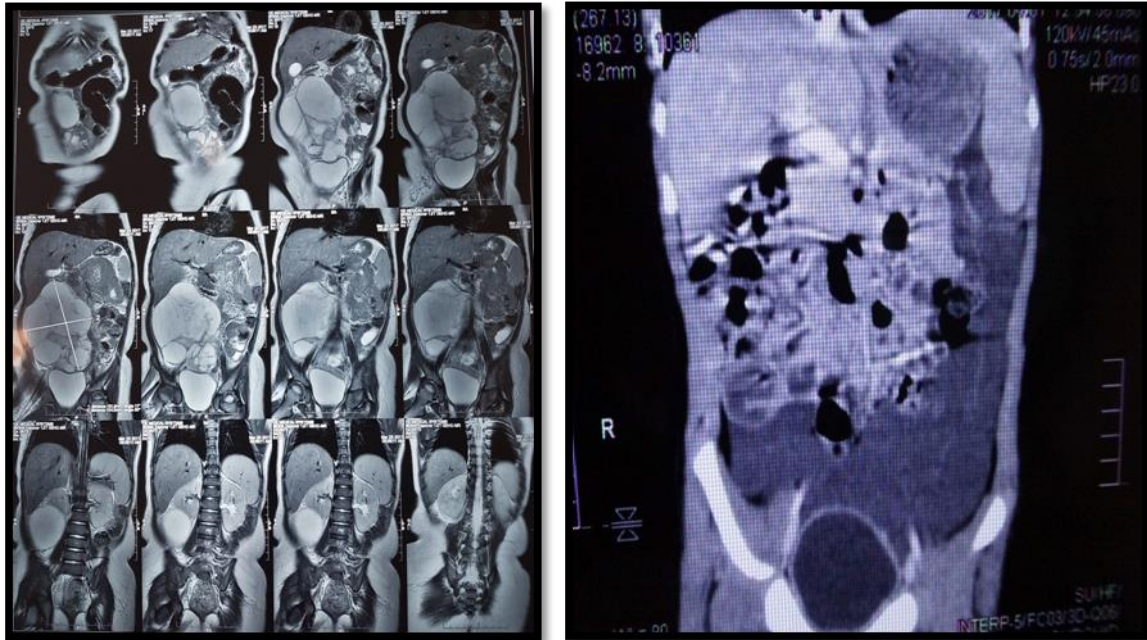


*Figure 25 : IRM lymphangiomes kystiques. A gauche lymphangiome mixte latéro-cervical gauche. A droite lymphangiome micro-kystique de la région glutéale.*



### **4.2.3 La tomodensitométrie :**

Cet examen a été surtout réalisé chez les patients orientés pour une masse profonde, il précise la nature kystique de la lésion, la présence de cloisons, la taille et les rapports de la masse avec les organes de voisinage.



*Figure 26 : TDM lymphangiome kystique. A gauche lymphangiome macro-kystique rétropéritonéal. A droite lymphangiome macro-kystique du hile splénique s'étendant jusqu'au pelvis.*

## **4.3 Au cours de la prise en charge thérapeutique :**

### **4.3.1 Quel était le but de notre prise en charge thérapeutique :**

Dans notre étude le but principal de la prise en charge était l'obtention d'une suppression de la lésion la plus complète possible, mais avec les plus grandes précautions afin d'éviter les complications graves jugées inacceptables devant le caractère bénin de la lésion.

Dans les formes superficielles le résultat esthétique satisfaisant était le but principal en dehors des lésions engageant le pronostic vital ou fonctionnel.

Cependant dans les formes profondes le but de la prise en charge était essentiellement l'exérèse de la lésion aussi complète que possible, seul garent pour éviter les récurrences et les complications qui peuvent engager le pronostic vital du patient.

#### **4.3.2 Qu'a-t-on fait donc pour traiter nos patients :**

##### **a) Traitement médical des poussées inflammatoires :**

Ce traitement est indiqué lorsque le diagnostic d'une poussée inflammatoire est posé caractérisé par une augmentation rapide du volume de la lésion qui devient douloureuse par fois associée à une fièvre souvent concomitante avec une infection locorégionale en particulier dans les localisations cervico-faciales.

Il consiste en une antibiothérapie probabiliste par voie orale ou intraveineuse de type amoxicilline-acide clavulanique (50 à 100 mg/kg/jour répartie en trois ou quatre prises) pendant 10 jours, et un corticoïde, de type méthylprednisolone (0,5 à 2 mg/kg/j) pendant 5 jours.

Dans les formes superficielles des ponctions évacuatrices répétées ont été parfois proposées pour réduire la pression intra-kystique et diminuer le risque de compression des organes de voisinage en particulier les voies aériennes supérieures en présence de signes de détresse respiratoire.

##### **b) Traitement de la malformation :**

###### **1) Abstention et surveillance :**

Elle consiste en une surveillance clinique régulière chaque mois pendant les trois premiers mois avec une échographie doppler aux troisièmes mois suivis d'un contrôle radio-clinique tous les six mois ; associée à un traitement médical des éventuelles poussées inflammatoires.

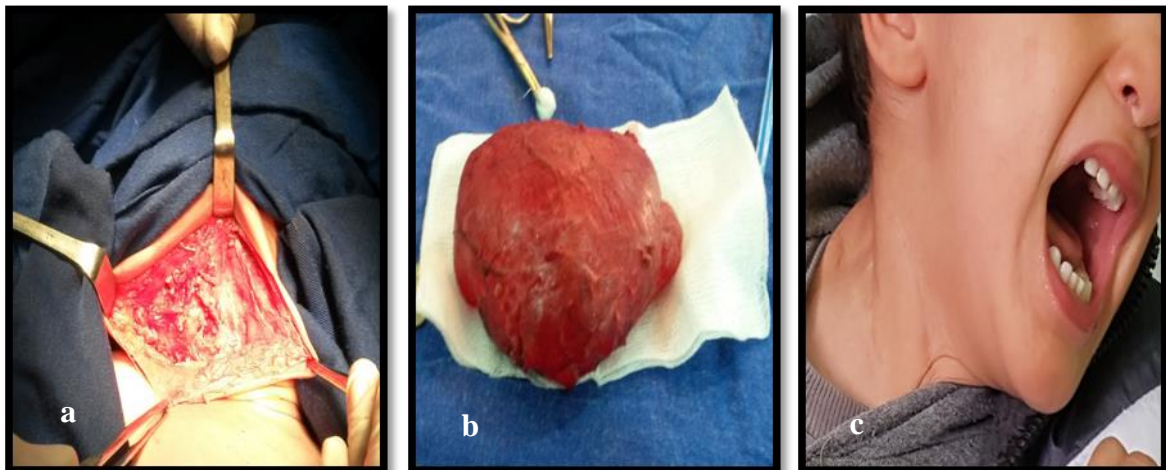
Ce contrôle radio-clinique régulier permet une éventuelle conversion vers une autre méthode thérapeutique en cas de réapparition de la malformation ou en cas d'augmentation expressive de son volume.

###### **2) Traitement chirurgical :**

Après réalisation d'un bilan préopératoire complet et d'un avis d'anesthésie, le traitement chirurgical consiste en l'exérèse macroscopique aussi complète que possible des lésions en respectant les structures vasculaires et nerveuses, le protocole opératoire dépend de la localisation des lésions.

➤ **Localisation cervicale :**

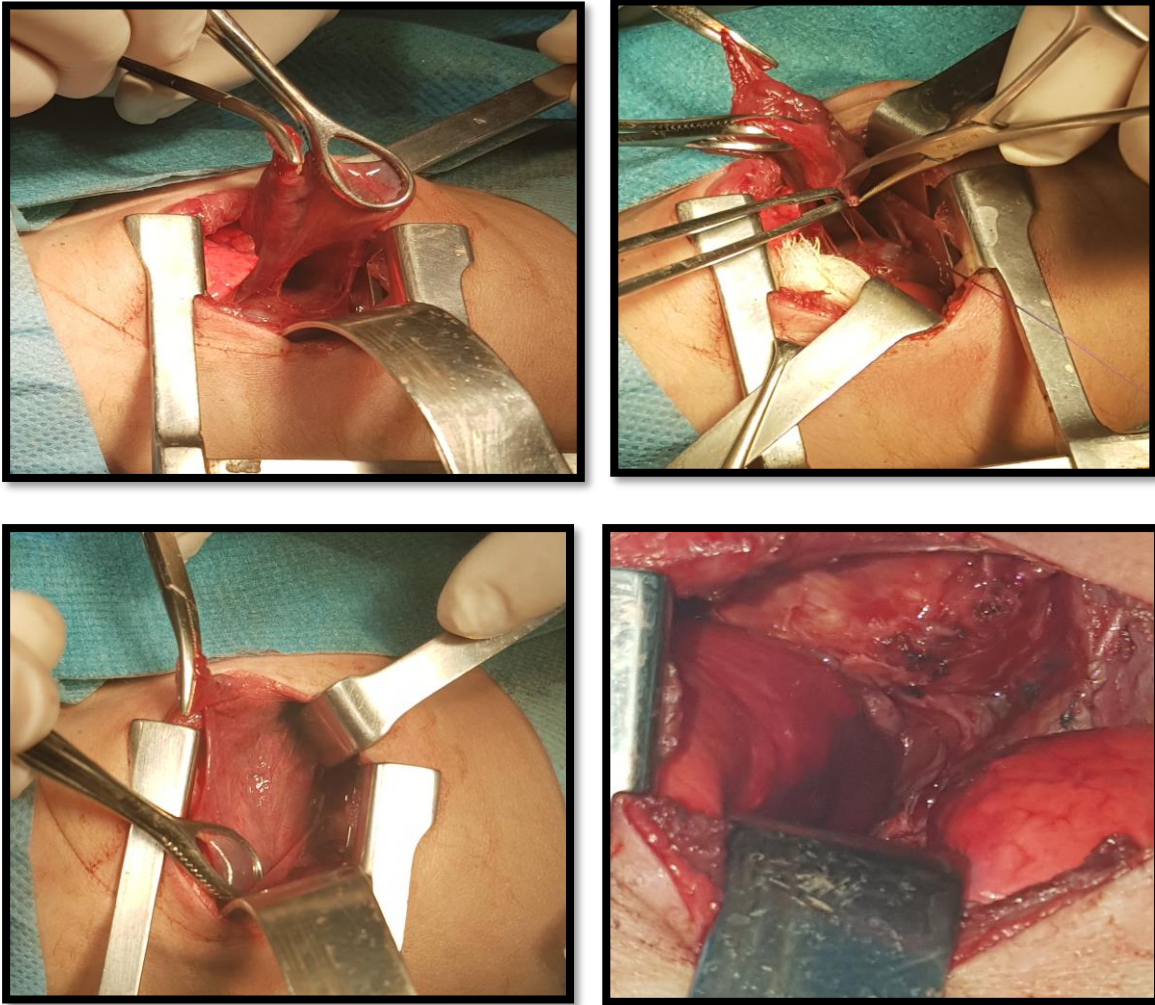
- Sous anesthésie générale intubation endotrachéale et voie veineuse centrale.
- L'enfant est installé en décubitus dorsal avec un billot sous les épaules.
- Voie d'abord sous maxillaire pour les formes sus-hyoïdiennes.
- Abord horizontal suivant les lignes classiques (plis) du cou sur la saillie de la tuméfaction pour les formes sous hyoïdiennes.
- Dissection prudente des kystes au ciseau, tampon monté et bistouri électrique bipolaire tout en respectant les éléments nerveux et vasculaires qui sont déplacés et cheminent à leur surface.
- Repérage de la zone d'adhérence aux structures vasculaires en particulier veineuses au contact de laquelle se développe le lymphangiome avec possibilité de ligature d'éventuelles vaisseaux nourriciers.
- Vérification de l'hémostase.
- Fermeture sur un Redon aspiratif sous cutané.



*Figure 27 : Lymphangiome kystique latéro-cervical droit. a) Vue per-opératoire après exérèse complète. b) Pièce opératoire en monobloc. c) Aspect après cicatrisation.*

➤ **Localisation Thoracique profonde :**

- Sous anesthésie générale intubation endotrachéale et voie veineuse centrale.
- L'enfant est installé en décubitus latéral.
- Thoracotomie postérolatérale limitée en regard du 4<sup>ème</sup> espace intercostal.
- Ouverture du 4<sup>ème</sup> espace intercostal.
- Repérage du kyste et sa dissection prudente avec respect des structures vasculo-nerveuses du médiastin.
- Drainage thoracique.
- Fermeture.



*Figure 28 : Aspect per-opératoires d'un lymphangiome kystique médiastinal*

➤ **Localisation intra-abdominale :**

- Sous anesthésie générale intubation endotrachéale, voie veineuse centrale et sonde vésicale en place.
- L'enfant est installé en décubitus dorsal.
- Laparotomie médiane à cheval sur l'ombilic élargie en haut ou en bas en fonction de la localisation de la lésion.
- Dissection du kyste en fonction de sa localisation :
  - Dans les formes pariétales ou épiploïques exérèse du kyste pouvant emporter une partie ou la totalité de l'épiploon.
  - Dans les formes mésentériques résection du kyste emportant le segment intestinal correspondant avec anastomose intestinale termino-terminale.
  - Dans les formes rétropéritonéales ouverture du fascia de Toldt, dissection prudente du kyste et son exérèse aussi complète que possible.



- La préservation de l'intégrité des kystes facilite la dissection et permet de mieux apprécier les limites de la lésion et par conséquent garantie une exérèse complète.
- Vérification de l'hémostase et fermeture sans drainage.

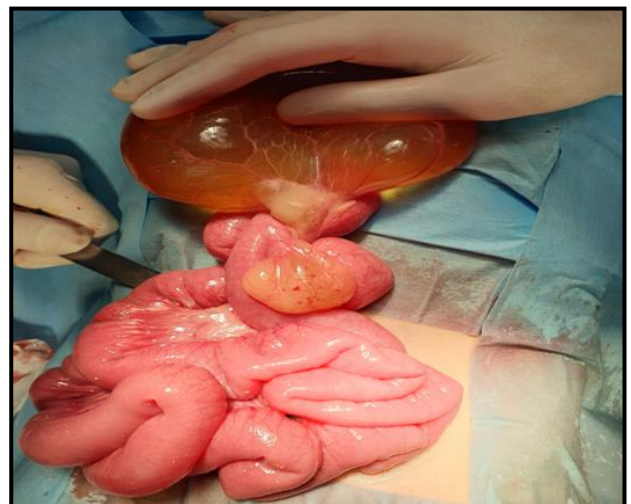


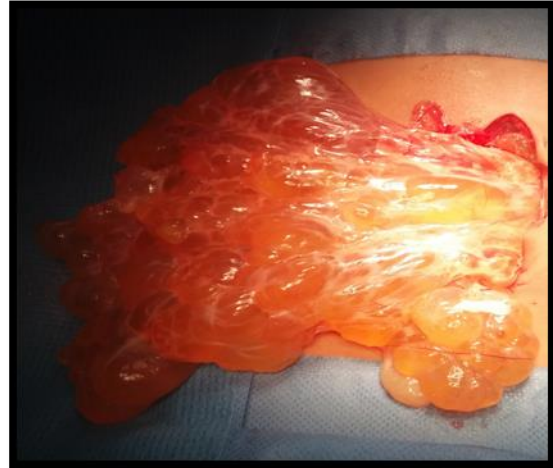
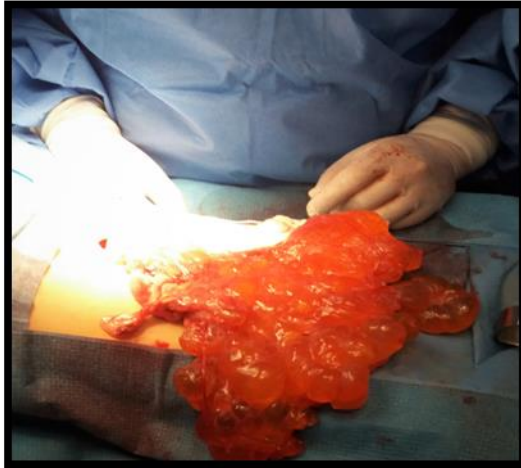
*Figure 29 : Lymphangiome kystique mésentérique iléal à contenu chyleux avec aplatissement de l'anse iléale.*



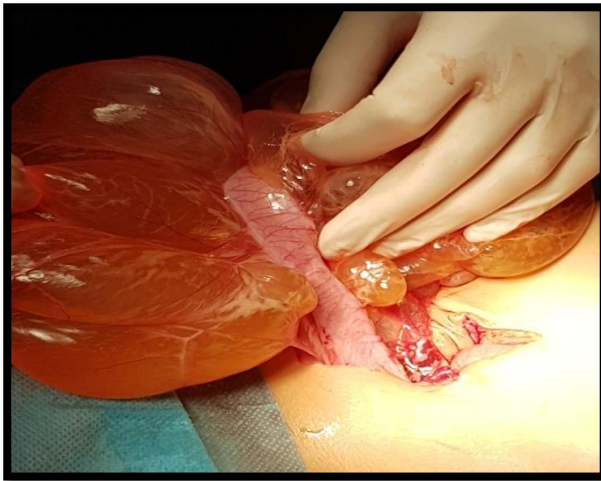
*Figure 30 : Lymphangiome kystique mésentérique iléale à contenu épais hémorragique.*

*Figure 31 : Lymphangiome macro-kystique mésentérique jéjunal avec torsion de l'anse jéjunale (flèche pleine).*





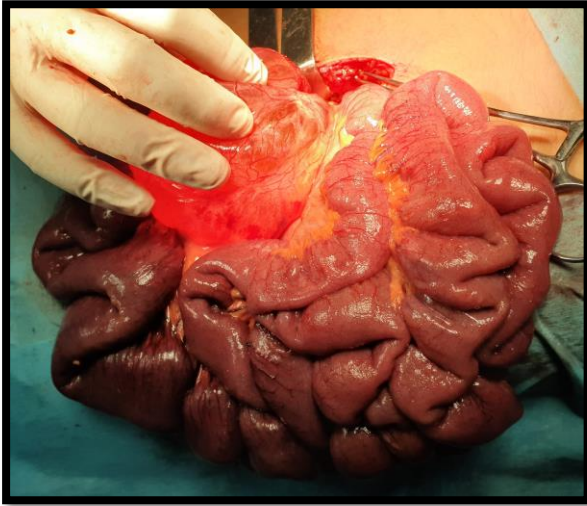
*Figure 32 : Volumineux lymphangiome kystique épiploïque mixte à prédominance micro-kystique*



*Figure 33 : Volumineux lymphangiome macro-kystique mésentérique iléal (notez l'aplatissement de la portion intestinale correspondante).*



*Figure 34 : Lymphangiome kystique du hile splénique.*



*Figure 34 : Lymphangiome kystique de la racine du mésentère.*

➤ **Localisation inguinale :**

- Sous anesthésie générale intubation endotrachéale.
- L'enfant est installé en décubitus dorsal.
- Incision inguinale du dernier pli abdominal.
- Dissection du kyste et sa résection avec respect des éléments du cordon spermatique.
- Fermeture sans drainage.

➤ **Localisation glutéale :**

- Sous anesthésie générale intubation endotrachéale.
- L'enfant est installé en position de lithotomie (position gynécologique).
- Incision en regard de la tuméfaction.
- Dissection et exérèse du kyste avec respect des éléments vasculonerveux de la région fessière.
- Fermeture sans drainage.



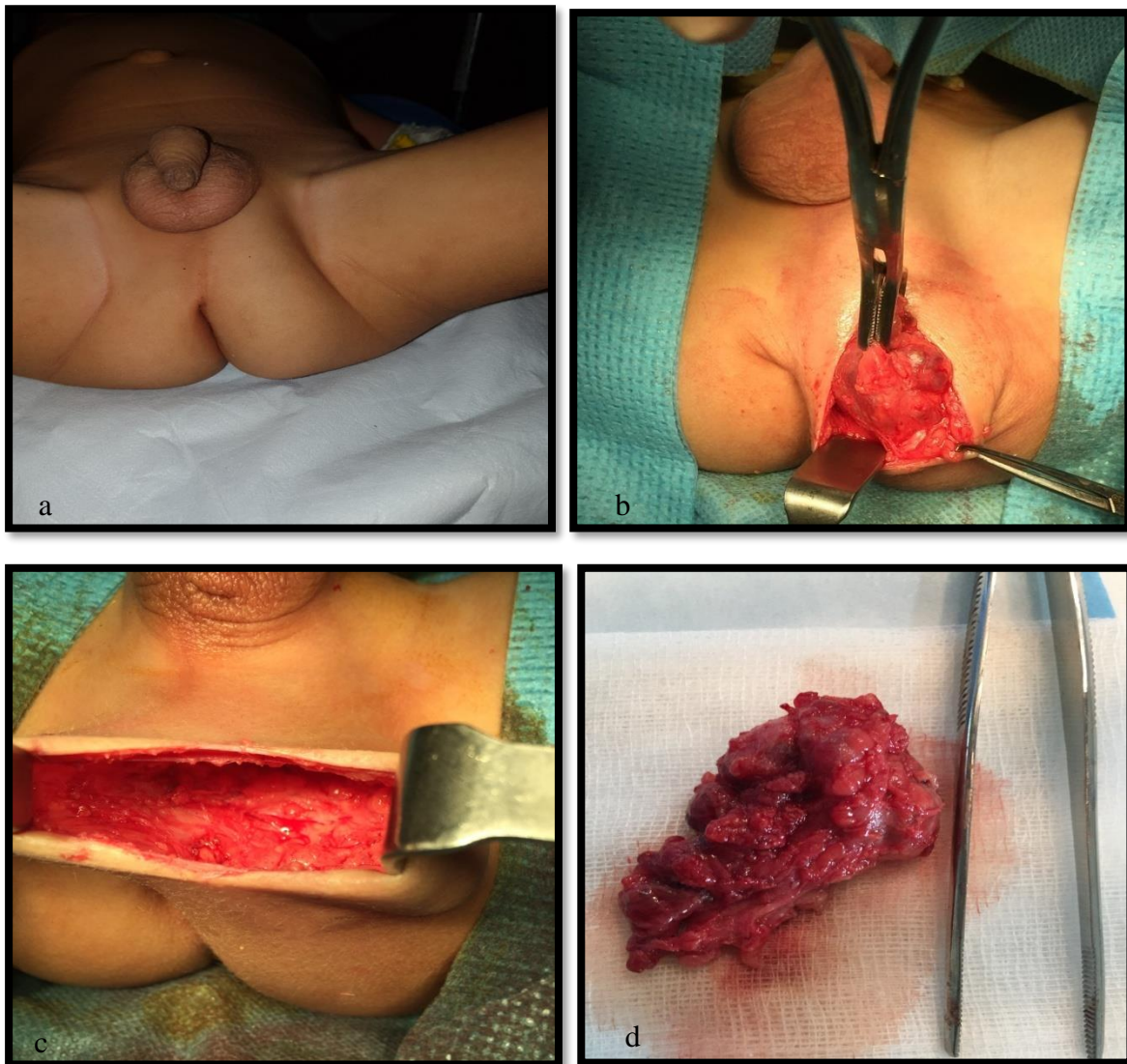


Figure 34 : Lymphangiome kystique de région glutéale gauche. a) Installation du patient. b) Aspect per-opératoire. c) Aspect per-opératoire après ablation du kyste en monobloc. d) Pièce opératoire.

➤ **Le suivi :**

- En post opératoire l'enfant bénéficie d'une surveillance des éventuels drainages, et des complications précoces telle que l'hémorragie, l'infections...etc.
- La sortie est préconisée dans les 48 heures sauf en cas de complications ou en cas de résection intestinale.
- Le suivi est effectué à la consultation externe avec un examen clinique au dixième jour postopératoire, un mois, trois mois et six mois puis tous les six mois.
- Un contrôle échographique à trois mois, six mois et douze mois
- Au-delà d'une année l'échographie sera demandée en cas de signes d'appel cliniques.



3) La sclérothérapie :

➤ Matériel de la sclérothérapie :

- Cathéter veineux périphérique (Intranule) de différent calibre (24G, 20G, 18G, 16G).
- Seringues 20cc et 10cc.
- Champs stériles et produit désinfectant.
- Prolongateurs de perfusion ou robinets 3 voies.
- Produit de contraste vasculaire TELEBRIX 35(350mg/ml).
- Produit sclérosant Alcool Absolu 98%.
- Echographe.
- Amplificateur de brillance mobile (Radioscope).



Figure 35 : Matériel de sclérothérapie. A) Table d'instrumentations pour une sclérothérapie. B) Produit de contraste. C) Produit sclérosant.

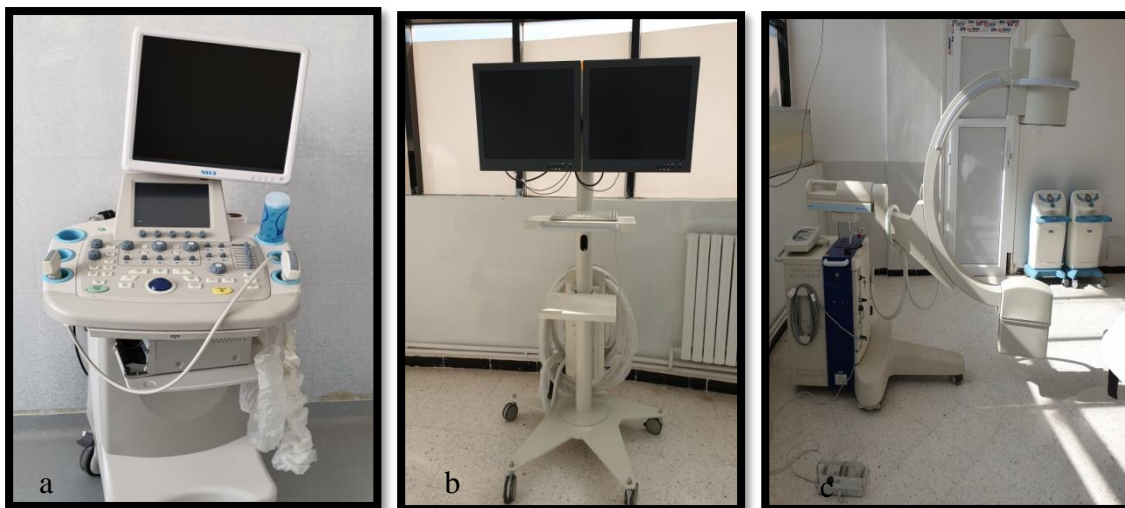


Figure 36 : Instruments radiologique de la sclérothérapie. a) Echographe sur plateforme, compacte SIUI. b ,c) Amplificateur de brillance mobile.

➤ **Choix de l'agent sclérosant :**

Nous avons opté pour l'utilisation de l'éthanol stérile (98%) car il s'agit d'un agent sclérosant efficace avec des effets secondaires minimales, disponible, et à faible coût, les effets indésirables sont surtout liés au passage systémique et à l'extravasation du produit en dehors du kyste que nous avons pallié par l'utilisation d'un contrôle radiologique de la procédure (échographique et scopique) et par la limitation de la quantité administrée.

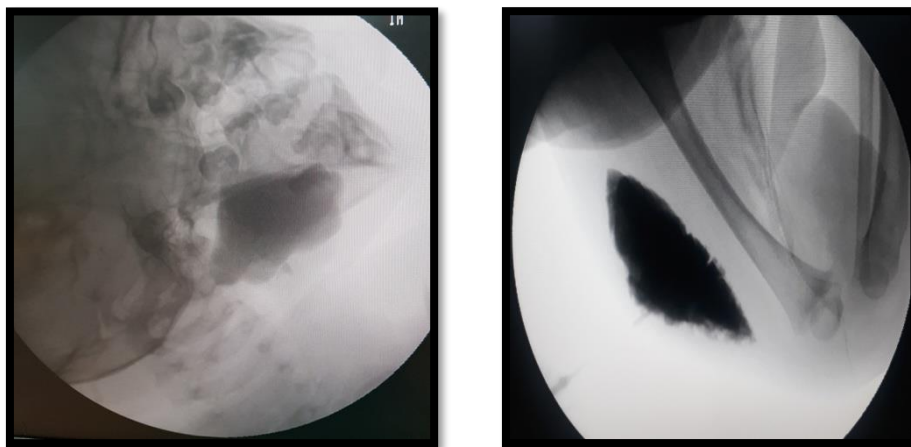
➤ **Déroulement de la sclérothérapie :**

- Après un bilan préopératoire complet et un avis d'anesthésie.
- Abord veineux solide.
- Selon la localisation des lésions on procède :
  - Soit à une anesthésie générale avec intubation endotrachéale dans les localisations cervico-faciales avec risque d'obstruction des voies aériennes supérieures.
  - Soit à une sédation-analgésie au masque pour les autres localisations.
- Préparation de la zone d'intervention : badigeonnage à la bétadine et mise en place de champs stériles.
- Repérage échoguidé des kystes.
- Mise en place d'une intranule dont le calibre est choisi en fonction de la profondeur des kystes et de la nature de leurs contenus (plus il est épais plus le calibre sera grand) sous contrôle échographique.
- Mise en place d'un robinet, vidange et quantification du contenu des kystes avec deux prélèvements pour étude cytologique et bactériologique.
- Injection sous contrôle échographique du produit de contraste (TELEBRIX 35) dilué à 50% avec du sérum physiologique, la quantité à injecter dépend du volume du kyste (environ 2/3 de la quantité aspirée).
- Vérification par amplificateur de brillance de l'absence du passage de produit de contraste au niveau des vaisseaux (communication artérielle ou veineuse) et de l'absence d'extravasation qui contre-indique l'injection de l'Alcool absolu.
- Aspiration du produit de contraste dilué injecté sous contrôle échographique.
- Injection de l'Alcool absolu 98% la quantité injectée correspond à 50% de la quantité de liquide lymphatique retirée du kyste sans dépasser la dose recommandée de 1ml/kg sous contrôle échographique.
- Toutes ces étapes sont réalisées sans retirer l'intranule en utilisant les différentes voies du robinet évitant ainsi l'injection du produit en dehors du kyste.

- En fin on procède à l'ablation de l'intranule et mise en place d'un petit pansement au point d'injection.
- L'enfant est conduit en salle de réveil avec surveillance des constantes hémodynamiques pendant 6 heures.
- Les enfants ayant bénéficiés d'une simple sédation- analgésie seront mis sortants le même jour.
- Les enfants ayant bénéficiés d'une anesthésie générale seront mis sortants après 24 heures.
- Les prochaines séances de sclérothérapie seront réalisées sous contrôle échographique sans contrôle scopique.



*Figure 37 : Réparation du kyste et introduction du cathéter sous contrôle échographique.*



*Figure 38 : Contrôle scopique au cours de la sclérothérapie.*

➤ **Suivi :**

- Un suivi téléphonique avec un éventuel support photographique grâce aux réseaux sociaux est préconisé pour guetter la survenue de complications ou d'une réaction inflammatoire depuis le jour de la procédure de sclérothérapie jusqu'au jour de la première consultation (après une semaine).
- L'enfant est revu à la consultation une semaine après la séance de sclérothérapie l'examen clinique recherche : la notion de fièvre, la présence de signes inflammatoires, les éventuelles complications à type de paralysie nerveuse, fistulisation cutanée, ou nécrose cutanée, l'augmentation du volume de la masse ou au contraire sa régression.
- Le deuxième contrôle est effectué quatre semaines après la séance de sclérothérapie, l'examen clinique apprécie le volume de la masse on est donc devant deux éventualités :
  - Soit une régression significative (supérieure à 50% du volume de la masse) dans ce cas l'enfant sera suivi cliniquement à la consultation chaque mois pendant trois mois où une échographie de contrôle sera demandée.
  - Soit une régression partielle (moins de 50% du volume de la masse) ou absence totale de régression dans ce cas une deuxième séance de sclérothérapie est programmée quatre à six semaines après la première.
  - Le suivi est identique à celui de la première séance.
- Le nombre de séance par session est de trois séances, en l'absence de régression significative une deuxième session peut être entamée six mois après la première.
- Le suivi est clinique à un mois, trois mois, six mois avec contrôle échographique à trois mois puis tous les six mois.

**4.3.3 Comment nous avons évalué nos résultats thérapeutiques ? :**

➤ Pour les patients inclus dans le protocole d'Abstention-surveillance les résultats étaient appréciés en fonction de la clinique et des échographies de contrôle et classés comme suit :

- Régression totale (absence de lésions à l'échographie de contrôle).
- Régression partielle > 50 % du volume de la malformation lymphatique kystique.
- Régression partielle < 50 % du volume de la malformation lymphatique kystique.

Les résultats étaient considérés comme bon en cas de régression totale ou de régression > 50% sans retentissement fonctionnel notable.

➤ Pour les patients traités chirurgicalement les résultats étaient appréciés en fonction de la clinique et des échographies de contrôle et classés comme suit :

- Absence de malformation lymphatique kystique.
- Récidive de la malformation lymphatique kystique au même site.

- Récidive de la malformation lymphatique kystique au niveau d'un site différent.
- Pour les patients traités par sclérothérapie les résultats étaient appréciés en fonction de la clinique et des échographies de contrôle et classés comme suit :
  - Excellents : régression totale ou supérieure à 95% du volume de la malformation lymphatique kystique.
  - Satisfaisants : régression du volume de la malformation lymphatique kystique entre 50 % et 95 % sans retentissement fonctionnel notable.
  - Médiocres : régression inférieure à 50 % du volume de la malformation lymphatique kystique.

#### **4.3.4 Quelles étaient nos indications thérapeutiques ? :**

- L'Abstention-Surveillance (Watchful Waiting) était adoptée chaque fois que le diagnostic était suspecté en anténatal et confirmé ou posé en post natal immédiat sans retentissement sur le pronostic vital, jusqu'à l'âge de trois mois où une évaluation clinique et une échographie-doppler de contrôle étaient réalisées et en fonction des résultats on décide alors soit de poursuivre l'abstention- surveillance en cas de régression du volume de la masse, soit en l'absence de toute régression ou au contraire d'une augmentation du volume de la malformation, de choisir la méthode thérapeutique appropriée à la forme et à la localisation des lésions.
- Elle était aussi adoptée pour toutes les MLK avec une tendance à la régression spontanée (notion d'une diminution du volume de la malformation au cours de l'interrogatoire lors de la première consultation), mais également pour les formes micro-kystiques sans risque d'engagement du pronostic vital et sans retentissement fictionnel notable.
- La conversion vers une autre méthode thérapeutique était indiquée en cas d'aggravation de la symptomatologie ou de survenue de complications pouvant engager le pronostic vital.
- Le traitement médical des poussées inflammatoires était indiqué chaque fois qu'il existait des signes cliniques : augmentation rapide du volume de la masse avec ou sans fièvre, rougeur, douleur et possibilité de compression des organes de voisinage en particulier les voies respiratoires supérieures ; Ce traitement était parfois associé à des ponctions évacuatrices lorsque le pronostic vital était engagé.
- La sclérothérapie était indiquée pour les patients présentant une malformation lymphatique superficielle macro-kystique ou mixte.

- Le traitement chirurgical était utilisé dans plusieurs situations :
  - Toutes les malformations lymphatiques kystiques profondes (en dehors d'une régression spontanée).
  - En cas de doute diagnostique.
  - Formes superficielles micro-kystiques avec retentissement.
  - En complément à une sclérothérapie pour les formes mixtes.
  - Localisations cervico-faciales compliquées ou non d'une poussée inflammatoire (non contrôlée par un traitement médical) avec détresse respiratoire et engagement du pronostic vital.
- L'indication d'une reprise après traitement chirurgical ne sera posée qu'en cas de réapparition d'une malformation lymphatique kystique symptomatique.

## **5. Traitement et analyse des données :**

La saisie le traitement et l'analyse des données s'est faite sur un logiciel informatique type IBM statistics SPSS® v.21, les tableaux et les graphiques ont été traités sur le logiciel Microsoft Excel® v.2019.

Les techniques statistiques utilisées étaient principalement descriptives avec représentations graphiques, tabulaires, paramètres de réduction (moyenne, écart-type et étendue) et estimation des fréquences.

Nous avons utilisé les pourcentages et les moyennes dans l'analyse descriptive ; et notamment des tableaux croisés dynamiques et des tests statistiques paramétriques.

## **6. Ethique :**

Les données personnelles des patients étaient gérées en respectant les conditions optimales de confidentialité.

Avant l'adoption d'une méthode thérapeutique un consentement éclairé était obtenu auprès des parents des patients, par l'explication détaillée de la malformation, des méthodes thérapeutiques disponibles, de leurs limites, des possibilités de complications et de l'éventualité de récurrence après chacune d'elles.

Ainsi un objectif thérapeutique claire et réaliste était établi avec les parents des patients notamment pour les formes micro-kystiques.

# **RESULTATS ET ANALYSE**



**IV. RESULTATS ET ANALYSE :**

**1. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES DE LA SERIE :**

Notre étude a concerné 70 patients enfants remplissant les critères d'inclusion et pris en charge pour une ou plusieurs malformations lymphatiques kystiques (75 MLK) au niveau du service de chirurgie pédiatrique, clinique mère et enfant CHU de Sétif durant la période de l'étude, représentée dans le tableau ci-dessus (Tableau1).

Tableau 7 : Liste récapitulatif des patients pris en charge pour MLK.

