

وزارة التعليم العالي و البحث العلمي
MINISTÈRE DE L'ENSEIGNEMENT SUPÉRIEUR
ET DE LA RECHERCHE SCIENTIFIQUE

UNIVERSITÉ ABOU BEKR BELKAID-TLEMCEM
FACULTE DE MÉDECINE
Dr. B. BENZERDJEB - TLEMCEM



الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية
RÉPUBLIQUE ALGÉRIENNE DÉMOCRATIQUE
ET POPULAIRE

جامعة أبي بكر بلقايد - تلمسان
كلية الطب
د. ب. بن زرجب - تلمسان

Mémoire de fin d'étude pour l'obtention du diplôme de docteur en médecine

DEPARTEMENT DE MEDECINE

Thème

Lymphangiome kystique cervical chez l'enfant

Centre de chirurgie infantile à l'EHS Mère – Enfant Tlemcen

Réalisé par :

- ACHOUI KHAWLA
- BEDDI WASSILA
- HADJ MIMOUN MIMOUNA
- STAMBOULI MERIEM WISSEM

Encadré par :

Pr B .ABOU-BEKR Professeur en chirurgie pédiatrique

Chef de service :

Pr A .BABA AHMED Professeur en chirurgie pédiatrique

Année universitaire : 2020-2021

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

Remerciements

En préambule de ce mémoire, nous tenons tout d'abord à remercier Allah le Tout Puissant qui nous a donné la force et la patience durant ces longues années d'études.

Nous tenons à exprimer notre profonde reconnaissance et sincères gratitude :

A...

Monsieur le doyen de la faculté de médecine Tlemcen, Pr

BERBER.

A...

Monsieur le vice-doyen, Pr ABI AYAD.

A...

La cheffe de département de médecine, Dr KHELIL.

Au...

Responsable des internes, Pr MESLI.

A...

Notre maître et chef de service de la chirurgie infantile :

Monsieur BABA AHMED A.R.

*Professeur titulaire de chirurgie infantile de la Faculté de
Médecine de Tlemcen*

Cher maître,

*Nous avons été témoin des qualités exceptionnelles d'un
homme modeste, rigoureux, soucieux de notre bonne
formation, du travail bien fait et aussi en quête permanente
de la perfection et du respect de la vie humaine.*

*Nous avons bénéficié de vos savoirs en chirurgie et de votre
sagesse .nous sommes fiers de nous compter parmi vos élèves.*

*Cher maître nous ne trouverons certainement pas la formule
pour vous exprimer notre reconnaissance et notre entière
gratitude.*

*Que le seigneur vous donne une longue vie et beaucoup de
succès.*

A...

Notre encadreur et maître Professeur : ABOU-BEKR .B

Professeur en chirurgie pédiatrique

Cher maître,

*Vous avez initié et dirigé ce travail, on ne saura ici vous
remercier sans votre permission.*

*Merci pour votre sympathie, votre abord facile, votre
compétence professionnelle, font de vous un homme
exceptionnel .Merci pour le temps que vous nous avez
accordé.*

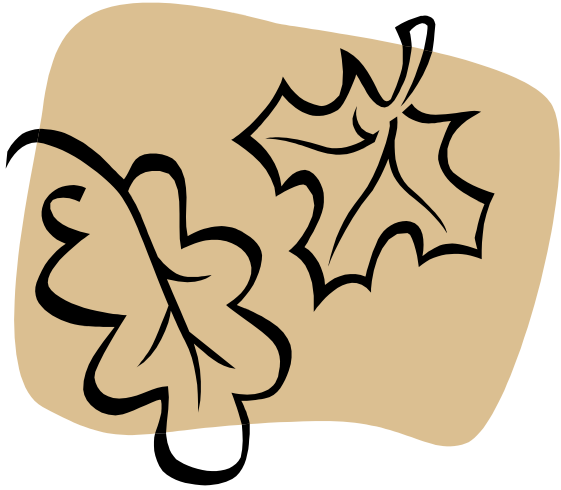
*Sincères reconnaissances pour tout l'enseignement et les
conseils fournis qui nous ont été utile à la réalisation de
ce travail.*

A...

*Tous les professeurs, médecins maitres assistants et
assistants du service.*

*Vos qualités d'homme de science, votre enthousiasme à
transmettre votre savoir, votre sympathie avec vos
collègues et vos étudiants ont forcé l'admiration de tous.*

Merci pour votre aide et votre sympathie.



*« C'est du ciel le plus obscure par les nuages que naît
le ciel le plus beau et le plus serein »*

GUARINI

Dédicace

Je dédie ce modeste travail :

A mes chers parents pour leur tendresse, leurs sacrifices, leur amour et leur soutien tout au long de mes études, je ne pourrai jamais vous remercier assez, autant de phrases aussi expressives soient elles ne sauraient montrer le degré d'amour et d'affections que j'éprouve pour vous qu'Allah le tout puissant vous garde, vous préserve et vous protège de tout mal

A mes chères sœurs Romaisaa ; Noussaiba et mon frère Abderrahim à qui je souhaite une vie pleine de bonheur et du succès.

A ma chère amie, ma zéme sœur Asma Yelles qui était toujours là pour moi par ses encouragements son soutien moral et ses compliments.

*A ma chère grande mère mes chers tantes et oncles, mes
cousins et mes cousines.*

A toutes mes amies et tous ceux qui me sont chers.

Achoui Khawla

Dédicace

A mon très cher père,

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

*Tu m'as appris, le sens du travail, de l'honnêteté et de la
responsabilité.*

Ta bonté et ta générosité extrême sont sans limites

A Ma très chère Mère,

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

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

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

A ma chère sœur faiza ; mes frères ahmed et amine mon neveu

farouk

A mon mari mohamed qui m'a soutenu durant tout mon cursus ;

qui m'a apporté son aide généreusement .

A mes grands parents ; mes oncles mes tantes ainsi que toutes mes

cousins et mes cousines

A mes amis de médecine : Latifa ;khawla ;mouna ; et wissem ;

wafaa ; bouchera ; lamia

Je vous souhaite du bonheur et du succès dans toute votre vie

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

ce travail.

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

de réussite

Beddi Wassila

Dédicace

La réalisation de ce mémoire a été possible grâce à plusieurs personnes à qui je voudrais témoigner toute ma gratitude.

D'abord à ALLAH tout puissant qui m'a guidé dans le bon chemin.

A ma chère mère tes prières ont été pour moi d'un grand soutien moral tout long de mes études puisse Allah t'accorder santé,

bonheur, longue vie.

A mon cher papa tu étais toujours là pour moi aucun mot ne peut exprimer la profonde gratitude et l'immense amour que j'ai pour toi.

A mon mari chéri qui m'a soutenu malgré toutes les difficultés un grand merci à toi mon trésor

A mes frère Rafik, Fattah Abdo je vous aime tous et je vous souhaite que le bonheur et la réussite.

A ma famille et toutes mes amies.

Hadj Mimoune Mimouna

Dédicace

Je dédie ce mémoire à mes parents, exemple de l'amour que vous m'avez toujours apporté, puissiez-vous trouver ici le modeste témoignage de mon profond amour, de ma gratitude, pour tous les sacrifices que vous vous êtes imposés et sans lesquels je ne serais jamais arrivé à ce niveau.

A mon cher mari Hicham, en reconnaissance de l'aide morale qu'il m'a apporté, pour le courage et la positivité qu'il m'offre chaque jour.

A mes chers frères Wanis et Souheyl je leur souhaite un avenir radieux plein de bonheur et réussite.

A mes grands-parents que j'aime énormément.

A ma belle famille, merci pour votre soutien et votre aide

A tous mes oncles et à toutes mes tantes.

A mes cousins et cousines, en particulier Wahiba à qui je souhaite beaucoup de bonheur.

A toutes ma famille. A toutes mes amies.

Stambouli Meriem Wissem

Sommaire

REMERCIEMENTS.....	I
DEDICACE.....	VI
SOMMAIRE	XII
LISTE DES FIGURES.....	XIII
1. INTRODUCTION.....	1
2. ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE DU COU :	1
3. CLASSIFICATION.....	3
4. DISCUSSION.....	5
4.1. <i>Etiopathogénie</i>	5
4.1.1. Pathogénie :	5
4.1.2. Comment diagnostiquer un lymphangiome kystique ?	8
5. TRAITEMENT ¹¹ :	18
5.1. <i>L'objectif</i> :	18
5.2. <i>Les moyens</i> :	18
5.2.1. Abstention.....	18
5.2.2. Moyens non chirurgicaux :	18
5.2.3. Indications :	23
6. PRONOSTIC DE LA MALADIE	25
6.1. <i>Les complications de la maladie</i>	25
6.1.1. Aigues:	25
6.1.2. Chroniques :	26
7. LE DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL.....	27
8. CONCLUSION	28
9. ETUDE DE CAS	29
9.1. <i>Cas n°=1</i> :	29
9.2. <i>Cas N°= 2</i>	31
9.3. <i>Cas N°=3</i> :	33
9.4. <i>Cas N°=4</i> :	34

Liste des Figures

FIGURE 1 : ANATOMIE TOPOGRAPHIQUE DU COU	2
FIGURE 2 : VAISSEAUX ET NŒUDS LYMPHATIQUES DU COU	3
FIGURE 3 : DEVELOPPEMENT DU SYSTEME LYMPHATIQUE 42-56 JOURS	6
FIGURE 4 : DEVELOPPEMENT EMBRYONNAIRE DU SYSTEME LYMPHATIQUE (7 SEMAINES).....	7
FIGURE 5 : MASSE CERVICALE ANTEROLATERALE DROITE	9
FIGURE 6 : ECHOGRAPHIE 3D MONTRANT UNE MASSE CERVICALE	12
FIGURE 7 : IRM COUPE SAGITTALE (MASSE CERVICALE)	13
FIGURE 8 : ASPECT MACROSCOPIQUE POST OPERATOIRE D'UNE MASSE CERVICALE	16
FIGURE 9 : ASPECT MICROSCOPIQUE D'UN LYMPHANGIOME KYSTIQUE.....	17
FIGURE 10 :ASPECT MICROSCOPIQUE EN 3 GROSSISSEMENTS D'UN LK.....	17
FIGURE 11 : EXERESE CHIRURGICALE D'UN LYMPHANGIOME KYSTIQUE (ETAPE 1).....	22
FIGURE 12 : EXERESE CHIRURGICALE D'UN LYMPHANGIOME KYSTIQUE :ETAPE 2.....	22
FIGURE 13 : EXERESE CHIRURGICALE D'UN LYMPHANGIOME KYSTIQUE ETAPE 3	23
FIGURE 14 : CAT DEVANT UNE MASSE CERVICALE CHEZ L'ENFANT	27
FIGURE 15 : CAS CLINIQUE NUMERO :01	29
FIGURE 16 : CAS CLINIQUE NUMERO :01 IRM	30
FIGURE 17 : PIECE D'EXERESE D'UNE MASSE CERVICALE.....	30
FIGURE 18 : CAS CLINIQUE NUMERO02	31
FIGURE 19 : CAS CLINIQUE NUMERO 02 IRM CERVICAL	32
FIGURE 20 : LA CHIRURGIE D'UNE TUMEFACTION CERVICALE	32
FIGURE 21 : CAS CLINIQUE NUMERO 03	33
FIGURE 22 : SCANNER CERVICALE EN COUPE SAGITTALE MONTRANT LA MASSE CERVICALE INFERO LATERALE DROITE.	33
FIGURE 23 : CAS NUMERO 3 EN POST OPERATOIRE.....	34
FIGURE 24 : CAS CLINIQUE NUMERO 04 MASSE CERVICALE	34
FIGURE 25 : IRM D UNE MASSE CERVICALE	35
FIGURE 26 : LA CHIRURGIE D'UNE MASSE CERVICALE	35
FIGURE 27 : UNE PIECE OPERATOIRE D'UNE MASSE CERVICALE	36
FIGURE 28 : DISPARITION DE LA MASSE APRES LA CHIRURGIE	36

1. Introduction

Le système lymphatique est un réseau vasculaire dans lequel des bactéries et plusieurs substances peuvent être détruites il participe l'épuration des déchets cellulaires en jouant un rôle essentiel dans l'immunité.