N°	Age de découverte	Age 1ère consultation	Siège MLK	Forme MLK	Type MLK	Type TRT	Résultats TRT	Recul en mois
1	Avant 2 an	12	Cervico-facial	Superficielle	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	68
2	A la naissance	14	Cervico-facial	Superficielle	Mixte	Sclérothérapie+ Chirurgie	Absence de lésion	49
3	Dgc anténatal	0	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	62
4	Avant 2 ans	25	Cervico-facial+ Thoracique	Association	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	57
5	Dgc anténatal	20	Cervico-facial	Superficielle	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	55
6	Avant 2 ans	8	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	55
7	A la naissance	12	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	56
8	A la naissance	4	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	43
9	Avant 2 ans	29	Membres	Superficielle	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	44
10	Avant 2 ans	21	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	45
11	A la naissance	0	Thoracique	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	45
12	Avant 2 ans	24	Abdominopelvien	Profonde	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	44
13	Avant 2 ans	42	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	43
14	Entre 2 et 5 ans	38	Abdominopelvien	Profonde	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	44
15	A la naissance	3	Cervico-facial	Superficielle	Mixte	Sclérothérapie	Médiocre	36
16	A la naissance	70	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	+ 501% de régression	41
17	Entre 5 et 16 ans	71	Cervico-facial+ Thoracique	Association	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	40
18	A la naissance	43	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	36
19	Entre 2 et 5 ans	44	Membres	Superficielle	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	36
20	Entre 2 et 5 ans	29	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	37
21	Avant 2 ans	11	Cervico-facial+ Thoracique	Association	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	34
22	Entre 2 et 5 ans	49	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	34
23	Avant 2 ans	16	Membres	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	34
24	Avant 2 ans	15	Cervico-facial+ Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	32



25	Entre 5 et 16 ans	72	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	30
26	A la naissance	1	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	30
27	Entre 5 et 16 ans	148	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Réapparition de la lésion	29
28	Entre 2 et 5 ans	27	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	27
29	A la naissance	0	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	24
30	Entre 5 et 16 ans	187	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	26
31	Entre 5 et 16 ans	108	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	26
32	Entre 5 et 16 ans	86	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	26
33	A la naissance	4	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	25
34	Entre 5 et 16 ans	108	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	24
35	Avant 2 ans	73	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	22
36	Avant 2 ans	30	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	19
37	Dgc anténatal	2	Cervico-facial	Superficielle	Mixte	Sclérothérapie	Médiocre	3
38	Entre 5 et 16 ans	118	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	18
39	Entre 5 et 16 ans	69	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	17
40	Entre 5 et 16 ans	94	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	17
41	Avant 2 ans	8	Membres	Superficielle	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	15
42	A la naissance	1	Cervico-facial+ Thoracique+ Membres	Association	Mixte	Sclérothérapie	Satisfaisant	14
43	Entre 2 et 5 ans	74	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	14
44	A la naissance	4	Cervico-facial	Superficielle	Mixte	Sclérothérapie	Médiocre	9
45	Avant 2 ans	11	Membres	Superficielle	Micro kyste	Abstention et surveillance	- 50% de régression	13
46	Dgc anténatal	33	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Satisfaisant	12
47	Entre 2 et 5 ans	51	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	13
48	Dgc anténatal	4	Cervico-facial+ Thoracique	Superficielle	Mixte	Sclérothérapie	Médiocre	12
49	Avant 2 ans	4	Abdominopelvien+ Membres	Association	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	12
50	A la naissance	1	Membres	Superficielle	Mixte	Abstention et surveillance	-50% de régression	12
51	Avant 2 ans	26	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	10
52	A la naissance	4	Cervico-facial+ Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	10
53	Dgc anténatal	0	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	10
54	Avant 2 ans	4	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	9
55	Entre 5 et 16 ans	107	Membres	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	+ 50% de régression	9
56	Dgc anténatal	3	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	8

57	A la naissance	0	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	7
58	A la naissance	4	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	6
59	A la naissance	4	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	6
60	Entre 5 et 16 ans	119	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	Régression complète	6
61	Entre 2 et 5 ans	47	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	6
62	Entre 2 et 5 ans	56	Abdominopelvien	Profonde	Mixte	Chirurgie	Absence de lésion	5
63	Entre 2 et 5 ans	32	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	4
64	Avant 2 ans	75	Thoracique	Superficielle	Mixte	Sclérothérapie	Satisfaisant	4
65	Entre 2 et 5 ans	38	Membres	Superficielle	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	4
66	Avant 2 ans	15	Cervico-facial	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	4
67	Entre 5 et 16 ans	191	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	3
68	Avant 2 ans	75	Membres	Superficielle	Macro kyste	Sclérothérapie	Excellent	3
69	A la naissance	0	Thoracique	Superficielle	Macro kyste	Abstention et surveillance	+50% de régression	3
70	Entre 2 et 5 ans	44	Abdominopelvien	Profonde	Macro kyste	Chirurgie	Absence de lésion	3

### 1.1 Répartition géographique des patients :

Les patients traités durant notre étude étaient répartis sur 12 wilayas et 38 communes, principalement des wilayas du Nord-Est Algérien.

34 patients sont originaires de la wilaya de Sétif soit 48.6 %.

La wilaya de M'Sila arrive en deuxième position en termes de nombre de patients avec 15 patients soit 21.4 %, suivie de la wilaya de Bordj-Bou-Argeridj avec 7 patients soit 10 %.

Wilaya	Effectif
Oum EL Bouaghi	1
Batna	1
Biskra	2
Sétif	34
Skikda	2
Constantine	2
M'Sila	15
Ouargla	1
Bordj-Bou-Argeridj	7
Boumerdès	1
El-Oued	1
Mila	3
Total	70

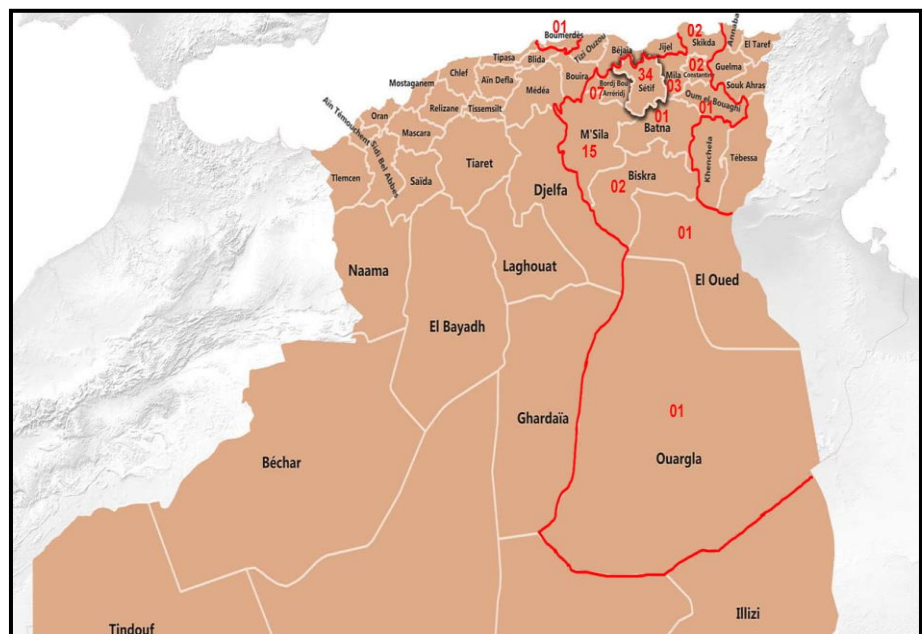


Figure 39 : Répartition géographique des patients.

**1.2 Age lors de la première consultation :**

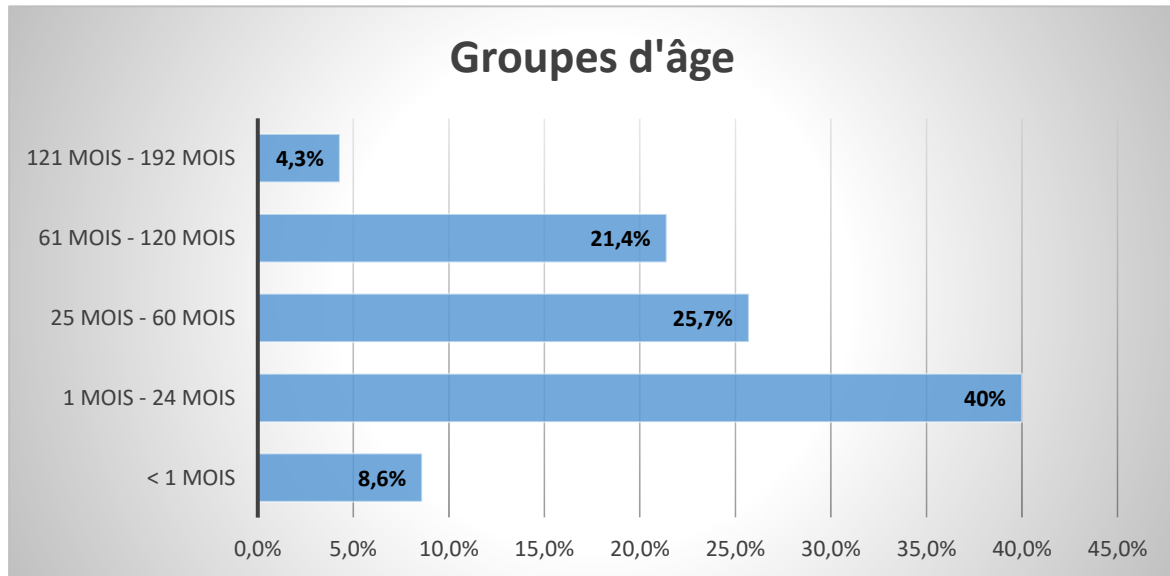


Figure 40 : Répartition des patients selon les groupes d'âge lors de la première consultation.

La moyenne d'âge était de  $39,46 \pm 44,39$  mois avec un minimum de quelques jours et un maximum de 191 mois.

6 patients avaient moins de 1 mois lors de la première consultation soit 8,6 %.

28 patients étaient âgés entre 1 mois et 24 mois soit 40%.

18 patients étaient âgés entre 2 ans et 5 ans soit 25,7%, 15 patients étaient âgés entre 5ans et 10 ans soit 21,4% et seulement 3 patients étaient âgés entre 10 ans et 16 ans soit 4,3%.

**1.3 Sexe :**



Figure 41 : Répartition des patients en fonction du sexe.

Parmi les 70 patients pris en charge pour une malformation lymphatique kystique 40 patients étaient des garçons soit environ 57 % et 30 patientes étaient des filles soit environ 43 %.

Il existe une légère prédominance masculine avec un sexe-ratio de 1.33.

**1.4 Nombre de nouveaux cas par an :**

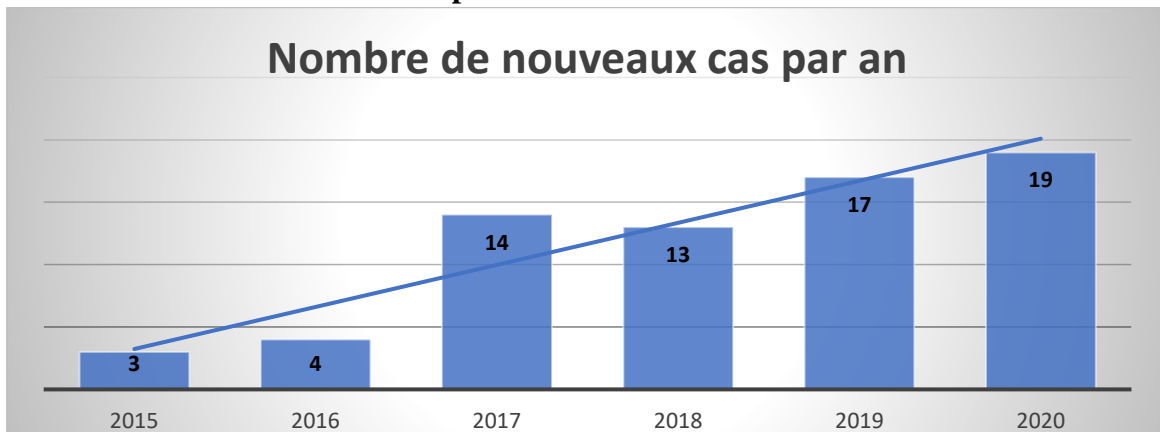


Figure 42 : Répartition annuelle du nombre de nouveaux cas.

Le nombre de nouveaux cas par an a augmenté suivant une courbe exponentielle avec un minimum de 3 cas durant l'année 2015 et un maximum de 19 cas durant l'année 2020. La moyenne de nouveaux cas par an était de 11.66 cas.

**1.5 Echographie anténatale :**

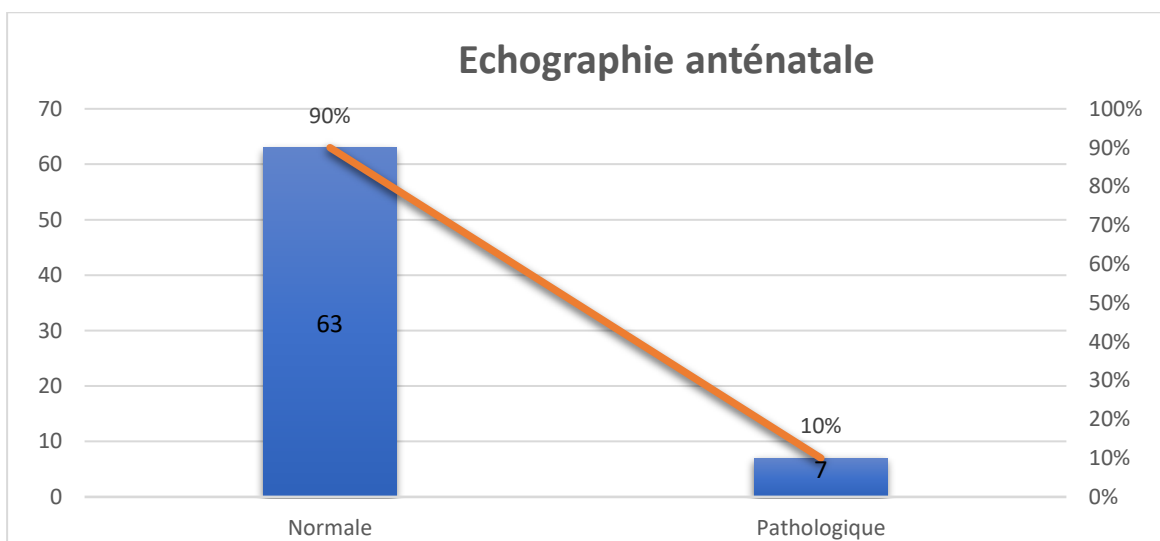


Figure 43 : Résultats de l'échographie anténatale chez les patients de notre série.

Tous nos patients ont bénéficié d'une échographie anténatale, elle est revenue pathologique pour 7 patients, soit 10% des cas ; pour le reste des patients elle était normale.

**1.6 Degré de consanguinité :**

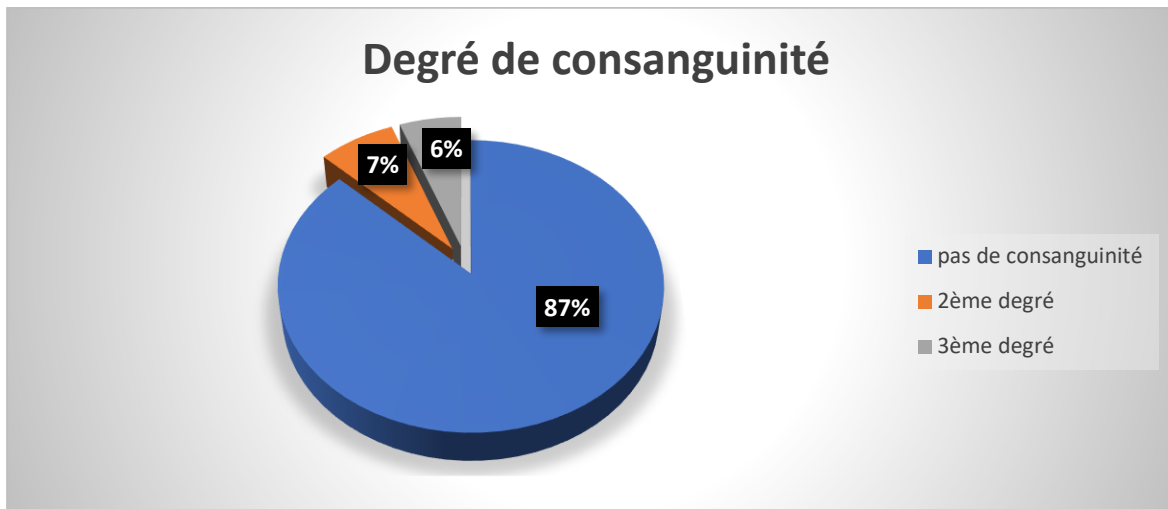


Figure 44 : Degré de consanguinité des patients de notre série.

61 patients de notre série étaient issus d'un mariage non consanguin soit 87%, 9 patients étaient issus de mariage consanguin entre 2<sup>ème</sup> et 3<sup>ème</sup> degré soit 13%.

**1.7 Cas similaire dans la famille :**

Aucun cas similaire n'a été noté dans les familles des patients durant notre étude.

**1.8 Age de découverte de la MLK :**

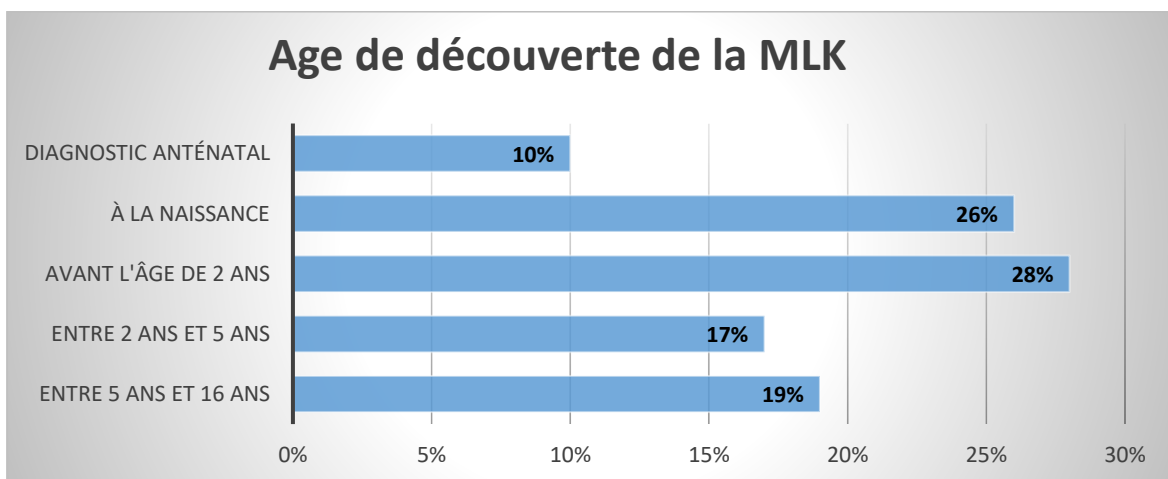


Figure 45 : Répartition des patients selon l'âge de découverte.

Pour 7 patients la MLK était découverte en anténatal soit 10 %.

18 patients étaient diagnostiqués à la naissance soit 26 %.

20 patients étaient diagnostiqués avant l'âge de 2 ans soit 28 %.

12 patients étaient diagnostiqués entre l'âge de 2 ans et 5 ans soit 17%.

13 patients étaient diagnostiqués entre l'âge de 5 ans et 16 ans soit 19%.

2. DONNEES CLINIQUES :

2.1 Forme de la MLK :

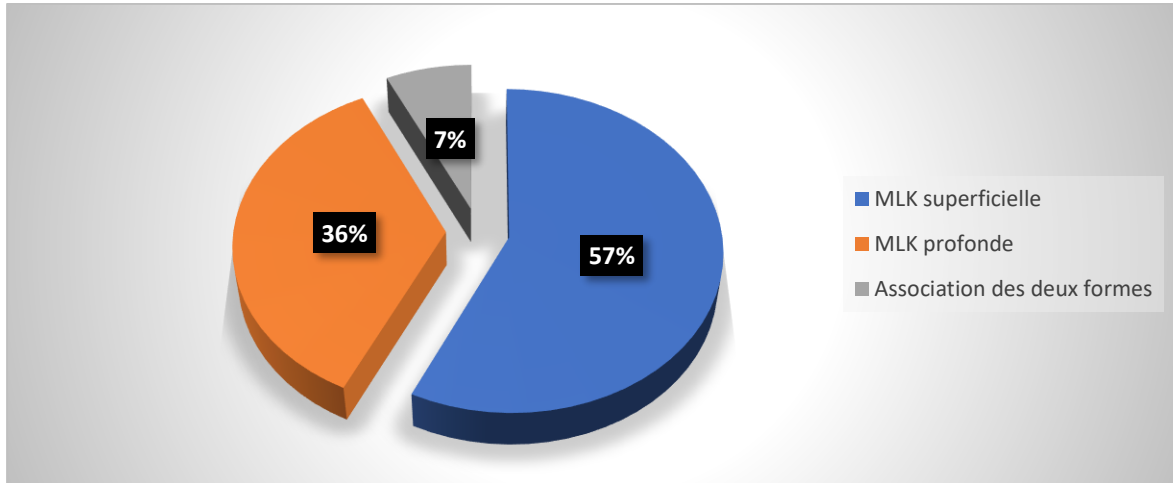


Figure 46 : Répartition des patients en fonction de la forme de la MLK.

Parmi les 70 patients de notre série 40 patients soit 57,14% avaient une malformation lymphatique kystique superficielle, 25 patients avaient une MLK profonde soit 35,71% et 5 patients soit 7,14% associaient deux Malformations lymphatiques kystiques superficielle et profonde.

2.2 Relation entre l'âge de découverte et la forme de MLK :

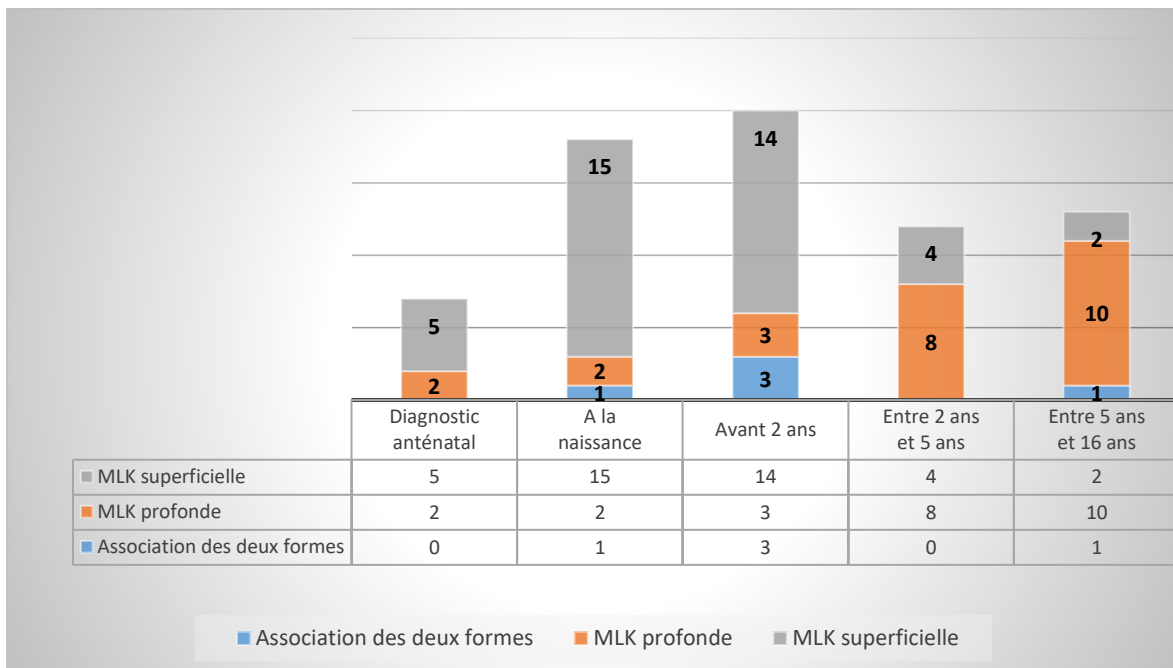


Figure 47 : Répartition entre l'âge de découverte et la forme de la MLK.

Parmi les 45 MLK superficielles 38 étaient diagnostiquées avant l'âge de 2 ans soit 84% et Parmi les 30 MLK profondes 19 étaient diagnostiquées après l'âge de 2 ans soit 63%.

**2.3 Localisation des MLK :**

Tableau 8 : Répartition selon la localisation de la MLK.

Localisations	Nombre de patients			
Localisation cervico-faciale	15	1	6	70
Localisation thoracique	14			
Localisation au niveau des extrémités (membres)	9			
Localisation abdominopelvienne	24	1		

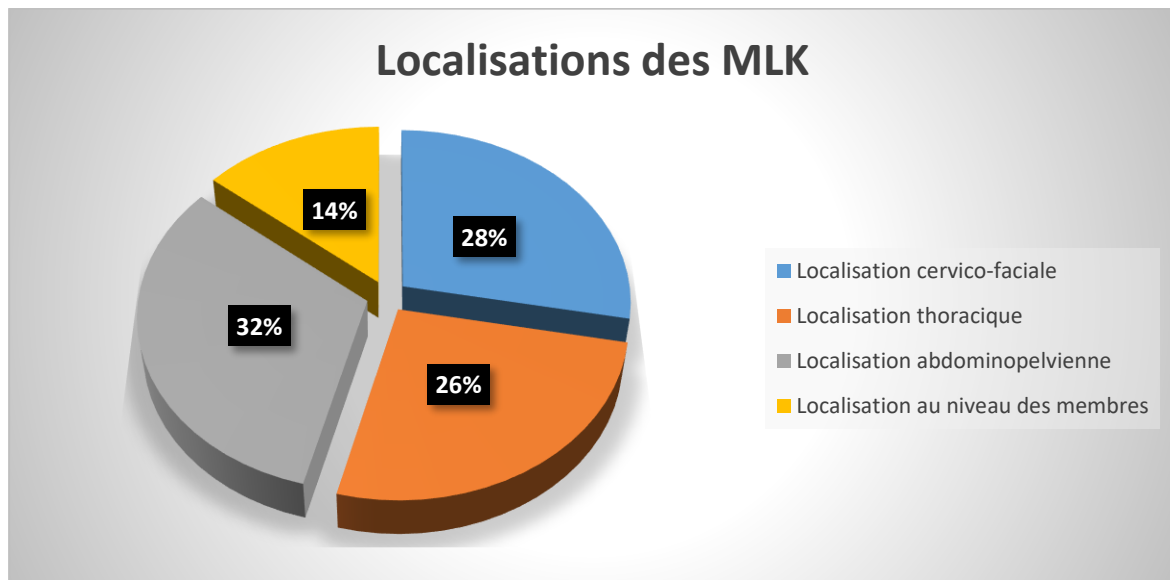


Figure 48 : Répartition des patients selon la localisation des MLK.

La localisation abdominopelvienne était la localisation la plus rencontrée parmi les patients de notre série, retrouvait chez 25 patients soit 32% des cas, suivie de près par la localisation cervico-faciale retrouvait chez 22 patients soit 28% des cas et thoracique retrouvait chez 21 patients soit 26% des cas, la localisation au niveau des extrémités était la moins fréquente retrouvait chez 11 patients soit 14% des cas.

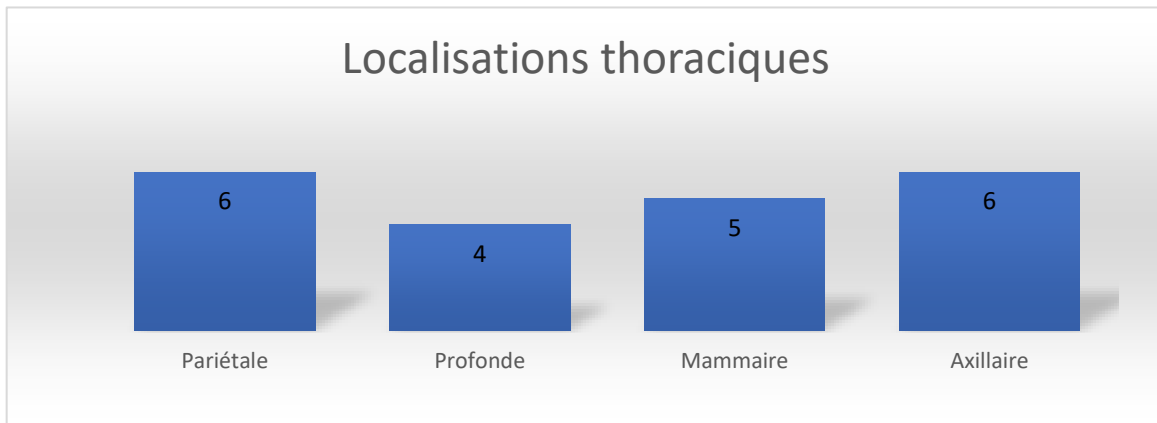


Figure 49 : Répartition des localisations thoraciques

Parmi les 21 localisations thoraciques, nous avons retrouvé 6 localisations axillaires, 6 localisations pariétales, 5 localisations mammaires et 4 localisations profondes.

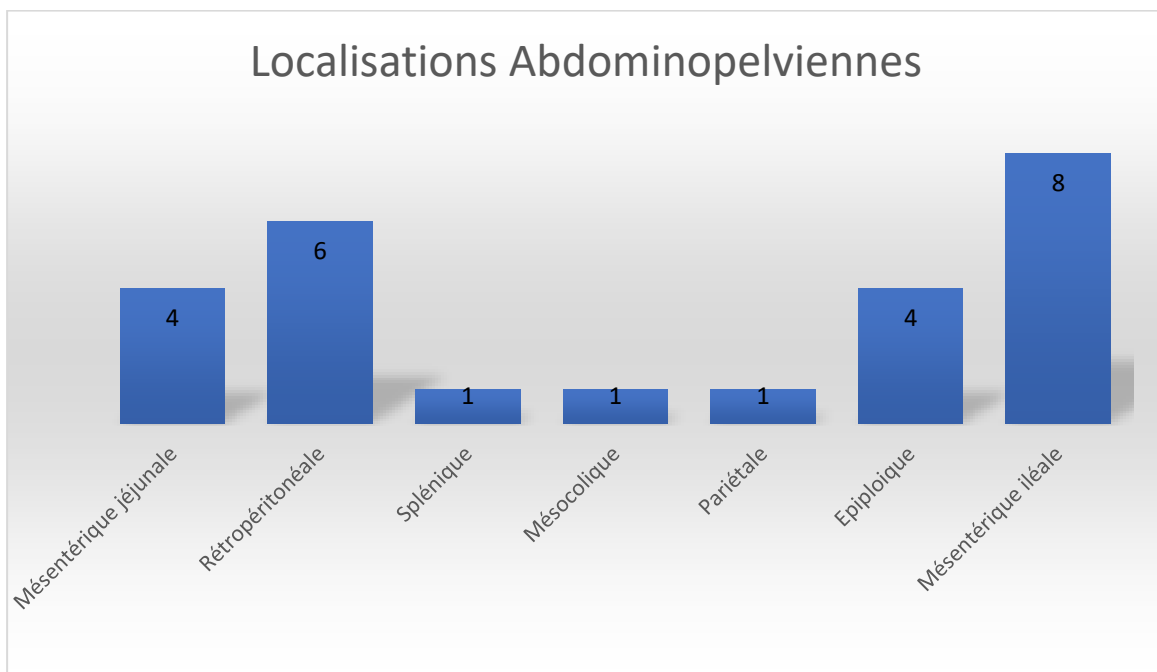


Figure 50 : Répartition des localisations abdomino-pelviennes.

Parmi les 25 localisations abdominopelviennes, nous avons retrouvé 13 localisations jéjunales, 6 localisations rétropéritonéales et 4 localisations épiploïques.



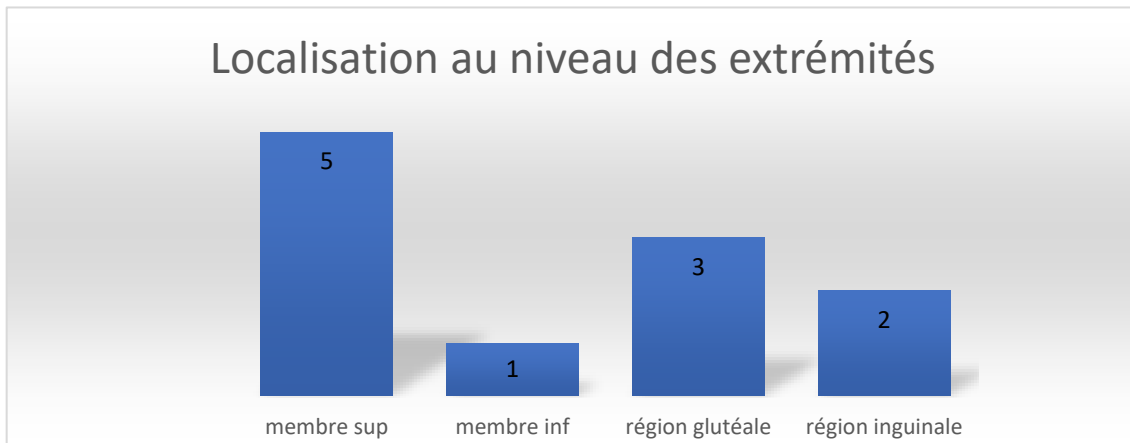


Figure 51 : Répartition des localisations au niveau des extrémités.

Parmi les 11 localisations au niveau des extrémités nous avons retrouvé 5 localisations au niveau du membre supérieur, 3 au niveau de la région glutéale, 2 au niveau de la région inguinale et une localisation au niveau du membre inférieur.

#### 2.4 Motifs de consultation en fonction de la localisation :

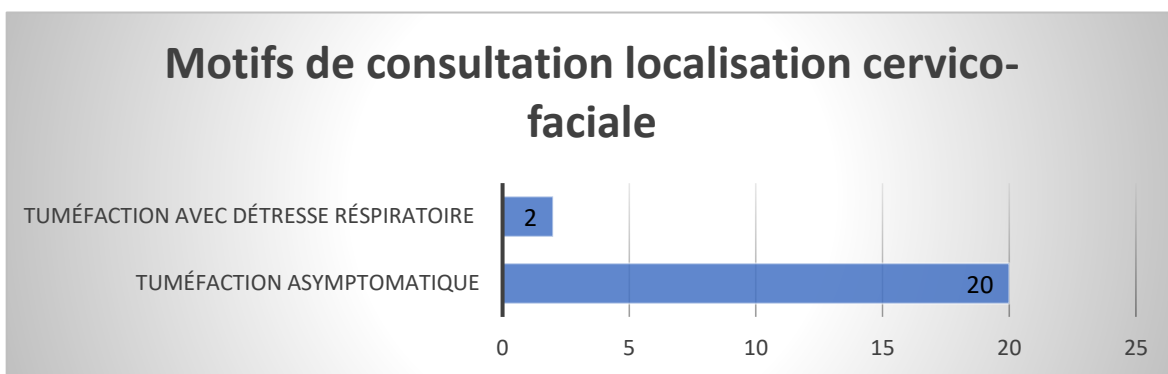


Figure 52 : Motifs de consultation des localisations cervico-faciales.

Parmi les 22 patients présentant une localisation cervico-faciale, 20 patients ont consulté pour une tuméfaction asymptomatique.

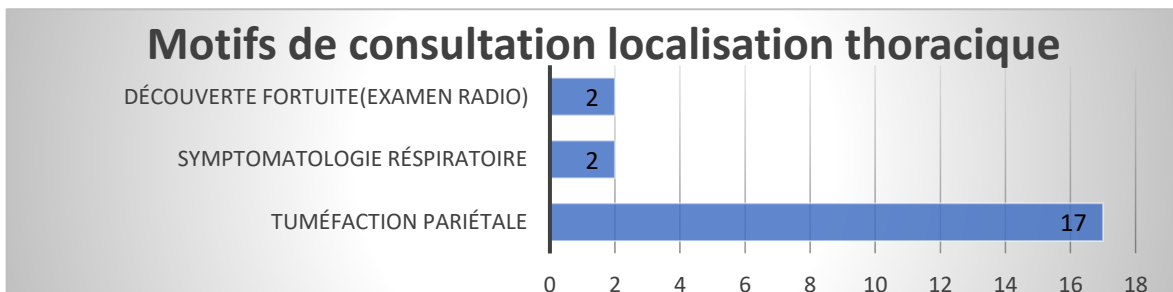


Figure 53 : Motifs de consultation des localisations thoraciques.

Sur les 21 patients présentant une localisation thoracique 17 patients ont consulté pour une tuméfaction pariétale sans symptomatologie respiratoire.

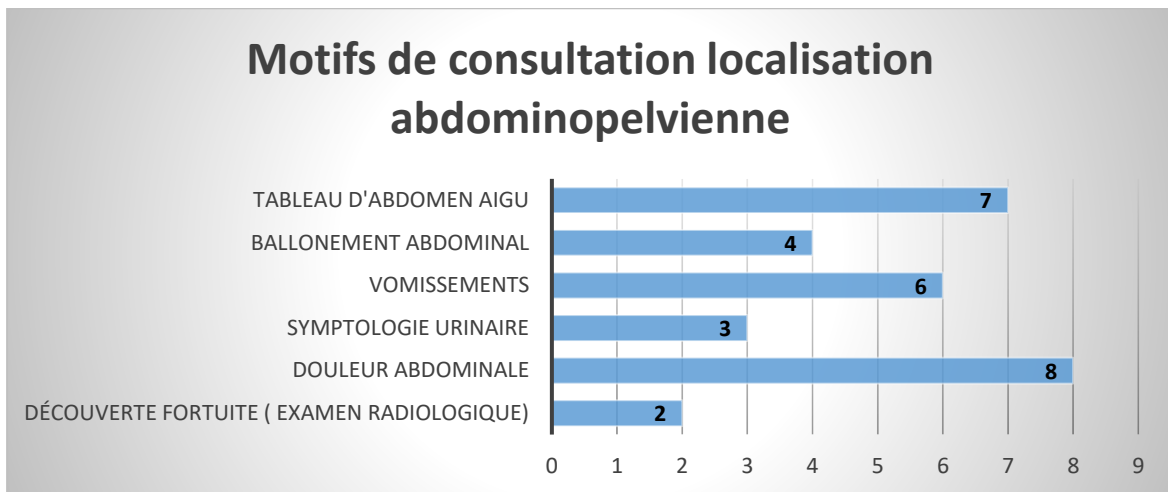


Figure 54 : Motifs de consultation des localisations abdomino-pelviennes.

Les douleurs abdominales étaient présentes chez 8 patients parmi les 25 patient présentant une localisation abdominopelvienne, le tableau d’abdomen aigue représentait le motif de consultation chez 7 patients.

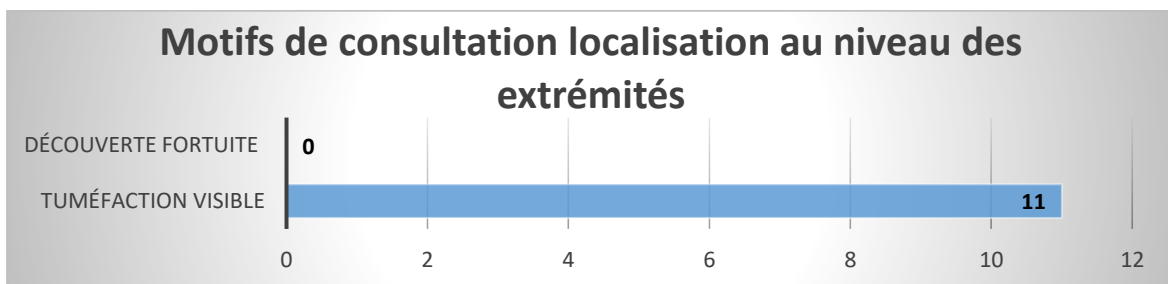


Figure 55 : Motifs de consultations au niveau des extrémités.

Chez les 11 patients présentant une localisation au niveau des extrémités un seul motif de consultation était retrouvé, il s’agissait d’une tuméfaction visible.

## 2.5 Malformations et syndromes associés :

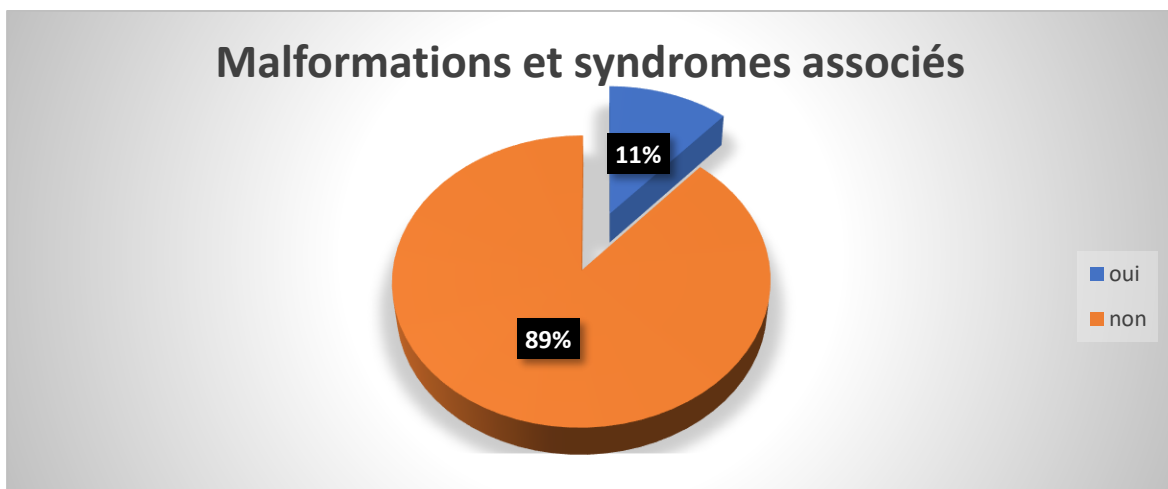


Figure 56 : Répartition des patients selon la présence d’une malformation ou un syndrome associé à la MLK.

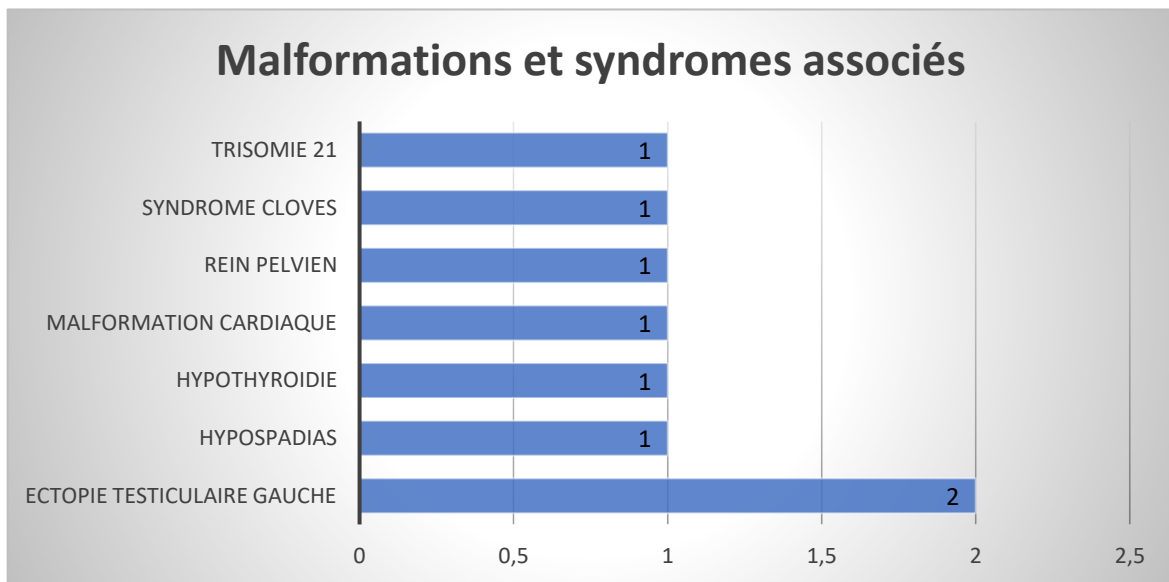


Figure 57 : Malformations et syndromes associés.

8 patients de notre série présentaient une malformation ou un syndrome associé à la MLK soit 11% des cas. Seulement deux patients ont présenté une association syndromique, les syndromes retrouvés étaient la trisomie 21, et le syndrome de CLOVES.

Six malformations ont été retrouvées : deux ectopies testiculaires, une ectopie rénale, un hypospadias, une malformation cardiaque et une hypothyroïdie.

## 2.6 Incidents avant traitement des formes superficielles :

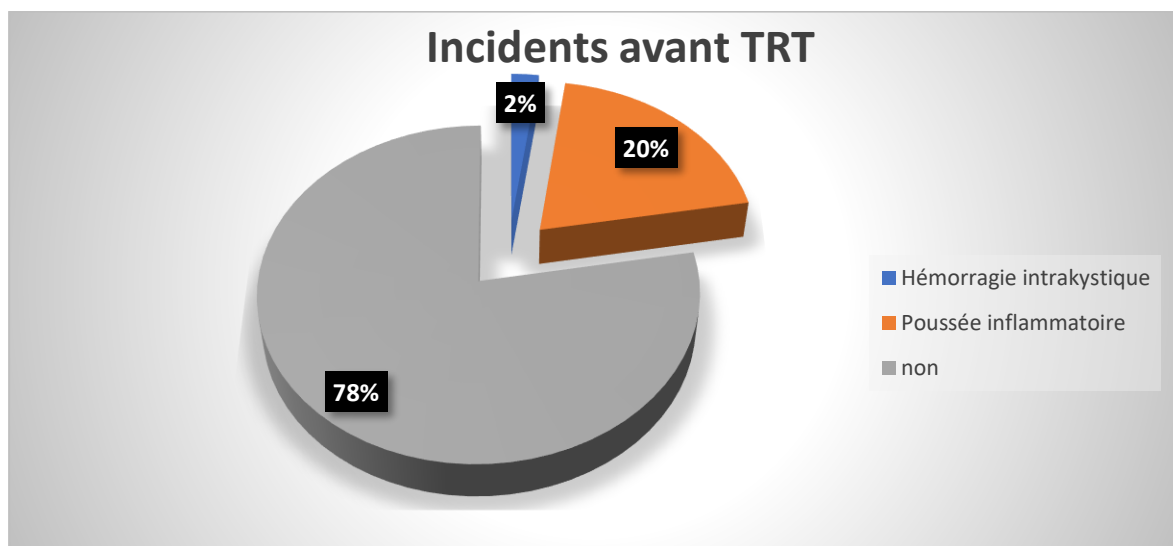


Figure 58 : Incidents avant traitement des formes superficielles.

01 seul incident à type d'hémorragie intra-kystique et 9 incidents à type de poussée inflammatoire ont été répertoriés pour les 45 localisations superficielles.

**3. DONNEES RADIOLOGIQUES :**

**3.1 Echographie doppler :**

*Tableau 9 : Répartition des patients selon le nombre de malformations*

Nombre de malformations lymphatiques kystiques	Nombre de patients	%
<b>1</b>	67	95,7
<b>2</b>	1	1,4
<b>3</b>	2	2,9
<b>Total</b>	70	100

Une seule malformation lymphatique kystique a été retrouvée chez 67 patients soit 95,7 %, deux malformations lymphatiques kystiques ont été retrouvées chez 1 patient soit 1,4%, et trois malformations chez 2 patients soit 2,9%. Au total durant notre étude nous avons pris en charge 70 patients avec 75 malformations lymphatiques kystiques.

*Tableau 9 : Répartition des patients selon le nombre de localisations.*

Nombre de localisations	Nombre de patients	%
<b>1</b>	64	91,42
<b>2</b>	5	7,14
<b>3</b>	1	1,42
<b>Total</b>	70	100

64 patients de notre série présentaient une localisation unique soit 91,42%, 5 patients présentaient une double localisation soit 7,14% et 1 patient présentait une triple localisation soit 1,42%.

Un patient peut avoir une double localisation mais une seule Malformation lymphatique kystique continue (cervico-facial et thoracique).

Tableau 10 : Taille des malformations lymphatiques kystiques.

Taille	Nombre de MLK	%
< 30mm	6	8
30mm - 50mm	18	24
51mm - 100mm	35	47
> 100mm	16	21
<b>Total</b>	<b>75</b>	<b>100</b>

La taille des malformations lymphatiques kystiques calculée chez nos patients variait entre un minimum de 23 mm et un maximum de 275 mm.

La taille moyenne des malformations lymphatiques kystiques dans notre série était de  $76.47 \pm 45.66$  mm.

47% des MLK avaient une taille comprise entre 51 mm et 100 mm.

Tableau 11 : Nombre de cloison des malformations lymphatiques kystiques sur l'échographie.

Nombre de cloisons	Nombre de MLK	%
< 5	57	75,7
> 5	18	24,3
<b>Total</b>	<b>75</b>	<b>100</b>

57 malformations lymphatiques kystiques soit 75,7 % avaient un nombre de cloisons inférieur à 5 et 18 malformations soit 24,3 % avaient un nombre de cloisons supérieur à 5.

Tableau 12 : Type de la malformations lymphatiques kystiques sur l'échographie.

Type de MLK	Nombre de MLK	%
<b>Macro kystique</b>	57	76
<b>Micro kystique</b>	1	1,33
<b>Mixte</b>	17	22,66
<b>Total</b>	75	100

Dans notre série nous avons noté 57 Malformations Lymphatiques Macro kystique soit environ 76 %, une seule Malformation Lymphatique Micro kystique soit 1,33%, et 17 Malformations Lymphatiques Mixtes soit environ 23%.

Tableau 13 : Répartition des patients en fonction de la présence d'une malformation vasculaire associée.

Malformation vasculaire associée	Nombre de patients	%
<b>Oui</b>	2	2,9
<b>Non</b>	68	97,1
<b>Total</b>	70	100

Seulement deux patients (soit 2,9 %) de notre série présentaient une malformation vasculaire associée dont une s'intégrant dans le cadre d'un syndrome de CLOVES.

Tableau 14 : Répartition des patients en fonction de la présence d'une compression des organes de voisinage.

Compression des organes de voisinage	Nombre de patients	%
<b>Oui</b>	23	32,9
<b>Non</b>	47	67,1
<b>Total</b>	70	100

23 patients soit 32.9 % présentaient une compression des organes de voisinage.

Concernant les patients présentant une malformation lymphatique kystique cervico-faciale des classifications ont été établies en fonction des structures concernées et de l'étendue de la malformation.

Tableau 15 : Répartition selon la classification de De Serres des atteintes cervico-faciales.

Classification de Serres	Nombre de patients	%
<b>Type I</b>	16	72,72
<b>Type II</b>	3	13,63
<b>Type III</b>	1	4,54
<b>Type VI</b>	1	4,54
<b>Type V</b>	1	4,54
<b>Total</b>	22	100

Tableau 16 : Répartition selon la classification de Berg des atteintes laryngées.

Classification de Berg	Nombre de patients	%
<b>Stade I</b>	18	94,73
<b>Stade II</b>	0	0
<b>Stade III</b>	0	0
<b>Stade IV 1</b>	1	5,26
<b>Stade IV 2</b>	0	0
<b>Total</b>	19	100

Tableau 17 : Répartition selon la classification de Wiegand des atteintes linguales.

Classification de Wiegand	Nombre de patients	%
<b>Stade I</b>	0	0
<b>Stade II</b>	0	0
<b>Stade III</b>	1	33,3
<b>Stade IV</b>	2	66,7
<b>Total</b>	3	100

Parmi les 22 patients présentant une localisation cervico-faciale, 16 patients soit 72,72% étaient classés type I selon la classification de De Serres. 19 patients avaient une atteinte laryngée dont 18 étaient classés stade I selon la classification de Berg.

Seulement 3 patients parmi les 22 patients présentant une localisation cervico-faciale avaient une atteinte linguale répartis entre le stade III et IV.

**3.2 L'imagerie par résonance magnétique :**

*Tableau 18 : Répartition des patients selon la réalisation de l'IRM.*

<b>IRM</b>	<b>Nombre de patients</b>	<b>%</b>
<b>Oui</b>	18	25,7
<b>Non</b>	52	74,3
<b>Total</b>	70	100

18 patients de notre série ont bénéficié d'une IRM au cours du bilan radiologique soit environ 26 %.

*Tableau 19 : Répartition des patients en fonction des localisations des MLK sur l'IRM.*

<b>Localisation</b>	<b>Nombre de patients</b>		
<b>Cervico-faciale</b>	6	1	18
<b>Thoracique</b>	3		
<b>Abdominopelvienne</b>	3		
<b>Membres</b>	5		

L'IRM a été réalisée pour 7 localisations cervico-faciales, 5 localisations au niveau des membres, 4 localisations thoraciques et seulement pour 3 localisations abdominopelviennes.

La taille des MLK sur l'IRM variait entre un minimum de 29 mm et un maximum de 156,2 mm, et une moyenne de 78.44mm.



### 3.3 La tomodensitométrie :

Tableau 20 : Répartition des patients en fonction de la réalisation de la tomodensitométrie.

Tomodensitométrie	Nombre de patients	%
<b>Oui</b>	30	42,9
<b>Non</b>	40	57,1
<b>Total</b>	70	100

Parmi les 70 patients de la série 30 ont bénéficié d'une tomodensitométrie soit 42,9 %.

Tableau 21 : Répartition des patients en fonction de la localisation de la MLK sur la TDM.

Localisation	Nombre de patients		
<b>Cervico-faciale</b>	6	4	30
<b>Thoracique</b>	2		
<b>Abdominopelvienne</b>	16		
<b>Membres</b>	2		

La TDM était réalisée pour 16 localisations abdominopelvienne, 10 localisations cervico-faciales, 6 localisations thoraciques et 2 localisations au niveau des membres. La taille des MLK variait sur la TDM entre un minimum de 37 mm et un maximum de 350 mm, la moyenne était de 104,43 mm.

**4. DONNEES THERAPEUTIQUES :**

**4.1 Nombre de patients traités par année :**

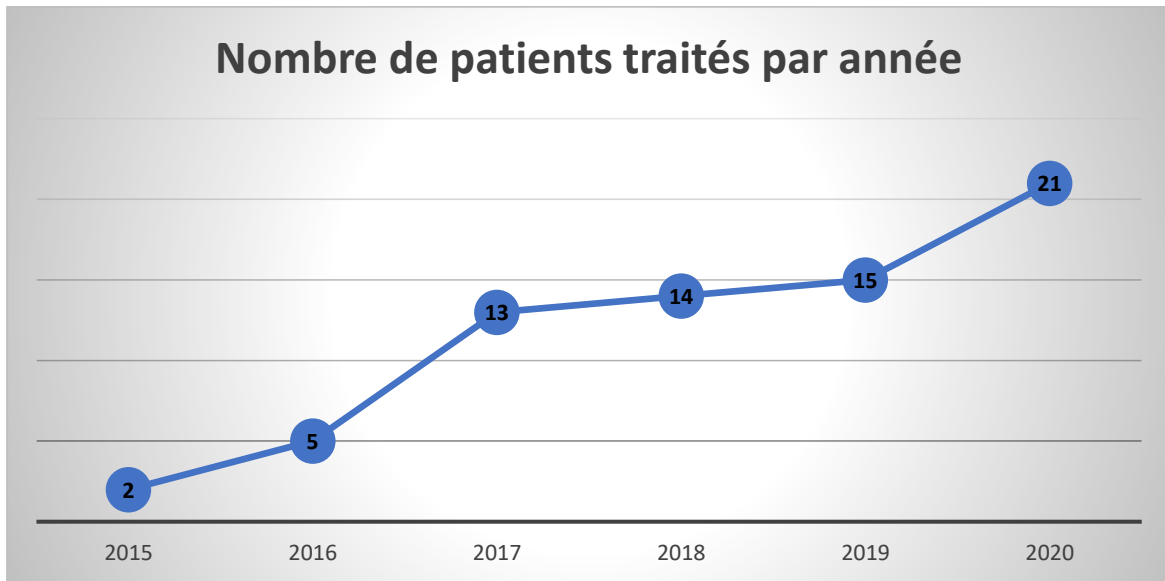


Figure 59 : Répartition des patients selon la date de début du traitement.

Le nombre de patients traités a augmenté d'une façon exponentielle passant d'un minimum de 2 patients durant l'année 2015 à un maximum de 21 patients durant l'année 2020.

**4.2 Age des patients lors du traitement :**

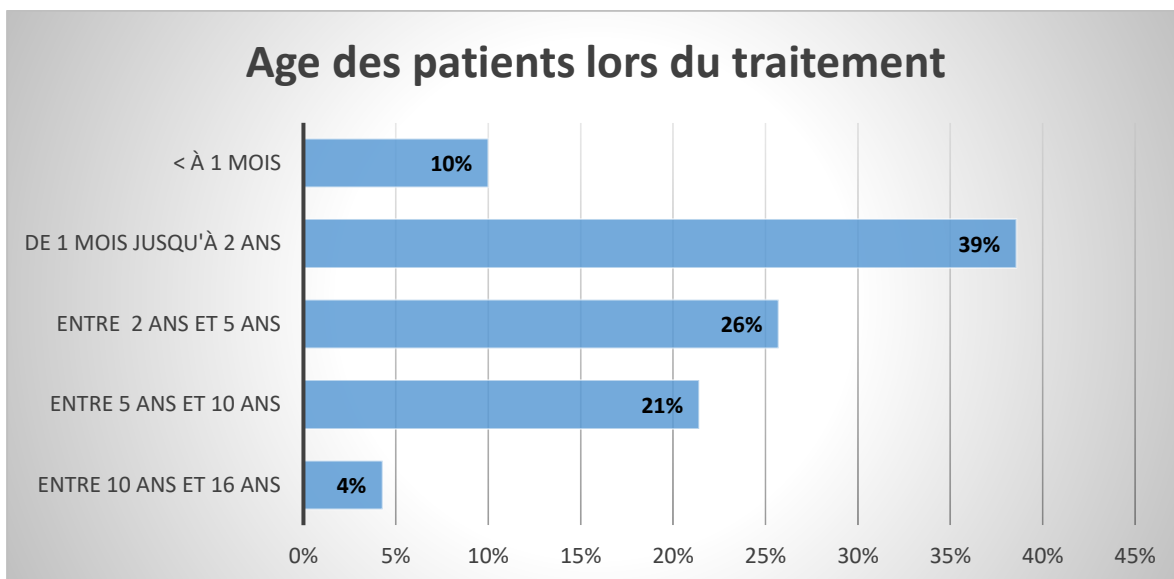


Figure 60 : Répartition des patients selon l'âge lors du traitement.

L'âge des patients lors du premier traitement varié entre un minimum de 1 jour à un maximum de 192 mois (16 ans) avec une moyenne d'âge de  $40,39 \pm 44,55$  mois.

49 % des patients étaient traités avant l'âge de 2ans, 75 % des patient étaient traités avant l'âge de 5 ans et 96 % des patients étaient traités avant l'âge de 10 ans, seulement 4 % était traités entre l'âge de 10 et 16 ans.

### 4.3 Type de traitement instauré :

Tableau 22 : Répartition des patients selon le type de traitement instauré.

Type de traitement instauré	Nombre de patients			
<b>Abstention-surveillance</b>	13	1		70
<b>Sclérothérapie</b>	24			
<b>Traitement chirurgical</b>	31	1		

13 patients de notre série ont bénéficié d'une abstention et surveillance seule soit 18,57 %. 24 patients ont bénéficié d'une sclérothérapie seule soit 34,28 % et 31 patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical isolé soit 44,28 %.

Dans 2,85 % des cas il s'agissait d'une association de deux méthodes thérapeutiques. Une combinaison de sclérothérapie et de chirurgie chez 1 patient présentant une seule localisation et une combinaison de sclérothérapie et d'abstention-surveillance chez 1 patient avec une double localisation.

### 4.4 Abstention et surveillance (watchful waiting) :

#### 4.4.1 Age de régression spontanée :

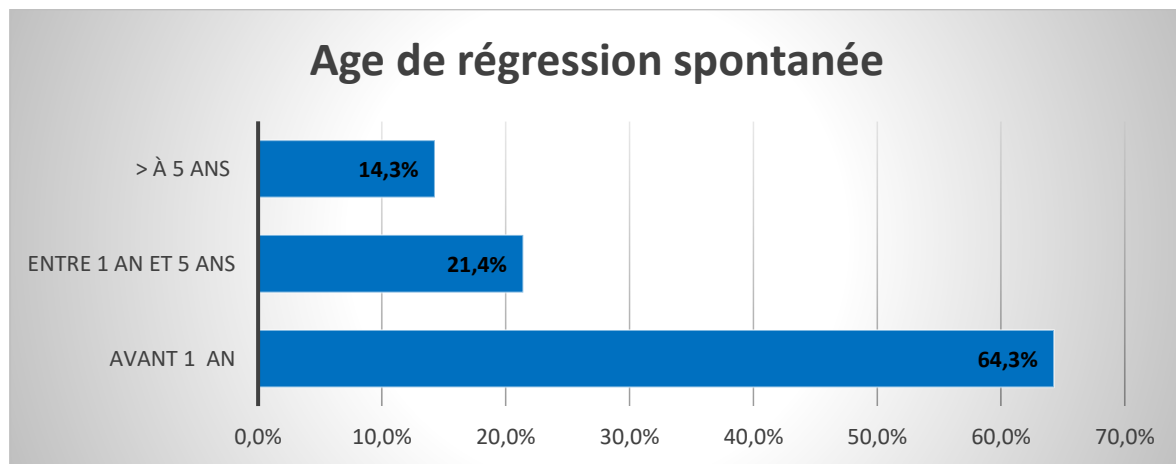


Figure 61 : Répartition des patients selon l'âge de régression spontanée.

Parmi les 14 patients ayant présenté une régression spontanée et bénéficié d'une abstention et surveillance 9 ont eu une régression avant l'âge de 1an soit 64,3 %, 3 patients ont eu une régression entre l'âge de 1 an et 5 ans soit 21,4 % et seulement 2 patients ont eu une régression spontanée après l'âge de 5 ans soit 14.3%.

4.4.2 Résultats de l'Abstention-Surveillance :

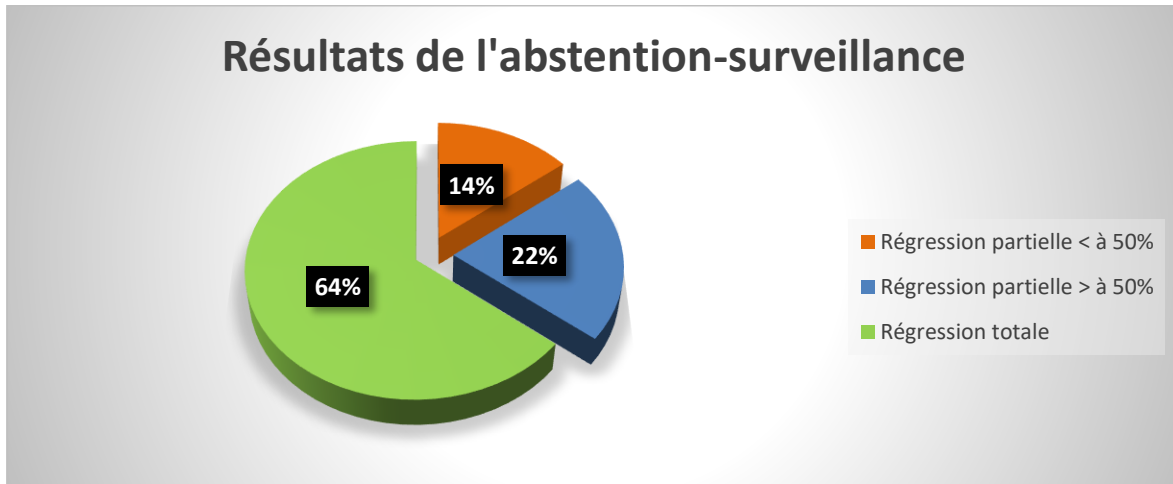


Figure 62 : Répartition selon les résultats de l'échographie pour les patients ayant bénéficié d'une abstention-surveillance.

9 patients soit 64 % des 14 patients inclus dans le protocole d'Abstention et Surveillance ont présenté un bon résultat sur l'échographie de contrôle avec une régression totale, 3 patients soit 22 % ont présenté une régression partielle supérieure à 50 % du volume initial de la MLK, et 2 patients soit 14 % ont présenté une régression partielle inférieure à 50 %.

4.4.3 Relation entre la localisation de la MLK et les résultats de l'Abstention-Surveillance :

Tableau 23 : Relation entre la localisation de la MLK et les résultats de l'Abstention-surveillance sur l'échographie de contrôle.

	Régression totale		> 50%	< 50%	Total
<b>Localisation Cervico-faciale</b>	2	1	0	0	14
<b>Localisation Thoracique</b>	3		2	0	
<b>Localisation Abdominopelvienne</b>	3		0	0	
<b>Localisation au niveau des Membres</b>	0		1	2	

Les résultats de l'abstention surveillance sur l'échographie de contrôle étaient en faveur d'une régression spontanée totale pour 3 localisations cervico-faciales, 4 localisations thoraciques et 3 localisations abdominopelviennes.

Cependant elles étaient en faveur d'une régression supérieure à 50% du volume de la MLK pour 2 localisations thoraciques et une localisation au niveau des membres et une régression inférieure à 50% pour 2 localisations au niveau des membres.

**4.4.4 Relation entre type de MLK et résultats de l'Abstention- Surveillance :**

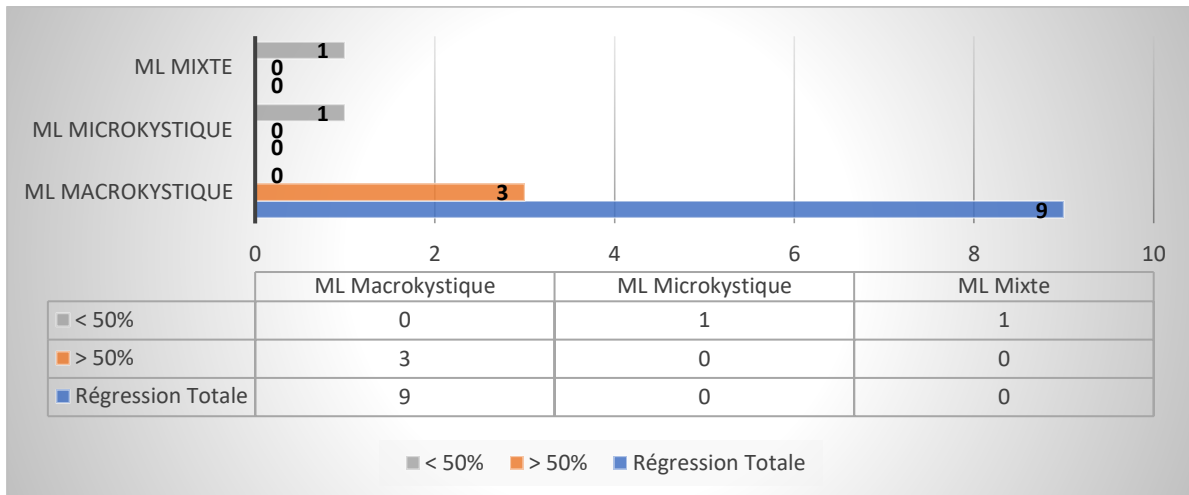


Figure 63 : Relation entre le type de la MLK et les résultats de l'Abstention-surveillance.

Tous les patients ayant eu un bon résultat (Régression totale ou > à 50% du volume de la MLK) avaient une ML Macro kystique.

**4.4.5 Relation entre le Nombre de cloisons dans la MLK et les résultats de l'Abstention- Surveillance :**

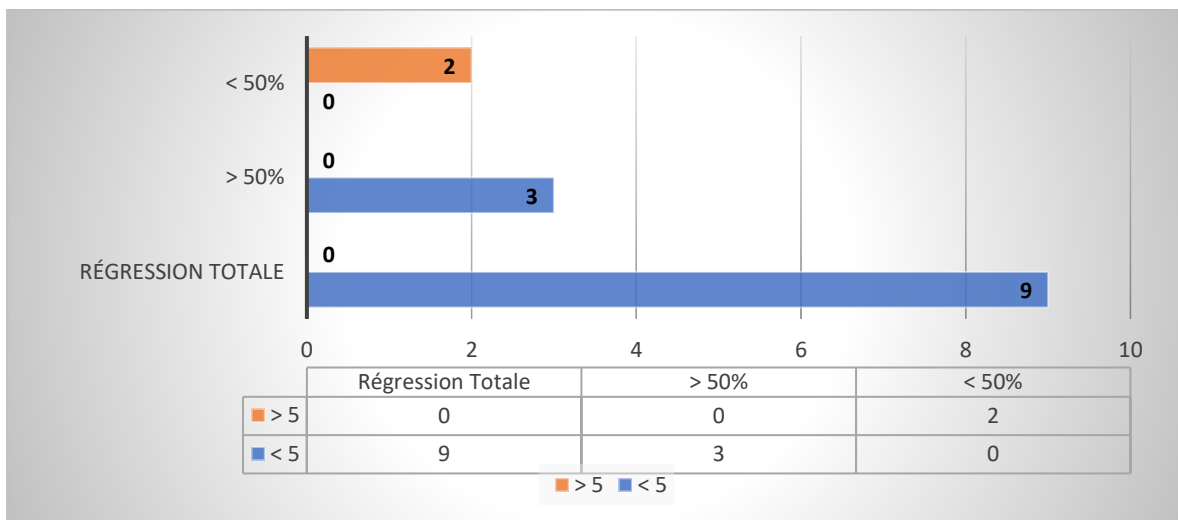


Figure 64 : Relation entre nombre de cloisons dans la MLK et résultats de l'Abstention-surveillance.

Tous les patients ayant eu un bon résultat (Régression totale ou > à 50% du volume de la MLK) avaient un nombre de cloisons dans la MLK inférieur à 5 sur l'échographie initiale.

**4.4.6 Relation entre la taille des MLK et les résultats de l'Abstention-Surveillance :**

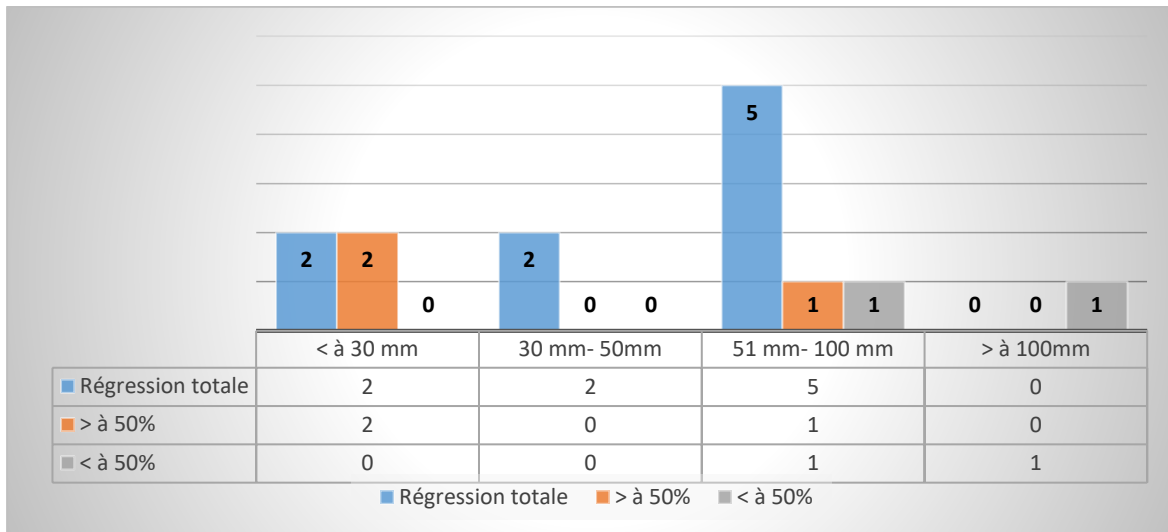


Figure 65 : Relation entre la taille des MLK et les résultats de l'Abstention-surveillance.

La régression totale intéressait 2 MLK < 30 mm, 2 MLK entre 30 mm et 50 mm et 5 MLK entre 51 mm et 100 mm.

La régression > à 50% intéressait 2 MLK < 30 mm, 1 MLK entre 51 mm et 100 mm.

La régression < à 50% intéressait 1 MLK entre 51 mm et 100 mm et 1 MLK > 100 mm.

**4.4.7 Relation entre la régression spontanée et la survenue d'incidents pré-thérapeutiques dans les formes superficielles :**

Tableau 24 : Relation entre la survenue d'incidents et la régression spontanée.

	Incidents	Nombre de patients	%
<b>MLK profonde</b>	/	3	
<b>MLK superficielle</b>	Hémorragie intra kystique	0	0
	Poussée inflammatoire	7	64
	Absence d'incident avant TRT	4	36
<b>Total</b>		14	100

Parmi les 14 patients ayant bénéficié du protocole d'abstention-surveillance 11 patients avaient une MLK superficielle, et parmi ces derniers 7 patients ont présenté un incident pré-thérapeutique à type de poussée inflammatoire soit 64%.

4.5 Traitement chirurgical :

4.5.1 Type de chirurgie :

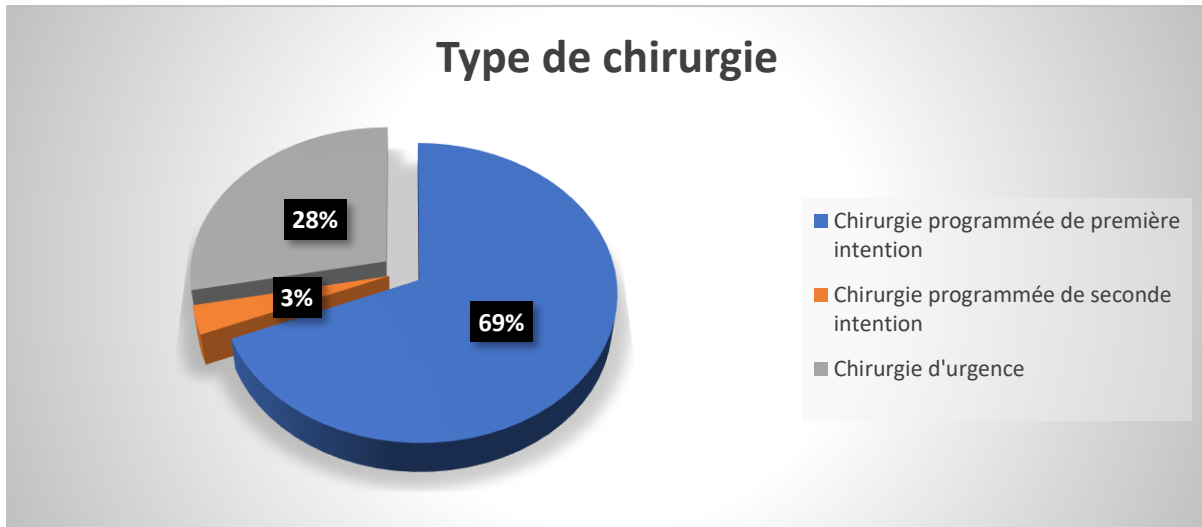


Figure 66 : Répartition des patients selon le type de chirurgie instaurée.

Parmi les 32 patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical, 22 patients soit 69% ont bénéficié d'une chirurgie programmée de première intention, 9 patients soit 28% ont bénéficié d'une chirurgie d'urgence et seulement 1 seul patient soit 3% a bénéficié d'une chirurgie programmée de seconde intention.

Tableau 25 : Répartition des patients traités chirurgicalement selon la localisation de la MLK.

Localisation	Nombre de patients traités chirurgicalement	
<b>Cervico-faciale</b>	3	1
<b>Thoracique</b>	2	
<b>Abdominopelvienne</b>	22	32
<b>Région inguinale</b>	2	
<b>Région glutéale</b>	2	

Le traitement chirurgical a concerné 22 patients présentant une localisation abdominopelvienne isolée, 3 patients présentant une localisation cervico-faciale isolée, 2 patients avec une localisation thoracique isolée, 2 patients avec une localisation inguinale et 2 patients avec une localisation glutéale et 1 seul patient présentant une localisation cervico-faciale associée à une localisation thoracique profonde. Tous les patients ont bénéficié d'une exérèse complète.

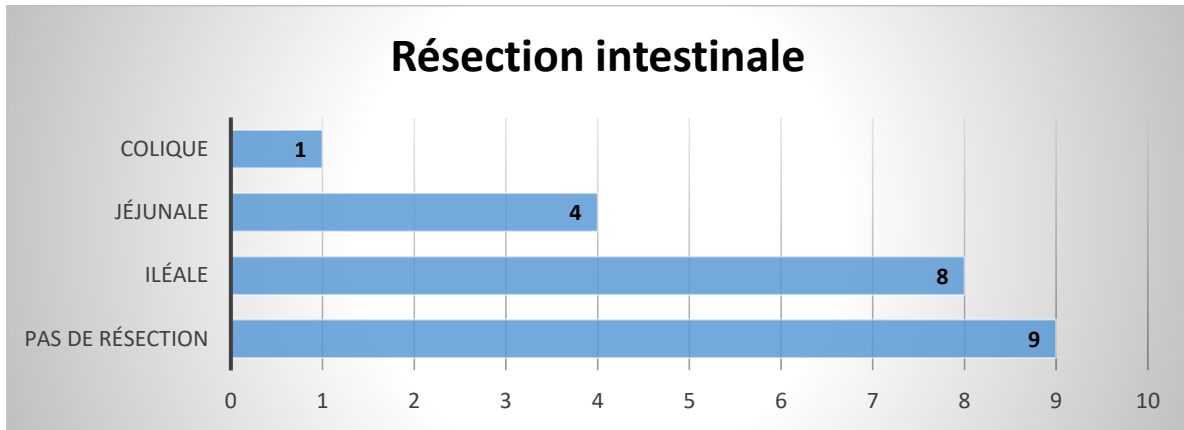


Figure 67 : Répartition des patients présentant une MLK abdomino-pelvienne selon le type de résection intestinale.