Lymphangiomes kystiques¹, sont des anomalies développées aux dépens du système lymphatique, il s'agit d'une malformation lymphatique bénigne rare, mais potentiellement grave par ses caractères évolutifs et sa tendance disséquant. On le retrouve dans n'importe quelle région du corps, la tête et le cou restent les localisations les plus fréquentes.

Ces malformations des vaisseaux lymphatiques sont fréquemment diagnostiquées chez l'enfant. Il est extrêmement rare chez l'adulte. La pathogenèse est inconnue, d'autant que l'embryogenèse du système lymphatique est encore mal comprise.

La théorie traumatique explique la survenue de ces kystes par une obstruction ou une contusion lymphatique; mais cette théorie, est rarement confirmée par l'histoire clinique.

La théorie congénitale² est la plus admise actuellement. Le lymphangiome proviendrait d'une séquestration de sac lymphatique embryonnaire qui se remplirait progressivement de liquide lymphatique.

La gravité de ces malformations tient, d'une part, à leur potentiel évolutif susceptible de comprimer et d'envahir les voies aéro digestives supérieures, et d'autre part, par la classique difficulté de leur exérèse un examen clinique fondé sur de solides notions anatomique et des examens complémentaires orientent le diagnostic et doivent éviter la mise en route de retarder le traitement définitif

- Quels sont les possibles retentissements de ce lymphangiome ?
- Quelles sont les complications et comment prévenir la survenue ?
- Y'a-t-il un risque de réapparition malgré un traitement ?

2. Anatomie topographique du cou :

- Région médiane (ou viscérale) avec deux sous régions sus- et sous-hyoïdienne
- Régions latérales (paires et symétrique) avec schématique quatre sous régions
- Région parotidienne,
- Région sous mandibulaire,
- Région carotidienne ou sterno-cléido-mastoïdienne

- Région sus claviculaire.

Chacune de ses régions est occupée par du tissu graisseux et lymphatique, et traversé par de nombreux éléments vasculo-nerveux.

Le lymphangiome kystique de cou se développe le plus souvent au niveau de partie latérale du cou cette région a une forme d'un triangle

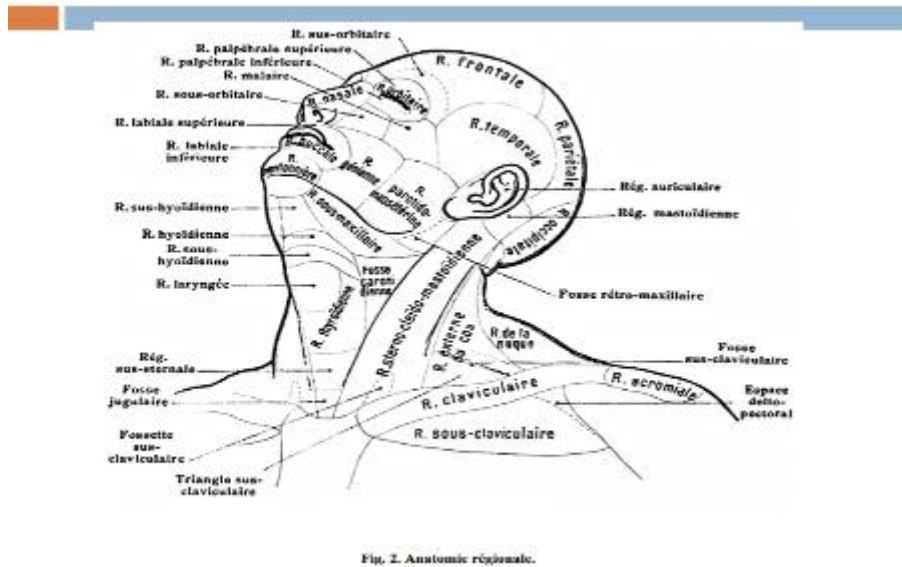


Figure 1 : anatomie topographique du cou

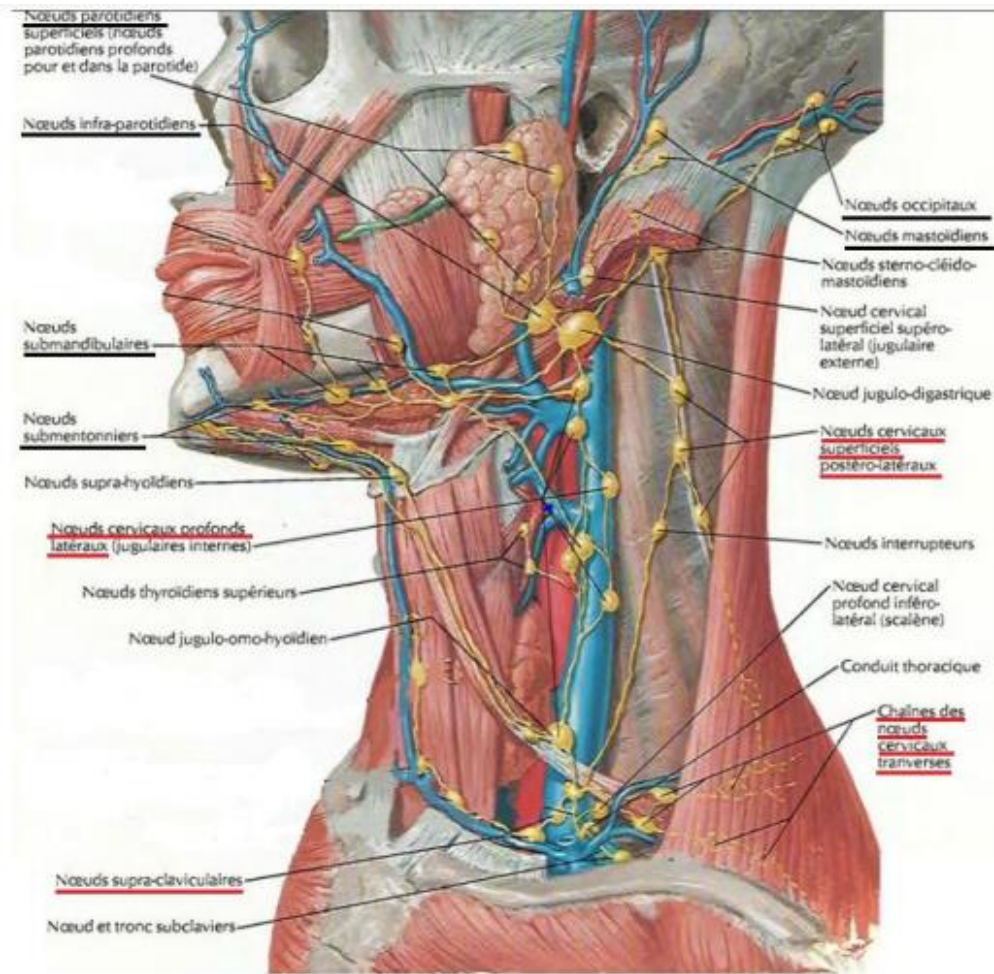


Figure a : vaisseaux et nœuds lymphatiques de la face et du cou planche 66, tête et cou, atlas d'anatomie humaine Frank H. Netter, Masson 4^{ème} édition

Figure 2 : vaisseaux et nœuds lymphatiques du cou

3. Classification

Classiquement, on peut distinguer les formes³macro kystiques (sup à 1 cm) et micro kystiques du lymphangiome (inf à 1 cm)

Dans les formes macro kystiques, la tuméfaction est plutôt de siège sous cutanée, molle, non pulsatile, pouvant être ferme par endroits, mobile par rapport à la peau alors qu'elle semble fixée aux plans profonds évoluent par poussés. Dans les formes micro kystiques, la tuméfaction est plutôt ferme semblant être fixée à la peau, en raison de l'envahissement des tissus cutanés et sous-cutanés, ce qui leur confère un caractère plus inquiétant. D'un autre côté, le lymphangiome kystique est transluminale témoignant de son contenu purement liquidien, sauf en cas d'infection ou d'hémorragie intra kystique. Il existe aussi des formes mixtes.

D'autres auteurs préfèrent diviser les malformations kystiques en lymphangiomes capillaires, caverneux et kystiques.(WEGENER 1877).

Cette classification, utilisée surtout par les chirurgiens, a l'avantage d'être simple mais les limites entre les groupes ne sont pas toujours nettes

Certains auteurs ne font pas la distinction entre les lymphangiomes caverneux et les hygromas kystiques.

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

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


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

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

Elles sont congénitales, se révélant parfois plus tardivement dans la vie. Deux groupes se distinguent selon un critère hémodynamique:

- Les malformations à flux lent, prédominant sur le compartiment capillaire (angiome plan et télangiectasie), veineux ou lymphatique(LK) comportent un préjudice fonctionnel et esthétique ;
- Les malformations à flux rapide sont constituées par des malformations ou fistules artério veineuses. Leur retentissement hémodynamique menace parfois le pronostic vital.

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



ISSVA Classification
International Society for the Study of Vascular Anomalies

VASCULAR ANOMALIES		
TUMORS	MALFORMATIONS	
	Low-flow	Fast-Flow
Infantile haemangioma	Venous malformation (VM)	Arterial malformation (AM)
	Capillary malformation (CM)	Arteriovenous fistula (AVF)
	Lymphatic malformation (LM)	Arteriovenous malformation (AVM)

4. Discussion

4.1. Etiopathogénie

4.1.1. Pathogénie :

Deux théories pathogéniques sont évoquées dans la littérature :

- 1) **La théorie mécanique** : expliquant la survenue de ces kystes suite à une obstruction ou une contusion lymphatique ; mais cette théorie est rarement confirmée par l'histoire clinique.
- 2) **La théorie congénitale⁴** : la plus admise actuellement. Le lymphangiome proviendrait d'une séquestration du sac lymphatique embryonnaire qui se remplirait progressivement de liquide lymphatique. L'échec de l'établissement d'anastomose entre les vaisseaux normaux et pathologiques, et l'accumulation de liquide lymphatique, seraient responsables de la genèse de cette lésion.