Une résection intestinale était pratiquée chez 13 patients parmi les 22 patients traités chirurgicalement pour une MLK abdominopelvienne.

La résection intestinale avait concerné l'iléon chez 8 patients, le jéjunum chez 4 patients et le colon sigmoïde chez 1 patient.

La longueur moyenne de l'intestin réséqué était de  $9,5 \pm 3,6$  cm avec un minimum de 4 cm et un maximum de 15 cm.

#### 4.5.2 Durée d'hospitalisation :

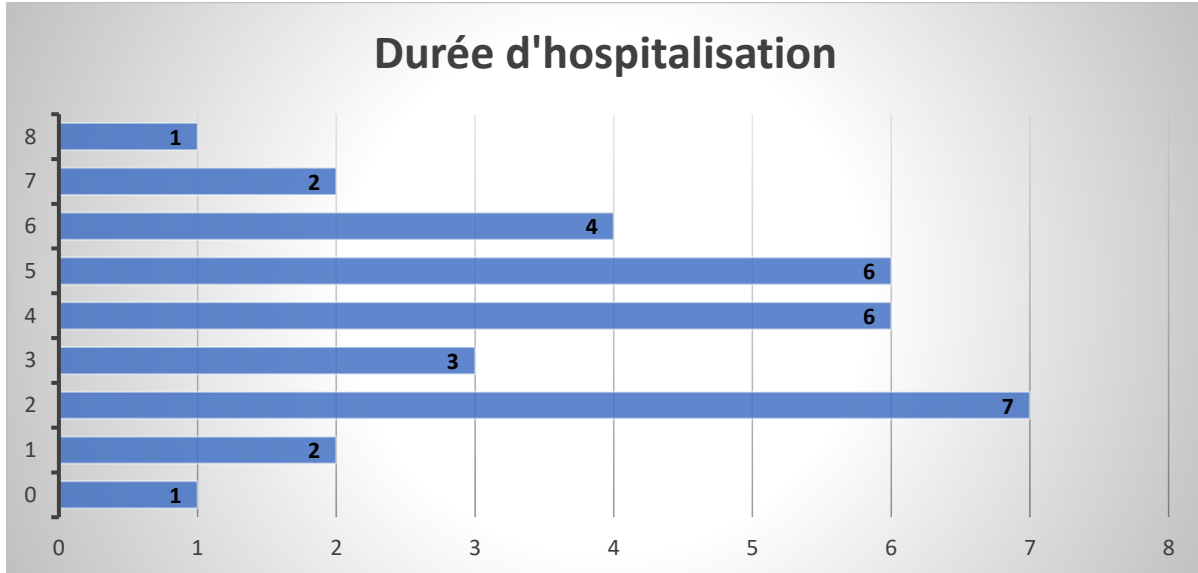


Figure 68 : Répartition des patients selon la durée d'hospitalisation.

La durée d'hospitalisation variait entre un minimum de 0 jour (chirurgie ambulatoire) et un maximum de 8 jours avec une moyenne de 4 jours.



#### **4.5.3 Drainage au cours du TRT chirurgical :**

Seulement 3 patients ont bénéficié d'un drainage parmi les 32 patients traités chirurgicalement, 1 patient pour une localisation thoracique profonde et 2 patients pour une localisation cervico-faciale.

La durée moyenne du drainage était de 2 jours et demi.

#### **4.5.4 Complications du traitement chirurgical :**

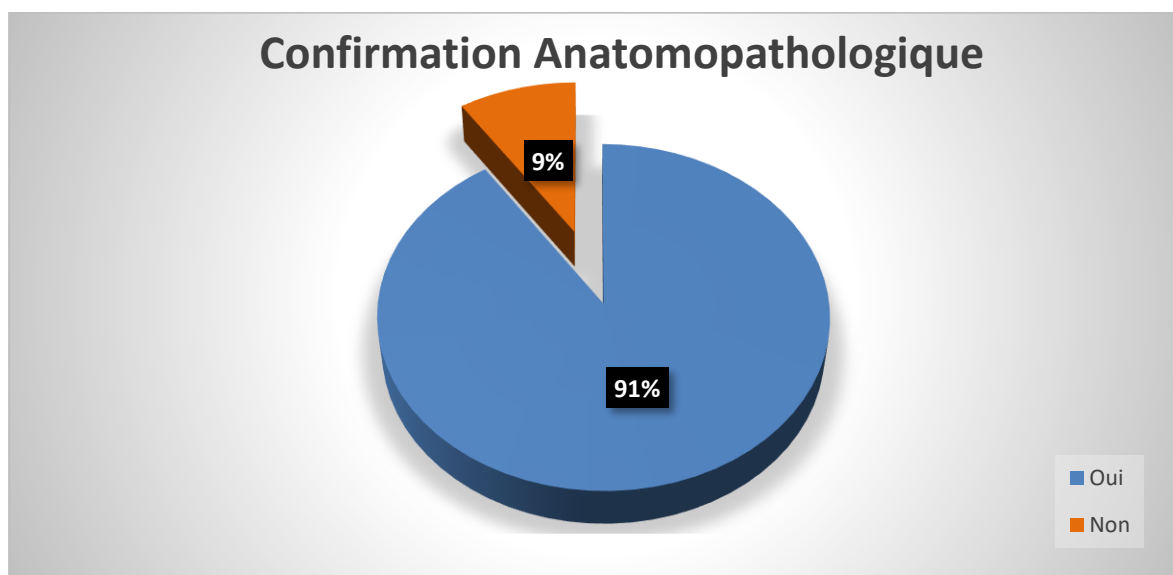
Parmi les 32 patients traités chirurgicalement on a noté 4 complications.

2 épanchements séreux chez 2 patients traités pour une localisation cervico-faciale qui ont bien évolué après un traitement par des ponctions évacuatrices répétitives.

1 pancréatite chez un patient traité pour une localisation abdominopelvienne rétropéritonéale pré-pancréatique qui avait régressé après un traitement médical.

1 occlusion sur bride chez un patient traité pour une localisation abdominopelvienne mésentérique qui a bénéficié d'une reprise chirurgicale.

#### **4.5.5 Résultats de l'étude anatomopathologique :**



*Figure 69 : Répartition des patients selon les résultats de l'étude anatomopathologique.*

Parmi les 32 patients traités chirurgicalement 29 patients avaient des résultats anatomopathologiques concordants avec un lymphangiome kystique soit 91%.

Pour 3 patients l'examen anatomopathologique n'a pas confirmé le diagnostic.

4.5.6 Résultats du traitement chirurgical :

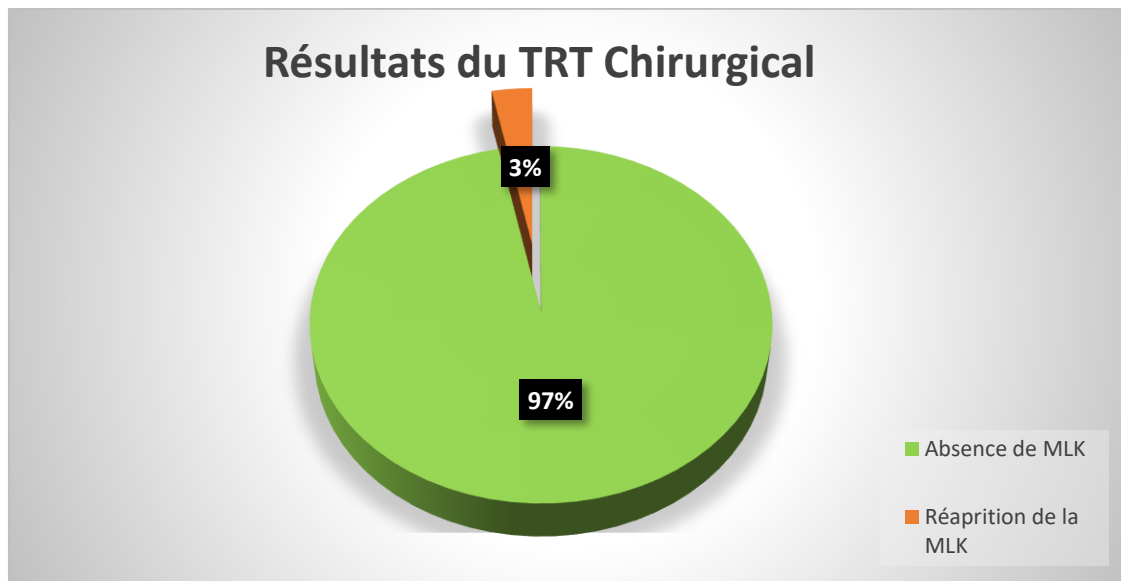


Figure 70 : Répartition des patients selon les résultats de l'échographie de contrôle après traitement chirurgical.

Parmi les 32 patients ayant bénéficié d'un traitement chirurgical seulement 1 seul patient a présenté une réapparition de la MLK pour une localisation abdominopelvienne rétropéritonéale.

**4.6 Sclérothérapie :**

**4.6.1 Nombre de séances de Sclérothérapie et type d'anesthésie :**

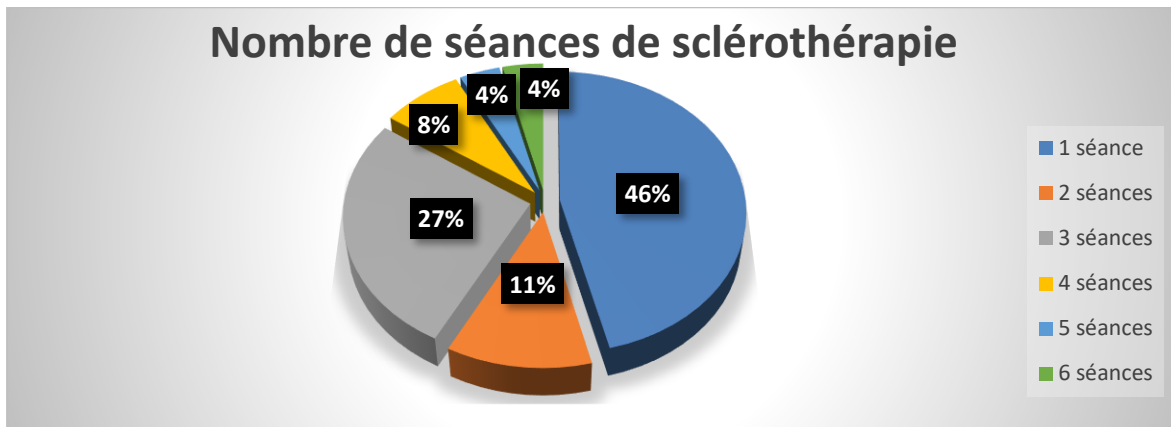


Figure 71 : Répartition des patients selon le nombre de séances de sclérothérapie.

Durant notre étude 26 patients ont bénéficié de 49 séances de sclérothérapie, soit une moyenne de 1,88 séances, 12 patients ont eu 1 seule séance soit environ 46%, 3 patients ont eu 2 séances, 7 patients ont eu 3 séances, 2 patients ont eu 4 séances, 1 seul patient a bénéficié de 5 séances et 1 seul patient de 6 séances, donc 85% des patients ont eu moins de 4 séances.

45 séances soit environ 92% ont été réalisés sous sédation et seulement 4 séances ont été réalisés sous anesthésie générale.

**4.6.2 Réaction inflammatoire post Sclérothérapie :**

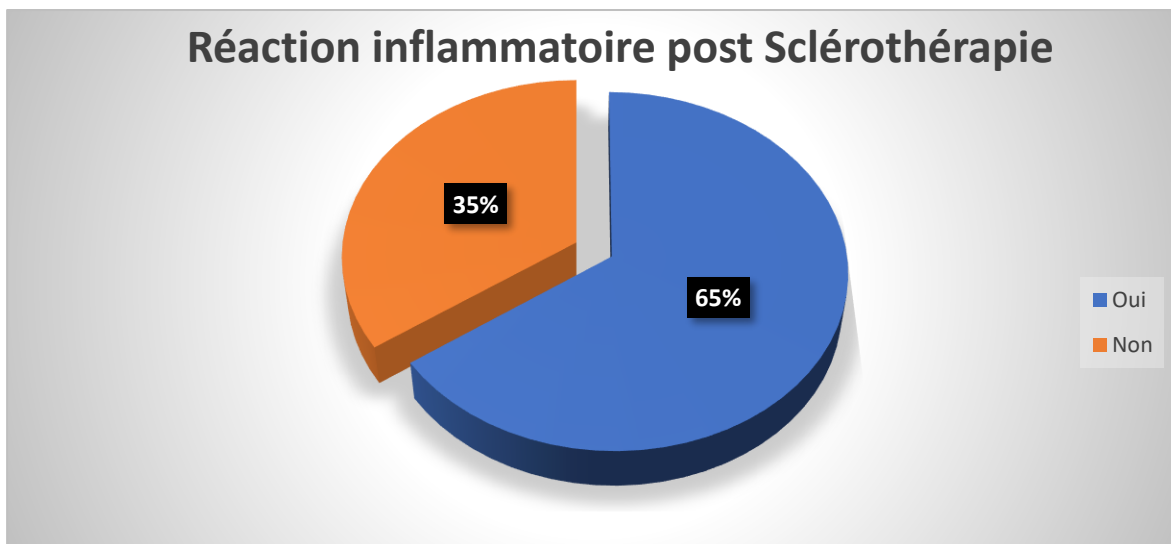


Figure 72 : Répartition des patients en fonction de la réaction inflammatoire post Sclérothérapie.

Parmi les 26 patients ayant bénéficié d'une sclérothérapie 17 patients ont eu une réaction inflammatoire soit 65% et 9 n'ont pas eu de réaction soit 35%.

**4.6.3 Complications post-sclérothérapie :**

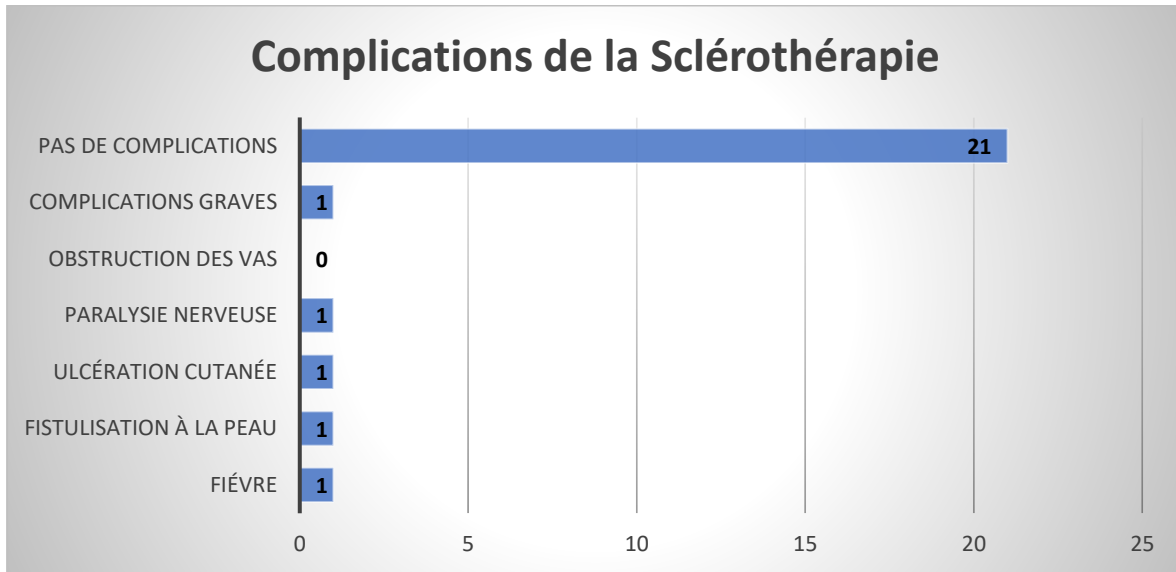


Figure 73 : Répartition des patients selon le type de complications post sclérothérapie.

Parmi les 26 patients traités par sclérothérapie, 21 patients soit 81% n'ont eu aucune complication post thérapeutique.

Pour les autres patients toutes les complications étaient transitoires et réversibles sauf 1 cas de décès 15 jours après la sclérothérapie.

**4.6.4 Résultats de la cytologie post sclérothérapie :**

Tous les patients traités par Sclérothérapie ont bénéficié d'une étude cytologique du liquide prélevé au cours des séances de sclérothérapie.

Tous les résultats étaient en faveur d'un contenu lymphatique riche en cellules lymphocytaires.

**4.6.5 Résultats de la sclérothérapie :**

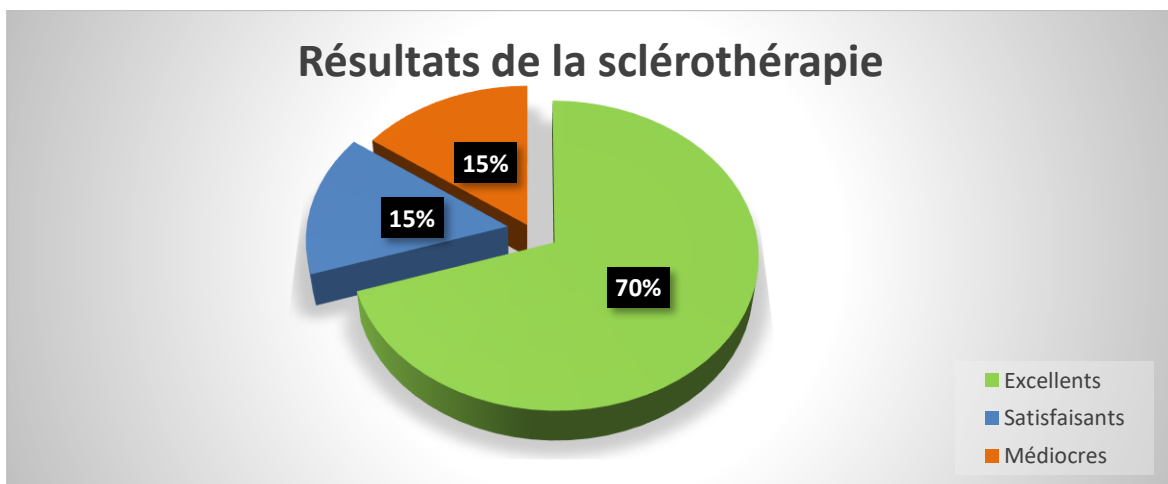


Figure 74 : Répartition des patients selon les résultats de la Sclérothérapie.

70% soit 18 patients avaient des résultats excellents (> 95% du volume de la MLK), 15% soit 4 patients avaient des résultats satisfaisants (diminution de volume  $\geq$  50%, sans retentissement fonctionnel notable) et 15% soit 4 patients avaient des résultats médiocres (diminution de volume < 50% avec retentissement fonctionnel)

**4.6.6 Relation entre le nombre de cloisons et les résultats de la sclérothérapie :**

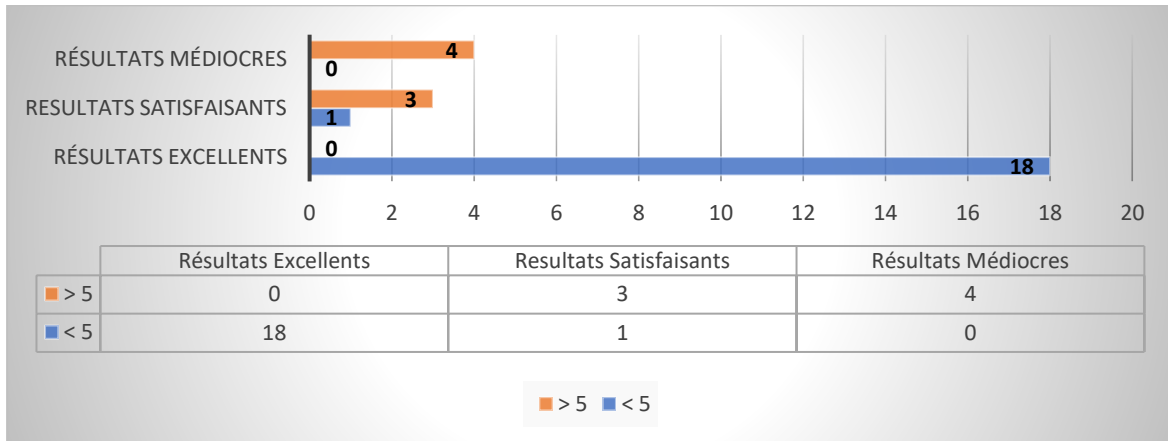


Figure 75 : Relation entre nombre de cloisons et résultats de la sclérothérapie.

Les 18 patients ayant présenté des résultats excellents post sclérothérapie avaient un nombre de cloisons inférieur à 5 sur l'échographie initiale. Tandis que les 4 patients ayant présenté des résultats médiocres post sclérothérapie avaient un nombre de cloisons supérieur à 5.

**4.6.7 Relation entre le type de la MLK et les résultats de la sclérothérapie :**

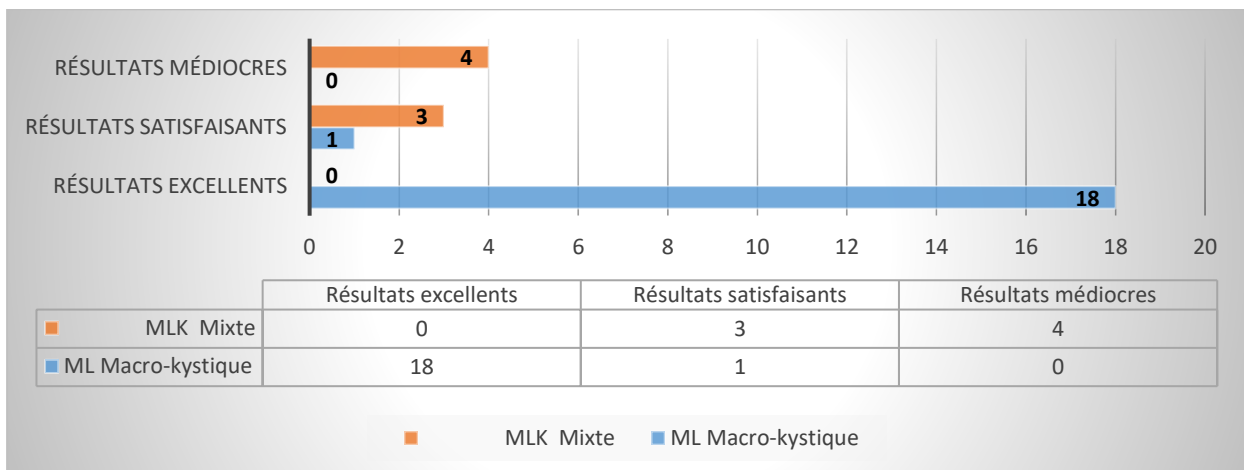


Figure 76 : Relation entre le type de la MLK et les résultats de la sclérothérapie.

Nous avons traité 26 patients présentant des ML Macro-kystiques et Mixtes par sclérothérapie. Sur les 19 patients avec une ML Macro-kystique 18 avaient des résultats excellents post sclérothérapie et 1 patients avait un résultat satisfaisant.

Sur les 7 patients avec une MLK Mixte 3 avaient des résultats satisfaisant et 4 avaient des résultats médiocres.

#### 4.6.8 Relation entre la réaction inflammatoire et les résultats de la sclérothérapie :

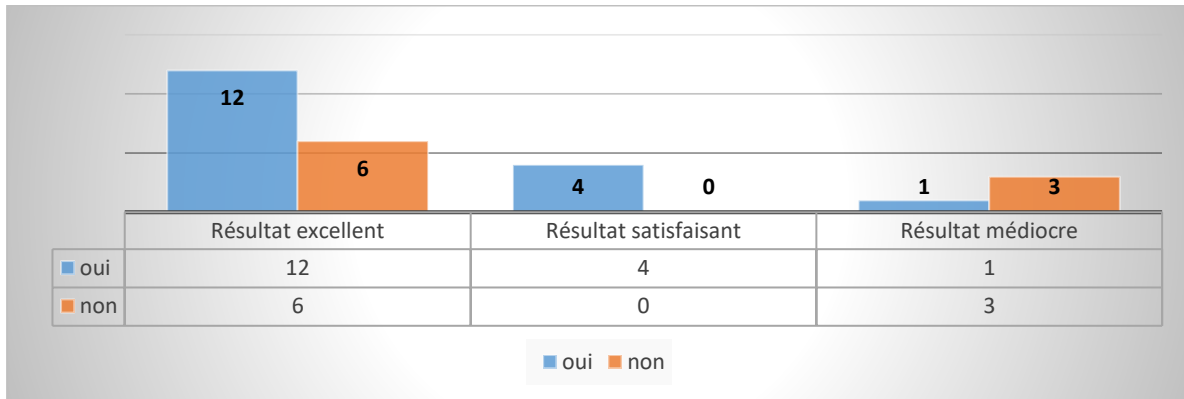


Figure 77 : Relation entre la survenue d'une réaction inflammatoire et les résultats de la sclérothérapie.

Parmi les 18 patients ayant présenté des résultats excellents après sclérothérapie, 12 soit environ 67% avait développé une réaction inflammatoire, ainsi que tous les patients ayant présenté des résultats satisfaisants.

#### 4.6.9 Relation entre la taille des MLK et les résultats de la sclérothérapie :

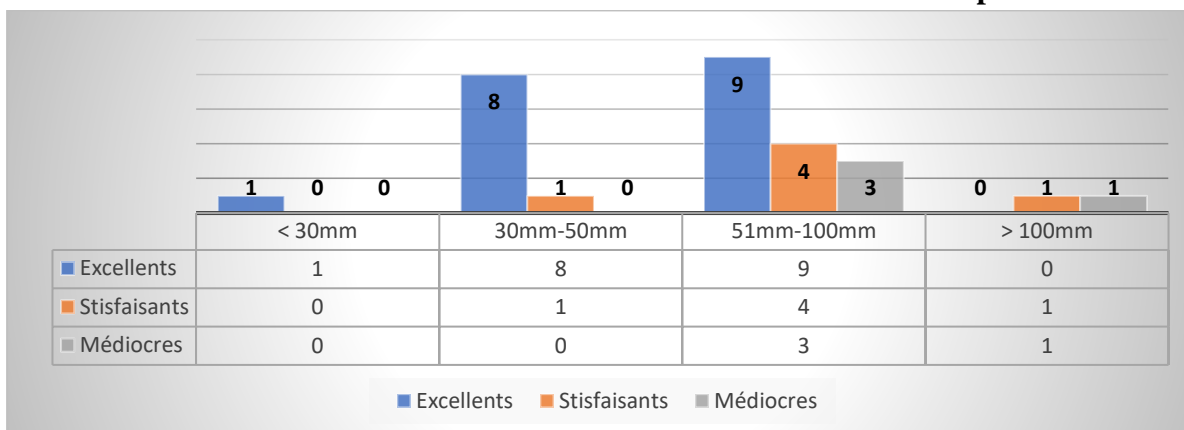


Figure 78 : Relation entre la taille des MLK et les résultats de la sclérothérapie.

La sclérothérapie était pratiquée chez 26 patients avec 28 MLK.

Les résultats étaient excellents pour 1 MLK < 30 mm, 8 MLK entre 30 mm et 50 mm et 9 MLK entre 51 mm et 100 mm.

Les résultats étaient satisfaisants pour 1 MLK entre 30 mm et 50 mm, 4 MLK entre 51 mm et 100 mm et 1 MLK > 100 mm.

Les résultats étaient médiocres pour 3 MLK entre 51 mm et 100 mm et 1 MLK > 100mm.

5. EVALUATION DES RESULTATS :

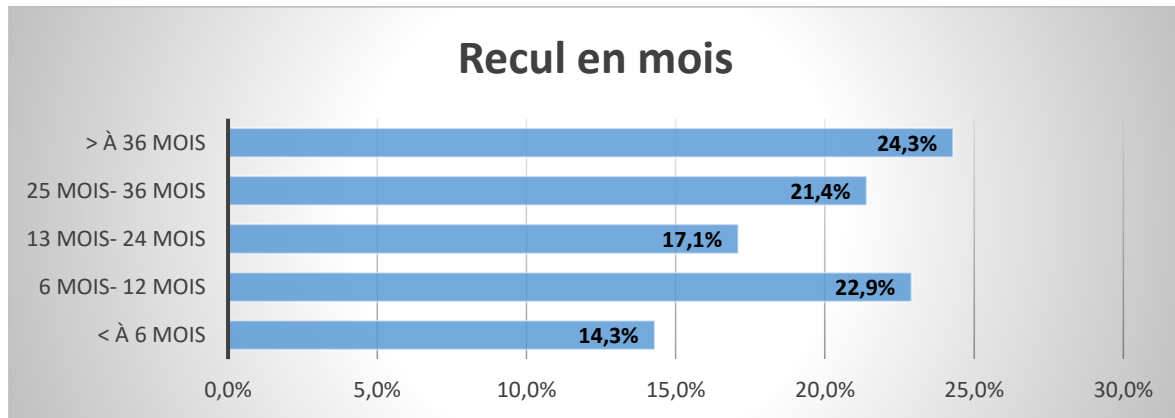


Figure 79 : Répartition des patients selon le recul en mois.

Le recul moyen était de  $24 \pm 17,44$  mois avec un maximum de 68 mois et un minimum de 3 mois.

10 patients soit 14,3% ont bénéficié d'un suivi moins de 6 mois.

16 patients soit 22,9% ont bénéficié d'un suivi entre 6 mois et 12 mois, 12 patients soit 17,1% ont bénéficié d'un suivi entre 13 mois et 24 mois, et 15 patients soit 21,4% ont bénéficié d'un suivi entre 25 mois et 36 mois.

17 patients soit 24,3% ont bénéficié d'un suivi supérieur à 36 mois.

Tableau 26 : Evaluation des résultats du traitement des patients de la série.

Méthode thérapeutique	Résultats	Effectif	Total
<b>Abstention-Surveillance</b>	Régression totale	8 + 1**	14
	> 50 %	3	
	< 50%	2	
<b>Traitement chirurgical</b>	Absence de MLK	30 + 1*	32
	Réapparition de MLK	1	
<b>Sclérothérapie</b>	Excellent	17 + 1**	26
	Satisfaisant	3 + 1*	
	Médiocre	4	

1\* double thérapie (sclérothérapie suivie de traitement chirurgical pour une seule MLK).

1\*\* double thérapie (patient avec deux MLK traité par sclérothérapie et Abstention-surveillance).

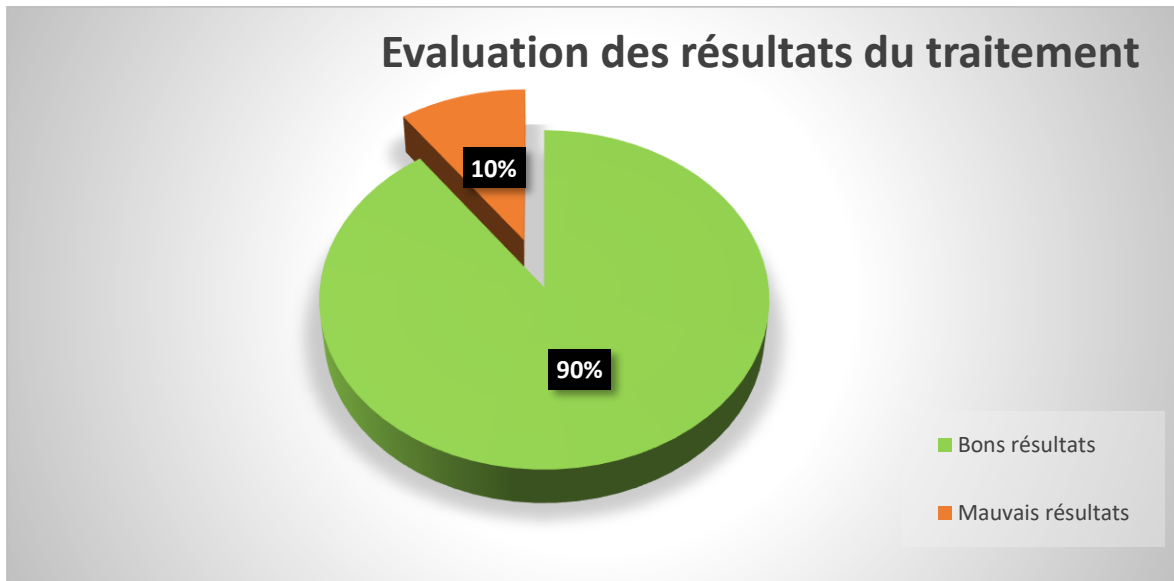


Figure 80 : Evaluation des résultats du traitement toute méthode confondue.

Parmi les 70 patients de notre série 63 patients ont eu de bons résultats soit 90% des cas et 7 patients ont eu de mauvais résultats soit 10% de l'ensemble des cas toute méthode thérapeutique confondue.



# **DISCUSSION**

## **V. DISCUSSION :**

### **1. DONNEES EPIDEMIOLOGIQUES :**

Le lymphangiome kystique est une malformation lymphatique kystique, mature, hémodynamiquement inactive classée parmi les malformations vasculaires à flux lent.

En fonction de la taille des kystes, on décrit principalement deux types : les lymphangiomes micro-kystiques et les macro-kystiques. On les distingue selon leurs caractéristiques topographiques, cliniques et pronostiques.

Etiquetés de malformation rare les lymphangiomes sont des malformations congénitales qui concernent 1/6000 à 16 000 naissances [152], bien que des études récentes estiment l'incidence à 1/2000-4000 naissance vivante [172].

Ils représentent 6% de l'ensemble des tumeurs bénignes de l'enfant [143].

De siège ubiquitaire, 48% -75% de ces malformations se trouvent dans le région cervico-faciale et 20% - 42% se localisent au niveau des extrémités [172].

En raison de l'importance du retentissement esthétique et fonctionnel dans les formes superficielles et des possibilités de complications graves dans les formes profondes ou superficielles proches des voies respiratoires sa prise en charge peut être très délicate notamment le choix de la méthode thérapeutique.

Plusieurs options thérapeutiques sont proposées sans qu'aucune n'ait démontré une supériorité par rapport aux autres, en particulier dans la prise en charge des lymphangiomes micro-kystiques.

Ses principaux traitements sont la sclérothérapie percutanée et la chirurgie. Les facteurs pronostiques de son évolution et de la réponse au traitement ont été peu étudiés [42].

Les études retrouvées dans la littérature concernent essentiellement la localisation cervico-faciale, pour les localisations thoraciques, abdomino-pelviennes et au niveau des membres il s'agissait surtout d'article rapportant des cas cliniques.

Le tableau ci-dessous récapitule quelques études des malformations lymphatiques kystiques incluant plusieurs localisations.

Tableau 27 : Comparatif des séries de cas de MLK incluant plusieurs localisations.

N°	Auteurs et année de publication	Pays	Nb de patients	Durée de l'étude	Age des patients
1	A. ALQAHTANI et AL JPS 1999 [48]	Montréal Québec	186 (191 MLK)	25 ans	26 semaines de gestation- 17 ans
2	FCM. BOUWMAN et Al EJP 2021 [173]	Nimègue Pays Bas	116	6 ans	< 18 ans.
3	T. OKAZAKI et AL JPS 2006 [175]	Tokyo Japon	128	26 ans	P 1 : 11,7 ± 19 mois P 2 : 12,7 ± 22,4 mois
4	J.C. OOSTHUIZEN et AL IJPORL 2010 [157]	Dublin Irlande	14	10 ans	N né - 7 ans
5	H. AJDAR 2011 [132]	Fès Maroc	11	7 ans	15 jours -12 ans
6	D. GILONY et AL JPS 2012 [174]	Israël	46	11 ans	1 mois - 14 ans
7	NOTRE SERIE	Sétif Algérie	70 (75 MLK)	5 ans et 8 mois	N né - 16 ans

Seules les études d'Alqahtani et al [48], Bouwman et al [173], Okazaki et al [175] et celle de Ajdar [132] ont regroupé l'ensemble des localisations des malformations lymphatiques kystiques, pour les deux autres études il s'agissait de localisations cervico-faciales et thoraciques [157,174].

En Algérie aucune étude concernant ce sujet n'a été réalisée jusqu'à ce jour. Les données épidémiologiques sur le territoire national restent inconnues et la prise en charge de ces malformations se limite au traitement chirurgical sans tenir compte de la forme ni du type de la malformation lymphatique kystique.

De ce fait notre étude englobant l'ensemble des malformations lymphatiques kystiques dans toutes leurs localisations revêt un grand intérêt afin d'identifier les caractéristiques épidémiologiques, cliniques et radiologiques de ces malformations, de codifier leur prise en charge et d'établir la liste des facteurs influençant les résultats de cette dernière et par conséquent étudier les facteurs pronostic de ces malformations tout cela en tenant compte du contexte local.

### **1.1 Effectif de la série et nombre de nouveaux cas par an :**

Notre étude prospective a colligé 70 patients et 75 malformations lymphatiques sur une période de 5 ans et 8 mois avec une moyenne de nouveaux cas par an de 11,66 cas.

Ce nombre de patients rapporté à la durée de l'étude est l'un des points forts de cette dernière comparée aux rares études similaires représentées dans le [tableau 28](#) ci dessus [48,132,157], [173-175].

L'augmentation exponentielle du nombre de cas par an peut être expliquée en grande partie par l'augmentation du recrutement des patients liée en particulier à l'apport des réseaux sociaux, devant les résultats positifs des premiers cas traités (groupes Facebook et Instagram entre parents d'enfants porteurs de malformations vasculaires et en particulier malformations lymphatiques).

### **1.2 Age des patients au cours de la première consultation :**

La moyenne d'âge de nos patients au moment de la première consultation était de  $39,46 \pm 44,39$  mois avec un minimum de 0 jours ils s'agissait de nouveau-nés diagnostiqués au cours du dépistage systématique ou orientés suite à une suspicion diagnostique en anténatale et un maximum de 191 mois (15 ans et 11 mois).

La tranche d'âge des patients de notre série se rapproche de celle d'Alqahtani [48] et de celle de Gilony [174].

### **1.3 Age de découverte de la malformation lymphatique kystique :**

Selon les données retrouvées dans la littérature 60% des malformations lymphatiques kystiques sont présents à la naissance et 90% sont détectés avant la fin de la deuxième année de vie [43,48,143,152].

Dans notre série l'âge de découverte se rapproche de ces données car 36% des patients étaient diagnostiqués à la naissance 64% avant l'âge de 2 ans et 81% des patients avant l'âge de 5 ans.

Le diagnostic anténatal était retrouvé chez 10% de nos patients ce qui se rapproche de l'étude de Bouwman et al (Pays bas) où il était retrouvé chez 13% des patient [173], et celle de Oosthuizen JC et al (Irlande) où il était retrouvé chez 14% des patients [157].

Selon l'étude Indienne prospective sur une période de 4 ans de S. Behera et al concernant le diagnostic anténatal des malformations lymphatiques kystiques ; sur 626 grossesses suivie seulement 9 cas de lymphangiome kystique cervical ont été diagnostiqué en prénatal et confirmé en post natal soit 1,4% [176].

#### **1.4 Sexe :**

Au cours de notre étude les patients de sexe masculin représentaient 57% des cas et les patients de sexe féminin 43% des cas, le sexe-ratio était de 1,33 il existait donc une légère prédominance masculine.

Des constatations similaires ont été retrouvées au cours de plusieurs études :

L'étude Irlandaise de Oosthuizen et al de 14 patients avec un sexe-ratio identique à celui de notre série de 1,33 [157].

L'étude Canadienne d'Alqahtani et al regroupant 186 patients dont 98 garçons et 88 filles avec un sexe- ratio de 1,11 [48].

L'étude Japonaise de Okazaki et al regroupant 128 patients dont 72 patients de sexe masculin et 56 de sexe féminin et un sexe-ratio de 1,28[175].

Selon une étude Italienne sous forme d'une revue systématique avec méta-analyse de 25 articles concernant la sclérothérapie des malformations lymphatiques cervico-faciales, il n'y avait pas de prédilection sexuelle avec un sexe-ratio de 1,05 [177].

L'étude londonienne de Boardman et al des modalités thérapeutiques des malformations lymphatiques cervico-faciales regroupant 101 patients où le sexe- ratio était de 1,15 [178].

#### **1.5 Degré de consanguinité des parents et cas similaire dans la famille :**

Dans la littérature il n'y a pas de formes familiales des malformations lymphatiques kystiques contrairement au lymphœdème [48,143,179] ni de prédominance raciale [152,180].

Concernant notre série nous avons noté que 87% de nos patients étaient issus de mariage non consanguin tandis que 7% étaient issus de mariage consanguin de 2<sup>ème</sup> degré et 6% de 3<sup>ème</sup> degré d'où l'intérêt de faire des études génétiques dans l'avenir afin de rechercher d'éventuel facteur génétique prédisposant à la survenue d'une malformation lymphatique kystique.

Aucun cas similaire dans les familles de nos patients n'a été noté.

## **2. DONNEES CLINIQUES :**

### **2.1 Formes de la malformation lymphatique kystique :**

Les rares séries de cas de malformations lymphatiques kystiques englobant toutes les localisations retrouvées dans la littérature ne précisent pas le caractère superficiel ou profond de la malformation lymphatique kystique et parfois même présentent des confusions de nomenclature.

En ce qui nous concerne nous pensons que la distinction entre forme superficielle et forme profonde revêt un grand intérêt dans la décision thérapeutique, nous parlons de formes superficielles lorsque la malformation siège au niveau de la peau, des muqueuses ou du tissu sous cutané et de formes profondes lorsque la malformation siège au niveau des organes intrathoraciques ou intraabdominaux nous nous sommes basés sur plusieurs articles qui font référence à cette classification en formes superficielles et profondes [1,42,179].

Environ 57% de nos patients avaient une MLK superficielle, 36% avaient une MLK profonde et 7% associaient deux MLK superficielle et profonde.

Nous avons aussi étudié le rapport entre la forme de la MLK et l'âge de découverte de cette dernière et nous avons constaté que parmi les 45 MLK superficielles colligées durant notre étude 38 soit 84% étaient diagnostiquées avant l'âge de 2 ans, et que sur les 30 MLK profondes de notre série 19 soit 63% étaient diagnostiquées après l'âge de 2 ans.

Cela peut s'expliquer par le fait que les MLK superficielles ont moins d'espace pour se développer elles deviennent rapidement apparentes et sont donc diagnostiquées plus tôt tandis que les MLK profondes profitent de l'espace intrathoracique et intra-abdominal pour se développer et ne deviennent symptomatiques que lorsqu'elles atteignent des dimensions relativement importantes et ne sont donc diagnostiquées que plus tardivement ou à l'occasion d'une complication.

### **2.2 Localisations des malformations lymphatiques kystiques :**

Plusieurs articles font référence à la prédominance de la localisation cervico-faciale qui représente 50% à 75% des cas [2,152,180].

Selon l'étude Canadienne d'Alqahtani et al, la localisation cervicale représentait 30% des cas, la localisation faciale 18%, le tronc et les extrémités 42% et 10% des malformations lymphatiques kystiques se localisaient au niveau des organes internes [48].

Dans l'étude Japonaise de Okazaki et al, la localisation cervico-faciale représentait environ 54% des cas, le tronc et les extrémités 27%, les autres localisations 19% [175].

Dans l'étude Hollandaise de Bouwman et al, la localisation cervico-faciale représentait 49% des cas, la localisation thoracique 17% des cas, la localisation abdominopelvienne 12%, les

extrémités 16 % et dans 6% des cas il s'agissait d'une association de trois localisations (abdomen, pelvis et extrémités) [173].

Concernant notre étude la localisation prédominante était la localisation abdominopelvienne qui était retrouvée chez 25 patients soit 32% des cas ceci peut s'expliquer par le fait que nous exerçons dans un service doté d'une unité d'urgences chirurgicales pédiatriques ce qui a permis de recruter les patients diagnostiqués à la suite d'un tableau d'urgences chirurgicales abdominales.

La localisation cervico-faciale était retrouvée chez 22 patients soit 28% des cas, la localisation thoracique chez 21 patients soit 26% des cas, et enfin la localisation au niveau des extrémités chez 11 patients soit 14%.

Parmi les 21 malformations lymphatiques kystiques thoraciques, seulement 4 étaient profondes, le reste des malformations lymphatiques étaient superficielles réparties en 6 localisations axillaires, 6 localisations thoraciques pariétales, et 5 localisations mammaires.

Comme décrit dans plusieurs articles [101-110], les malformations lymphatiques kystiques abdominopelviennes dans notre série se répartissaient sur presque la totalité des organes intra-abdominaux, avec une prédominance de la localisation méésentérique iléale (8 cas) et rétropéritonéale (6 cas) suivies des localisations méésentériques jéjunale (4 cas), épiploïque (4 cas), mésocolique (1 cas), péritonéale pariétale (1 cas), et en fins splénique (1 cas).

Nous avons noté 11 malformations lymphatiques kystiques au niveau des extrémités, le membre supérieur étaient concerné chez 5 patients, la région glutéale chez 3 patients, la région inguinale chez deux patients et le membre inférieur chez un patient.

Au cours de notre étude nous avons constaté que les malformations lymphatiques kystiques peuvent siéger dans n'importe quel endroit de l'organisme et en particulier dans les zones riches en circulation lymphatique.

Cette mosaïque de localisations fait de notre étude l'une des plus complètes parmi les rares études englobant toutes les localisations.

### **2.3 Motifs de consultation en fonction de la localisation :**

Dans l'étude Canadienne d'Alqahtani et al, le motif de consultation n'était pas précisé par rapport à la localisation mais d'une manière générale, il s'agissait de la présence d'une masse pour 144 patients, de douleurs abdominales pour 13 patients, une tuméfaction inguinale pour 4 patients et une découverte fortuite à l'occasion d'un examen radiologique chez 3 patients, pour 22 patients le motif de consultation n'était pas précisé [48].

➤ **Localisation cervico-faciale :**

Selon l'étude londonienne de S.Boardman des modalités thérapeutiques de 101 patients porteurs de malformations lymphatiques cervico-faciales le motif de consultation était une tuméfaction isolée asymptomatique, molle, indolore, non inflammatoire surmontée d'une peau normale avec parfois des fluctuations de la taille en particulier après une poussée inflammatoire ou un traumatisme entraînant un effet de masse sur les structures environnantes (trachée, médiastin) à l'origine une obstruction des voies aériennes, mettant ainsi en jeu le pronostic vital, certains patients avec une atteinte buccale ont également présenté une protrusion de la langue [178].

Dans l'étude Irlandaise de JC.Oosthuizen et al regroupant 14 patients présentant des malformations lymphatiques cervico-faciales et thoraciques, le premier motif de consultation était une masse asymptomatique (50%), les autres patients présentaient soit une compression des voies respiratoires (36%), soit une dysphagie (14%) [157].

Concernant notre série le premier motif de consultation dans les localisations cervico-faciales était une tuméfaction asymptomatique qui était retrouvée dans 91% des cas, dans 9% des cas il s'agissait d'une tuméfaction avec détresse respiratoire, nous n'avons pas objectivé de dysphagie ni de protrusion de la langue chez nos patients.

➤ **Localisation thoracique :**

Les rares articles faisant référence à des cas cliniques rapportent des motifs de consultation différents en fonction de la localisation.

Les MLK du médiastin sont pour la plupart asymptomatiques mais peuvent provoquer des douleurs thoraciques, une toux, une dyspnée, une paralysie des cordes vocales, une compression veineuse, ou même un stridor [181,182]. L'infection et l'hémorragie peuvent entraîner une augmentation rapide du volume du kyste et provoquer une détresse respiratoire aigüe [87].

Pour les MLK axillaires le motif de consultation le plus rapporté est une masse molle, compressible ayant une transillumination caractéristique [183,184].

Pour les MLK mammaires un seul motif de consultation est retrouvé il s'agit d'une masse molle indolore qui peut rapidement augmenter de volume [125,185].

Concernant notre série 81% des patients présentant une localisation thoracique ont consulté pour une tuméfaction pariétale sans symptomatologie respiratoire, 9,5% ont présenté une symptomatologie respiratoire (toux, dyspnée) et dans 9.5% des cas il s'agissait d'une découverte fortuite suite à un examen radiologique.

Ce mode de révélation prédominant s'explique par le fait que la plupart de ces localisations thoraciques sont des MLK superficielles.



➤ **Localisation abdominopelvienne :**

La symptomatologie est très polymorphe selon une étude Indonésienne de 2019 d'une série de cas de MLK intra-abdominales le motif de consultation varié entre une masse asymptomatique et des complications graves à type de volvulus ou d'occlusion intestinale, hémorragie intrakystique, torsion ou rupture du kyste en fonction de la taille et de l'emplacement du kyste [186]. Plusieurs articles rapportent des cas cliniques de lymphangiome kystique abdominal évoquant un tableau d'une authentique appendicite aigue [187-189], ou un tableau d'une occlusion intestinale [92,190]

Ces lymphangiomes intra-abdominaux peuvent également simuler un tableau de tumeurs malignes avec perte de poids, d'appétit et douleurs abdominales, retrouvé dans plusieurs cas cliniques [191,192].

Des découvertes fortuites lors d'examens radiologiques notamment en période anténatale ont été rapportées par plusieurs auteurs [193,194].

Concernant notre série la symptomatologie était aussi très polymorphe, le maître symptôme dans cette localisation était la douleur abdominale retrouvée dans 32% des cas, suivie par le tableau clinique d'abdomen aigu avec vomissements, douleurs abdominale et troubles du transit retrouvé dans 28% des cas, dans 24% des cas il s'agissait de vomissements isolés et d'un ballonnement abdominal dans 16% des cas.

Nous avons également retrouvé une symptomatologie urinaire dans 12% des cas, et enfin dans 8% des cas il s'agissait d'une découverte fortuite à l'occasion d'un examen radiologique.

➤ **Localisation au niveau des extrémités :**

Le motif de consultation rapporté par plusieurs auteurs est une tuméfaction molle, lobulée, rénitente qui peut rapidement augmentée de volume [117,195,196].

Dans les localisations inguino-scrotales les MLK sont généralement diagnostiquées à tort comme une hernie, une hydrocèle, une varicocèle, un gros kyste épидидymaire ou des affections scrotales aiguës [114,115,197]. Dans les localisations glutéales il s'agit de masse molle indolore non transluminale qui peut être prise pour un lipome [198].

Dans notre série un seul motif de consultation a été retrouvé dans toutes les localisations au niveau des extrémités (membres supérieurs et inférieurs, région inguinale et région glutéale) il s'agissait d'une tuméfaction visible et palpable liée au caractère superficiel des MLK dans cette localisation.

#### **2.4 Malformations et syndromes associés :**

Dans l'étude Italienne rétrospective de G. Noia Sur 156 femmes enceintes présentant une suspicion de malformation lymphatique kystique fœtale, 64% (100/156) ont accepté de subir un test pour déterminer le caryotype fœtal qui était normal dans 55% des cas (55/100) et anormal dans 45% des cas (45/100). Les anomalies chromosomiques retrouvées étaient : monosomie X (19%), trisomie 21 (14%), trisomie 18 (6%), trisomie 13 (3%) et autres anomalies chromosomiques (3%) [199].

Dans une étude sur 92 fœtus porteurs d'une malformation lymphatique kystique cervicale, il y avait 48 cas avec lésions cervicales isolées dont 24 (50 %) avaient une anomalie chromosomique et 44 cas avec anomalie supplémentaire au scanner, dont 19 (43 %) avaient un caryotype anormal, il s'agissait surtout de trisomie 21,18 et monosomie X [49].

Concernant notre série seulement 8 patients soit 11% présentaient un syndrome ou une malformation associée, un patient avec une trisomie 21 et un patient avec un syndrome de CLOVES qui associe des excroissances lipomateuses congénitales, des malformations vasculaires combinées complexes et progressive du tronc et des nævi épidermiques.

Nous avons retrouvé aussi deux patients avec une ectopie testiculaire dont une chez un patient avec une MLK de la région glutéale homolatérale, une malformation cardiaque, une ectopie rénale pelvienne chez un patient avec une MLK intra-abdominale, un hypospadias et une hypothyroïdie.

#### **2.5 Incidents pré-thérapeutiques des formes superficielles :**

Plusieurs études font état de complications pré-thérapeutiques à type de poussées inflammatoires, surinfections ou hémorragies intra kystiques [48,128,178,180].

Dans l'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al, 64% des patients ont développé un ou plusieurs épisodes de poussée inflammatoire avant toute procédure thérapeutique [157].

Dans une étude rétrospective faite aux états unis d'Amérique concernant 22 enfants présentant des MLK cervico-faciales traités par sclérothérapie, 23,5% des patients ont présenté une poussée inflammatoire avant le traitement [14].

Nous avons considéré comme poussée inflammatoire toute augmentation rapide du volume de la MLK pouvant être liée soit à une infection locorégionale ou systémique, soit à une surinfection de la malformation lymphatique kystique dans ce cas une sensibilité, une rougeur et une fièvre peuvent être associées.

L'hémorragie intra-kystique se manifeste par une augmentation rapide du volume de la MLK avec un aspect bleuté et une sensibilité pouvant entrainé par fois une anémie aigue.

Ces incidents pré-thérapeutiques sont surtout diagnostiqués dans les formes superficielles, alors que dans les formes profondes ils peuvent passer inaperçus ou à l'inverse entraîner un tableau d'abdomen aigu et conduire à une intervention urgente, par conséquent nous les avons étudiés uniquement dans les formes superficielles ou ils étaient retrouvés dans 22% des cas ; Ainsi pour les 45 localisations superficielles nous avons répertorié un seul incident à type d'hémorragie intra-kystique et 9 incidents à type de poussée inflammatoire.

### **3. DONNEES RADIOLOGIQUES :**

#### **3.1 Echographie doppler :**

L'échographie doppler est un examen anodin, facile à réaliser et répétitif qui représente un argument pertinent dans le diagnostic des MLK, de ce fait nous l'avons pratiqué chez tous nos patients et il nous a permis d'analyser plusieurs paramètres, nous avons ainsi recherché :

##### **➤ Le nombre de malformations par patient :**

Une seule malformation lymphatique kystique a été retrouvée chez 67 patients soit environ 95,7%, deux malformations lymphatiques kystiques ont été retrouvées chez 1 patient soit 1,4%, et trois malformations chez 2 patients soit 2,9%.

Au total durant notre étude nous avons pris en charge 70 patients avec 75 malformations lymphatiques kystiques avec une moyenne de 1,07 MLK par patient.

Des résultats proches ont été retrouvés dans une revue systématique avec méta-analyse de 2019 portant sur 25 études à fin d'évaluer l'innocuité et l'efficacité de la sclérothérapie percutanée pour 726 patients présentant des MLK cervico-faciales où le nombre moyen de malformations par patient était de 1,04 [177].

Dans la série d'Alqahtani et al il y avait 191 MLK pour 186 patients avec une moyenne de 1,02 MLK par patient [48].

##### **➤ Nombre de localisation par patients :**

64 patients de notre série ont présenté une localisation unique soit 91,42%, 5 patients ont présenté une double localisation soit 7,14% et 1 patient a présenté une triple localisation soit 1,42%.

Un patient peut avoir une double localisation mais une seule Malformation lymphatique kystique continue (cervico-facial et thoracique), comme il peut avoir une double localisation avec deux MLK distinctes.

Dans l'étude londonienne de S. Boardman des modalités thérapeutiques de 101 patients porteurs de malformations lymphatiques cervico-faciales il s'agissait d'une double localisation dans 64% des cas (atteinte cervico-faciale ou cervico-thoracique) [178].

Dans l'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al, la double localisation cervico-thoracique était retrouvée dans 14,28% cas [157].

➤ **Taille des malformations lymphatiques kystiques :**

Pour déterminer la taille des MLK chez nos patients nous avons pris en compte la taille du plus grand axe de la malformation, ainsi la taille des malformations lymphatiques kystiques calculait chez nos patients variait entre un minimum de 23 mm et un maximum de 275 mm.

La taille moyenne des malformations lymphatiques kystiques dans notre série était de  $76.47 \pm 45.66$  mm.

Pour environs 47% des MLK la taille était comprise entre 51mm et 100mm.

Dans l'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al pour 14 patients présentant une MLK cervico-faciales et thoraciques la taille des lésions variée entre un minimum 40 mm et un maximum de 100 mm [157].

Dans l'étude de Gunadi et al d'une série de cas de MLK intra abdominales la taille moyenne des MLK était de 150 mm [186].

➤ **Nombre de cloisons :**

L'échographie nous a permis d'apprécier le nombre de cloisons dans la MLK, nous avons jugé important de rechercher le nombre de cloison car nous pensons comme d'autre auteurs qu'il représente un facteur prédictif dans la réponse au traitement et dans l'évolution des MLK [46,178,199].

Dans notre série 57 malformations lymphatiques kystiques soit 75,7 % avaient un nombre de cloisons inférieur à 5 et 18 malformations soit 24,3 % avaient un nombre de cloisons supérieur à 5.

➤ **Classification des malformations lymphatiques kystiques :**

Plusieurs classifications des MLK ont été proposées. La plus ancienne est celle de Wegner en 1877, qui a regroupé les lymphangiomes en trois catégories en fonction de l'aspect histologique, capillaire, caverneux et cystoïde, et qui était utilisée pendant plus d'un siècle [48] ; Une classification morphologique simplifiée est actuellement préférée par la plupart des auteurs, regroupant les lésions en fonction de la taille des cavités kystiques en trois types macro-kystique, micro-kystique et mixte [2]. Cependant il n'y a pas de critères de taille stricts pour faire la distinction entre micro- et macro-kystique [180].

Pour notre part nous avons préféré classer les MLK en fonction de la taille des kystes sans prendre en considération leurs nombre, car nous pensons que cette classification est la plus appropriée dans le choix thérapeutique et la prédilection des résultats, nous avons considéré comme ML macro-kystique toute lésion dont la taille des kystes est supérieure ou égale à 2 cm, comme ML micro-kystique toute lésion dont la taille des kystes est inférieure à 2 cm, et comme ML mixte toute lésion combinant des kystes de taille différente.

Ainsi nous avons retrouvé au cours de notre étude 57 malformations lymphatiques macro kystiques soit environ 76 %, une seule malformation lymphatique micro kystique soit 1,33%, et 17 malformations lymphatiques mixtes soit 22,66 %.

Des constatations similaires de prédominance des ML macro-kystiques ont été retrouvées dans plusieurs études tel que l'étude londonienne de S. Boardman des modalités thérapeutiques de 101 patients porteurs de malformations lymphatiques cervico-faciales où les ML macro-kystiques étaient retrouvées dans 63% des cas, micro-kystiques dans 10% des cas et mixtes dans 27% des cas [178].

L'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al pour 14 patients présentant des MLK cervico-faciales et thoraciques, où 43% était des ML macro-kystiques, 43% était des ML mixtes et 14% micro-kystiques [157].

L'étude de Gilony et al pour 46 patients présentant des MLK cervico-faciales et thoraciques, 67% des cas ont présenté une ML macro-kystique, 26% des cas ont présenté une ML mixte et 7% des cas ont présenté une ML micro-kystique [174].

Dans l'étude rétrospective de Cahill et al, faite aux états unis d'Amérique concernant 17 enfants présentant des MLK cervico-faciales traités par sclérothérapie, l'imagerie préopératoire avait objectivé 58,8% de ML macro-kystiques, 41,2% de ML mixtes et aucune ML micro-kystique [14].

Dans l'étude Hollandaise de Bouwman et al, sur 116 patients, 57 avaient une ML macro-kystique soit 49%, 22 avaient une ML micro-kystique soit 19%, et 37 avaient une MLK mixte soit 32% [173].

### ➤ **Malformations vasculaires associées et compression des organes de voisinage :**

L'échographie doppler nous a permis également de rechercher les malformations vasculaires associées qui été retrouvées chez seulement deux patients soit 2,9 % de notre série, dont une s'intégrant dans le cadre d'un syndrome de CLOVES, le deuxième patient présentait une malformation veineuse associée.

Malgré que certains auteurs comme Jackson considère qu'il y a toujours une participation veineuse dans les MLK localisées [200], les malformations veineuses associées n'étaient rechercher que dans l'étude de Bouwman et al où elles représentaient 33% des cas [173].

Nous avons recherché sur l'échographie les signes de compression des organes de voisinage, en particulier dans les localisations abdominopelviennes, 23 patients soit 32.9 % présentaient une compression des organes de voisinage, alors que dans la série de Bouwman et al cette compression n'était présente que dans 9% des cas [173].

➤ **Stadifications des malformations lymphatiques cervico-faciales :**

Dans un but d'établir des critères pronostiques nous avons classé les malformations lymphatiques cervico-faciales selon l'étendue de la lésion et selon les structures concernées en utilisant plusieurs classifications, ainsi la classification de De Serres est établie en fonction du siège de la lésion, infra ou supra hyoïdienne, uni ou bilatérale allant du moins grave qui est une atteinte unilatérale infra hyoïdienne au plus grave qui est une atteinte bilatérale infra et supra hyoïdienne [73].

Parmi les 22 patients de notre série présentant une localisation cervico-faciale, 16 patients soit 72,72% été classés type I selon la classification de Serres, 3 patients soit 13,63% était classés type II, les type III, IV et V été retrouvés chez seulement 1 patient pour chaque type.

La classification de Berg concerne les atteintes laryngées, elle est surtout utile pour prédire les difficultés lors de l'intubation, elle comporte 4 stades, les stades III et IV sont corrélés à un taux très élevé de recours à la trachéotomie et à un taux important d'échec de décanulation [74].

Durant notre étude sur les 19 patients qui avaient une atteinte laryngée 18 soit environ 95% été classés stade I selon Berg, un seul patient été classé stade IV1.

La classification de Wiegand est utilisée au cours des atteintes linguales, Elle comporte 4 stades en fonction de l'étendue et de la profondeur de l'infiltration et aurait une valeur pronostique [75].

Seulement 3 patients parmi les 22 patients présentant une localisation cervico-faciale avaient une atteinte linguale, un patient était classé stade III et 2 patients stade IV.

Plusieurs études font référence aux stadifications dans les localisations cervico-faciales, mais sans préciser le pourcentage de répartition en fonction des stades [143,174,201].

Le pourcentage de répartition des patients en fonction des stades de la classification de De Serres a été retrouvé uniquement dans l'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al où 7% des cas ont été classés de type I, 64% de type II et 29% de type III, il n'y avait aucun patient de type IV ou V [157].

Parmi les séries de cas étudiées aucune n'a classé les patients selon la classification de Berg ou celle de Wiegand.

### **3.2 L'imagerie par résonance magnétique :**

L'IRM offre plusieurs avantages, c'est une exploration non irradiante, avec une représentation multi planaire de la lésion et un contraste intrinsèque optimal entre les tissus. Les principales limites sont la lenteur d'acquisition des séquences et la présence de nombreux artefacts, en particulier à cause des mouvements du patient [143].

A cause de ses multiples avantages plusieurs études ont utilisé principalement l'IRM dans le diagnostic des MLK [172,174].

Dans l'étude rétrospective de Cahill et al aux USA, 82,4% des patients ont eu une IRM [14], Au cours de l'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al, l'IRM était l'examen radiologique le plus utilisé, employée dans 71% des cas [157].

Nous avons utilisé cet examen chaque fois qu'un doute diagnostique persisté après la réalisation d'une échographie doppler, nous étions surtout limités par le cout élevé de cet examen, et le fait d'avoir recours à une sédation pour sa réalisation chez cette tranche de patients pédiatriques.

Environ 26% de nos patients ont bénéficié d'une imagerie par résonance magnétique, elle était surtout réalisée chez des patients porteurs de MLK cervico-faciale (39%), suivie de la localisation au niveau des extrémités (28%), puis la localisation thoracique (22%), et enfin la localisation abdominopelvienne (17%).

### **3.3 La tomodensitométrie :**

La tomodensitométrie est un examen d'imagerie irradiant d'indication limitée dans le diagnostic des MLK chez l'enfant.

Cependant dans les localisations abdominopelviennes, elle reste la meilleure technique radiologique d'évaluation des MLK pour ses capacités à déterminer la taille de la lésion, ses relations anatomiques, sa densité et ses propriétés de rehaussement [186,202,203].

Dans l'étude rétrospective de Cahill et al aux USA, elle n'a été utilisée que dans 5,9% des cas [14].

Dans l'étude Canadienne d'Alqahtani et al elle a été utilisée chez environ 20% des patients [48].

Concernant notre série la tomodensitométrie a été réalisée chez 42,9% des cas, elle était principalement utilisée pour les localisations abdominopelviennes (53%) car elle permet d'orienter le diagnostic, de préciser l'appartenance de la masse kystique à l'espace intra ou rétropéritonéal, elle permet aussi d'apprécier les rapports avec les organes de voisinage en particulier les signes de compression, pour les autres localisations la TDM était réalisée avant l'orientation des patients à notre consultation.



Tableau 28 : Comparatif des examens radiologiques diagnostiques des différentes séries.

	Echographie-doppler	IRM	TDM
<b>Notre série Algérie</b>	100%	26%	43%
<b>Cahill USA</b>	11,80%	82,40%	5,90%
<b>Alqahtani Canada</b>	29%	/	20%

Nous avons donc utilisé l'échographie-doppler à visée diagnostique pour tous nos patients, la tomodensitométrie était surtout utilisée dans les formes profondes en particulier intra abdominales, l'imagerie par résonance magnétique était utilisée chaque fois qu'un doute diagnostique persistait après l'échographie doppler et que le niveau socioéconomique des parents le permettait contrairement à l'étude de Cahill aux états unies publiée en 2021 ou le diagnostic était essentiellement basé sur l'imagerie par résonance magnétique [14].

#### **4 DONNES THERAPEUTIQUE :**

##### **4.1 Nombre de patients traités par an et âge des patients lors du traitement :**

Au cours de notre étude le nombre de patients traités par an a augmenté d'une façon exponentielle passant d'un minimum de 2 patients durant l'année 2015 à un maximum de 21 patients durant l'année 2020, expliqué par l'augmentation du recrutement des patients.

L'âge des patients lors du premier traitement varié entre un minimum de 1 jour à un maximum de 16 ans et une moyenne d'âge de  $40,39 \pm 44,55$  mois, 49% des patients étaient traités avant l'âge de 2 ans, 75% étaient traités avant l'âge de 5 ans et 96% étaient traités avant l'âge de 10 ans, et seulement 4% était traités entre l'âge de 10 ans et 16 ans.

Dans l'étude londonienne de S. Boardman et al, Les patients ayant suivi un traitement actif étaient âgés de 1 mois à 16 ans lors de leur premier traitement, avec une moyenne d'âge de 44 mois, environ 18% ont reçu le traitement avant l'âge d'un an [178].

Dans l'étude Hollandaise de Bouwman et al concernant 116 patients, l'âge des patients au cours de la première procédure de sclérothérapie variait de 1 jour à 9 ans, avec une moyenne de 7 ans [173].

##### **4.2 Type de traitement instauré :**

Au cours de l'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al, la chirurgie isolée était utilisée dans 35,71% des cas, la sclérothérapie dans 21,42% des cas, l'observation était choisie dans 21,42% des cas, le laser était utilisé dans 7,14% des cas et dans 14,28% des cas il s'agissait d'une combinaison de deux méthodes [157]. L'étude de Gilomy et al pour 46 patients présentant des MLK cervico-faciales et thoraciques, la chirurgie représentait 32,60% des cas, la sclérothérapie 43,47% des cas et l'observation 23,91% des cas [174].

Dans l'étude Japonaise de Okazaki et al pour 128 patients, 25% ont bénéficié d'une sclérothérapie, 54% ont bénéficié d'une chirurgie et 21% d'une association des deux méthodes [175].

Dans l'étude londonienne de S. Boardman, la chirurgie était utilisée dans 44,32% des cas, la sclérothérapie dans 21,64% des cas, l'observation dans 17,52% des cas et dans 16,49% des cas il s'agissait d'une double thérapie [178]

Concernant notre série l'abstention-surveillance était pratiquée dans 18,57% des cas, la sclérothérapie dans 34,28% des cas, la chirurgie dans 44,28% des cas et dans 2,85% des cas il s'agissait d'une association de deux méthodes thérapeutiques.

Tableau 29 : Comparatif du pourcentage d'utilisation des méthodes thérapeutiques des différentes séries.

	Abstention surveillance	Chirurgie	Sclérothérapie	Autres Méthodes	Association de plusieurs méthodes
<b>Oosthuizen Irlande [157]</b>	21,42%	35,71%	21,42%	7,14%	14,28%
<b>Gilony Israël [174]</b>	23,91%	32,60%	43,47%	/	/
<b>Okazaki Japon [175]</b>	/	54%	25%	/	21%
<b>Boardman Royaume-Uni [178]</b>	17,52%	44,32%	21,64%	/	16,49%
<b>Notre série Algérie</b>	18,57%	44,28%	34,28%	/	2,85%

### 4.3 Abstention et Surveillance (WatchfulWaiting) :

Plusieurs études incluent l'abstention-surveillance dans la prise en charge des MLK.

Dans l'étude londonienne de S. Boardman, 17,52% des patients ont bénéficié d'une abstention surveillance, parmi eux 76,47% ont eu une résolution spontanée complète ou presque complète de leur maladie [178].

Dans l'étude de Gilony 23,91% des patients ont bénéficié d'une abstention surveillance, la résolution spontanée était complète dans 10,86% des cas, les autres patients présentaient un retentissement esthétique minime sans d'autres symptômes [174].

L'étude de Kalwani et Rockson qui représente une revue systématique de la littérature regroupant 251 études publiées entre 2000 et 2020 concernant la prise en charge des malformations vasculaires lymphatiques rapporte des taux de régression spontanée compris entre 2,3 et 41% selon les séries, justifiant ainsi l'abstention-surveillance durant les premières années de vie pour les MLK sans séquelles fonctionnelles significatives [204].

Dans l'étude rétrospective de Zamora publiée en 2021 aux USA concernant 21 patients présentant une MLK intra abdominale l'abstention-surveillance était utilisée pour les patients asymptomatiques avec de petites MLK [205].

Durant notre étude nous avons opté pour cette méthode thérapeutique dans 18,57% des cas.

Parmi ces patients 64,28% ont présenté une régression spontanée avant l'âge de 1 an, 21,42% entre l'âge de 1 an et 5 ans, et seulement 14,28% après l'âge de 5 ans.

85,7% des patients inclus dans le protocole d'abstention-surveillance ont présenté un bon résultat sur l'échographie de contrôle avec une régression totale ou partielle supérieure à 50% du volume initial de la MLK et sans retentissement fonctionnel.

#### **4.4 Facteurs influençant les résultats de l'abstention-surveillance :**

Dans un but d'établir des facteurs pronostiques nous avons étudié tous les éléments susceptibles d'influencer les résultats de l'abstention-surveillance.

- La régression spontanée était totale dans les localisations cervico-faciales, thoraciques et abdominopelviennes, elle était plus partielle dans les localisations au niveau des extrémités.
- Tous nos patients ayant présenté une régression spontanée totale ou partielle > 50% avaient une ML macro-kystique.
- Tous nos patients ayant présenté une régression spontanée totale ou partielle > 50% avaient un nombre de cloisons inférieur à 5 sur l'échographie initiale.
- Presque tous les cas de régression spontanée totale ou partielle > 50% intéressaient des MLK dont la taille était inférieure à 100 mm.
- 64% des patients ont présenté un incident pré-thérapeutique à type de poussée inflammatoire.

Cependant le faible effectif de l'échantillon ne permet pas de démontrer une signification statistique.

Des constatations similaires ont été retrouvées dans l'étude rétrospective de Perkins qui a évalué les caractéristiques cliniques et radiographiques des malformations lymphatiques en régression spontanée, le taux de régression était de 12,5%, toutes les ML étaient macro-kystiques, et presque la totalité des MLK avaient moins de 5 cloisons [46].

Dans l'étude londonienne de S. Boardman, tous les patients ayant présenté une régression spontanée avaient une ML macro-kystique, cette régression semble survenir après une infection ou une hémorragie localisée donnant une fibrose cicatricielle [178].

#### **4.5 Traitement chirurgicale :**

Nous avons opté pour le traitement chirurgical dans toutes les MLK profondes, dans les formes superficielles micro-kystiques, en complément à une sclérothérapie dans les formes mixtes, en cas de compression des voies respiratoires ou en cas de doute diagnostique, ces indications se rapproche de celles de l'étude de Gilony où la chirurgie était indiquée en cas de risque d'obstruction des voies respiratoires, de diagnostic incertain, de maladie micro-kystique ou d'échec de la sclérothérapie [174].

La chirurgie programmée de première intention représentait 69% des cas de notre série, la chirurgie d'urgence 28% des cas, et la chirurgie programmée de seconde intention 3% des cas (en complément à une sclérothérapie).

Dans environ 69% (22 patients) des cas il s'agissait d'une MLK abdominopelvienne isolée, une résection intestinale était pratiquée chez 13 patients soit 59% de l'ensemble des MLK abdominopelviennes traitées chirurgicalement, elle concernait l'iléon chez 8 patients, le jéjunum chez 4 patients et le colon sigmoïde chez 1 patient, La longueur moyenne de l'intestin réséqué était de 9,5 cm avec un minimum de 4 cm et un maximum de 15 cm.

Ce taux de résection intestinale s'explique par le fait que ces MLK se développent au dépend du mésentère et que leur résection n'est réalisable qu'au détriment de la vascularisation du segment intestinal correspondant.

Un taux de résection intestinale plus élevé était rapporté dans la série de Zamora concernant 21 MLK intra-abdominales, où la chirurgie de première intention était utilisée dans environ 14% des cas, parmi eux 67% ont bénéficié d'une résection intestinale [205].

Tous nos patients ont bénéficié d'une exérèse complète de la MLK sans drainage, comme plusieurs auteurs nous avons préféré la voie classique[203,205,185], car la plus part des techniques de chirurgie laparoscopique des MLK intra-abdominales passent par une aspiration-vidange du kyste en particulier à cause du volume souvent important de ces derniers [206] ce qui à notre avis rend difficile l'appréciation des limites anatomiques de la lésion et par conséquence l'exérèse peut être incomplète exposant ainsi à un risque élevé de récurrence.

La confirmation anatomopathologique était obtenue pour tous les patients sauf un pour lequel le diagnostic était redressé en faveur d'une duplication digestive.

Nous avons également utilisé la chirurgie dans toutes les localisations inguinales vue que le diagnostic différentiel avec une pathologie inguinale ne peut se faire qu'après une étude anatomopathologique de la pièce opératoire, c'était le cas d'un patient dans l'étude anatomopathologique est revenue en faveur d'un kyste du cordon spermatique.

La chirurgie était également préférée à la sclérothérapie dans les localisations glutéales nécessitant un traitement, vue leur proximité de l'anus et les possibilités de complications après une sclérothérapie.

Dans la localisation thoracique, la chirurgie a concerné une MLK médiastinale avec exérèse complète et drainage thoracique pendant 4 jour, une localisation thoracique superficielle où un doute diagnostique persistait vue le caractère uniloculaire du kyste et sa situation pré-sternale, l'étude anatomopathologique a confirmé ce doute en posant le diagnostic d'un kyste dermoïde.

La chirurgie était aussi pratiquée chez 3 patients présentant une MLK cervico-faciale isolée et 1 patient avec une double localisation cervico-faciale et thoracique profonde avec un drainage sous cutané chez 2 patients.

Le taux de complications au cours du traitement chirurgical était de 12,5%, il s'agissait de :

- Lymphorrhées chez deux patients traités pour une localisation cervico- faciale qui ont bien évolué après un traitement par des ponctions évacuatrices répétitives.
- Une pancréatite chez un patient traité chirurgicalement pour une localisation abdominopelvienne rétropéritonéale pré-pancréatique, dont la résolution était obtenue après un traitement médical.
- Une occlusion sur bride chez un patient traité pour une localisation abdominopelvienne mésentérique iléale qui a nécessité une reprise chirurgicale.

Après traitement chirurgical tous nos patients ont bénéficié d'un suivi clinique et d'une échographie de contrôle à 3 mois, 6 mois, 12 mois puis à la demande en fonction des données cliniques et des résultats des précédentes échographies.