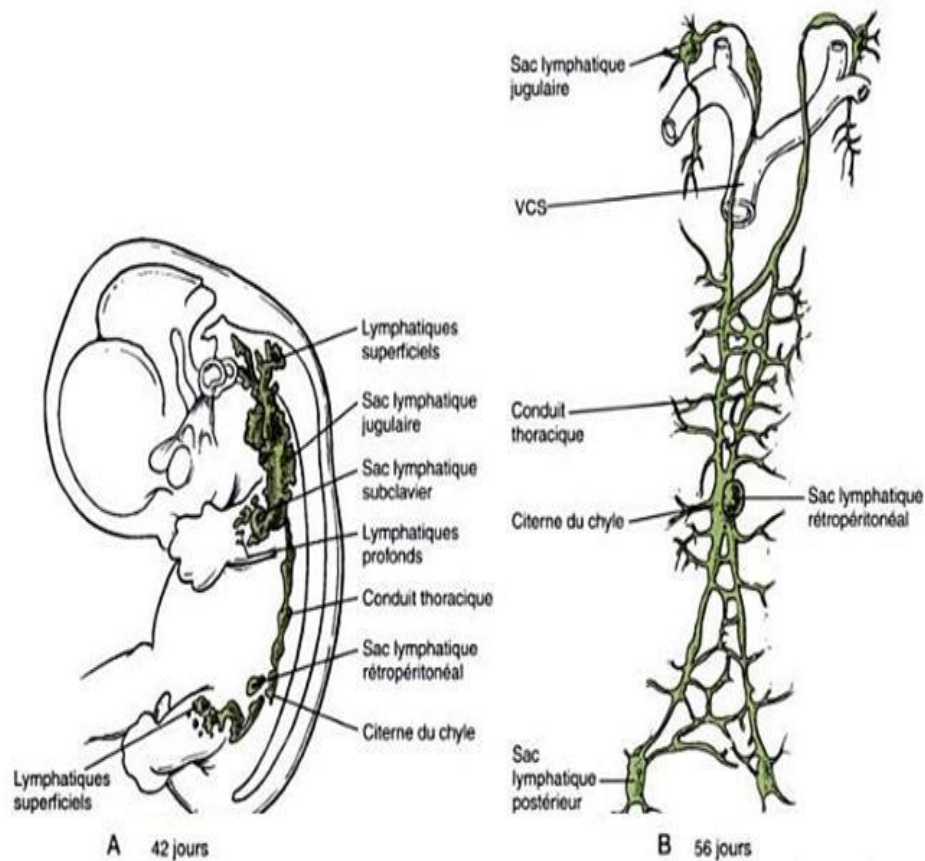


Figure 1 développement du système lymphatique. A, plusieurs sacs et conduits lymphatiques se forment par vasculogénèse ; ils recueillent par la suite les fluides des espaces tissulaires à travers tout le corps. B-D, le conduit thoracique unique, qui draine la citerne du chyle et la paroi thoracique postérieure,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

Figure 3 : développement du système lymphatique 42-56 jours

- **Fréquence** : les lymphangiomes kystiques (LK) sont des tumeurs bénignes rares.

L'incidence en % de cette pathologie est très variable d'une étude à une autre et n'a pas encore été défini précisément.

- **Age** : c'est une malformation congénitale qui est vue presque exclusivement chez l'enfant (moins de 2 ans) très rarement chez l'adulte s'expliquant par la latence de son évolution et donc du diagnostic tardif.
- **Siège** : les lymphangiomes peuvent être retrouvés partout dans le corps sauf au niveau du cerveau, on peut rencontrer des lymphangiomes dans l'abdomen, la cavité buccale, le médiastin, la région axillaire ou inguinale, plus rarement en localisation rétro péritonéale, splénique, colique, musculaire et même au niveau

du cordon spermatique cependant ils prédominent dans la région de la tête et du cou (particulièrement dans le triangle cervical postérieur)

La localisation cervicale est rencontrée souvent dans l'enfance et c'est ce qui constitue l'intitulé de notre thème.

- **Sexe et race :** aucune prédominance de sexe n'a été décrite, cela varie d'une étude à une autre.

Aucune prépondérance de race n'a été également décrite par les auteurs, le LCK a été observé dans les 6 continents.

- **Causes**

Les causes de l'apparition des lymphangiomes ne sont pas totalement élucidées l'origine génétique ne permet pas à l'heure actuelle de donner une explication alors que leur origine congénitale est aujourd'hui largement admise qui a donné l'explication la plus satisfaisante ; Pendant la formation du système lymphatique au cours de la vie embryonnaire, une anomalie du développement des structures du réseau lymphatiques se produirait sous l'influence de facteurs génétiques et d'autres facteurs extrinsèques telle que l'infection et la consommation de l'alcool par la mère des formations transitoires vont donner naissance aux ganglions et aux canaux lymphatiques par un processus de ramification et d'extension.

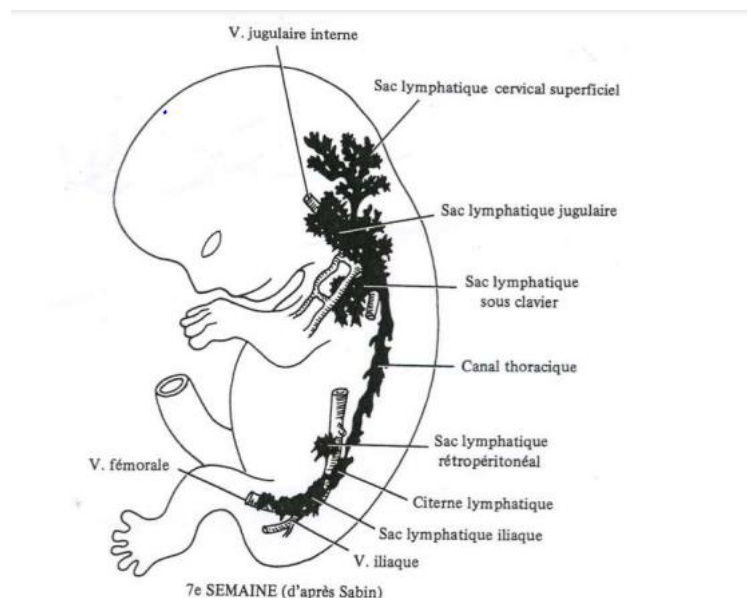


Schéma 2 : Le système lymphatique, emprunté à B. Pansky [29]

Figure 4 : développement embryonnaire du système lymphatique (7 semaines)

4.1.2. Comment diagnostiquer un lymphangiome kystique ?

Les LKC représentent à côté des tératomes les masses cervicales congénitales les plus fréquentes, ils sont bénins mais graves pouvant engager le pronostic vital. Leur gravité vient de leur taille, leur siège sus ou sous hyoïdien, uni ou bilatéral ou multiple, leur extension en profondeur et la proximité du carrefour aérodigestif.⁵

Le DG prénatal du LK est souvent associé à des anomalies chromosomiques ou à une anasarque fœtale. Cette entité a un grand intérêt qui est la programmation de l'accouchement

Le DG peut être fait avant la naissance, évoqué lors de l'échographie qui reste l'examen de référence à réaliser en première intention du 2e trimestre de la grossesse ou de révélation très précoce, dès la naissance dans 50 à 60% des cas et dans près de 90% avant l'âge de 2 ans devant une masse kystique souvent volumineuse, antéro et ou latéro-cervicale ou cervico-faciale. Au stade de début, Les kystes de petite taille peuvent être responsables de plages échogènes pseudo solides avec rarement une composante solide, avec renforcement postérieur, se développant aux dépens du tissu cellulaire sous cutané, dont la localisation sur la face antérolatérale du cou, le creux axillaire et la paroi thoracique antérolatérale permet aussi d'orienter le diagnostic.

L'étude Doppler, couplée à l'échographie 2D, permet d'éliminer les malformations vasculaires et de préciser la vascularisation de la tumeur. L'échographie 3D permet de mieux visualiser l'aspect externe de la tumeur et d'établir ses rapports avec les organes du voisinage. Toutes ces informations pertinentes sont particulièrement utiles pour le chirurgien.

Le diagnostic anténatal s'avère donc nécessaire pour assurer une PEC adéquate par une équipe pluridisciplinaire



Figure 5 : Masse cervicale antérolatérale droite

- 1- **Les LKC avant 30 SA :** Représentent la grande majorité des cas. Ils se présentent avec anasarque ou lymphangiomatose. Les nombres perspectifs dans ce groupe justifient une interruption thérapeutique de la grossesse dans la plupart des cas. A raison de leurs associations aux autres malformations (surtout cardiaques ; et anasarque fœtale il existe un haut risque de récives lors des grossesses ultérieures.
- 2- **Les LKC après 30SA :** Rares, ils représentent probablement une anomalie du développement survenant pendant la deuxième moitié de la grossesse. Le pronostic de ce groupe est beaucoup plus favorable, et le diagnostic prénatal doit être suivi par un accouchement et une prise en charge multidisciplinaire pour éviter les risques de détresse respiratoire et dystociques. Le risque de récurrence est quasiment nul.

Malgré une évaluation anténatale rassurante et une décision de poursuite de la grossesse, le principal risque néonatal demeure l'urgence ventilatoire et les conditions d'intubation difficiles pouvant engager le pronostic vital, et secondairement le pronostic esthétique du nouveau-né. Il faut éviter la prématurité en rapport avec l'hydramnios. La plupart des médecins optent pour une césarienne d'emblée quelle que soit la taille de la tumeur dès 36 SA, associée au procédé. Dès l'hystérotomie, tête du fœtus et épaules livrés, on doit assurer la liberté des voies aériennes. On procédera à une intubation endotrachéale, voir au cas échéant à une trachéotomie. Dans certains cas, une décompression de la masse kystique peut être réalisée sous guidage Schéma 1 prise en charge du diagnostic anténatal du LK 33 échographique avant l'hystérotomie. La ventilation manuelle des voies aériennes peut alors être débutée, et le surfactant administré. Le clampage du cordon n'aura lieu que si on a assuré

la liberté des voies aériennes, après atteinte d'un bon niveau de SAO₂ pour maintenir la circulation fœtale. Ensuite on évacue le contenu de la masse, parfois une excision exérèse de la tumeur.

Symptomatologie :

La symptomatologie clinique est en fonction de la taille de la tumeur et de la topographie de la formation kystique. En dehors de la masse cervicale palpable, les lymphangiomes kystiques n'ont pas de spécificité clinique. Ainsi la circonstance de découverte des lymphangiomes kystiques cervico-thoraciques est parfois une symptomatologie révélatrice telle que la masse cervicale

1. Signes fonctionnels :

À la naissance ou plus tard, il s'agit le plus souvent d'une masse cervicale asymptomatique, de tuméfaction molle, non douloureuse augmentant progressivement de volume. Cette évolution peut être brutale et serait due à une hémorragie intra kystique ou une infection secondaire à une rhinopharyngite ou à une ponction septique

La dyspnée, la dysphagie, la dysphonie, les douleurs cervicobrachiales, la limitation des mouvements du cou peuvent être expliqués par la compression des organes de voisinage ; dans d'autres encore une atteinte des fonctions vitales⁶.

1) L'INSPECTION :

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

2) LA PALPATION :

Cette masse est indolore compressible, mais irréductible et non pulsatile.

Elle a une consistance molle, parfois ferme, fixée au plan profond sans adénopathies satellites. La masse n'augmente pas à la toux et à la compression des veines jugulaires, en penchant la tête en avant, ce qui permet de la différencier des malformations veineuses.

3) L'AUSCULTATION :

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

4) LA TRANSILLUMINATION,

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

Diagnostic anténatal :

Le diagnostic anténatal⁷ est nécessaire pour assurer une PEC adéquate par une équipe pluridisciplinaire.