Au cours du traitement chirurgical le taux de récurrence était d'environ 3% il s'agissait d'un patient âgé de 12 ans opéré pour une MLK rétropéritonéale ayant bénéficié d'une exérèse totale de la malformation avec une bonne évolution clinique, les échographies de contrôle de 3-6-12 mois étaient sans particularité, 18 mois après l'intervention le patient a ressenti une pesanteur épigastrique, la pratique d'une échographie abdominale a révélé une MLK de l'arrière cavité des épiploons, il bénéficie actuellement d'une surveillance régulière, devant la possibilité d'une régression spontanée.

Cette régression spontanée après récurrence était décrite par Alqahtani au cours de sa série chez 3 des 25 patients ayant eu une récurrence après une première excision complète (12%) [48].

Au cours de notre série la durée moyenne d'hospitalisation après traitement chirurgical était de 4 jours.

Nous avons comparé notre étude avec plusieurs études et nous avons obtenu les résultats suivants :

*Tableau 30 : Comparatif des résultats du traitement chirurgical de plusieurs séries.*

La série	Chirurgie isolée %	Taux de complications %	Exérèse complète %	Taux de récurrence
<b>Boardman Royaume-Uni [178]</b>	44,32%	26% mineures 10% majeures	/	/
<b>Alqahtani Canada [48]</b>	/	/	77%	17%
<b>Oosthuizen Irlande [157]</b>	35,71%	40%	/	/
<b>Okazaki Japon [175]</b>	54%	45%	/	9%
<b>Gilony Israël [174]</b>	32,60%	13,33	67%	/
<b>Notre série Algérie</b>	44,28%	12,5%	100%	3%

Dans l'étude londonienne de Boardman où la chirurgie isolée était réalisée dans 44,32% des cas, 74,41% n'ont nécessité qu'une seule intervention, la chirurgie était surtout utilisée pour les localisations cervicales isolées ou chez les patients présentant une composante micro-kystique.

26% des patients traités chirurgicalement au cours de cette série ont développé une complication mineure à type d'hématome, lymphorrhée, abcès, et paralysie temporaire du rameau marginal mandibulaire du nerf facial.

Des complications majeures à type de lésions neuronales persistantes, médiastinite, infection respiratoire et arrêt respiratoire sont survenues dans environ 10% des cas de cette série (principalement au cours de chirurgie thoracique) [178].

Dans l'étude Canadienne d'Alqahtani et al, la chirurgie d'urgence était réalisée dans 2,6% des cas, l'excision chirurgicale était complète dans 77% des cas, le taux de récurrence était de 17% ; Le taux de complications postopératoires était de 18%, les complications étaient représentées par des lymphorrhées 4,30%, infections 3,22%, hématomes 2,68%, douleurs persistantes au site de l'excision 1%, lésions nerveuses 1%, autres complications 4,83% [48].

Dans l'étude Japonaise de Okazaki et al pour 128 patients la chirurgie isolée était réalisée dans 54% des cas, et en association avec la sclérothérapie dans 7% des cas.

Les complications étaient observées après l'excision chirurgicale dans environ 45% des cas de cette série et elles étaient représentée par des lymphorrhées 27%, paralysies du nerf facial ou phrénique 8%, infections 6%, obstructions des voies respiratoires 1%, enrouements 1%, et une douleur persistante 1%, et elles étaient également plus grave que les complications associées à la sclérothérapie.

Au cours de cette série il y avait environ 9% de récurrence qui ont bénéficié de plusieurs reprises chirurgicales (entre 1 à 5 opérations) [175].

Au cours de l'étude Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al le traitement chirurgical isolé était pratiqué dans 35,71% des cas.

Des complications sont survenues dans 40% des cas, elles étaient représentées par des lymphorrhées, et des paralysies du nerf hypoglosse survenues chez des patients traités pour maladie récurrente et porteurs de MLK classées type III selon De Serres [157].

Dans l'étude de Gilony la chirurgie était pratiquée dans 32,6% des cas, Quinze patients ont subi un total de 21 opérations.

L'excision chirurgicale était complète dans 67% des cas, elle était partielle avec un résultat esthétique satisfaisant dans 20% des cas, et avec un mauvais résultat esthétique dans 13% des cas ; Le taux de complications était de 13,33%, il s'agissait de paralysies nerveuses temporaires [174].

#### **4.6 Sclérothérapie :**

La sclérothérapie était indiquée au cours de notre étude pour les ML superficielles macro-kystiques ou mixtes, en l'absence d'obstruction des voies aériennes supérieures et d'une régression spontanée.

Plusieurs études ont comparé la sclérothérapie à la chirurgie. Ces analyses rétrospectives ont généralement démontré que la sclérothérapie seule est très efficace dans le traitement de ML macro-kystiques, tandis que la chirurgie, avec ou sans sclérothérapie combinée, est plus efficace dans le traitement des ML micro-kystiques et mixtes [204].

Boardman a conclu dans son étude que les résultats de la sclérothérapie chez les enfants atteints de maladies micro-kystiques sont défavorables car chaque kyste doit être individuellement injecté pour exercer un effet [178].

Comme plusieurs auteurs nous avons effectué la sclérothérapie sous contrôle échographique [145,157,173,174], mais nous avons également rajouté un contrôle scopique au cours de la



procédure pour éviter tout passage systémique ou extravasation qui représente selon Puig le risque majeur de l'utilisation de l'Ethanol [145].

Bien que la quantité d'Alcool absolu à injecter soit identique dans toutes les séries [143,173,207] 50% du volume du liquide aspiré est injecté avec un maximum de 0,5 à 1,0 ml/ kg par séance, le protocole d'injection est différent, nous avons comme Impellizzeri [143] choisi de ne pas réaspirer l'Alcool injecté contrairement aux autres auteurs qui ont utilisé le même agent sclérosant [173,207].

26 patients ont bénéficié de 49 séances de sclérothérapie, soit une moyenne de 1,88 séances.

12 patients ont eu 1 seule séance soit environ 46%, 3 patients ont eu 2 séances, 7 patients ont eu 3 séances soit 85% des patients ont eu moins de 4 séances, le nombre de séances dépend de la réponse clinique et radiologique, nous avons opté pour un protocole comportant une à trois séances à un mois d'intervalle entre chaque séance suivie de 6 mois à 1 année d'observation avec possibilité de renouvellement.

Ce qui se rapproche des constatations faites au cours de l'étude Italienne d'Impellizzeri et al concernant la sclérothérapie des MLK cervicales utilisant l'Ethanol stérile 98% sous contrôle scanographique, où 87,5% des patients n'ont eu qu'une seule séance de sclérothérapie, avec une moyenne de 1,12 séances [143].

Dans la revue systématique et méta-analyse de De Maria, concernant 25 articles publiés sur la sclérothérapie des MLK cervico-faciales la moyenne des séances de sclérothérapie tout agent sclérosant confondu était de 2,7 séances [177].

Dans l'étude londonienne de Boardman et al la sclérothérapie seule était pratiquée dans 21,64% des cas, les agents sclérosants utilisés étaient l'OK- 432 et l'Ethibloc, environ 95% des patients n'ont eu qu'une seule séance de sclérothérapie, la moyenne était de 1,04 séance [178].

Dans l'étude Japonaise de Okazaki et al, la sclérothérapie seule était pratiquée dans 25% des cas et dans 39% des cas en totalité (seule ou en association avec une autre méthode thérapeutique), les agents sclérosants utilisés étaient la bléomycine et l'OK-432, la moyenne des séances de sclérothérapie était de 2,8 séances [175].

Dans l'étude de Gilony la sclérothérapie représentait 43,47% des cas, l'agent sclérosant utilisé était l'OK-432, 70% n'ont eu qu'une seule séance et la moyenne était de 1,85 séances [174].

Dans l'étude Turque de Sanlialp concernant 15 patients traités par sclérothérapie, les agents sclérosants utilisés étaient la Bléomycine et l'OK-432, la moyenne des séances de sclérothérapie était de 3,66 séances [201].

Dans l'étude de Bouwman et al faite aux Pays Bas concernant 116 patients, plusieurs agents sclérosants étaient utilisés, la moyenne des séances de sclérothérapie était de 2,01 séances, 55% des patients ont reçu une seule séance et 18% deux séances.

L'éthanol était utilisé dans 5% des cas, c'était l'agent sclérosant préféré concernant les lésions les plus sévères ou étendues [173].

Dans la série de Cahill de 17 patients les agents sclérosants utilisés étaient la Doxycycline, l'éthanol absolu et l'association éthanol mousse de tétradécyl sulfate de sodium, avec une moyenne des séances de sclérothérapie de 2,9 [14].

Nous avons réalisé 45 séances sous sédation au masque soit environ 92% et seulement 4 séances ont été réalisées sous anesthésie générale et intubation endotrachéale vue la proximité des voies aériennes supérieures et la possibilité d'une obstruction au cours de la procédure de sclérothérapie.

La plupart des études ne réalisent les séances de sclérothérapie que sous anesthésie générale [173-175,178], tandis que dans l'étude Italienne d'Impellizzeri et al l'injection de l'éthanol était réalisée sous anesthésie locale dans 75% des cas et sous anesthésie générale dans 25% des cas en fonction du niveau de coopération de chaque enfant [143].

Nous pensons que la sédation au masque assure à la fois le caractère indolore de la séance de sclérothérapie et permet en même temps un traitement ambulatoire.

Comme dans l'étude Italienne d'Impellizzeri et al [143], tous nos patients ont été libérés dans la même journée après 6 heures d'observation sauf pour les patients qui ont bénéficiés d'une anesthésie générale avec intubation endotrachéale.

Nous avons considéré la réaction inflammatoire post sclérothérapie comme un effet secondaire et non comme une complication, elle est caractérisée par une augmentation du volume du kyste qui devient tendu et douloureux suivie au bout de quelques jours d'une régression spontanée des symptômes, 65% de nos patients traités par sclérothérapie ont eu une réaction inflammatoire, contrairement à l'étude Italienne d'Impellizzeri où seulement 12,5% des patients ont eu une réaction inflammatoire [143].

Tous nos patients traités par sclérothérapie ont bénéficié d'une étude cytologique du liquide prélevé au cours des séances de sclérothérapie.

Les résultats étaient en faveur d'un contenu lymphatique riche en cellules lymphocytaires, ce qui a conforté le diagnostic de MLK.

Tous nos patients traités par sclérothérapie ont bénéficié d'un suivi clinique régulier et d'une échographie de contrôle à 3 mois, 6 mois, 12 mois puis à la demande en fonction des données cliniques et des résultats des précédentes échographies, un protocole similaire était adopté au

cours de l'étude d'Impellizzeri où un suivi clinique et une échographie était effectué à 3 mois, 6 mois, 1 an et 2 ans après la procédure, cependant le suivi était complété par un examen IRM réalisé 6 mois puis 2 ans à compter du traitement [143].

Dans l'étude de Gilony un suivi clinique et échographique était effectué 6 semaines après le traitement [174].

Nous avons également tiré un grand profit des réseaux sociaux dans le suivi des patients, en particulier pour détecter la réaction inflammatoire et les éventuelles complications surtout durant la première semaine après sclérothérapie.

Dans la revue systématique et méta-analyse de De Maria, concernant les résultats de la sclérothérapie de 25 études le taux global de guérison complète était de 50,5%, Une guérison partielle a été rapportée chez 232 des 692 patients ; Par conséquent, le taux global de guérison partielle était de 30,7%, et le taux global d'absence de bénéfice était de 18,8% [177].

Nous avons eu de meilleurs résultats par rapport à notre effectif, 70% de nos patients avaient des résultats excellents (réduction complète ou  $> 95\%$  du volume de la MLK), 15% avaient des résultats satisfaisants (réduction  $\geq 50\%$  du volume de la MLK) et 15% avaient des résultats médiocres (réduction  $< 50\%$  du volume de la MLK).

Dans l'étude Italienne d'Impellizzeri et al concernant seulement 8 patients, les résultats étaient excellents avec disparition complète de la lésion chez 7 patients (87,5%), Un patient (12,5%) avait un résultat satisfaisant et avait nécessité une deuxième injection d'éthanol après 2 mois, en utilisant la même technique et en obtenant un excellent résultat [143].

Dans la série de Gilony de 46 patients, parmi les 20 patients ayant reçu une sclérothérapie, 9 patients soit 45% ont eu une disparition complète de la lésion, 10 autres patients soit 50% ont présenté une réduction significative de la taille de la lésion, avec un bon résultat esthétique et un patient (5%) n'a présenté aucune amélioration et a été confié pour une sclérothérapie à l'Alcool [174].

Dans la série Irlandaise de J.C. Oosthuizen et al de 14 cas, 5 patients soit 35,71% ont reçu une sclérothérapie seule ou associée avec d'autres méthodes thérapeutiques, 2 patients soit 40% ont eu une bonne réponse, un patient n'a montré aucune réponse (20%), et 2 patients étaient perdus de vue [157].

Dans la série de Cahill et al, 64,7% des patients ont eu une excellente réponse, 23,5% ont eu une réponse modérée et 11,8% ont eu une réponse passable [14].

Dans la série Turque de Sanlialp les réponses étaient excellentes dans 53,4%, bonnes dans 26,7% et mauvaises dans 6,6% des cas [201].

Dans l'étude Japonaise de Okazaki et al, l'efficacité de la sclérothérapie était de 64% [175].

Des complications transitoires et réversibles étaient signalées dans environ 15% des cas de notre série, un cas de paralysie transitoire du rameau mentonnier du nerf facial chez une fillette traité pour une MLK de la parotide, un cas de fistulisation à la peau, un cas d'ulcération cutanée et un cas de fièvre transitoire, 81% n'ont eu aucune complication après traitement par sclérothérapie.

Nous avons eu un seul décès au cours de notre étude, il s'agissait d'un nourrisson âgé de 2 mois lors de sa première consultation dans un état avancé de dénutrition et de déshydratation, porteur d'une MLK mixte cervico-faciale de 109 mm de grand axe, classée type V selon De Serres, stade IV1 selon Berg et stade IV selon Wiegand, ayant déjà présenté un incident avant le début du traitement à type d'hémorragie intra-kystique, et dont la gestion était très difficile, la décision opératoire était écartée devant l'état nutritionnel très altéré, trois séances de sclérothérapie ont été réalisées sous anesthésie générale mais les résultats étaient médiocres, le décès est survenu 15 jours après la dernière séance de sclérothérapie probablement dans le cadre d'un syndrome de Mendelson après reprise de l'alimentation par voie orale, même si cette pathologie est considérée comme bénigne ce cas illustre la possibilité d'une évolution défavorable devant l'association de plusieurs facteurs de mauvais pronostic, une MLK cervico-faciale très volumineuse avec une atteinte linguale et laryngée très étendue, le retard d'orientation du nourrisson à l'origine d'un état nutritionnel très altéré et l'anémie liée à l'hémorragie intra-kystique ; nous pensons qu'une prise en charge post natale immédiate dans une unité de réanimation néonatale et l'association d'un traitement systémique (Sirolimus) aurait pu améliorer le pronostic.

Dans la revue systématique et méta-analyse de De Maria le taux global de mortalité /morbidity permanente était de 1,2%, Deux patients avaient une paralysie du nerf facial et quatre patients ont développé un syndrome de Claude Bernard-Horner, le taux global de complications temporaires locales était de 14%, il s'agissait de gonflements, inflammations, nécroses superficielles transitoires, hématomes, complications neuronales transitoires, et douleurs [177].

Dans l'étude londonienne de S. Boardman, le taux global de complications était d'environ 20% [178].

Dans la série de Gilony 30% des patients traités par sclérothérapie ont été hospitalisés et ont reçu une antibiothérapie intraveineuse suite à une possible complication infectieuse (fièvre et inflammation étendue) [174].

Dans la série de Cahill et al le taux de complications neurologiques était de 14,3% [14].

Tableau 31 : Comparatif des résultats de la sclérothérapie de plusieurs séries.

Séries	Nombre de patients	Agents sclérosants	Nombre de séances (moyenne)	% Résultats excellents
<b>Bouwman Pays-Bas [173]</b>	116	Plusieurs agents (5% Alcool Absolu)	2,01	68%
<b>Okazai Japon [175]</b>	50	Bléomycine + OK-432	2,8	64%
<b>Boardman Royaume-Uni [178]</b>	41	Ethibloc + OK-432	1,04	/
<b>Gilony Israël [174]</b>	20	OK-432	1,85	45%
<b>Sanlialp Turquie [201]</b>	15	Bléomycine + OK-432	/	53,4%
<b>Cahill USA [14]</b>	17	Doxycycline + Alcool Absolu+ Ethanol et mousse de TSS*	2,9	64,7%
<b>Impellizzeri Italie [143]</b>	8	Alcool Absolu	1,12	87,5%
<b>Notre série Algérie</b>	26	Alcool Absolu	1,88	70%

\*TSS : tétradécyl sulfate de sodium.

#### 4.7 Facteurs influençant les résultats de la sclérothérapie :

Nous avons analysé tous les facteurs susceptibles d'influencer la réponse à la sclérothérapie ainsi nous avons obtenu les résultats suivants :

- Tous nos patients ayant présenté des résultats excellents après sclérothérapie, avaient des MLK avec un nombre de cloisons inférieur à 5 sur l'échographie initiale, et à l'inverse tous nos patients ayant présenté des résultats médiocres après sclérothérapie avaient des MLK avec un nombre de cloisons supérieur à 5 sur l'échographie initiale.
- Sur les 19 patients porteurs d'une ML macro-kystique, 18 soit environ 95% avaient des résultats excellents après sclérothérapie et un patient avait un résultat satisfaisant et sur les 7 patients porteurs d'une ML mixte, 3 soit environ 43% avaient des résultats satisfaisants et 4 soit 57% avaient des résultats médiocres ceci s'explique par la prédominance de la composante micro-kystique dans ces MLK mixte.
- Environ 67% des patient ayant présenté des résultats excellents après sclérothérapie, avait développé une réaction inflammatoire, ainsi que tous les patients ayant présenté des résultats satisfaisants.

- 50% des résultats excellents concernaient des MLK dans la taille était comprise entre 51 mm et 100 mm, et 75% des résultats médiocres concernaient la même catégorie.

Donc nous pensons que la recherche du nombre de cloisons est un facteur capital pour prédire les résultats de la sclérothérapie ainsi que le type de la MLK mais également la proportion de microkyste dans les ML mixte, comme Gilony [174] nous avons jugé que la sclérothérapie est irréalisable pour les ML micro-kystiques, nous pensons également que la survenue d'une réaction inflammatoire est un facteur prédictif d'un bon résultat de la sclérothérapie ; cependant la taille de la malformation ne semble pas influencer les résultats de la sclérothérapie.

Dans son étude Bouwman a démontré que la réponse clinique était significativement influencée par le sous-type morphologique de la lésion [173].

Dans la revue systématique et méta-analyse de De Mariales ML macro-kystiques avait le taux de mauvais résultat (d'absence de bénéfice) le plus bas 2,6% par rapport aux taux de 17,3% pour les malformations micro-kystiques et 17 % pour les malformations mixtes [177].

Dans l'étude londonienne de S. Boardman, les patients atteints d'une maladie macro-kystique ont développé des complications beaucoup moins fréquemment (13% des patients) que les enfants atteints d'une maladie micro-kystique (50%) ou mixte (67%) [178].

Dans la série de Cahill 72,7% des patients présentant un bon résultat radiologique (réduction radiologique  $\geq 76\%$ ) avaient des ML macro-kystique et 75% des patients présentant une réduction radiologique entre 51-75% avait une ML mixte, tous les patients présentant une réduction radiologique entre 25-50% avait une ML mixte [14].

## **5. REcul ET EVALUATION DES RESULTATS :**

Notre recul moyen était de  $24 \pm 17,44$  mois avec un maximum de 68 mois (5ans et 8 mois) et un minimum de 3 mois, plus de 24 % de nos patients ont eu plus de 36 mois de suivi, 63 % ont eu plus de 12 mois de suivi, 86% ont eu plus de 6 mois de suivi, et seulement 14 % ont eu moins de 6 mois de suivi.

Parmi les 70 patients de notre série 63 patients ont eu de bons résultats soit 90% des cas toute méthode thérapeutique confondue.

Nous avons eu une seule récurrence soit 1,42% après traitement chirurgical, 2 patients traités par abstention-surveillance ont eu moins de 50% de réduction du volume lésionnel soit 2,85% et 4 patients traités par sclérothérapie ont eu des résultats médiocres soit 5,71%.

Nous n'avons eu qu'un seul décès après traitement par sclérothérapie avec un taux de mortalité de 1,42%, ce décès est surtout lié au terrain particulier et non pas au traitement instauré.

Des constatations proches ont été observées concernant surtout le recul moyen au cours de plusieurs études :

Dans l'étude Canadienne d'Alqahtani et al le suivi moyen était de 3 ans avec un intervalle de 5 mois à 16 ans, 95% des patients ont fait l'objet d'un suivi pendant au moins 12 mois. Il y a eu 54 récurrences pour 186 patients soit 29%, définies comme persistance ou réapparition des signes cliniques.

60% des récurrences sont survenues durant la première année après le traitement et 80% dans les 3 premières années ; les auteurs ont noté qu'environ 9% de ces récurrences ont régressé spontanément au cours du suivi, le taux de mortalité était de 1,01% [48].

Dans la méta-analyse de De Maria La longueur moyenne de suivi après la première séance de sclérothérapie était de 18 mois pour le suivi clinique et de 22,6 mois pour d'imagerie [177].

Dans la série de Gilony le temps de suivi moyen était de 2,4 ans avec un intervalle de 0,5-12 ans [174].

Dans l'étude londonienne de S. Boardman le suivi variait de 3 mois à 7 ans avec une moyenne de 34 mois, et seulement 4 patients de cette série ont eu 3 à 6 mois de suivi depuis leur dernier traitement.

Plusieurs traitements ont été nécessaires dans environ un tiers des patients sous traitement actif, quel que soit la modalité de traitement initial [178].

Tableau 32 : Comparatif du temps de suivi de différentes séries.

Séries	Suivi moyen	Intervalle
<b>Alqahtani Canada [48]</b>	36 mois	5 mois - 16 ans
<b>De Maria Méta-analyse [177]</b>	Clinique : 18 mois Radiologique : 22,6 mois	/
<b>Gilony Israël [174]</b>	29 mois	6 mois - 12 ans
<b>Boardman Royaume-Uni [178]</b>	34 mois	3 mois - 7 ans
<b>Notre série Algérie</b>	24 mois	3 mois - 5ans et 8 mois



**6. LIMITES ET POINTS FORTS DE NOTRE ETUDE :**

- ✓ Notre série fait partie des séries avec un effectif de patients relativement important mais devant son hétérogénéité (localisations, formes, types, etc.) il reste insuffisant pour obtenir des résultats statistiquement significatifs et déterminer avec certitude les facteurs pronostiques et les facteurs influençant les résultats des différentes méthodes thérapeutiques.
- ✓ Notre étude s'est prolongée dans le temps vue le caractère rare de cette pathologie et sa synchronisation avec la pandémie de COVID -19, mais cela nous a permis d'avoir un bon recul pour apprécier les résultats thérapeutiques.
- ✓ Notre étude est l'une des rares études concernant cette pathologie englobant toutes les localisations et presque la seule qui offre une analyse d'un nombre aussi important de paramètres, d'où le manque d'étude référentes comparables ce qui a rendu la discussion plus difficile.
- ✓ L'absence de données épidémiologique nationales ou régionales (pays Arabes et Africains) d'où la singularité de notre étude.

## **7. ALGORITHME DE PRISE EN CHARGE DES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES KYSTIQUES AU NIVEAU DU SERVICE DE CHIRURGIE PEDIATRIQUE DU CHU DE SETIF :**

En menant notre étude nous avons acquis une certaine expérience dans la prise en charge de ce type de pathologie, et l'analyse de nos résultats nous a permis de proposer un algorithme simplifié de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques en prenant en considération le contexte local et les moyens disponibles.

Bien que nous nous sommes inspiré des recommandations de la SFORL avec niveaux de preuves, elles ne concernent cependant que le volet diagnostique des malformations lymphatiques uniquement à localisation cervicale [72].

Le volet thérapeutique inclut plusieurs méthodes et diffère selon les localisations et d'une équipe à une autre sans protocole standardisé.

Malgré que la schématisation des indications reste difficile à cause de la multiplicité des paramètres à prendre en considération incluant le siège, le type de la malformation, l'âge du patient, la symptomatologie clinique, les données radiologiques et l'évolution de la malformation, nous espérons que cet algorithme représente un fil conducteur dans la prise en charge des malformations lymphatiques kystiques malléable au cas par cas.

Algorithme de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques au niveau du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif

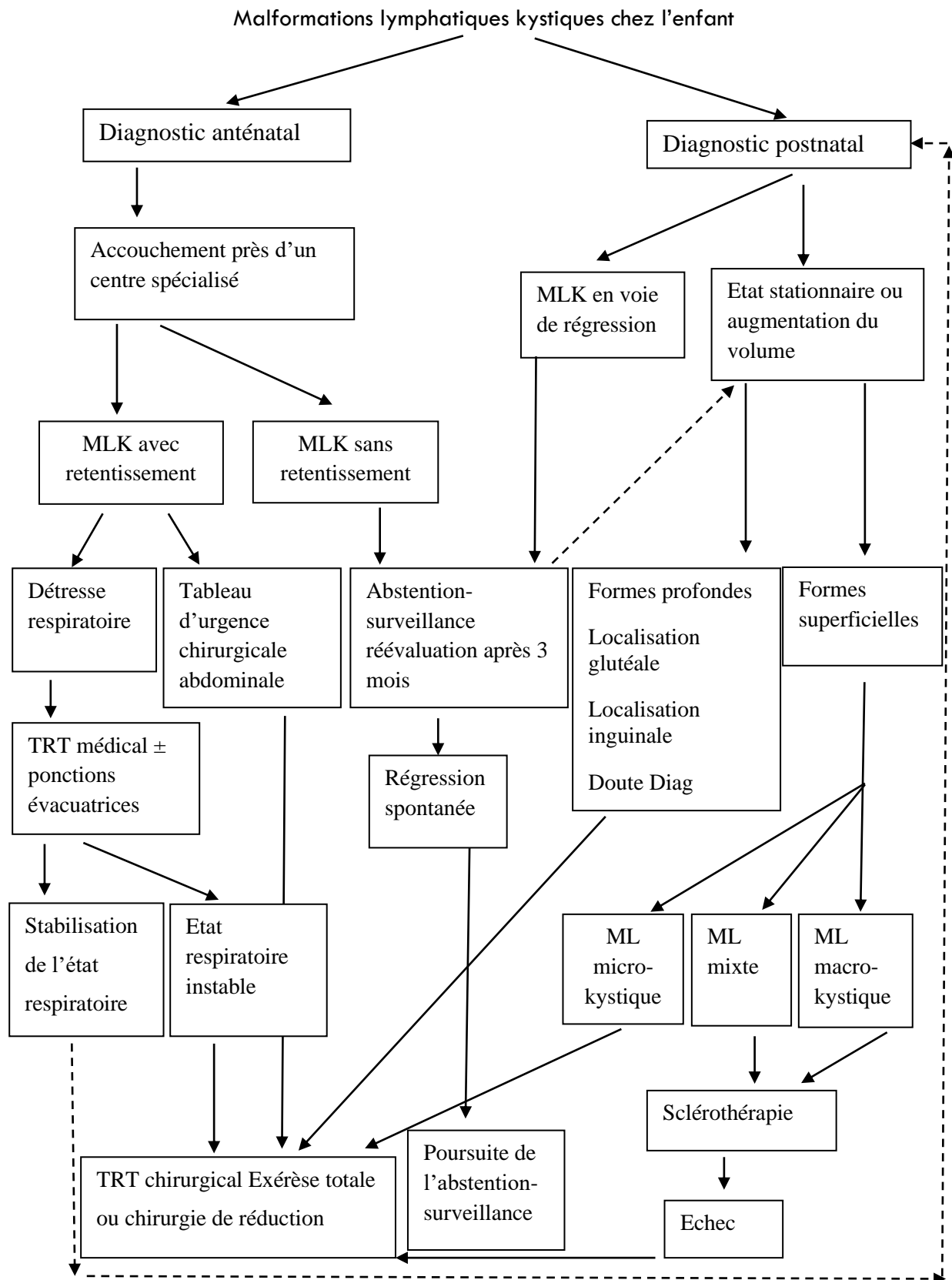


Figure 81 : Algorithme de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques au niveau du service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif.

## **8. RECOMMANDATIONS ET PROPOSITIONS :**

Nous estimons que les recommandations diagnostiques suivantes de la SFORL sur les malformations lymphatiques cervicales de l'adulte et de l'enfant composées en utilisant la méthodologie du consensus formalisé d'experts concernant l'élaboration de recommandations de bonne pratique proposée par la Haute Autorité de santé (HAS) [72], devraient permettre d'améliorer significativement la prise en charge de ce type de pathologie.

- Faire un examen clinique ORL complet afin d'identifier les lésions à risque de complications ou de mauvais pronostic (Grade C).
- En cas de doute diagnostique et notamment pour les lésions latéro-cervicales et du plancher buccal, de réaliser une cytoponction avant une décision thérapeutique (Grade C).
- Utiliser une ou plusieurs des classifications validées pour évaluer l'efficacité des traitements ou pour suivre l'évolution de la maladie (Accord professionnel).
- Afin d'améliorer la fiabilité du diagnostic anténatal associer IRM et échographie. (Grade C).
- Dans le cadre du diagnostic anténatal d'évaluer de façon précise l'extension locorégionale d'une malformation lymphatique cervicale afin d'en estimer le pronostic (Grade C).
- Dans le cadre du diagnostic anténatal de rechercher systématiquement des malformations associées afin de guider les propositions thérapeutiques (Grade C).

Nous proposons également quelques conseils susceptibles de faciliter la prise en charge des malformations lymphatiques kystiques et d'améliorer les résultats, basés sur notre expérience personnelle :

- Créer des centres de référence régionaux et coordonner la prise en charge multidisciplinaire de cette pathologie (pédiatres, chirurgiens pédiatres, chirurgiens vasculaires, radiologues, psychologues et pédopsychologues).
- Organiser des formations médicales concernant cette pathologie afin d'élargir la panoplie thérapeutique en dehors de la chirurgie.
- Introduire d'autres agents sclérosants tel que l'OK-432 et la Doxycycline injectable, ainsi que d'autres méthodes thérapeutiques tel que le Laser dans les centres hospitaliers.
- Collaborer avec les pédiatres pour l'utilisation de traitement pharmacologique systémique (rapamycine) dans les formes multiples et diffuses.
- Améliorer la prise en charge psychologique des patients mais aussi de leurs parents ou proches vue le préjudice surtout esthétique de cette pathologie.
- Promouvoir la recherche thématique en particulier l'étude des facteurs pronostiques et les facteurs influençant la réponse thérapeutique.

# CONCLUSION

## **VI. CONCLUSION :**

Au terme de notre travail nous espérons que cette étude a contribué à éclaircir certains points obscurs de cette pathologie.

D'abord notre revue de la littérature nous a permis de démontrer la double origine embryologique du système lymphatique, centrifuge endothéliale pour les canaux lymphatiques proximaux et centripète mésenchymateuse pour les capillaires lymphatiques, ces deux processus sont sous régulation paracrine.

Ces connaissances embryologiques sont à l'origine de la pathogénèse de ces malformations et représentent un point de départ essentiel des futures recherches sur ce sujet.

Notre analyse bibliographique nous a permis également de redresser le cadre nosologique de cette pathologie, prise à tort au départ pour une prolifération cellulaire avec mitoses d'où l'utilisation du suffixe «ome» et l'appellation de lymphangiome kystique aboutissant ainsi à la dénomination actuelle plus appropriée et plus correcte de {Malformation lymphatique kystique}.  
Grace à notre étude nous avons apporté pour la première fois des données épidémiologiques nationales ou du moins locorégionales concernant cette pathologie.

Selon nos données cliniques, le mode de révélation, la symptomatologie et l'âge de découverte de ces malformations sont étroitement lié à leurs formes et à leurs localisations, les malformations kystiques superficielles sont découvertes plus précocement et ont un retentissement beaucoup plus esthétique sauf si elles se développent près des voies respiratoires alors que les formes profondes sont découvertes plus tardivement avec un tableau clinique plus imposant et parfois même simulant une urgence chirurgicale abdominale ou une détresse respiratoire aigüe.

Du point de vue diagnostic radiologique, l'échographie doppler seule était suffisante pour poser le diagnostic ou apporter une forte présomption pour la plupart de ces malformations lymphatiques kystiques, elle a aussi le mérite de préciser le type de la malformation et le nombre de cloisons d'une valeur pronostique importante.

L'IRM représentait l'alternative en cas de doute diagnostique, tandis que la TDM était surtout indiquée dans les formes profondes elle a permis de mieux préciser le siège et les rapports de la malformation.

L'analyse des données cliniques et radiologiques de notre série a démontré que le siège, le type de la malformation et le nombre de cloisons représentaient les principaux facteurs pronostiques. Notre choix thérapeutique s'est basé sur plusieurs facteurs, l'âge de découverte, la forme de la malformation, le tableau clinique, le type et le siège de la malformation.

Ainsi nous avons opté pour l'abstention-surveillance chez les patients diagnostiqués en anténatal ou en post natal immédiat qui ne présentaient aucune urgence vitale (détresse respiratoire ou occlusion néonatale), toutes les MLK avec une tendance à la régression spontanée (notion d'une diminution du volume de la malformation au cours de l'interrogatoire lors de la première consultation), mais également pour les formes micro-kystiques sans risque pour le pronostic vital et sans retentissement fonctionnel notable.

La sclérothérapie était adoptée pour les patients présentant une malformation lymphatique superficielle macro-kystique ou mixte.

Le traitement chirurgical était utilisé pour toutes les malformations lymphatiques kystiques profondes (en dehors des régressions spontanées), en cas de doute diagnostique, dans les formes superficielles micro-kystiques, en complément à une sclérothérapie pour les formes mixtes et en cas de localisation cervicale compliquée d'une poussée inflammatoire engageant le pronostic vital et non contrôlée par un traitement médical.

Nous avons incorporé la sclérothérapie dans la prise en charge de ces malformations avec le choix d'un agent sclérosant efficace, sûr et disponible et l'exposition détaillée de son mode d'utilisation afin de faciliter sa reproductibilité.

Au cours de notre analyse des données thérapeutiques nous avons identifié les facteurs influençant les résultats de l'abstention-surveillance et de la sclérothérapie représentés essentiellement par le type de la malformation et le nombre de cloisons ; ainsi que les facteurs influençant les résultats du traitement chirurgical particulièrement la qualité de l'exérèse.

De ce fait l'usage approprié de ces trois méthodes thérapeutiques basé sur les bonnes indications et la bonne chronologie nous a permis d'obtenir de très bons résultats thérapeutiques comparés aux études similaires et un faible taux de morbi mortalité. Ces résultats nous ont permis d'élaborer un algorithme de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques avec les moyens disponibles susceptible de représenter une ligne de conduite générale.

Notre étude a eu le mérite de rehausser le service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif en tant que centre de référence en matière de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques chez l'enfant.

Toute fois nous pensons que cette prise en charge peut être améliorée d'avantage par l'introduction d'autres méthodes thérapeutiques tel que le Laser, le traitement par Radiofréquences, l'utilisation d'autres agents sclérosants tel que l'OK-432 et la Doxycycline, et l'emploi des traitements systémiques (Rapamycine) ; mais surtout par l'intégration de tous les intervenants dans le protocole thérapeutique : pédiatres, chirurgien pédiatres, radiologues, psychologues et pédopsychologues reflétant une véritable prise en charge multidisciplinaire.

**REFERENCES**

**BIBLIOGRAPHIQUES**



**REFERENCES BIBLIOGRAPHIQUES :**

Les références bibliographiques sont citées par ordre de première apparition selon le style Vancouver.

- 1- Gabeff R, Lorette G, Herbreteau D, et al. Malformations lymphatiques kystiques superficielles [Superficialcysticlymphatic malformations]. *Ann DermatolVenerol*. 2017 ;144(5) :389-397. doi:10.1016/j.annder.2017.01.006.
- 2- Pierrot S, Manach Y, Couloigner V. Lymphangiomes Cervico faciaux : Imagerie, Diagnostic et Traitement. *EMC-Oto-rhino-laryngologie*. 2011;6 :1-7(Article 20-860-D-10). doi: 10.1016/S0246-0351(11)56066-0.
- 3- Wassef M, Blei F, Adams D, Alomari A, Baselga E, Berenstein A, et Al. Vascular Anomalies Classification: Recommendations From The International Society For The Study Of Vascular Anomalies. *Am AcadPediatr*. 2015;136(1): e203-e214. doi: <https://doi.org/10.1542/peds.2014-3673>.
- 4- Wiegand S, Eivazi B, Barth PJ, Rautenfeld DB, Folz BJ, Mandic R, et al. Pathogenesis of lymphangiomas. *Virchows Arch, Inter J of path*. 2008; 453:1-8. doi: 10.1007/s00428-008-0611-z.
- 5- Giguère CM, Bauman NM, Smith RJ. New treatment options for lymphangioma in infants and children. *Ann OtolRhinolLaryngol*. 2002; 111(12 Pt1):1066-1075. doi:10.1177/000348940211101202.
- 6- Bloom DC, Perkins JA, Manning SC. Management of lymphatic malformations. *CurrOpinOtolaryngol Head Neck Surg*. 2004; 12(6):500-504. doi: 10.1097/01.moo.0000143971.19992.2d.
- 7- Acevedo JL, Shah RK, Brietzke SE. Nonsurgical therapies for lymphangiomas: a systematic review. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008;138(4):418-424. doi: 10.1016/j.otohns.2007.11.018.
- 8- Hogeling M, Adams S, Law J, Wargon O. Lymphatic malformations: clinical course and management in 64 cases. *Australas J Dermatol*. 2011;52(3):186-190. doi:10.1111/j.1440-0960.2011.00777.x.
- 9- Shiels WE 2nd, Kenney BD, Caniano DA, Besner GE. Definitive percutaneous treatment of lymphatic malformations of the trunk and extremities. *J Pediatr Surg*. 2008 Jan;43(1):136-139; discussion 140. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.09.049.
- 10- Mathur NN, Rana I, Bothra R, et al. Bleomycin sclerotherapy in congenital lymphatic and vascular malformations of head and neck. *Int J PediatrOtorhinolaryngol*. 2005; 69:75-80. doi: 10.1016/j.ijporl.2004.08.008.
- 11- Smith MC, Zimmerman MB, Burke DK, et al. Efficacy and safety of OK-432 immunotherapy of lymphatic malformations. *Laryngoscope*. 2009;119(1):107-115. doi:10.1002/lary.20041.
- 12- Nehra D, Jacobson L, Barnes P, et al. Doxycycline sclerotherapy as primary treatment of head and neck lymphatic malformations in children. *J Pediatr Surg*. 2008; 43(3):451-460. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2007.10.009.