1. Echographie

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

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

L'aspect le plus classique est celui d'une masse liquidienne finement échogène irrégulière, multi cloisonnée par de fins septas, avec rarement une composante solide, avec renforcement postérieur, se développant aux dépens du tissu cellulaire sous cutané, dont la localisation sur la face antérolatérale du cou, le creux axillaire et la paroi thoracique antérolatérale permet aussi d'orienter le diagnostic .La recherche d'une extension faciale ou médiastinale et exceptionnellement axillaire s'avère difficile. Elle est recherchée par des signes indirects, tel un hydramnios fréquent par compression de l'œsophage ou une protrusion d'une grosse langue Bien que difficile, un bilan échographique complet permet parfois de localiser des lésions bilatérales ou multiples¹⁸, ou des anomalies morphologiques associées. L'étude Doppler, couplée à l'échographie 2D (figure1), permet d'éliminer les malformations vasculaires et de préciser la vascularisation de la tumeur. L'échographie 3D (figure 2) permet

de mieux visualiser l'aspect externe de la tumeur et d'établir ses rapports avec les organes du voisinage. Toutes ces informations pertinentes sont particulièrement utiles pour le chirurgien

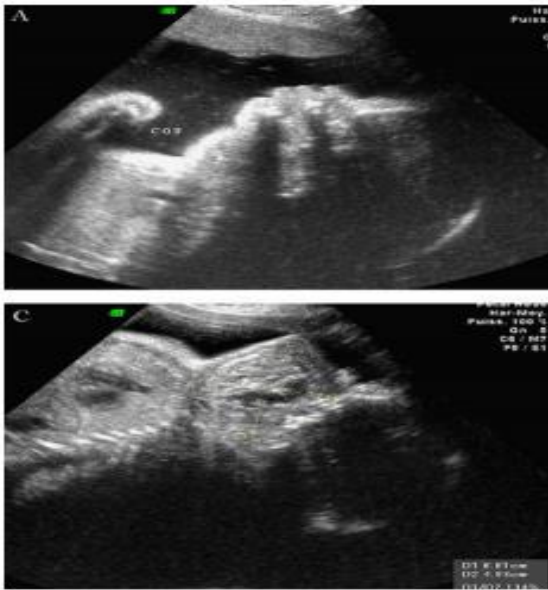


Figure 2 A. Échographie 2D : foetus dont le cou en hyperextension avec présence d'une masse cervicale. B. Échographie 2D : coupe transversale au niveau du cou montrant une masse tissulaire mixte bien limitée. C. Échographie 2D : coupe parasagittale : la tumeur s'étend jusqu'à la région faciale.

Figure 6 : échographie 3D montrant une masse cervicale



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

2. IRM

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

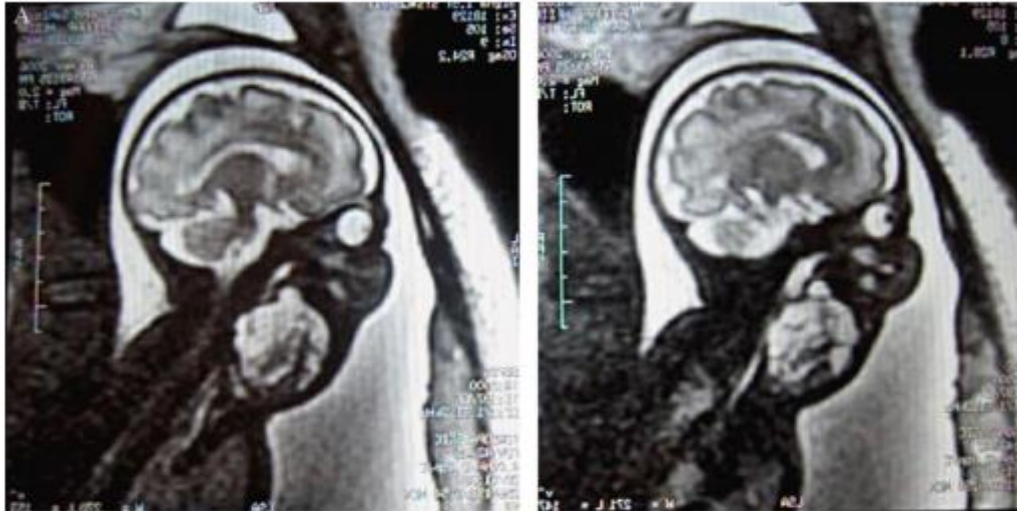


Figure 4 A. Coupe sagittale en IRM : masse cervicale en hypersignal T2 hétérogène, cloisonnée s'étendant en haut à l'angle mandibulaire, en bas à la région thoracique postérieure. B. Coupe sagittale en IRM : la masse lamine les voies aérodigestives.

Figure 7 : IRM coupe sagittale (masse cervicale)

L'image caractéristique est celle d'une masse liquidienne hypo-intense en T1, hyperintense en T2, cloisonnée, renfermant de fines septas.

L'IRM offre aussi une biométrie tumorale précise, délimite les contours de la tumeur et l'envahissement des organes du voisinage : les voies aériennes, les gros vaisseaux et les différents autres organes (thyroïde, base de la langue). Cela permet d'avoir un schéma clair facilitant l'intubation à la naissance ou même précisant le meilleur site pour une trachéotomie lorsqu'elle s'avère nécessaire.

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

3. Le caryotype

En cas de découverte d'une masse suspecte le caryotype est systématiquement proposé afin d'éliminer le diagnostic d'hygroma kystique qui est de pronostic beaucoup plus sombre.

Diagnostic post-natal :

1) Echographie cervicale et Doppler :

Permet :

- de situer la masse avec rapport à la thyroïde (qui sera systématiquement étudiée), aux muscles sterno-cléido-mastoïdiens et aux vaisseaux jugulo-carotidiens,
- d'étudier son écho structure, de rechercher la présence de calcifications ou d'air intra-lésionnel .Elle précise la taille, le nombre des poches kystiques et leur caractère multi cloisonne.

Le LK apparait comme une masse kystique compressible multilobée, à cloisons fines. La vascularisation peut être perçue au niveau des septas .L'aspect multicloisonné est très évocateur du diagnostic. Le contenu des différentes poches est le plus souvent hypoéchogène, et rarement échogène en cas de poussée inflammatoire et d'hémorragie intra kystique. Certaines lésions peuvent être transpatiales sans suivre les limites anatomiques du fait de leur volume et ou de leur situation par rapport à la mandibule ou à l'orifice supérieur du thorax.

La TDM ou mieux l'IRM s'avèrent donc nécessaires.

2) La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique :

- Les données fournies par le scanner ou l'IRM permettent d'envisager la méthode thérapeutique la mieux adaptée et l'exérèse totale lorsque l'option chirurgicale est choisie. Ces deux moyens d'imagerie :
- prévoient la confirmation du diagnostic : Ils déterminent le siège exact du ou des kystes, la nature de leur contenu, différencient les lésions macrokystiques versus les lésions microkystiques
- délimitent l'extension anatomique et la relation avec les structures loco régionales : extension profonde sous mylo-hyoïdienne, médiastinale, laryngée, para pharyngée et basi-crânienne, refoulement ou envahissement des parties molles cervicales, ainsi que les rapports du kyste avec les éléments vasculo-nerveux du cou et documentent de

potentiels facteurs de complications, comme une malformation veineuse associée. Ils identifient également les LK qui sont plus susceptibles de régresser sans traitement. Un système de stadification clinico-radiologique a été conçu.

Le scanner permet de retrouver une masse multi cloisonnée, de densité liquidienne hypodense, ne captant pas le produit de contraste sauf au niveau des parois. L'IRM semble donner des images plus spécifiques avec un hypersignal en séquence pondérée T2 reproduisant les différents cloisonnements et délimitant ainsi l'étendue du LK. Le LK apparaît invariablement comme une masse de haute intensité avec plusieurs cloisons⁸.

3) Bilan biologique⁹ :

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

4) Diagnostic histologique¹⁰ :

L'étude cytologique du liquide n'est pas déterminante du point de vue diagnostique.

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

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

1) Aspect macroscopique :

Macroscopiquement, les lymphangiomes sont constitués de cavités de tailles variables, isolées ou communicantes, les subdivisant en L microkystiques (< 2, 3cm, forme tissulaire, caverneuse), macrokystiques (forme kystique, ou hygroma kystique pour certains > 2,3 cm) et mixtes. Les vieux kystes sont séparés par un tissu fibreux épais alors que les jeunes kystes ont une fine paroi endothéliale naquée. Les options de traitement varient considérablement et sont tributaires des caractéristiques du lymphangiome.

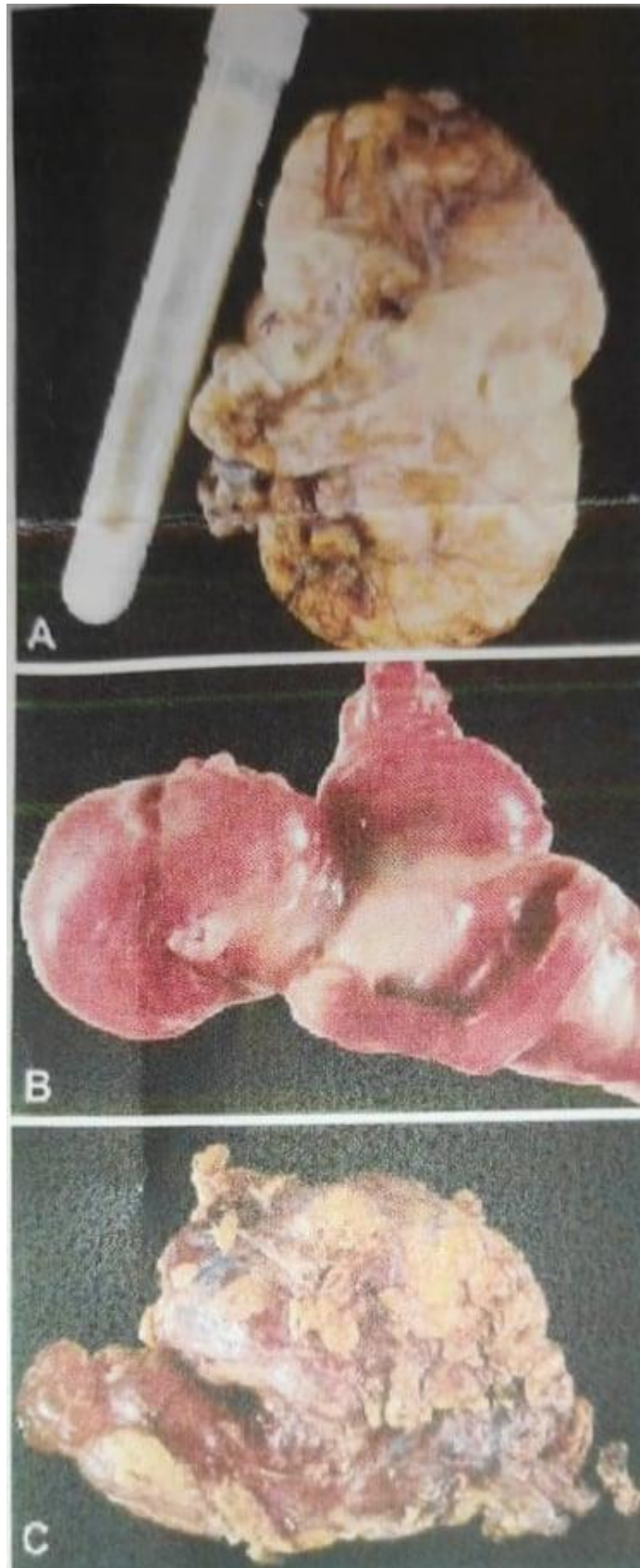


Figure 8 : aspect macroscopique post opératoire d'une masse cervicale

2) Etude microscopique :

Trois critères histologiques caractérisent les lymphangiomes kystiques :

- C'est une formation kystique ; contenant des cloisons à stroma conjonctif, dont l'épaisseur varie en fonction de l'âge du kyste, pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse, élément capital pour le diagnostic; à revêtement endothélial, rattachant la tumeur à une origine vasculaire lymphatique.

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

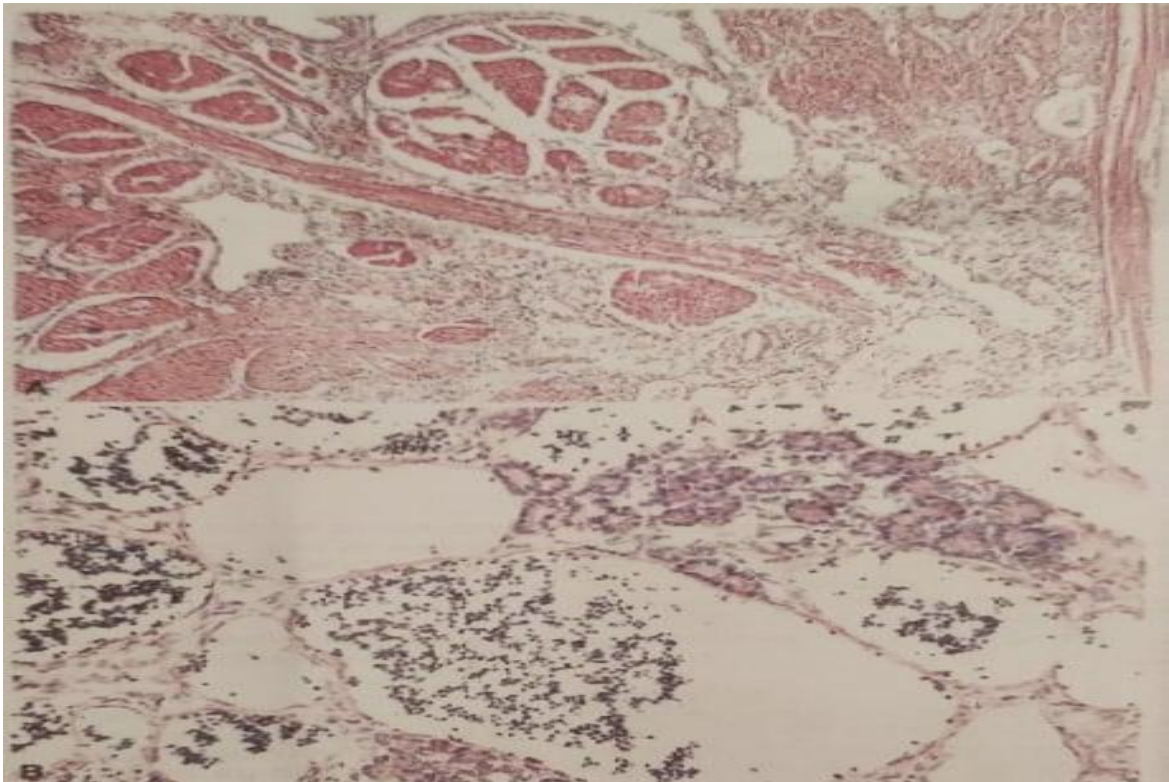


Figure 9 : aspect microscopique d'un lymphangiome kystique

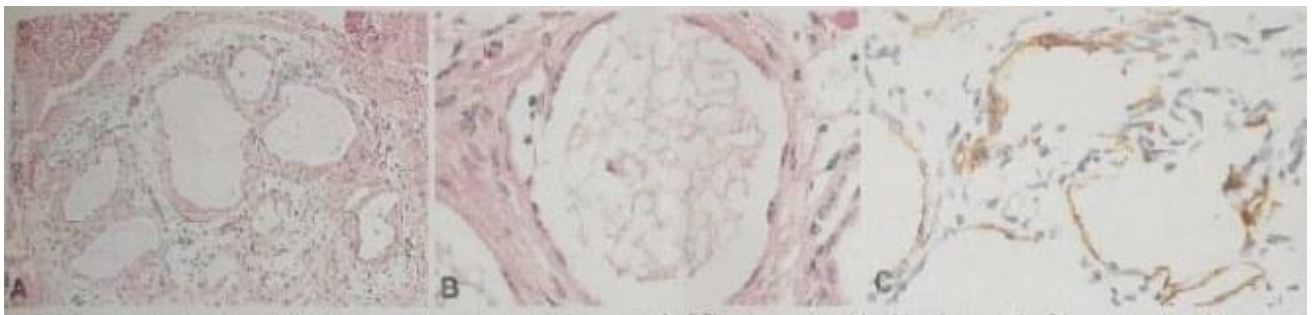


Figure 10 : aspect microscopique en 3 grossissements d'un LK

5. Traitement ¹¹ :

5.1.L'objectif :

- dans l'immédiat : assurer la liberté des voies aériennes supérieures en cas de L.K.C congénital
- à long terme :
 - l'éradication de la lésion avec une guérison totale.
 - l'absence de récurrence, l'absence de mortalité ou de morbidité.
 - la restauration ou la préservation de l'intégrité fonctionnelle et esthétique.

5.2.Les moyens :

5.2.1. Abstention

Le LK à petites dimensions, sans troubles fonctionnels ou défiguration esthétique, ne nécessite aucun traitement. Pour certains auteurs la régression spontanée est décrite à des taux allant jusqu'à 15%, faisant préférer une expectative pour les lésions asymptomatiques jusqu'à 24 mois. Dans une étude récente al Perkins ont identifié des caractéristiques radiologiques dont certaines indiquent une forte possibilité de régression spontanée, quelle que soit la taille, en particulier quand le LK est situé dans la région cervicale postérieure. Ces caractéristiques comprennent un prédominance de tissus macros kystiques, 4 moins de cinq cloisons intra kystiques et une localisation limitée. Ce sont cependant des lésions qui vont généralement bien répondre à d'autres formes de traitement.

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

5.2.2. Moyens non chirurgicaux :

La réduction chirurgicale des LK entraîne une cicatrice constante, provoque des complications locales et générales avec notamment un taux de récurrence postopératoire assez important, justifiant la recherche d'alternatives thérapeutiques.

- **L'électrocoagulation endoscopique** : des lésions de la margelle laryngée.
- **Le drainage** :C'est une intervention palliative permettant une certaine décompression. Elle comporte un risque de surinfection pour cela il doit être effectuée dans une stricte asepsie.
- Les antibiotiques et les corticoïdes systémiques :Certaines poussées lymphangiomateuses peuvent être jugulées par un traitement médical associant antibiotiques et corticoïdes pendant quelques mois. Mais la corticothérapie au long cours n'a pas d'effet sur l'évolution des lymphangiomes cervico-faciaux. Son utilisation est limitée au traitement des poussées inflammatoires, en cure courte. Les directives actuelles sur la gestion de ces épisodes préconisent l'utilisation d'antibiotiques qui couvrent les bactéries Gram positif par voie parentérale jusqu'à 3 semaines, suivie par un traitement antibiotique prolongé par voie orale en alternative à la trachéotomie
- **la radiofréquence** (somnoplasty):C'est la réduction du volume à la chaleur contrôlée par Radiofréquence, jugée efficace pour la réduction de la taille des LK au niveau cervical et lingual. Elle accélère la désobstruction des VAS chez les patients avec de grands LK ou pharyngés.
- **L'aspiration** :Préconisée comme moyen efficace et le moins invasif, avec ou sans compression, La ponction sous asepsie stricte peut soulager la tension de la peau ou diminuer temporairement une compression laryngo-trachéale. Elle a été abandonnée en raison de la récurrence, les lésions n'étant que partiellement vidées, de l'infection et de l'hémorragie,
- **Le laser** : Utilisé sous anesthésie générale avec grossissement microscopique, par un opérateur oto-rhino-laryngologie expérimenté. Le rayon laser permet de traiter les localisations endo buccales ou pharyngées ou laryngées inaccessibles aux autres thérapeutiques, par une technique d'excision exacte, complète et peu invasive. La grande prudence est de rigueur en raison de la proximité des axes vasculaires.
- **L'injection de produits sclérosants** :Bien que la sclérothérapie dans le traitement du Lk soit de plus en plus populaire, il n'y a pas de consensus sur le type de produit sclérosant. Ceci est largement dû, en partie, à un manque de compréhension sur le mécanisme d'action sclérosant (bléomycine Alcool (éthanol)

Picinabil (OK-432) Doxycycline L'acide acétique sérum salé hypertonique, Colle de fibrine). Plusieurs aspects techniques de l'application du sclérosant sont importants à considérer. Avant toute injection sclérosante, le liquide aspiré doit être examiné pour confirmer le diagnostic. Afin de renforcer l'effet sclérosant, il est utile pour maximiser l'interaction entre les sclérosant et les cellules endothéliales. Le plus important est la suppression de tous les fluides au sein de la malformation avant d'introduire le produit sclérosant. L'utilisation d'un volume approprié de sclérosant peut également être importante. Dans une petite lésion, un grand volume de sclérosant peut distendre la lésion, prévenant la provocation d'une inflammation oblitérant la cavité. Même si ces dernières décennies ont vu une évolution rapide, d'autres améliorations dans la technique et matériaux peuvent améliorer la capacité de traiter les LK.

3) La chirurgie¹² :

- La trachéotomie :

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

- L'excision :

Elle a été longtemps le seul moyen thérapeutique. L'exérèse chirurgicale obéit aux règles de la chirurgie lympho-ganglionnaire du cou, toujours longue et minutieuse, d'autant plus difficile qu'il s'agit d'une chirurgie néonatale. Elle doit s'inscrire dans le cadre d'une lymphadénectomie conservatrice ou curage ganglionnaire cervical fonctionnel -conserve le muscle sterno-cléido-mastoïdien, la veine jugulaire interne et les racines nerveuses, et enlève les aires ganglionnaires cervicales- uni ou bilatéral. Le LKC présente un contact intime avec les gros vaisseaux qui sont quelques fois engluées dans la tumeur, et il n'existe véritablement pas d'environnement conjonctif clivable. Cet évidemment ganglionnaire sélectif peut devenir radical modifié en cas de LK étendu.

Les muscles souvent minces et atrophiques perdent leur rôle de balise dans la chirurgie cervicale. Après l'opération, un système de drainage fermé et un pansement compressif sont nécessaires mais ne semblent pas réduire le risque de récurrence.

Elle se fait selon deux types d'incision :

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

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

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

En cas d'extension parotidienne, le rapport avec le nerf facial est complexe, et il convient de bien rappeler ses particularités anatomiques chez le nourrisson.

Il est superficiel, très proche des plans sous cutanés, du fait du développement plus tardif de la mastoïde. La parotidectomie totale (avec dissection du nerf facial) est nécessaire, facile quand le L est macro kystique, mais souvent difficile car ces L sont généralement micro kystiques ou mixtes. La chirurgie doit traiter simultanément la région du cou et de la parotide.