- 13- Cordes BM, Seidel FG, Sulek M, et al. Doxycycline sclerotherapy as the primary treatment for head and neck lymphatic malformations. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2007; 137(6):962-964. doi: 10.1016/j.otohns.2007.08.013.
- 14- Cahill AM, Nijs E, Ballah D, Rabinowitz D, Thompson L, Rintoul N. Percutaneous sclerotherapy in neonatal and infant head and neck lymphatic malformations: a single center experience. *J PediatrSurg.* 2011; 46(11): 2083-2095. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2011.07.004.
- 15- Aselli G. *De lactibussivelacteisvenis quarto vasorummesaraicorumgenere nova in- vento.* Milan: JB Biddelli; 1627.
- 16- Pecquet J. *Experimenta nova anatomicaquibusincognitum chili receptaculum et ab eo per thoracem in ramosquesubclavis vasa lactealdefergunter.* S et G Carmoisy, Paris: 1651.
- 17- Sabin FR. The lymphatic system in human embryos, with a consideration of the morphology of the system as a whole. *Vascular embryology.* *Am J Anat.* 1909; 9(1):43-91.
- 18- Huntington GC, Mc Clure CFW. The anatomy and development of the jugular lymph sacs in the domestic cat (*Felis domestica*). *Am J Anat.* 1910 ; 10 :177-311. doi : 10.1002/aja.1000100108.
- 19- Quéré I. Description anatomique et histologique, physiologie du système lymphatique. *Presse Med.* 2010 Dec;39(12):1269-78. French. doi: 10.1016/j.lpm.2010.09.009.
- 20- Risau W. Mechanisms of angiogenesis. *Nature.* 1997 Apr 17;386(6626):671-4. doi: 10.1038/386671a0.
- 21- Breier G, Risau W. The role of vascular endothelial growth factor in blood vessel formation. *Trends Cell Biol.* 1996;6(12):454-456. doi:10.1016/0962-8924(96)84935-x.
- 22- Gnanavel A, Divya P, Vikram T (2015) Cystic Hygroma- A Case Report and its Embryological Basis. *Anat Physiol.*2015; 5: 169. doi:10.4172/2161-0940.1000169.
- 23- Wigle JT, Harvey N, Detmar M, et al. An essential role for Prox1 in the induction of the lymphatic endothelial cell phenotype. *EMBO J.* 2002; 21(7):1505-1513. doi:10.1093/emboj/21.7.1505.
- 24- Yaniv K, Isogai S, Castranova D, Dye L, Hitomi J, Weinstein BM. Live imaging of lymphatic development in the zebrafish. *Nat Med.* 2006;12(6):711-716. doi:10.1038/nm1427.
- 25- Srinivasan RS, Dillard ME, Lagutin OV, et al. Lineage tracing demonstrates the venous origin of the mammalian lymphatic vasculature. *Genes Dev.* 2007 Oct; 21(19) :2422-2432. doi: 10.1101/gad.1588407.
- 26- Oliver G. Lymphatic vasculature development. *Nat RevImmunol.* 2004; 4:35-45. doi: 10.1038/nri1258.
- 27- Sabin FR. On the origin of the lymphatic system from the veins and the development of the lymph hearts and thoracic ducts in the pig. *Am J Anat.* 1902; 1:367-389.
- 28- Wilting J, Aref Y, Tomarev SI, Schweigerer L, Christ B, Valasek P et al. Dual origin of avian lymphatics. *Dev Biol.* 2006; 292:165-73. doi: 10.1016/j.ydbio.2005.12.043.
- 29- Ny A, Koch M, Schneider M, et al. A genetic *Xenopus laevis* tadpole model to study lymphangiogenesis. *Nat Med.* 2005;11(9):998-1004. doi:10.1038/nm1285.
- 30- Buttler K, Ezaki T, Wilting J. Proliferating mesodermal cells in murine embryos exhibiting macrophage and lymphendothelial characteristics. *BMC Dev Biol.* 2008; 8:43. doi:10.1186/1471-213X-8-43.

- 31- Karpanen T, Wirzenius M, Mäkinen T, et al. Lymphangiogenic growth factor responsiveness is modulated by postnatal lymphatic vessel maturation. *Am J Pathol.* 2006 ;169(2) :708-718. doi :10.2353/ajpath.2006.051200.
- 32- anbon C, Cluzan RV. *Lymphologie. Collection de médecine vasculaire.* Paris : Elsevier Masson ,1995.
- 33- Mascagni P. *Vasorum Lymphaticorum Corporis Humani Historia et Ichnographia.* Sienna, Italy : P. Carli, 1787.
- 34- Sappey PC. *Anatomie, physiologie, Pathologie des vaisseaux lymphatiques considérés chez l'homme et les vertébrés.* Paris: Adrien Delahaye; 1874.
- 35- Salazard B, Londner J, Casanova D, Bardot J, Magalon G. Les malformations lymphatiques : aspects cliniques et évolution. *Ann de ChirPlast Esthet.*2006;51(4-5):412-22. doi: 10.1016/j.anplas.2006.07.010.
- 36- Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69(3):412-22. doi: 10.1097/00006534-198203000-00002.
- 37- ISSVA Classification of Vascular Anomalies ©2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies Available at "issva.org/classification" Accessed.
- 38- Barreau M, Domp Martin A. Les malformations cutanées vasculaires non syndromiques. *Ann Dermatol Venereol.* 2014 ; 141 : 56-67. doi : 10.1016/j.annder.2013.10.053.
- 39- Kukk E, Lymboussaki A, Taira S, Kaipainen A, Jeltsch M, Joukov V, et al. VEGF-C receptor binding and pattern of expression with VEGFR-3 suggest a role in lymphatic vascular development. *Development.* 1996 ; 122 :3829-3837.
- 40- Eichmann A, Corbel C, Jaffredo T, Breant C, Joukov V, Kumar V et al. Avian VEGF-C: cloning, embryonic expression pattern and stimulation of differentiation of VEGFR-2-expressing endothelial cell precursors. *Development.* 1998; 125:743-752.
- 41- Maddalozzo J, Hughes CA, Huang L, Mu Y, Ludemann J, Crawford S. High Angiogenic Activity in Cells Isolated from Cystic Hygroma: Role of bFGF. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 1999;125(1):45-48. doi:10.1001/archotol.125.1.45.
- 42- Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Malformations lymphatiques kystiques. *Ann Dermatol Venereol.* 2006 ;133(6-7) :597-601. doi :10.1016/S0151-9638(06)70973-5.
- 43- Lorette G, Vaillant L, Wierzbicka E, Herbreteau D. Malformations lymphatiques kystiques cutanées localisées (ou lymphangiomes cutanés). *Presse Med.* 2010; 39(12):1309-1314. doi: 10.1016/j.lpm.2010.09.007.
- 44- White CL, Olivieri B, Restrepo R, McKeon B, Karakas SP, Lee EY. Low-flow vascular malformation pitfalls: from clinical examination to practical imaging evaluation-Part 1, lymphatic malformation mimickers. *AJR Am J Roentgenol.* 2016; 206(5):940-951. doi:10.2214/AJR.15.15793.
- 45- Uba AF, Chirdan LB. Management of cystic lymphangioma in children: experience in Jos, Nigeria. *Pediatr Surg Int.* 2006;22(4):353-356. doi:10.1007/s00383-006-1642-7.
- 46- Perkins JA, Maniglia C, Magit A, Sidhu M, Manning SC, Chen EY. Clinical and radiographic findings in children with spontaneous lymphatic malformation regression. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008; 138(6):772-777. doi: 10.1016/j.otohns.2008.02.016.
- 47- Chang MB, Newman CC, Davis MD, Lehman JS. Acquired lymphangiectasia (lymphangioma circumscriptum) of the vulva: clinicopathologic study of 11 patients from

- a single institution and 67 from the literature. *Int J Dermatol.* 2016; 55(9): e482-e487. doi: 10.1111/ijd.13264.
- 48- Alqahtani A, Nguyen LT, Flageole H, Shaw K, Laberge JM. 25 years' experience with lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* 1999;34(7):1164-1168. doi:10.1016/S0022-3468(99)90590-0.
- 49- Boyd PA, Anthony MY, Manning N, Rodriguez CL, Wellesley DG, Chamberlain P. Antenatal diagnosis of cystic hygroma or nuchal pad-report of 92 cases with follow up of survivors. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.*1996;74(1):F38-F42. doi:10.1136/fn.74.1.f38.
- 50- Song TB, Kim CH, Kim SM, Kim YH, Byun JS, Kim EK. Fetal axillary cystic hygroma detected by prenatal ultrasonography: a case report. *J Korean Med Sci.* 2002;17(3):400-402. doi:10.3346/jkms.2002.17.3.400.
- 51- Rha SE, Byun JY, Kim HH, et al. Prenatal sonographic and MR imaging findings of extensive fetal lymphangioma: a case report. *Korean J Radiol.* 2003 Oct-Dec;4(4):260-3. doi:10.3348/kjr.2003.4.4.260.
- 52- Sanhal CY, Mendilcioglu I, Ozekinci M, et al. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma. *Braz J Med Biol Res.* 2014;47(9):799-803. doi:10.1590/1414-431x20143895.
- 53- Orgul G, Ozyuncu O, Oktem A, Beksac MS. Management and outcomes of cystic hygromas: experience of a tertiary center. *J Ultrasound.* 2017 ;20(2) :127-131. doi:10.1007/s40477-017-0251-8.
- 54- Leroy A, Garabedian C, Fourquet T, Clouqueur E, Coulon C. Bilan iconographique (échographie/IRM) dans l'évaluation anténatale des malformations lymphatiques kystiques cervicales. *GynecolObstet Fertil.* 2016; 44:269-73. doi: 10.1016/j.gyobfe.2016.03.011.
- 55- Zanotti SD, LaRusso S, Coulson C. Prenatal sonographic diagnosis of axillary cystic lymphangiomas. *J Clin Ultrasound.* 2001;29(2):112-115. doi:10.1002/1097-0096(200102)29:2<112::AID-JCU1009>3.0.CO;2-Q.
- 56- Chen YN, Chen CP, Lin CJ, Chen SW. Prenatal Ultrasound Evaluation and Outcome of Pregnancy with Fetal Cystic Hygromas and Lymphangiomas. *J Med Ultrasound.* 2017;25(1) :12-15. doi: 10.1016/j.jmu.2017.02.001.
- 57- Nazir SA, Raza SA, Nazir S, Sherwood W, Bowker C, Lakhoo K. Challenges in the prenatal and post-natal diagnosis of mediastinal cystic hygroma: a case report. *J Med Case Rep.* 2008; 2:256. doi:10.1186/1752-1947-2-256.
- 58- Temizkan O, Abike F, Ayvaci H, Demirag E, Görücü Y, Isik E. Fetal axillary cystic hygroma: a case report and review. *Rare Tumors.* 2011;3(4): e39. doi:10.4081/rt.2011.e39.
- 59- Rezgui-Marhoul L, Hendaoui L. Lymphangiome Kystique Cervical, Diagnostic Prénatal. *Images EnMédecine Clinique Presse Med.* 2005; 34:967. doi: PM-07-2005-34-13-0755-4982-101019-200505509.
- 60- Farnaghi S, Kothari A. The value of early recognition of fetal lymphangioma. *Australas J Ultrasound Med.* 2013 Aug;16(3):147-152. doi: 10.1002/j.2205-0140.2013.tb00103.x.
- 61- Lo Magno E, Ermito S, Dinatale A, et al. Fetal cystic lymphangioma of the neck: a case report. *J Prenat Med.* 2009;3(1):12-14.
- 62- Zhang W, He KF, Yang JG, Ren JG, Sun YF, Zhao JH, et al. Infiltration of M2-polarized macrophages in infected lymphatic malformations: possible role in disease progression. *Br J Dermatol.* 2016; 175:102-12. doi: 10.1111/bjd.14471.

- 63- Diallo AO, Touré BM, Keïta A, Fofana N, Camara S, Sylla AV. Le lymphangiome cervico facial congénital de l'enfant au CHU de Conakry: analyse de trois cas. *J Afr Cancer*. 2013; 5:209-215. doi: 10.1007/s12558-013-0265-x.
- 64- Guruprasad Y, Chauhan DS. Cervical cystic hygroma. *J Maxillofac Oral Surg*. 2012;11(3):333-336. doi:10.1007/s12663-010-0149-x.
- 65- Sannoh S, Quezada E, Merer DM, Moscatello A, Golombek SG. Cystic hygroma and potential airway obstruction in a newborn: a case report and review of the literature. *Cases J*. 2009;2(1):48. doi:10.1186/1757-1626-2-48.
- 66- Weiser G, Beck-Razi N, Shavit I. Impending Airway Compromise due to Cystic Hygroma. *West J Emerg Med*. 2011;12(4):368-369. doi:10.5811/westjem.2011.2.2170.
- 67- Thompson DM, Kasperbauer JL. Congenital cystic hygroma involving the larynx presenting as an airway emergency. *J Natl Med Assoc*. 1994;86(8):629-632.
- 68- Ghritlaharey RK. Management of giant cystic lymphangioma in an infant. *J Clin Diagn Res*. 2013;7(8):1755-1756. doi:10.7860/JCDR/2013/5418.3256.
- 69- Yoganna SS, Rajendra Prasad RG, Sekar B. Oral lymphangioma of the buccal mucosa a rare case report. *J Pharm Bioall Sci* 2014;6: S188-91. doi:10.4103/0975-7406.137465.
- 70- Beech AN, Farrier JN. An Interesting Association of Cystic Hygroma of the Neck and Lymphangioma Causing a Paediatric Swollen Tongue. *Case Rep Pediatr*.2016;2016:7930945. doi:10.1155/2016/7930945.
- 71- Nitnaware AZ, Sakhare PT, Kapre GM. Cystic hygroma with extensive tongue involvement. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg*. 2011;63(1):89-92. doi:10.1007/s12070-010-0065-x.
- 72- Lerat J, Bisdorff-Bresson A, Borsic M, et al. Guidelines (short version) of the French Society of Otorhinolaryngology (SFORL) on cervical lymphatic malformation in adults and children : diagnosis. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis*. 2019 ;136(2) :109-112. doi:10.1016/j.anorl.2019.02.005.
- 73- De Serres LM, Sie KC, Richardson MA. Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995 May;121(5):577-82. doi:10.1001/archotol.1995.01890050065012.
- 74- Berg EE, Sobol SE, Jacobs I. Laryngeal Obstruction by Cervical and Endolaryngeal Lymphatic Malformations in Children: Proposed Staging System and Review of Treatment. *Ann OtolRhinolLaryngol*. 2013; 122(9):575-581. doi:10.1177/000348941312200907.
- 75- Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, et al. Microcystic lymphatic malformations of the tongue: diagnosis, classification, and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009; 135:976-83.
- 76- Yang B, Jiang C, Zhang B, et al. Giant primary cystic mediastinal lymphangioma: A case report. *Oncol Lett*. 2014;8(3):1246-1248. doi:10.3892/ol.2014.2320.
- 77- Karakas O, Karakas E, Boyaci FN, et al. Cervicomedial giant cystic hygroma: a case report. *J Clin Med Res*. 2013 Feb;5(1):61-63. doi:10.4021/jocmr1089w.
- 78- Ersoy AO, Oztas E, Saridogan E, Ozler S, Danisman N. An Unusual Origin of Fetal Lymphangioma Filling Right Axilla. *J Clin Diagnostic Res*. 2016 Mar;10(3): QD09-QD11. doi:10.7860/JCDR/2016/18516.7513.



- 79- Lee WS, Kim YH, Chee HK, Lee SA, Kim JD, Kim DC. Cavernous lymphangioma arising in the chest wall 19 years after excision of a cystic hygroma. *Korean J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;44(5):380-382. doi:10.5090/kjtcs.2011.44.5.380.
- 80- Patoulias D, Patoulias I, Kaselas C, et al. Cystic Lymphangioma of the Chest Wall in a 5-Year-Old Male Patient: A Rare and Atypical Localization-A Case Report and Comprehensive Review of the Literature. *Case Rep Pediatr.* 2017; 2017:2083204. doi:10.1155/2017/2083204.
- 81- Ogun GO, Oyetunde O, Akang E. Cavernous lymphangioma of the breast. *World J Surg Onc.*2007;5:69. doi:10.1186/1477-7819-5-69.
- 82- Musapudi EM, Bwalya AI, Mujinga IMW, Mujinga DT, Nikulu JI, Ilunga GN. Lymphangiome du sein: à propos d'un cas. *Pan Afr Med J.* 2017 ; 28 :23. doi:10.11604/pamj.2017.28.23.12318.
- 83- Lee CH, Kim YD, Kim KI, et al. Intrapulmonary cystic lymphangioma in a 2-month-old infant. *J Korean Med Sci.* 2004;19(3):458-461. doi:10.3346/jkms.2004.19.3.458.
- 84- Zakaria RH, Barsoum NR, El-Basmy AA, El-Kaffas SH. Imaging of pericardial lymphangioma. *Ann PediatrCardiol.* 2011;4(1):65-67. doi:10.4103/0974-2069.79628.
- 85- Ostrow CL, Shelton LC Jr, Gordon MW. Acute venous obstruction from a mediastinal cystic lymphangioma. *Tex Heart Inst J.* 1985;12(2):183-186.
- 86- Kumar S, Kumar S, Kumar S, Prakash V, Kumar V. Dumbbell-shaped lymphangioma of neck and thorax. *Natl J Maxillofac Surg.* 2014;5(1):90-92. doi:10.4103/0975-5950.140187.
- 87- Goneppanavar U, Prasad KN, Rao S, Chaudhury S. Intrathoracic cystic hygroma with sudden respiratory distress mimicking pneumonia. *Indian J Crit Care Med* 2012; 16(3):154-156. doi: 10.4103/0972-5229.102088.
- 88- Sokouti M, Rostambeigi N, Halimi M, Rasihashemi SZ. A Huge Lymphangioma Mimicking Pleural Effusion with Extension to Both Chest Cavities: A Case Report and Review of Literature. *Iran J Med Sci* March 2015; 40(2): 181-184.
- 89- Saadi A, Ayed H, Karray O, Kerkeni W, Bouzouita A, Mohamed Cherif M, et Al. Le lymphangiome kystique rétro-péritonéal: à propos de 5 cas et revue de la littérature. *Pan Afr Med J* 2016; 25:73. doi:10.11604/pamj.2016.25.73.10002.
- 90- El barni R, Lahkim M, Fihri JF, Mejdane A, Bouchama R, Achour A. Lymphangiome kystique de l'arrière-cavité des épiploons [Cysticlymphangioma of the lesser sac]. *Pan Afr Med J.* 2014; 17:48. doi:10.11604/pamj.2014.17.48.2422.
- 91- Talukdar S, Alagaratnam S, Sinha A, Thorn CC, Elton C. Giant cystic lymphangioma in childhood: a rare differential for the acute abdomen. *BMJ Case Rep.* 2011Jul; 2011: bcr0420114105. doi:10.1136/bcr.04.2011.4105.
- 92- Bhattacharyya R, Nyabera A, Bethel C, Zuberi J et al. Mesenteric cystic lymphangioma causing jejunal obstruction. *J PediatrSurg Case Rep.* 2017; 26: 4-6. doi:10.1016/j.epsc.2017.08.013.
- 93- Kably A, Moumen M, Raissouni N, Benjelloun N, Mehhane M, Abi F, Elfares. Le lymphangiome kystique du mésentère et de l'épiploon. À propos de deux cas. *GynecolObstet Fertil.* 2003 ; 31(2) : 136-138. doi:10.1016/S1297-9589(03)00005-5.
- 94- Traoré BZ, Serrar K, Saoud O, et al. A rare cause of spontaneous hemoperitoneum in adults: ruptured cystic hemolymphangioma. *Pan Afr Med J.* 2017; 26:8. doi:10.11604/pamj.2017.26.8.6533.

- 95- Kopicky L, Humenansky K, Gitzelmann C, Gulatiet R, et al. Intra abdominal cystic lymphangioma. J PediatrSurg Case Rep. 2017 ; 26 : 32-34. doi:10.1016/j.epsc.2017.08.010.
- 96- Ömer Kati, İükrü Güngör, Yasar Kandur. Mesenteric cystic lymphangioma : Case report. J PediatrSurg Case Rep. 2018; 35 :26-28. doi:10.1016/j.epsc.2018.04.004.
- 97- El Anzaoui J, Ghoundale O, Touiti D, et al. Un lymphangiome kystique rétropéritonéal révéle par des coliques néphrétiques. Can Urol Assoc J. 2015 ;9(3-4) : E132-E135. doi:10.5489/cuaj.2328.
- 98- Eisawi A, Otter M, Asha M, Al-Temimi A. A case of a giant cystic lymphangioma mimicking acute appendicitis. Ann R Coll SurgEngl. 2012 ;94(1) : e24-e25. doi:10.1308/003588412X13171221499144.
- 99- Lui S, Nyo YL, Mali VP. Ileal cystic lymphangioma presenting with acute appendicitis. J Indian ; Assoc Pediatr Surg. 2018 ; 23 :36-38. doi:10.4103/jiaps.JIAPS\_44\_17.
- 100- Takeda A,Ito H, Nakamura H. Large Omental Cystic Lymphangioma Masquerading as Mucinous Ovarian Neoplasia in an 8-Year-Old Premenarchal Girl : The Findings from Diagnostic Imaging and Laparoscopic-Assisted Excision. J PediatrAdolesc Gynecol. 2017 ;30(6) : 659-662. doi:10.1016/j.jpap.2017.06.003.
- 101- Gümüştaş OG, Sanal M, Güner O, Tümay V. Retroperitoneal cystic lymphangioma : a diagnostic and surgical challenge. Case Rep Pediatr ;2013:292053. doi:10.1155/2013/292053.
- 102- Masakuni Fujii, Hiroaki Saito, Masao Yoshioka, JunjiShiode. Rare Case of Pancreatic Cystic Lymphangioma. Case Rep Intern Med. 20 Nov 2017 ; 57(6) :813-817. doi:10.2169/internalmedicine.9445-17.
- 103- Chen D, Feng X, Lv Z, Xu X, Ding C, Wu J. Cystic lymphangioma of pancreas : A rare case report and review of the literature. Medicine (Baltimore). 2018 ;97(28) : e11238. doi:10.1097/MD.00000000000011238.
- 104- Huang L, Li J, Zhou F, Yan J, Liu C,Yan Y. Giant cystic lymphangioma of the liver. Hepatol Int 2010; 4(4):784-787. DOI 10.1007/s12072-010-9220-4
- 105- Bhutani MS, Annangi S, Koduru P, Aggarwal A, Suzuki R. Diagnosis of cystic lymphangioma of the colon by endoscopic ultrasound: Biopsy is not needed!.Endosc Ultrasound. 2016 Sep1;5(5):335-338. doi: 10.4103/2303-9027.191668.
- 106- Morris-Stiff G, Falk GA, El-Hayek K, Vargo J, Bronner M, Vogt DP. Jejunal cavernous lymphangioma. BMJ Case Rep. 2011 May ;2011: bcr0320114022. doi:10.1136/bcr.03.2011.4022.
- 107- Leland HA, Lee JT, Tan JH, Romine LE, Bansal V. Cystic lymphangioma of the lesser curvature of the stomach-case report. J Radiol Case Rep. 2011;5(5):31-37. doi:10.3941/jrcr.v5i5.716.
- 108- Chen G, Liu M, Malik TH, Li S, Tang Y, Xu H. Giant cystic lymphangioma originating from the cardia of the stomach: A case report. Exp Ther Med. 2016;11(5):1943-1946. doi:10.3892/etm.2016.3090.
- 109- Ming Zhao, Qianfeng Gu, Changshui Li, Jingjing Yu, Honggang Qi. Cystic lymphangioma of adrenal gland: a clinicopathological study of 3 cases and review of literature. Int J Clin ExpPathol. 2014; 7(8):5051-5056.

- 110- Joliat GR, Melloul E, Djafarriar R, et al. Cystic lymphangioma of the adrenal gland: report of a case and review of the literature. *World J Surg Oncol.* 2015; 13:58. doi:10.1186/s12957-015-0490-0.
- 111- Jones IS. Lymphangiomas of the Ocular Adnexa: An Analysis of 62 Cases. *Trans Am Ophthalmol Soc.*1959;57:602-665.
- 112- Moustaine MO, Hassoune M, Allali B, Elmaaloum L, Elkettani A, Zaghloul K. Lymphangiome kystique intra-orbitaire de l'enfant: À propos d'un cas. *J Fr Ophtalmol.* 2019;42(9): e411-e414. doi:10.1016/j.jfo.2019.04.019.
- 113- Khamassi K, Mahfoudhi M. Lymphangiome kystique de la parotide. *Pan Afr Med J.* 2015; 20:443. doi:10.11604/pamj.2015.20.443.6300.
- 114- Kajal P, Rattan KN, Malik VS, Garsa V. Scrotal lymphangioma - a rare cause of scrotal swelling. *APSP J Case Rep.* 2013;4(1):5.
- 115- Al-Jabri T, Gruener AM. A rare case of lymphangioma of the scrotum in a 3-year-old boy: a case report. *Cases J.* 2009; 2:183. doi:10.1186/1757-1626-2-183.
- 116- Thakur SK. Unilocular cystic lymphangioma of thigh-an extremely rare clinical entity. *Indian J Surg.* 2010;72(5):417-418. doi:10.1007/s12262-010-0142-0.
- 117- Jlalialia Z, Chefi MA, Ouahchi A, Jenzri M et al. Cystic lymphangioma of the arm. *J PediatrSurg Case Rep.* 2019; 44 :101200. doi:10.1016/j.epsc.2019.101200.
- 118- Luks VL, Kamitaki N, Vivero MP, Uller W, Rab R, Bovée JV et al. Lymphatic and other vascular malformative/overgrowth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA. *J Pediatr* 2015; 166(4):1048-54. doi:10.1016/j.jpeds.2014.12.069.
- 119- Keppler-Noreuil KM, Rios JJ, Parker VER, Semple RK, Lindhurst MJ, Sapp JC et al. PIK3CA-Related Overgrowth Spectrum (PROS): diagnostic and testing eligibility criteria, differential diagnosis, and evaluation. *Am J Med Genet A.* 2015; 167A:287-295.
- 120- Balasubramanian A, Abdullah B. Cystic hygroma co-existing with congenital subglottic stenosis. *Acta Inform Med.* 2012;20(3):192-193. doi:10.5455/aim.2012.20.192-193.
- 121- Kitazawa S, Mori K, Kondo T, Kitazawa R. Fetal nuchal cystic hygroma associated with aortic coarctation and trisomy 21: a case report. *Cases J.* 2009 ;2 :8280. doi:10.4076/1757-1626-2-8280.
- 122- Komatsu T, Takahashi Y. Mediastinal cystic lymphangioma in a patient with situs inversus totalis. *Case Rep Surg.* 2014 ; 2014 :781874. doi:10.1155/2014/781874.
- 123- Mittal MK, Malik A, Sureka B, Thukral BB. Cystic masses of neck : A pictorial review. *Indian J Radiol Imaging.* 2012 ; 22(4) :334-343. doi:10.4103/0971-3026.111488.
- 124- Ozel A, Uysal E, Dokucu AI, Erturk SM, Basak M, Cantisani V. US, CT and MRI findings in a case of diffuse lymphangiomatosis and cystic hygroma. *J Ultrasound.* 2008 ;11(1) :22-25. doi:10.1016/j.jus.2007.12.002.
- 125- Balaji R, Ramachandran K. Cystic Lymphangioma of the Breast : Magnetic Resonance Imaging Features. *Breast Care (Basel).* 2010 ;5(4) :250-252. doi :10.1159/000319503.
- 126- Romeo V, Maurea S, Guarino S, Sirignano C, Mainenti PP, Picardi M, Salvatore M. A case of lower-neck cystic lymphangioma : correlative US, CT and MR imaging findings. *Case Reports Quant Imaging Med Surg* 2013 ;3(4) :224-227. doi:10.3978/j.issn.2223-4292.2013.08.03.
- 127- Romeo V, Maurea S, Mainenti PP, et al. Correlative imaging of cystic lymphangiomas : ultrasound, CT and MRI comparison. *Acta Radiol Open.* 2015 ;4(5) :2047981614564911. doi:10.1177/2047981614564911.



- 128- Mirza B, Ijaz L, Saleem M, Sharif M, Sheikh A. Cystic hygroma : an overview. *J CutanAesthet Surg.* 2010 ;3(3) :139-144. doi:10.4103/0974-2077.74488.
- 129- Yokoigawa N, Okuno M, Kwon AH. Cystic lymphangioma of the chest wall : a case report. *Case Rep Gastroenterol.* 2014 ;8(3) :393-397. doi:10.1159/000370030.
- 130- Kamath BS, Chatterjee AS, Chandorkar I, Bhanushali H. Giant Recurrent Cystic Hygroma : A Case Report. *J West Afr Coll Surg.* 2014 ;4(2) :100-111.
- 131- Ozdemir H, Kocakoc E, Bozgeyik Z, Cobanoglu B. Recurrent retroperitoneal cystic lymphangioma. *Yonsei Med J.* 2005 ;46(5) :715-718. doi:10.3349/ymj.2005.46.5.715.
- 132- Ajdar H. Lymphangiome Kystique Chez L'enfant (à propos de 11 cas). Thèse de doctorat en médecine. Université Sidi Mohammed Ben Abdellah Faculté de médecine et de pharmacie ; Fes, 2011.
- 133- Zhou H, Zhong C, Fu Q, et al. Thoracoscopic resection of a huge mediastinal cystic lymphangioma. *J Thorac Dis.* 2017 ;9(10) : E887-E889. doi:10.21037/jtd.2017.09.97.
- 134- Ishibashi Y, Tsujimoto H, Kouzu K, et al. Laparoscopic resection of a huge retroperitoneal cystic lymphangioma after successful reduction of tumor size with a double balloon catheter. *Int J Surg Case Rep.* 2015 ;11 :8-10. doi:10.1016/j.ijscr.2015.04.016.
- 135- Kogo H, Matsumoto S, Uchida E. Single-port laparoscopic-assisted resection for a large abdominal cystic lymphangioma : a case report. *Surg Case Rep.* 2018 ;4(1) :92. doi:10.1186/s40792-018-0501-9.
- 136- Zhuo CH, Shi DB, Ying MG, et al. Laparoscopic segmental colectomy for colonic lymphangiomas : a definitive, minimally invasive surgical option. *World J Gastroenterol.* 2014 ;20(26) :8745-8750. doi:10.3748/wjg.v20.i26.8745.
- 137- Emran MA, Dubois J, Laberge L, Al-Jazaeri A, Bütter A, Yazbeck S. Alcoholic solution of zein (Ethibloc) sclerotherapy for treatment of lymphangiomas in children. *J Pediatr Surg.* 2006 ;41(5) :975-979. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.01.019.
- 138- Churchill P, Otal D, Pemberton J, Ali A, Flageole H, Walton J. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: A scoping review. *J pediatr surg.* 2011 ;46 : 912-922. doi:10.1016/j.jpedsurg.2011.02.027.
- 139- Lee BB, Kim DI, Huh S, et al. New experiences with absolute ethanol sclerotherapy in the management of a complex form of congenital venous malformation. *J Vasc Surg.* 2001 ;33(4) :764-772. doi:10.1067/mva.2001.112209.
- 140- Lee BB, Do YS, Yakes W, Kim DI, Mattassi R, Hyon WS. Management of arteriovenous malformations : a multidisciplinary approach. *J Vasc Surg.* 2004 ;39(3) :590-600. doi:10.1016/j.jvs.2003.10.048.
- 141- Akhan O, Cekirge S, Özmen M et al. Percutaneous transcatheter ethanol sclerotherapy of postoperative pelvic lymphoceles. *Cardiovasc Intervent Radiol.*1992 ; 15 : 224-227. doi:10.1007/BF02733927.
- 142- Qiu Y, Chen H, Lin X, Hu X, Jin Y, Ma G. Outcomes and complications of sclerotherapy for venous malformations. *Vasc Endovascular Surg.* 2013 ; 47 :454-461. doi:10.1177/1538574413492390.
- 143- Impellizzeri P, Romeo C, Borruto FA, et al. Sclerotherapy for cervical cystic lymphatic malformations in children. Our experience with computed tomography-guided 98% sterile ethanol insertion and a review of the literature. *J Pediatr Surg.* 2010 ;45(12) :2473-2478. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.07.023.

- 144- Saba C, Bossi MC, Barletta A. La terapia del linfangiomacisticosottocutaneomediantepunturaecoguidata ed alcolizzazione [Therapy of subcutaneous cystic lymphangioma with ultrasound-guided puncture and alcoholization]. *Radiol Med.* 1992 ;83(3) :270-272.
- 145- Puig S, Aref H, Brunelle F. Double-needle sclerotherapy of lymphangiomas and venous angiomas in children: a simple technique to prevent complications. *Am J Roentgenol.* 2003 ; 180(5) :1399-1401. doi:10.2214/ajr.180.5.1801399.
- 146- Gorincour G, Paris M, Aschero A, Desvignes C, Bourlière B, Petit P. Malformations lymphatiques : traitement percutané. *Ann Chir Plast Esthet.* 2006 ; 51 :423-8. doi:10.1016/j.anplas.2006.07.022.
- 147- Zainine R, El Aoud C, Sellami M, Beltaief N, Sahtout S, BesbesG. Les lymphangiomes kystiques : A propos de 25 cas. *La Tunisie Médicale.* 2012 ; 90 (1) : 19 - 24.
- 148- Kumar V, Kumar P, Pandey A, et al. Intralesional bleomycin in lymphangioma : an effective and safe non-operative modality of treatment. *J CutanAesthetSurg.* 2012 ;5(2) :133-136. doi:10.4103/0974-2077.99456.
- 149- Chaudry G, Guevara CJ, Rialon KL et al. Safety and Efficacy of Bleomycin Sclerotherapy for Microcystic Lymphatic Malformation. *Cardiovasc InterventRadiol* 2014 ;37 : 1476-1481. doi:10.1007/s00270-014-0932-z.
- 150- Horbach SE, Rigter IM, Smitt JH, Reekers JA, Spuls PI, van der Horst CM. Intralesional Bleomycin Injections for Vascular Malformations : A Systematic Review and Meta-Analysis. *PlastReconstr Surg.* 2016 ;137(1) :244-256. doi:10.1097/PRS.0000000000001924.
- 151- Rawat JD, Sinha SK, Kanojia RP, Wakhlu A, Kureel SN, Tandon RK. Non surgical management of cystic lymphangioma. *Indian J Otolaryngol Head Neck Surg.* 2006 ;58(4) :355-357. doi:10.1007/BF03049593.
- 152- Teissier N. Lymphangiomes cervicofaciaux : imagerie, diagnostic et traitement. *EMC - Oto-rhino-laryngologie* 2017;12(1):1-15. doi:10.1016/S0246-0351(16)76744-4.
- 153- Banieghbal B, Davies MR. Guidelines for the successful treatment of lymphangioma with OK-432. *Eur J PediatrSurg* 2003 ;13(2) :103-107. doi:10.1055/s-2003-39581.
- 154- Giguere CM, Bauman NM, Sato Y, Burke DK, Greinwald JH, Pransky S, et al. Treatment of lymphangioma with OK-432 (picibanil) sclerotherapy. A prospective multi-institutional Trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2002 ;128(10) :1137-1144. doi:10.1001/archotol.128.10.1137.
- 155- Gallego Herrero C, Navarro Cutillas V. Percutaneous sclerotherapy of pediatric lymphatic malformations : experience and outcomes according to the agent used. *Radiologia.* 2017 ;59(5) :401-413. doi:10.1016/j.rxeng.2017.07.001.
- 156- Ogita S, Tsuto T, Nakamura K, Deguchi E, Tokiwa K, Iwai N. OK-432 therapy for lymphangioma in children: why and how does it work?. *J Pediatr Surg.* 1996 ;31(4) :477-480. doi:10.1016/s0022-3468(96)90478-9.
- 157- Oosthuizen JC, Burns P, Russell JD. Lymphatic malformations : a proposed management algorithm. *Int J PediatrOtorhinolaryngol.* 2010 ;74(4) :398-403. doi:10.1016/j.ijporl.2010.01.013.
- 158- Roy S, Reyes S, Smith LP, Bipolar radiofrequency plasma ablation (Coblation) of lymphatic malformations of the tongue, *Int. J. Pediatr. Otorhinolaryngol.* 2009 ; 73 : 289-293. doi:10.1016/j.ijporl.2008.10.022.