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

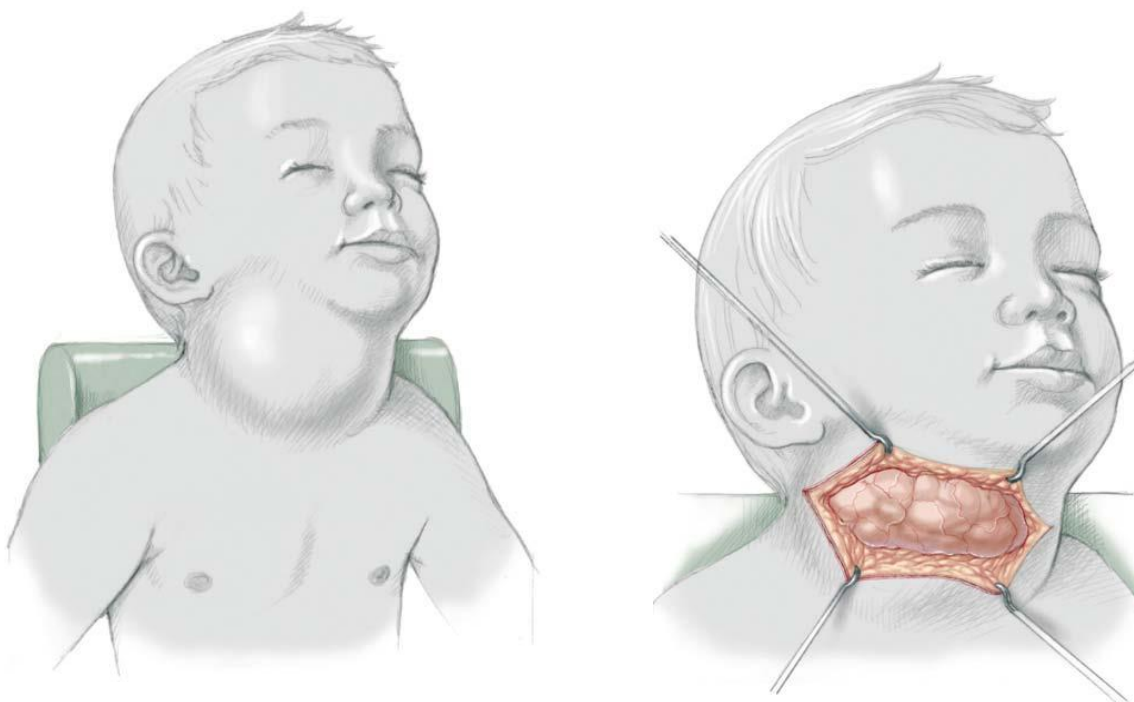


Figure 11 : exérèse chirurgicale d'un lymphangiome kystique (étape 1)

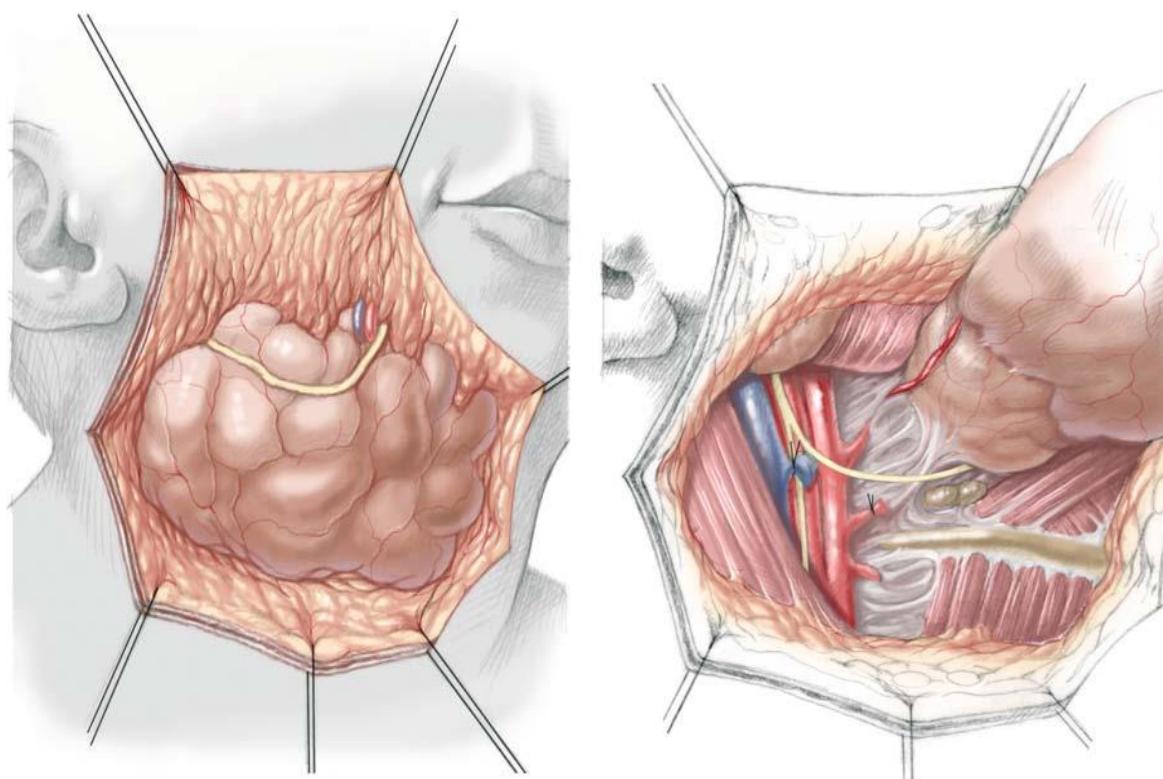


Figure 12 : exérèse chirurgicale d'un lymphangiome kystique :étape 2

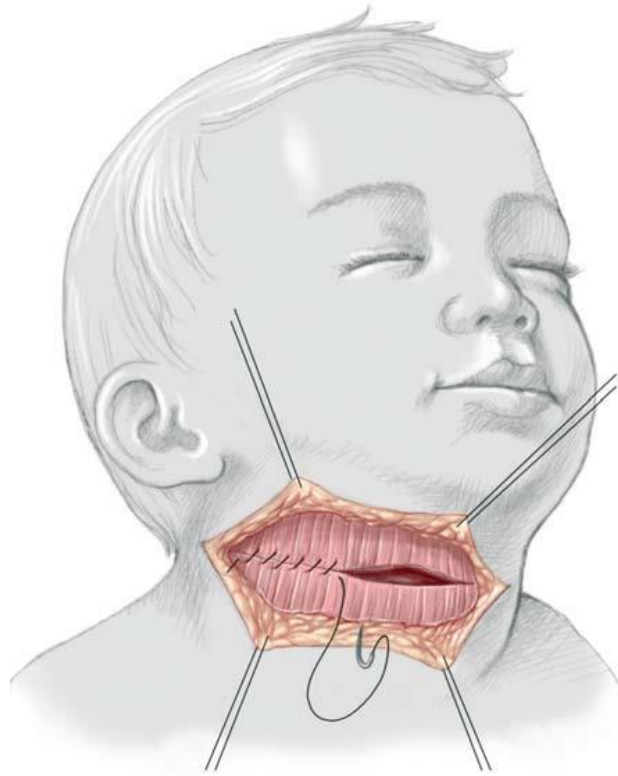


Figure 13 : exérèse chirurgicale d'un lymphangiome kystique étape 3

5.2.3. Indications :

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

- L'âge d'intervention :

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

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

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

- Le choix du traitement :

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

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

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

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

Les stades IV et V connaissent souvent une extension au plancher buccal et à la langue, entraînant une macroglossie et un œdème facial. Il n'ya pas de consensus concernant le traitement. L'aspiration, l'association antibiotiques-corticoïdes ou la sclérothérapie à la doxycycline peuvent être utilisées. Les saignements eux peuvent être arrêtés par cautérisation ou laser. Au cas échéant, une trachéotomie salvatrice est indiquée. Il s'agit là de solutions d'attente pour un acte chirurgical curatif.

Une divergence d'opinion existe quant au timing du traitement. Certains préconisent le traitement précoce de la cavité buccale pour agrandir le tractus aérodigestif supérieur avant d'entamer l'étage cervical. D'autres préfèrent traiter cou et plancher buccal et réduire la macroglossie, vu le risque d'œdème buccal en post opératoire. Il est préférable dans ces

stades, de faire une dissection unilatérale du cou et du plancher buccal, suivie d'une période d'au moins un an pour la repousse du drainage lymphatique, avant d'opérer le côté opposé.

Enfin le laser CO2 est utilisé dans les atteintes laryngées, valléculaires et bas linguales.

6. Pronostic de la maladie

Les facteurs pronostic influençant l'évolution naturelle des malformations lymphatiques kystiques.

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

Environ un tiers des lésions demeurent asymptomatique et 2 tiers d'entre elles subiront des poussées inflammatoires.

L'involution spontanée est rare, certains lymphangiome cervicaux sont responsable de dysphagie et dyspnée (le cas des lymphangiomes supra-hyoïdiens

En cas de malformation lymphatique proche du squelette, il est possible d'observer un envahissement osseux responsable de douleur chronique ou fractures.

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

6.1. Les complications de la maladie

6.1.1. Aigue:

- **L'infection et l'inflammation** : Souvent secondaires à une infection des voies respiratoires supérieures, elle est traitée par antibiotique à large spectre et corticoïde systémique.
- **L'hémorragie intrakystique** : elle peut entraîner une symptomatologie dramatique respiratoire ou digestive par compression, imposant un geste salvateur immédiat , l'hémorragie du lymphangiome lingual est a redouter soit par son abondance soit par récurrence fréquente .
- **La dyspnée** : par compression laryngo trachéale par des lymphangiomes monstrueux par rétrécissement de la filière pharyngo laryngée secondaire a des poussées inflammatoires des LKC.

6.1.2. Chroniques :

4) Complication en fonction de l'extension :

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

Extension médiastinale:

La plus classique expose à une déformation des voies respiratoires nécessitant parfois une trachéotomie prolongée, l'apnée de sommeil peut provoquer une somnolence diurne à l'origine de difficulté scolaire.

Une complication nutritionnelle telle la dysphagie pouvant nécessiter une alimentation entérale par sonde nasogastrique ou par gastrotomie.

Extension oropharyngée :

Prend différents aspects : de prolapsus lingual, de macroglossie elle expose à :

- Des complications respiratoires aiguës surtout en néonatal
- Une perte dentaire et malocclusion par déformation mandibulaire, pouvant contribuer à des difficultés d'alimentation et de l'élocution, l'ostéotomie et le traitement orthodontique sont à prévoir .
- Une salivation excessive

Extension axillaire :

Avec compression de plexus brachial et œdème du bras

Les complications communes :

La lymphopénie :

Des études récentes ont montré que les grands lymphangiomes bilatéraux ou microkystiques associent à une lymphopénie importante impliquant les cellules B, T et NK avec plus de complications au traitement .

Les complications psychosociale :

Ne sont pas à négliger ils ressentent la séparation précoce des parents que nécessitent les hospitalisations, ils souffrent souvent des troubles en rapport avec les difficultés de communication et un préjudice esthétique

7. Le diagnostic différentiel

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

Voilà un schéma récapitulatif pour s'orienter à partir du motif de consultation

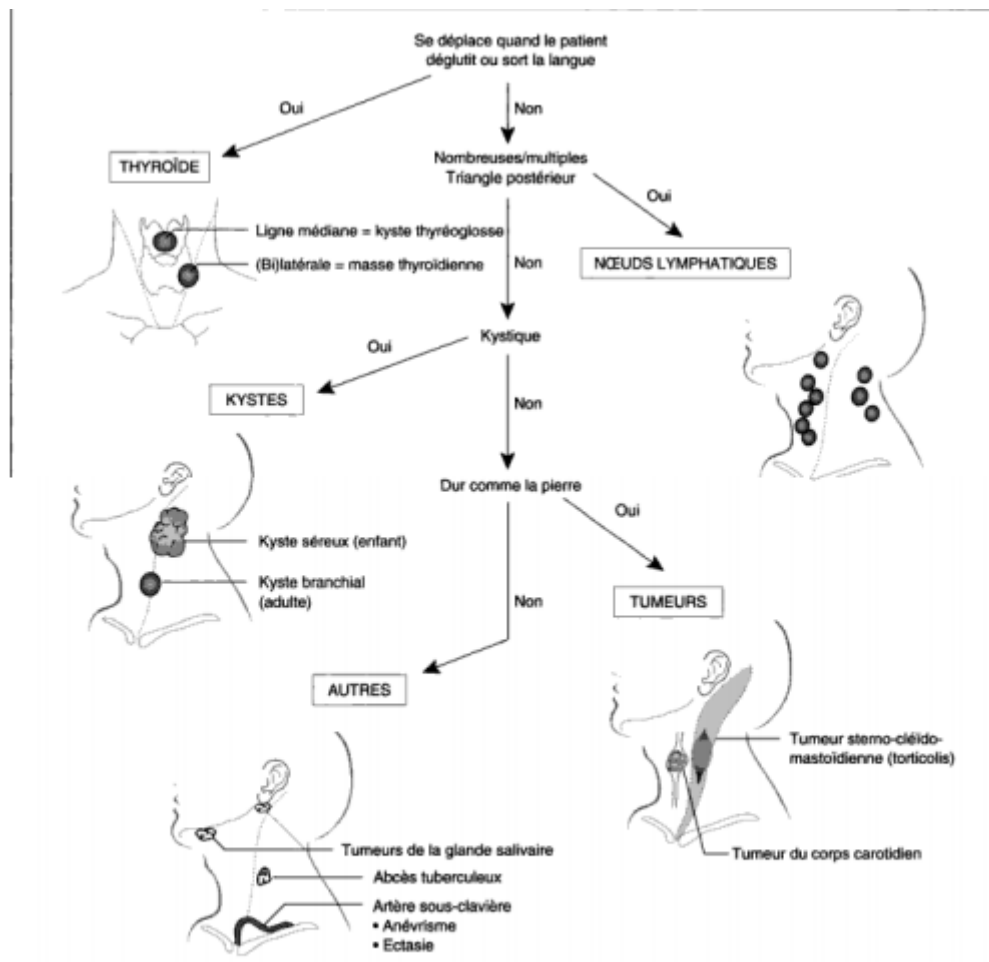


Figure 5 CAT devant tuméfaction cervicale.

Figure 14 : CAT devant une masse cervicale chez l'enfant

8. Conclusion

Ainsi dans la plupart des cas le diagnostic d'une tuméfaction cervicale a été fait soit à l'aide d'examens soit par la clinique au premier rang dans lesquelles on retrouve la cytologie et l'imagerie pour des tumeurs vasculaire et nerveuse cependant dans quelques rares situations le diagnostic étiologique est en suspens et surtout il existe une doute entre la nature bénigne ou maligne de cette faction c'est l'indication de la cervicotomie exploratrice avec examen anatomopathologique extemporané mais cette éventualité il faut bien le dire et de moins en moins fréquentes lorsque la cervicotomie exploratrice est décidé il convient de prévenir le patient de toute éventualité fonction de l'examen anatomopathologique c'est-à-dire curage cervicale complet chirurgie glandulaire associé notamment la thyroïdectomie.

Les suites opératoires à court et à long terme sont souvent excellentes.

9. ETUDE DE CAS

Il s'agit de cas réels que nous avons reçu pendant ces 3 dernières années au niveau du service de CCI Chu Tidjani Damerdji –Tlemcen -

9.1.Cas n°1 :

Il s'agit de la patiente B.M âgée de 30 MOIS, admise au niveau du service pour une masse cervicale droite présente depuis sa naissance d'après l'interrogatoire effectué avec les parents.

Patiente sans autres antécédents



Figure 15 : cas clinique numéro :01

A l'inspection

Il s'agissait d'une masse latéro cervicale droite, régulière mesurant 7cm, recouverte par une peau qui paraissait aminci.

A la palpation

Cette masse est indolore compressible, mais irréductible et non pulsatile.

Elle est d'une consistance molle .La masse n'augmente pas à la toux et à la compression des veines jugulaires, en penchant la tête en avant, donc il ne s'agissait probablement pas de malformation veineuse

Les examens complémentaires ont montré les images suivantes :



Figure 16 : cas clinique numéro :01 IRM

Nous avons ainsi décidé de faire un traitement chirurgical pour cette masse qui constitue en une excision de cette dernière

Le traitement chirurgical a été effectué autant que possible en un seul temps opératoire.

Une antibiothérapie a été indiquée



Figure 17 : pièce d'exérèse d'une masse cervicale

Après avoir enlevé la masse, la pièce a été envoyée pour une étude anatomopathologique, dont le résultat est revenu en faveur d'un lymphangiome kystique du cou.

9.2. Cas N°= 2

Il s'agit de l'enfant A.M âgé de 04 ans sans antécédents particuliers admis au niveau du service de chirurgie pédiatrique pour une masse cervicale antéro latérale gauche.

Les parents déclarent que cette masse a été présente depuis la naissance et que son volume a augmenté progressivement.



Figure 18 : cas clinique numéro02

A l'inspection

Il s'agit d'une masse cervicale antéro latérale gauche régulière mesurant 12 cm recouverte d'une peau d'aspect normal.

A la palpation

C'est une masse molle fixée au plan profond indolore compressible, mais irréductible et non pulsatile.

La palpation des aires ganglionnaires ne retrouve aucune adénopathie satellite

Son volume n'augmente pas à la toux et à la compression des veines jugulaires, en penchant la tête en avant, ce qui permet de la différencier des malformations veineuses.

Les examens radiologiques ont montré les images suivantes :

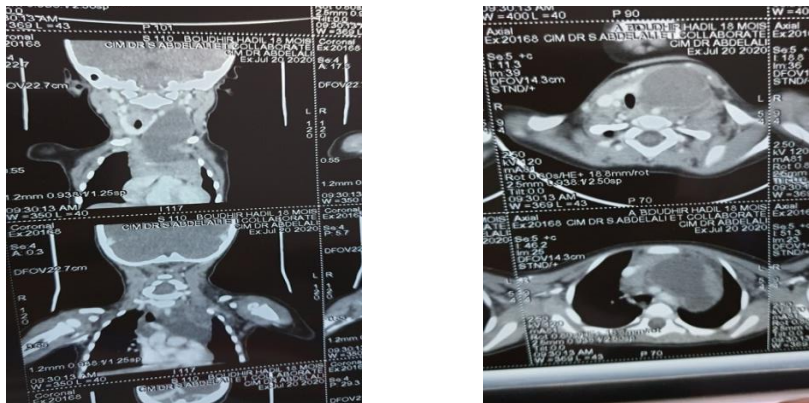


Figure 19 : cas clinique numéro 02 IRM cervical

Après avoir discuté le cas et confronté les données cliniques aux données radiologiques l'indication du traitement chirurgical a été posée.

L'enfant a bénéficié donc d'une exérèse chirurgicale totale du kyste cervicale et la pièce opératoire a été adressée au laboratoire d'anatomopathologie.

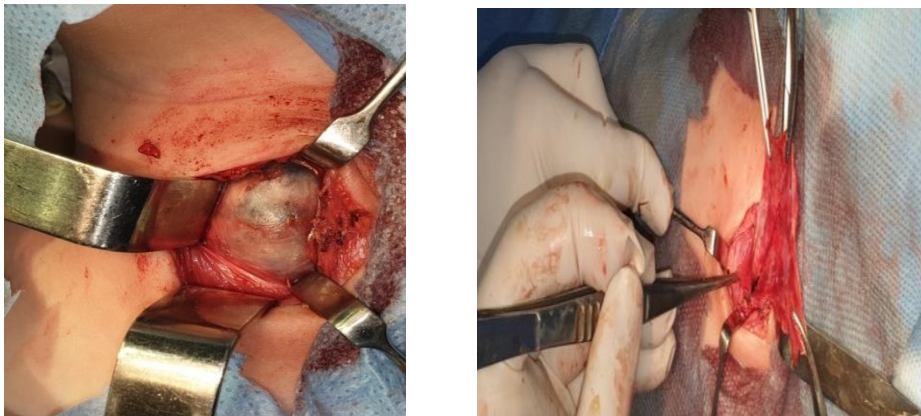


Figure 20 : la chirurgie d'une tuméfaction cervicale

Une étude histopathologique a été faite et elle est revenue en faveur d'un lymphangiome kystique du cou.

9.3.Cas N°=3 :

Nourrisson B.Lâgée de 8mois sans antécédants, présente une tuméfaction latérale au niveau du cou depuis sa naissance.

La masse a augmenté le volume progressivement jusqu'a atteindre la taille d'une mangue.

A l'inspection :

La masse siège dans la partie inféro latérale droite a la base du cou mesurant 11cm de grand axe longitudinal et 6 cm de petit axe transversal.



Figure 21 : cas clinique numéro 03

A la palpation :

La masse était indolore régulière,rénitente, mobilisable et non pulsatile.

Le reste de l'examen est normal, y avait pas des troubles sensitivomoteurs au membre supérieur homolatéral et les pouls radial et cubital étaient perceptible, les images en TDM ont montré :(figure 3)

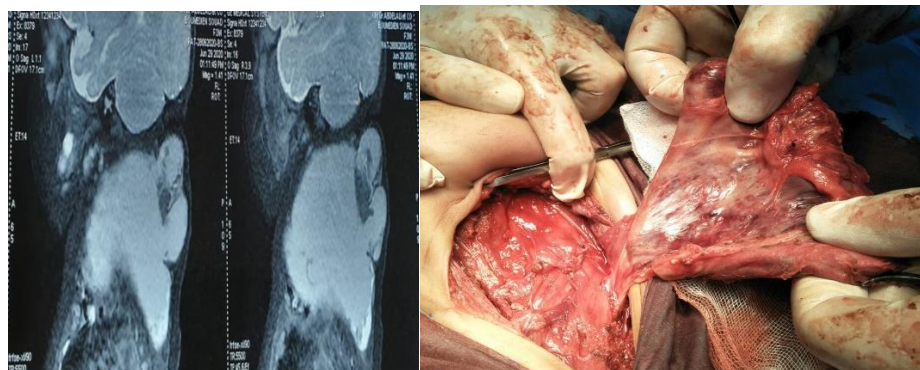


Figure 22 : Scanner cervicale en coupe sagittale montrant la masse cervicale inféro latérale droite.