- 159- Ryu NG, Park SK, Jeong HS, Low power radiofrequency ablation for symptomatic microcystic lymphatic malformation of the tongue. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2008 ; 72 :1731-1734. doi:10.1016/j.ijporl.2008.08.003.
- 160- Cable BB, Mair EA. Radiofrequency ablation of lymphangiomatous macroglossia. *Laryngoscope.* 2001 ;111(10) :1859-1861. doi:10.1097/00005537-200110000-00035.
- 161- Grimmer JF, Mulliken JB, Burrows PE, Rahbar R. Radiofrequency ablation of microcystic lymphatic malformation in the oral cavity. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*2006;132:1251-6.
- 162- Kim SW. Long-term outcome of radiofrequency ablation for intraoral microcystic lymphatic malformation. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.*2011;137:1247-50.
- 163- Zhou Q, Zheng JW, Mai HM, Luo QF, Fan XD, Su LX, Wang YA, Qin ZP. Treatment guidelines of lymphatic malformations of the head and neck. *Oral Oncol.* 2011 Dec ;47(12):1105-9. doi:10.1016/j.oraloncology.2011.08.001.
- 164- Shumaker PR, Dela Rosa KM, Krakowski AC. Treatment of lymphangioma circumscriptum using fractional carbon dioxide laser ablation. *Pediatr Dermatol.* 2013;30(5):584-6.
- 165- Azouz H, Salah H, Al-Ajlan S, Badran M. Treatment of cystic hygroma in a young infant through multidisciplinary approach involving sirolimus, sclerotherapy, and debulking surgery. *JAAD Case Rep.* 2016 ;2(4) :350-353. doi:10.1016/j.jdc.2016.05.019.
- 166- Amodeo I, Colnaghi M, Raffaelli G, et al. The use of sirolimus in the treatment of giant cystic lymphangioma: Four case reports and update of medical therapy. *Medicine (Baltimore).* 2017 ;96(51) : e8871. doi:10.1097/MD.00000000000008871.
- 167- Gan RW, Chauhan K, Singh S. Spontaneous resolution of a recurrent axillary cystic hygroma following acute infection. *BMJ Case Rep.* 2015 Nov 9;2015:bcr2015211383. doi: 10.1136/bcr-2015-211383.
- 168- Vikićević J, Milobratović D, Vukadinović V, Golubović Z, Krstić Z. Lymphangioma scroti. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:654-6.
- 169- Makh DS, Mortimer P, Powell B. A review of the surgical treatment of vulval lymphangioma and lymphangiectasia: four case reviews. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2006;59(12):1442-5. doi:10.1016/j.bjps.2005.12.018.
- 170- Ahn SJ, Chang SE, Choi JH, Moon KC, Koh JK, Kim DY. A case of unresectable lymphangioma circumscriptum of the vulva successfully treated with OK-432 in childhood. *J Am Acad Dermatol.* 2006;55:S106-7. doi:10.1016/j.jaad.2005.09.022.
- 171- Schwarcz RM, Ben Simon GJ, Cook T, Goldberg RA. Sclerosing therapy as first line treatment for low flow vascular lesions of the orbit. *Am J Ophthalmol*2006;141:333-9. doi:10.1016/j.ajo.2005.09.026.
- 172- Acord M, Srinivasan AS, Cahill AM. Percutaneous Treatment of Lymphatic Malformations. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2016 Dec;19(4):305-311. doi:10.1053/j.tvir.2016.10.001.
- 173- Bouwman FCM, Kooijman SS, Verhoeven BH, Schultze Kool LJ, van der Vleuten CJM, Botden SMBI, de Blaauw I. Lymphatic malformations in children: treatment outcomes of sclerotherapy in a large cohort. *Eur J Pediatr.* 2021 Mar;180(3):959-966. doi:10.1007/s00431-020-03811-4.

- 174- Gilony D, Schwartz M, Shpitzer T, Feinmesser R, Kornreich L, Raveh E. Treatment of lymphatic malformations : a more conservative approach. *J Pediatr Surg.*2012 ;47(10) :1837-42. doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2012.06.005.
- 175- Okazaki T, Iwatani S, Yanai T, et al. Treatment of lymphangioma in children: our experience of 128 cases. *J Pediatr Surg.* 2007;42(2):386-389. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.10.012
- 176- Behera S, Bawa M, Kanojia RP, Saha PK, Singh T, Samujh R. Outcome of antenatally diagnosed cystic hygroma - Lessons learnt. *Int J PediatrOtorhinolaryngol.* 2020 Nov;138:110227. doi: 10.1016/j.ijporl.2020.110227.
- 177- De Maria L, De Sanctis P, Balakrishnan K, Tollefson M, Brinjikji W. Sclerotherapy for lymphatic malformations of head and neck: Systematic review and meta-analysis. *J VascSurg Venous LymphatDisord.* 2020 Jan;8(1):154-164. doi: 10.1016/j.jvsv.2019.09.007.
- 178- Boardman SJ, Cochrane LA, Roebuck D, Elliott MJ, Hartley BEJ. Multimodality Treatment of Pediatric Lymphatic Malformations of the Head and Neck Using Surgery and Sclerotherapy. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2010;136(3):270-276. doi:10.1001/archoto.2010.6.
- 179- Bisdorff-Bresson A, Bigorre M, Vernhet H, Quéré I, Degrugillier-Chopin C, Abud T. Malformations Lymphatiques Kystiques Superficielles : Malformations Lymphatiques. *Traité de médecine vasculaire.*2011 ;2 :445-448. doi: 10.1016/B978-2-294-71346-0.50020-3.
- 180- Kulungowski AM, Patel M. Lymphatic malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2020 Oct;29(5):150971. doi: 10.1016/j.sempedsurg.2020.150971.
- 181- Kavunkal AM, Ramkumar J, Gangahanumaiah S, Parimelazhagan KN, Cherian VK. Isolated mediastinal cystic lymphangioma in a child. *J Thorac Cardiovasc Surg.*2007 Dec;134(6):1596-1597. doi:10.1016/j.jtcvs.2007.08.011.
- 182- El Sayed M, Touny M, Ibrahim N, Kasb I, Al-Azzawi Z. A rare case of cystic hygroma in neck and extending into thoracic cavity, *Int J Surg Case Rep.*2020 ;76 :174-177. doi:10.1016/j.ijscr.2020.09.090.
- 183- Ho FC, Chen HL, Chung HW. Axillary Cystic Hygroma. *The Journal of Pediatrics.* 2021 Jul;234:273-274. doi:10.1016/j.jpeds.2021.03.024.
- 184- Ben Hamouda H, Gasmi O, Wannas S, Korbi A, Belguith M, Jerbi S. Diagnostic anténatal d'un lymphangiomekystiquegéant de la paroi thoraco-axillaire *Arch Pediatr.* 2014 Sep;21(9):1011-5. doi: 10.1016/j.arcped.2014.06.008.
- 185- Gupta SS, Singh O. Cystic lymphangioma of the breast in an 8-year-old boy: report of a case with a review of the literature. *Surg Today.* 2011 Sep;41(9):1314-8. doi:10.1007/s00595-010-4382-1.
- 186- Gunadi, Gibran Kashogi, Dedi Prasetya, Aditya Rifqi Fauzi, Eddy Daryanto, Andi Dwihantoro. Pediatric patients with mesenteric cystic lymphangioma: A case series, *Int. J. Surg. Case Rep.* 2019 ;64 :89-93. doi:10.1016/j.ijscr.2019.09.034.
- 187- Kurbedin J, Haines L, Levine MC, Dickman E. When Fever, Leukocytosis, and Right Lower Quadrant Pain Is Not Appendicitis. *Pediatr Emerg Care.* 2017 Sep;33(9):e46-e47. doi:10.1097/PEC.0000000000001250.
- 188- Wake S, Abhyankar A, Hutton K. Abdominal cystic lymphangioma mimicking appendicitis. *Eur J PediatrSurg Rep.* 2013;1(1):32-34. doi:10.1055/s-0033-1337114.

- 189- Mesić M, Cigit I, Žganjer M, Čizmić A, Župančić B, Madžar Z. Cystic Lymphangioma of Jejunal Mesentery Mimicking Acute Appendicitis: Case Report. *Acta clinicaCroatica*. 2013 ;52(1):129-131.
- 190- E Mina, G Fusi, R Angotti, N Nardi, M Vincenti, M Messina, F Molinaro, M Bertozzi. Mesenteric cystic lymphangioma mimicking an ileo-colic intussusception, *J PediatrSurg Case Rep*.2020 ;57,101461. doi:10.1016/j.epsc.2020.101461.
- 191- Hureibi K, Sunidar OA. Mesenteric cystic lymphangioma mimicking malignancy. *BMJ Case Reports*. 2014 Sep ; bcr-2014-203560. doi:10.1136/bcr-2014-203560.
- 192- Maa J, Wa C, Jaigirdir A, Cho SJ, Corvera CU. Giant mesenteric cystic lymphangioma presenting with abdominal pain and masquerading as a gynecologic malignancy. *Rare Tumors*. 2009 Dec;1(2):e48. doi:10.4081/rt.2009.e48.
- 193- Chew BJW, Dagash H, Khare MM. Intra-Abdominal Cystic Lymphangioma. *J Pediatr*. 2019 Feb;205:288-288.e1. doi:10.1016/j.jpeds.2018.09.034.
- 194- Chevreau J, Naepels P, Buisson P, Razafimanantsoa L, Gondry J, Haraux E. Lymphangiomekystiquegéant du mésocôlon : un diagnostic anténatal difficile. À propos d'un cas. *Arch Pediatr*.2017 ;24(6) :552-556. doi :10.1016/j.arcped.2017.03.013.
- 195- Merouane N, El Bakkaly A, Nang R, Lahraoui Y, Amrani A, Dendane A. Cystic lymphangioma of the elbow in an infant: A case report. *J PediatrSurg Case Rep*.2018;32 :35-38. doi:10.1016/j.epsc.2018.01.012
- 196- Giuseppe R, Elsa I, Maria A, Daniele I, Vincenzo D. Cystic lymphangioma of the upper extremity: US and MRI correlation. *Eur Radiol*.2005 ;15 : 400-402. doi:10.1007/s00330-004-2347-8.
- 197- Ratan SK, Ratan KN, Sehgal T, Maggu S. Spermatic cord lymphangioma in a 7-year-old child masquerading as a hydrocele. *BJU Int*. 2003 Dec ;92 Supl3:e33. doi:10.1111/j.1464-410x.2003.04046.x.
- 198- Singla S, Rattan K, Singh S. Cystic Hygroma of the Gluteal Region.I *J pediatr*.2000 ;67(10):779-780.
- 199- Noia G, Pellegrino M, Masini L, Visconti D, Manzoni C, Chiaradia G, Caruso A. Fetal cystic hygroma: the importance of natural history. *Eur J ObstetGynecolReprod Biol*. 2013 Oct;170(2):407-13. doi: 10.1016/j.ejogrb.2013.07.043.
- 200- Jackson IT, Carreno R, Potpavic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations and lymphovenous malformations: classification and methods of treatment. *PlastReconstrSurg* 1993;91(7):1216-30.
- 201- Sanlialp I, Karnak I, Tanyel FC, Senocak ME, Büyükpamukçu N. Sclerotherapy for lymphangioma in children. *Int J PediatrOtorhinolaryngol*. 2003 Jul;67(7):795-800. doi:10.1016/s0165-5876(03)00123-x.
- 202- Thiam O, Faye PM, Niasse A, Seye Y, Gueye ML, Sarr IS. Cystic mesenteric lymphangioma: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2019;61:318-321. doi:10.1016/j.ijscr.2019.07.051.
- 203- Abdulraheem AK, Al Sharie AH, Al Shalakhti MH, Alayoub SY, Al-Domaidat HM, El-Qawasmeh AE. Mesenteric cystic lymphangioma: A case report. *Int J Surg Case Rep*. 2021 Mar;80:105659. doi:10.1016/j.ijscr.2021.105659.
- 204- Kalwani NM, Rockson SG. Management of lymphatic vascular malformations: A systematic review of the literature. *J VascSurg Venous LymphatDisord*. 2021 Jul;9(4):1077-1082. doi:10.1016/j.jvsv.2021.01.013.

## *Références bibliographiques*

- 205- Zamora AK, Barry WE, Nowicki D, et al. A multidisciplinary approach to management of abdominal lymphatic malformations. *J Pediatr Surg.* 2021 Aug;56(8):1425-1429. doi:10.1016/j.jpedsurg.2020.10.007.
- 206- Târcoveanu E, Moldovanu R, Bradea C, Vlad N, Ciobanu D, Vasilescu A. Laparoscopic Treatment of Intraabdominal Cystic Lymphangioma. *Chirurgia (Bucur).* 2016 May-Jun;111(3):236-41.
- 207- Koo HJ, Lee JH, Kim GY, Choi YJ, Baek JH, Choi SH, Nam SY, Kim SY, Suh DC. Ethanol and/or radiofrequency ablation to treat venolymphatic malformations that manifest as a bulging mass in the head and neck. *Clin Radiol.* 2016 Oct;71(10):1070.e1-7. doi: 10.1016/j.crad.2016.03.012.

# ANNEXES



N° du dossier : .....

Date de la première consultation (jour, mois, année) : ..... / ..... / .....

**A. ETAT CIVIL :**

1. Nom : .....
2. Prénom : .....
3. Date de naissance (jour, mois, année) :        /        /
4. Age : .....
5. Sexe :    Masculin        Féminin
6. Adresse (indicatif de la wilaya) .....
- Commune .....
7. N° de téléphone : .....

**B. EXAMEN INITIAL :**

**1. ANTECEDENTS :**

**a) Échographie anténatale :**

- Non faite
- Normale
- Pathologique

**b) Consanguinité :**

Non                      2<sup>er</sup> degré                      3<sup>ème</sup> degré

**c) Cas similaires dans la famille :**

Non                      Oui

**2. AGE DE DECOUVERTE :**

- a) Diagnostic anténatal
- b) A la naissance
- c) Avant l'âge de 2 ans
- d) De 2 ans et 5 ans
- e) Entre 5 ans et 16 ans

**3. TYPE DE LOCALISATION :**

- a) Localisation cervico-faciale : Oui                      Non
- b) Localisation thoracique :    Oui                      Non



**Type de localisation thoracique :**

- Localisation pariétale
- Localisation axillaire
- Localisation profonde
- Localisation mammaire

c) **Localisation abdominopelvienne :**      Oui                  Non

**Type de localisation abdominopelvienne :**

- Mésentérique jéjunale
- Mésentérique iléale
- Mésocolique
- Splénique
- Pariétale
- Épiploïque
- Rétropéritonéale

d) **Localisation au niveau des membres :**      Oui                  Non

**Type de localisation au niveau des membres :**

- Membre supérieur
- Membre inférieur
- Région glutéale
- Région inguinale

**4. MOTIF DE CONSULTATION SELON LA LOCALISATION :**

a) **Localisation cervico-faciale :**

- Tuméfaction asymptomatique
- Tuméfaction avec détresse respiratoire

b) **Localisation thoracique :**

- Tuméfaction pariétale
- Symptomatologie respiratoire
- Découverte fortuite (examen radiologique)



**b) IRM :**

- Nombre de MLK :
- Siège de la MLK :
- Taille de la MLK : mm
- Type de la MLK :

Macro-kystique

Micro-kystique

Mixte

- Association avec d'autres lésions vasculaires : Oui Non
- Compression des organes de voisinage : Oui Non

**c) TDM :**

- Nombre de MLK :
- Siège de la MLK :
- Taille de la MLK : mm
- Type de la MLK :

Macro-kystique

Micro-kystique

Mixte

- Association avec d'autres lésions vasculaires : Oui Non
- Compression des organes de voisinage : Oui Non

**7. FORME DE LA MALFORMATION LYMPHATIQUE KYSTIQUES :**

- MLK superficielle
- MLK profonde
- Association des deux

**8. INCIDENTS AVANT TRAITEMENT DES MLK SUPERFICIELLES :**

- Hémorragie intra-kystique
- Poussée inflammatoire
- Non

**9. TRAITEMENT :**

**a) Date de début du traitement :**

**b) Age lors du traitement en mois :**

**c) Abstention-surveillance :**

Oui non

**d) Chirurgie :**

Type de chirurgie :

- Chirurgie programmée de 1<sup>ère</sup> intention
- Chirurgie programmée de 2<sup>ème</sup> intention
- Chirurgie d'urgence

Type d'exérèse :

- Exérèse complète
- Résidu macroscopique

Résection intestinale :

- Résection intestinale : Oui Non
- Type de résection intestinale : Jéjunale Iléale Colique
- Longueur du segment intestinal réséqué : cm

Confirmation anatomo-pathologique : Oui Non

**e) Sclérothérapie :**

- Nombre de séances :
- Type d'anesthésie : Sédation AG
- Réaction inflammatoire : Oui Non
- Fièvre : Oui Non
- Complications :
  - ✓ Fistulisation a la peau : Oui Non
  - ✓ Ulcération cutanée : Oui Non
  - ✓ Paralysie nerveuse transitoire : Oui Non
  - ✓ Obstruction des voies respiratoires : Oui Non
  - ✓ Complications graves :  
Oui Non Type :

- Confirmation cytologique : Oui Non

**f) Suivi et Résultats :**

- **Recul en Mois :**
- **Régression spontanée :**  
Oui Non Age :

Contrôle échographique oui non

Date de contrôle :

- 3mois
- 3mois-6mois
- 3mois-6mois-12mois

Résultats :

- Régression complète
- Régression plus de 50% du volume
- Régression moins de 50% du volume
- **Traitement chirurgical :**
  - Durée d'hospitalisation (en jour) :
  - Drainage :    Oui        Non                    Type                    Durée
  - Complications :    Oui        Non                    Type
  - Contrôle échographique :    Oui        Non
  - Date du contrôle en mois :
    - 3mois
    - 3mois-6mois
    - 3mois-6mois-12mois
  - Résultats :
    - Absence de lésions
    - Persistance d'une partie de la lésion
    - Réapparition de la lésion                    Date de réapparition
    - Même localisation                    Autre localisation
- **Sclérothérapie :**
  - Contrôle échographique :    oui        non
  - Date en mois :
    - 3mois
    - 3mois-6mois
    - 3mois-6mois-12mois
  - Résultats :
    - Excellents (diminution du volume  $\geq 95\%$ )
    - Satisfaisants (diminution du volume  $\geq 50\%$  et asymptomatique)
    - Médiocres (diminution du volume de moins de 50% ou symptomatiques)
    - Réapparition de la lésion                    Date de réapparition
    - Même localisation                    Autre localisation
    - Traitement chirurgical de seconde intention                    Age du Traitement

**CAS CLINIQUE N° 1 :**

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, diagnostiqué en anténatal d'une volumineuse masse kystique sous axillaire gauche au cours de l'échographie obstétricale faite à 28 semaines d'aménorrhées.



*Figure 82 : Echographie obstétricale, volumineuse masse kystique sous axillaire gauche 6,75 cm /5,79 cm.*

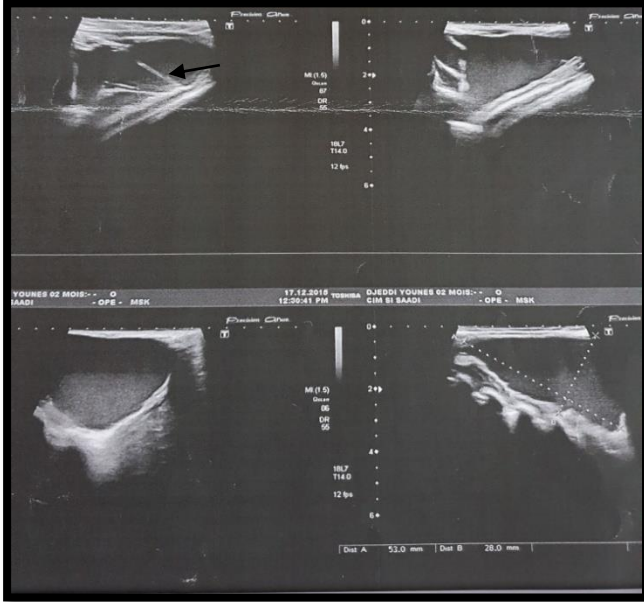
Le diagnostic d'une malformation lymphatique macro-kystique a été posé à la naissance au cours du dépistage systématique des nouveaux nés par l'équipe de chirurgie pédiatrique, après l'accouchement par voie basse au niveau de la maternité du CHU de Sétif.



*Figure 83 : Aspect à la naissance de la malformation lymphatique macro-kystique.*

L'examen clinique a objectivé une masse molle sous axillaire gauche trans-illuminable d'environ 7 cm de grand axe.

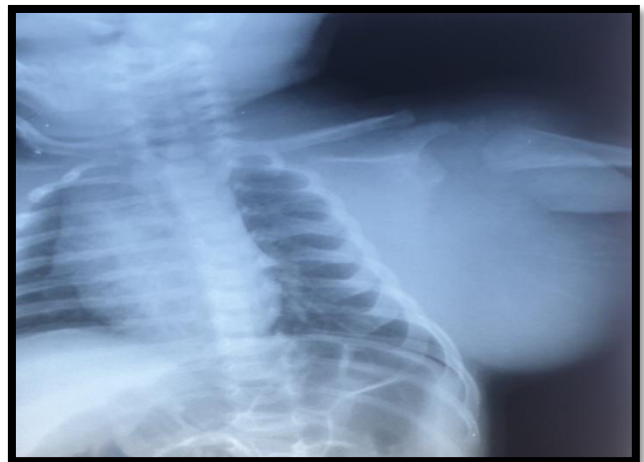
L'échographie doppler faite à j 3 de vie a retrouvé une grosse formation liquidienne cloisonnée axillaire gauche de 75×65×63mm en rapports étroits avec les vaisseaux axillaires.



*Figure 84 : L'échographie post natale. Notez l'aspect macro-kystique et le nombre de cloisons inférieurs à 5 (flèche pleine).*

Le nouveau-né a bénéficié d'une abstention-surveillance vue l'absence de retentissement fonctionnel ou vital, suivi à la consultation à l'âge de 30 jours il a présenté une augmentation rapide de la masse devenue tendue et douloureuse mesurant 163×68×76mm sur l'échographie doppler sans signes d'hémorragie intra-kystique et sans fièvre, le diagnostic d'une poussée inflammatoire a été posé et le nourrisson a bien évolué sous traitement médical avec régression du volume de la masse et disparition de la douleur.

*Figure 85 : Radiographie de thorax face au cours de la poussée inflammatoire, notez l'augmentation du volume de la malformation.*



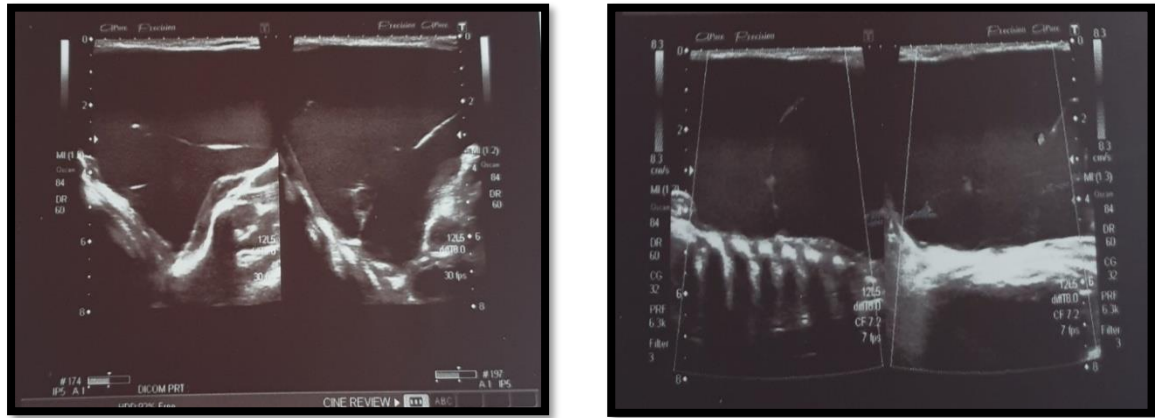


Figure 86 : Aspect échographique au cours de la poussée inflammatoire, notez l'augmentation importante du volume de la malformation, le nombre de cloisons inférieur à 5 et l'absence d'hémorragie intra-kystique

Au cours du suivi la diminution du volume de la malformation a continué jusqu'à régression totale à l'âge de trois mois les contrôles cliniques et échographique ultérieurs à 6 mois, 12 mois et 18 mois étaient sans particularités.



Figure 87 : Aspect clinique (figure gauche) à l'âge de 18 mois (figure droite) à l'âge de 03 ans.

Actuellement l'enfant est toujours en régression totale avec 62 mois de recul.

### Commentaires :

L'évolution favorable de cet enfant est liée à la présence de plusieurs facteurs de bon pronostic à savoir le type macro-kystique de la malformation, le nombre de cloisons inférieur à 5 et la survenue d'une poussée inflammatoire.



## CAS CLINIQUE N° 2 :

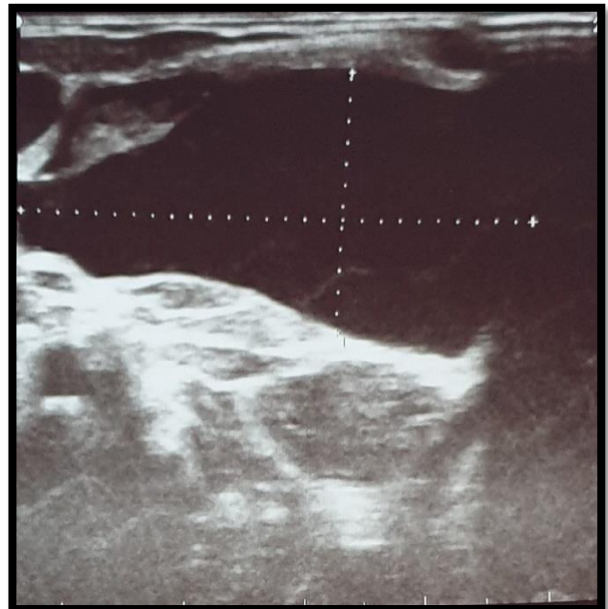
Il s'agit d'un nourrisson de sexe masculin âgé de 11 mois, sans antécédents particuliers, orienté à la consultation de chirurgie pédiatrique pour une tuméfaction latéro-cervicale gauche apparue à l'âge de 10 mois.

L'examen clinique a objectivé une tuméfaction latéro-cervicale gauche molle trans-illuminable, non compressive sans retentissement sur la fonction respiratoire et sans signes inflammatoires, mesurant environ 8 cm de grand axe.



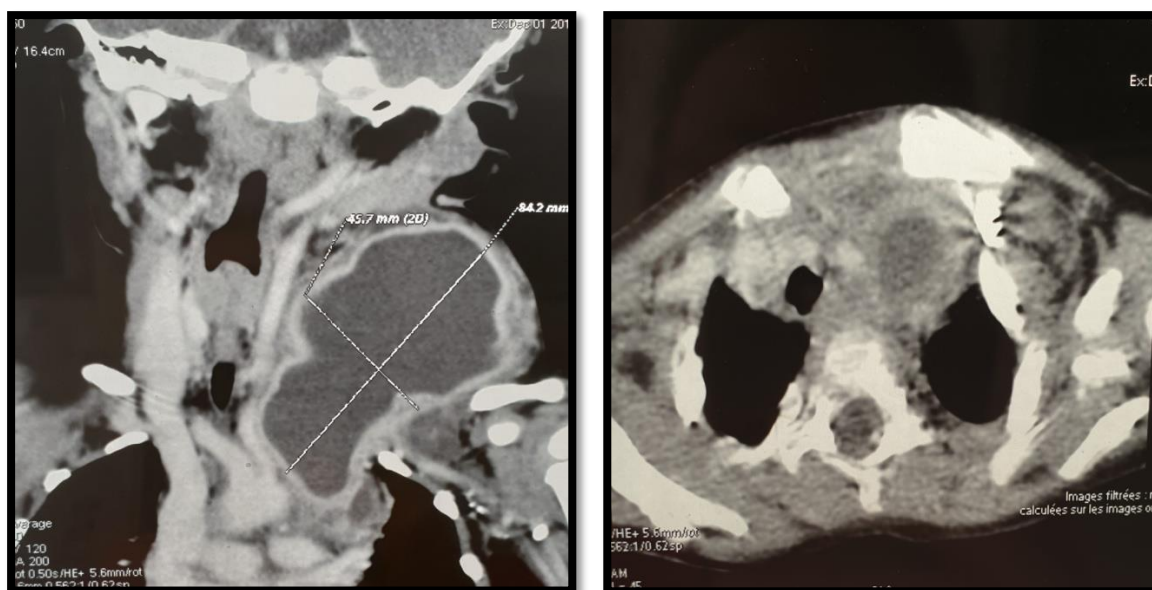
*Figure 88 : Aspect en cours du premier examen clinique.*

L'échographie doppler a mis en évidence une masse kystique latéro-cervicale gauche ovalaire et bien limitée, plongeant dans le médiastin supérieur et mesurant 77×38×33 mm.



*Figure 89 : Echographie cervico-thoracique, notez l'aspect macro-kystique et le nombre de cloisons inférieur à 5.*

Une TDM a été réalisée avant l'orientation du nourrisson à notre consultation elle a objectivé une image de densité liquidienne bien limitée mesurant 84,2×45,7 mm latéro-cervicale gauche plongeant dans le médiastin antéro supérieur sans signes de compression avec quelques cloisons en son sein.



*Figure 90 : TDM cervico-thoracique (à gauche) coupe frontale (à droite) coupe transversale, notez l'extension au médiastin supérieur et le caractère uniloculaire de la malformation.*

Le diagnostic d'une malformation lymphatique macro-kystique unique à double localisation latéro-cervicale et médiastinale, sans signes de compression et sans tendance à la régression a été retenu, elle a été classée Type I selon De Serres et Stade I selon Berg, il n'y a pas d'atteinte linguale.

Nous avons donc opté pour un traitement par sclérothérapie et le nourrisson a bénéficié à l'âge de 13 mois d'une série de trois séances espacées d'un mois, une diminution d'environ 50% du volume de la malformation a été obtenue, après 6 mois d'intervalle nous avons décidé de compléter par une quatrième séance de sclérothérapie, l'évolution était favorable avec disparition totale de la malformation.

Toutes les séances ont été réalisées en ambulatoire, sous sédation au masque et sous contrôle échographique, le contrôle scopique n'était réalisé qu'au cours de la première séance de sclérothérapie, l'étude cytologique a retrouvé un liquide riche en lymphocytes en faveur d'une malformation lymphatique.



*Figure 91 : Excellent résultat après 4 séances de sclérothérapie*

Les contrôles cliniques et échographiques ultérieurs étaient sans particularité avec un recul actuel de 34 mois.

**Commentaires :**

Une seule malformation lymphatique kystique peut avoir une double localisation, ce caractère unique facilite la sclérothérapie car un seul point d'injection est nécessaire, le type macrokystique de la malformation, le nombre de cloisons inférieur à 5, la classification en Type I selon De Serres et Stade I selon Berg sont tous des facteurs de bon pronostic et ont contribué à l'obtention d'un excellent résultat (disparition totale de la malformation).

# RESUMIE

**FRANÇAIS**

**Titre : Lymphangiomes kystiques chez l'enfant épidémiologie et prise en charge au CHU de Sétif.**

**Mots-clés :** Lymphangiome kystique chez l'enfant, Malformation lymphatique kystique, macro-kystique ; micro-kystique, mixte, malformation vasculaires, sclérothérapie, Alcool Absolut, chirurgie, abstention-surveillance.

**RÉSUMÉ :**

Les lymphangiomes kystiques plus correctement appelés malformations lymphatiques kystiques (MLK), résultent d'anomalies du développement lymphatique, considérées comme une pathologie rares ces malformations sont caractérisées par le contraste entre les formes superficielles visibles et diagnostiquées précocement et les formes profondes diagnostiquées plus tardivement avec une symptomatologie très polymorphe.

La prise en charge thérapeutique s'est longtemps limitée au traitement chirurgical seul, actuellement le développement d'autres méthodes thérapeutiques et en particulier la sclérothérapie a permis d'améliorer nettement cette prise en charge.

Le but de notre travail était d'élaborer un algorithme de prise en charge des malformations lymphatiques kystiques chez l'enfant au service de chirurgie pédiatrique du CHU de Sétif, tout en intégrant l'abstention-surveillance et la sclérothérapie dans le volet thérapeutique.

Il s'agit d'une étude prospective descriptive monocentrique de 70 patients porteurs de 75 malformations lymphatiques kystiques, pris en charge au niveau du service de chirurgie pédiatrique de Sétif, sur une période s'étalant entre le mois d'Avril 2015 au mois de Décembre 2020.

L'âge moyen des patients était de 39,46 mois (0 jour – 16 ans), 36% des patients étaient diagnostiqués à la naissance, 64% avant l'âge de 2 ans et 10% avaient un diagnostic anténatal.

Le sexe-ratio était de 1,33 avec une prédominance masculine.

La localisation abdominale représentait 32% des cas suivie de la localisation cervico-faciale 28% des cas, la localisation thoracique 26% des cas et en fin 14% des malformations lymphatiques kystiques siégeaient au niveau des extrémités.

76 % des malformations lymphatiques de cette série étaient macro-kystiques, 1,33 % étaient micro-kystiques et 22,66 % étaient des malformations lymphatiques kystiques mixtes.

L'âge du patient, le tableau clinique, la forme et le type de la malformation ainsi que l'évolution étaient les principaux facteurs décisifs pour le choix de la méthode thérapeutiques.

18,57% des patients ont bénéficiés d'Abstention-Surveillance, les résultats étaient influencés par le type de la malformation, le nombre de cloisons et les antécédents de poussées inflammatoires ; 44,28% des patient sont bénéficiés d'un traitement chirurgical et 34,28% d'une sclérothérapie et 2,85% d'une association de plusieurs méthodes.

Les résultats de la sclérothérapie étaient influencés par le type de la malformation, le nombre de cloisons et la survenue d'une réaction inflammatoire post sclérothérapie.

Le recul moyen était de 24 mois, les résultats étaient bons dans 90% des cas toutes méthodes thérapeutiques confondues, ils étaient liés à un bon usage de ces méthodes basé sur des indications appropriées.

**ENGLISH**

**Title:** Cystic lymphangiomas in children, epidemiology and treatment at Sétif UHC.

**Keywords:** Cystic lymphangioma in children, Cystic lymphatic malformation, Macrocystic, Microcystic, Mixed, vascular malformation, sclerotherapy, Sterile ethanol, surgery, watchful waiting.

**Summary:**

Cystic lymphangiomas, more correctly called lymphatic malformations, result from abnormalities in lymphatic development, considered as rare pathology these malformations are characterized by the contrast between the superficial forms visible and detected early and the profound forms detected later with a very polymorphic symptomatology.

Therapeutic care has long been limited to surgical treatment alone, currently the development of other therapeutic methods and in particular sclerotherapy has made it possible to clearly improve this care.

The aim of our work was to develop an algorithm for the management of cystic lymphatic malformations in children in the pediatric surgery department of Sétif UHC, while integrating Watchful waiting and sclerotherapy in the therapeutic aspect.

This is a prospective single-center descriptive study of 70 patients with 75 cystic lymphatic malformations, treated at the level of the pediatric surgery department of Sétif UHC, over a period extending from April 2015 to December 2020.

The mean age of the patients was 39.46 months (0 days - 16 years), 36% of the patients were diagnosed at birth, 64% before the age of 2 years and 10% had an antenatal diagnosis.

The sex ratio was 1.33 with male predominance.

The abdominal localization represented 32% of the cases followed by the cervico-facial localization 28% of the cases, the thoracic localization 26% of the cases and at the end 14% of the cystic lymphatic malformations were located at the level of the extremities.

76% of lymphatic malformations in this series were macrocystic, 1.33% were microcystic and 22.66% were mixed cystic lymphatic malformations.

The age of the patient, the clinical picture, the form and type of malformation as well as the evolution were the main decisive factors in the choice of the therapeutic method.

18.57% of the patients benefited from Watchful waiting, the results were influenced by the type of malformation, the number of septa and the history of inflammatory flare-ups; 44.28% of

patients benefited from surgical treatment, 34.28% from sclerotherapy and 2.85% from a combination of several methods.

The results of sclerotherapy were influenced by the type of malformation, the number of septa and the occurrence of a post-sclerotherapy inflammatory reaction.

The mean follow-up was 24 months, the results were good in 90% of cases for all methods combined, they were linked to proper use of these methods based on appropriate indications.



## العربية

**العنوان:** أورام الأوعية اللمفاوية الكيسية عند الأطفال، دراسة وبائية ودراسة الرعاية العلاجية في المركز الاستشفائي الجامع سطيف.

**الكلمات المفتاحية:** ورم الأوعية اللمفاوية الكيسي عند الأطفال، التشوه اللمفاوي الكيسي، الكيسي الكبير، الكيسي الدقيق، التشوه اللمفاوي الكيسي المختلط، تشوه الأوعية الدموية، العلاج بالتصليب، الكحول المطلق، الجراحة، الامتناع والمراقبة.

**الملخص:**

الأورام الوعائية اللمفاوية الكيسية، والتي تسمى بشكل صحيح التشوهات اللمفاوية الكيسية تنتج عن تشوهات في التطور اللمفاوي، وتعتبر من الأمراض النادرة، وتتميز هذه التشوهات بالتباين بين الأشكال السطحية المرئية والمشخصة مبكراً والأشكال العميقة التي يتم تشخيصها لاحقاً وبأعراض متعددة الأشكال.

لظالما اقتصرت الرعاية العلاجية على الجراحة وحدها، وقد أتاح تطوير طرق علاجية أخرى في الوقت الحالي وخاصة العلاج بالتصليب إلى تحسين هذه الرعاية بشكل واضح.

كان الهدف من عملنا هو تطوير خوارزمية لإدارة التشوهات اللمفاوية الكيسية لدى الأطفال في قسم جراحة الأطفال في المركز الاستشفائي الجامعي سطيف، مع دمج الامتناع والمراقبة وكذلك العلاج بالتصليب في التكفل العلاجي..

هذه دراسة استباقية وصفية من مركز واحد لـ 70 مريضاً يعانون من 75 تشوهاً لمفاوياً كيسياً، تم علاجهم على مستوى قسم جراحة الأطفال في سطيف، على مدار فترة تمتد من أبريل 2015 إلى شهر ديسمبر 2020.

كان متوسط عمر المرضى 39.46 شهراً (0 يوم - 16 سنة)، تم تشخيص 36% من المرضى عند الولادة، و64% قبل عمر سنتين و10% تم تشخيصهم قبل الولادة. وبلغت نسبة الجنس 1.33 مع غلبة الذكور.

تمثل منطقة البطن 32% من الحالات تليها منطقة العنق والوجه 28% من الحالات، ثم منطقة الصدر 26% من الحالات وفي النهاية 14% من التشوهات اللمفاوية الكيسية تقع على مستوى الأطراف.

76% من التشوهات اللمفاوية في هذه السلسلة كانت تكيسات كبيرة، 1.33% تكيسات دقيقة، و22.66% تشوهات لمفاوية كيسية مختلطة.

كان عمر المريض والصورة السريرية وموضع ونوع التكيس وكذلك كيفية تطور الحالة من العوامل الرئيسية الحاسمة في اختيار طريقة العلاج.

18.57% من المرضى استفادوا من الامتناع والمراقبة وتأثرت النتائج بنوع التكيس وعدد الحواجز داخل التشوه والسوابق الطبية للالتهابات؛ 44.28% من المرضى تلقوا العلاج الجراحي و34.28% استفادوا من العلاج بالتصليب و2.85% من عدة طرق.

وقد تأثرت نتائج المعالجة بالتصليب بنوع التكيس وعدد الحواجز داخل التشوه وحدوث تفاعل التهابي بعد العلاج بالتصليب.

كان متوسط المتابعة 24 شهراً، وكانت النتائج جيدة في 90% من الحالات جميع الطرق العلاجية مجتمعة، وتم ربطها بالاستخدام السليم لهذه الطرق بناءً على المؤشرات المناسبة.