En post opératoire :

L'examen de la pièce opératoire est revenu en faveur d'un lymphangiome kystique

L'intervention réussite avec une bonne récupération



Figure 23 : cas numéro 3 en post opératoire

9.4.Cas N°=4 :

Il s'agit du nourrisson A.XX âgé de 13 mois sans antécédents particuliers admis à notre service pour la prise en charge d'une masse cervicale, présente depuis la naissance et son volume a augmenté progressivement.

A l'inspection :

Il s'agit d'une masse latéro cervicale droite, régulière, mesurant 12cm dans son axe longitudinale et 08cm dans son axe transversale, recouverte d'une peau d'aspect normal.



Figure 24 : cas clinique numéro 04 masse cervicale

A la palpation:

C'est une masse molle fixée au plan profond indolore compressible, mais irréductible et non pulsatile.

La palpation des aires ganglionnaires ne retrouve aucune adénopathie satellite

Son volume n'augmente pas à la toux et à la compression des veines jugulaires, en penchant la tête en avant, ce qui permet de la différencier des malformations veineuses.

Les examens radiologiques ont montré l'image suivante :

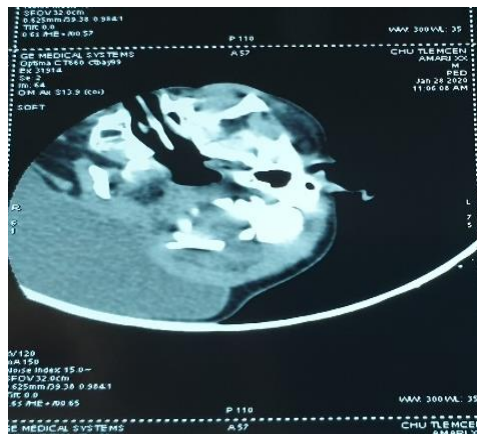


Figure 25 : IRM d'une masse cervicale



Figure 26 : la chirurgie d'une masse cervicale

Après ces résultats cliniques et radiologiques, nous avons posé l'indication du traitement chirurgical qui consiste à une exérèse totale de la masse, la pièce opératoire a été adressée au laboratoire d'anatomopathologie et le résultat de l'étude est revenu en faveur d'un lymphangiome kystique du cou.

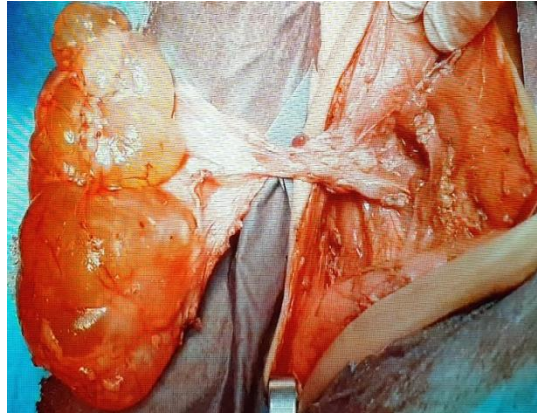


Figure 27 : Une pièce opératoire d'une masse cervicale

Après l'intervention l'enfant a bénéficié d'une surveillance post opératoire, l'acte chirurgical était réussi, une bonne cicatrisation avec une évolution favorable sans séquelles.

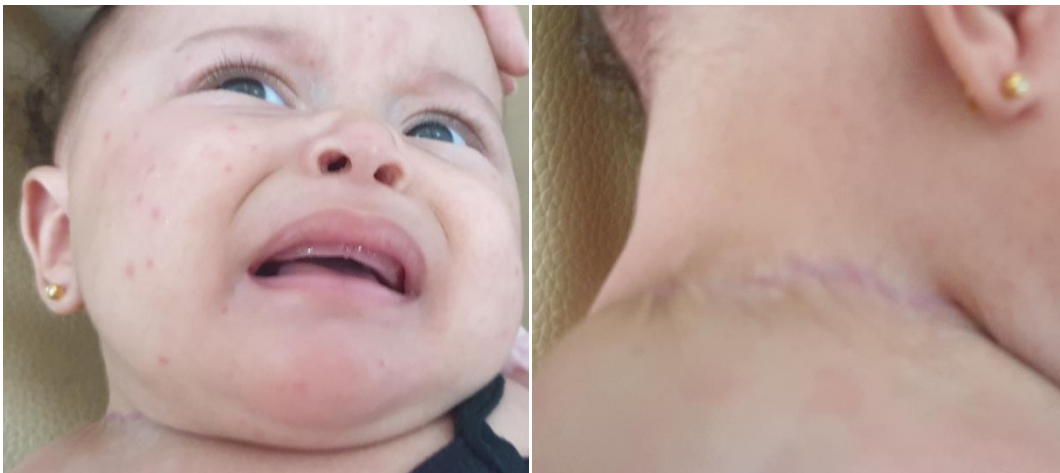


Figure 28 : disparition de la masse après la chirurgie

Résumé :**Introduction :**

Les LCK représentent les masses cervicales congénitales les plus fréquentes, ils sont bénins mais grave et peuvent engager le pronostic vital. Le diagnostic se fait en prénatal sur l'échographie du 2ème trimestre ou en post natal sur la clinique essentiellement, mais aussi par l'imagerie. Le traitement est principalement chirurgical, et la confirmation se fait grâce à l'étude anatomopathologique de la pièce de résection. Les suites opératoires sont souvent excellentes.

Etude de cas :

Nous avons reçu 04 cas durant les 3 dernières années au service de chirurgie infantile, EHS (mère-enfant) de Tlemcen. Les données de cette étude sont recueillies des Dossiers d'hospitalisation (archives) et de Registre de protocole opératoire ; incluant les paramètres généraux, cliniques et para cliniques.

Résultats :

- L'étude est portée sur 04 cas, dont 3 filles et 1 garçon, d'âge moyen de 2 ans
- La découverte du LCK se fait essentiellement sur la clinique, par l'inspection de la masse cervicale ainsi que la palpation.
- La confirmation se fait grâce à l'imagerie (scanner)
- Une exérèse chirurgicale a été réalisée chez tous nos patients
- Une évolution post opératoire favorable a été obtenue, sans aucune complication.

Conclusion :

Le LCK reste une affection rare qui touche essentiellement le petit enfant sans prédominance de sexe. Le diagnostic positif et étiologique est posé sur des arguments clinique et para clinique. Le traitement est chirurgical (exérèse de la masse) avec étude cytoanatomopathologique de la pièce.

ملخص

مقدمة: هي أكثر كتل الرقبة الخلقية شيوعاً، وهي خفيفة ولكنها خطيرة ويمكن أن تهدد الحياة. يتم التشخيص قبل الولادة في الثلث الثاني من الحمل بالموجات فوق الصوتية أو بعد الولادة بشكل رئيسي في العيادة، ولكن أيضاً عن طريق التصوير العلاج هو في الأساس جراحي، ويتم التأكيد من خلال الدراسة المرضية لقطعة الاستئصال. غالباً ما تكون نتائج ما بعد الجراحة ممتازة.

دراسة حالة:

لقد تلقينا 04 حالات خلال السنوات الثلاث الماضية في قسم جراحة الأطفال، EHS (الأم والطفل) في تلمسان. يتم جمع بيانات هذه الدراسة من ملفات الاستشفاء (المحفوظات) وسجل بروتوكول التشغيل؛ بما في ذلك المعايير العامة والسريرية وشبه السريرية.

نتائج:

- ركزت الدراسة على 04 حالة منها 3 فتيات وصبي بمتوسط عمر سنتين
- يتم اكتشاف LCK بشكل أساسي في العيادة، عن طريق فحص كتلة عنق الرحم وكذلك الجس.
- يتم التأكيد من خلال التصوير (الماسح الضوئي)
- تم إجراء الاستئصال الجراحي لجميع مرضانا
- تم الحصول على تطور إيجابي بعد الجراحة دون أي مضاعفات.

استنتاج:

لا تزال LCK حالة نادرة تؤثر بشكل أساسي على الأطفال الصغار دون غلبة جنسانية. يتم إجراء التشخيص الإيجابي والمسببات على الحجج السريرية وشبه السريرية. العلاج جراحي (استئصال الكتلة) بدراسة تشريح خلوي للجزء.

Summary

Introduction :

LCKs are the most common congenital neck masses, are mild but serious and can be life-threatening. Diagnosis Is made prenatal on the 2nd trimester ultrasound or postnatal mainly in the clinic, but also by imaging The treatment is mainly surgical, and confirmation is done through the pathological study of the resection piece. The postoperative results are often excellent.

Case study :

We have received 04 cases during the last 3 years at the infantile surgery department, EHS (mother-child) of Tlemcen. The data for this study are collected from the hospitalization files (archives) and the operating protocol register; including general, clinical and para clinical parameters.

Results:

- The study focused on 04 cases, including 3 girls and 1 boy, with an average age of 2 years

- The discovery of LCK is mainly done in the clinic, by inspection of the cervical mass as well as palpation.
- Confirmation is done through imaging (scanner)
- Surgical excision was performed in all our patients
- A favorable postoperative evolution was obtained, without any complications.

Conclusion:

LCK remains a rare condition that mainly affects small children without gender predominance. The positive and etiological diagnosis is made on clinical and para-clinical arguments. The treatment is surgical (excision of the mass) with cytoanatomopathological study of the part.

BIBLIOGRAPHIE

- 1 /J. Miloundjaa, A.B. Manfoumbi Ngomaa, R. Mba Ellab, B. Nguem Edzangc, L. N'Zoubaa au Gabon. Lymphangiomes kystiques cervicofaciaux de l'enfant. Annales d'otorhinolaryngologie et chirurgie cervico-faciale 124 (2007) 277 – 284
- 2/ Wierzbicka E, Herbreteau D, Robert M, Lorette G. Malformations Lymphatiques Kystiques. Ann Dermatol Vengeron 2006; 133: 597-601.
- 3/ C. Barbier¹, A. Martin, C. Papagnanaki, M. Nouri, JP. Cottier, D.Herbreteau. Classification des anomalies vasculaires superficielles. Mini-revue ;Sang Thrombose Vaisseaux 2009 ; 21, n° 5-6 : 248-57
- 4/William James Larsen, Antoine Dhem. Embryologie humaine. De Boeck Université : 2ème édition, 2003 page 218.
- 5/ B. Salazard et al. Les malformations lymphatiques: aspects cliniques et évolution. Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 412–422
- 6/proposed management algorithm . International Journal of Pediatrics Otorhinolaryngology 74 (2010) 398–403 chafik w. Le lymphangiome kystique cervical chez l'enfant (). These de medecine, Université mohammed V, faculté de medecine et de pharmacie de rabat, 2000, n° 55 Claesson G, Kuylenstierna R. OK-432 therapy for lymphatic malformation in 32 patients (28 children). Int J Pediatr Otolaryngol.2002;6:1-6.
- 7/ J. chantrel, ac. Jambon, p. goeusse, y. robert, gm. Brévière. lymphangiome kystique thoraco-brachial : dépistage anténatal et prise en charge périnatale, à propos d'un cas. Journal de GynécologieObstétrique et Biologie de la Reproduction Vol 32, N° 7 – novembre 2003 p. 4

- 8/ M el maleh-bergecs, gareil c, ussenot. **EXPLORATION D'UNEMASSE CERVICALE DE L'ENFANT. Bonnes pratiques en ImagerieORL. O Editions Francaises de Radiologie, Paris, J Radio12004;85:1226-1467**
- 9/• Patrick Lacolley. **Biologie et pathologie du coeur et desvaisseaux. John Libbey Eurotext, 2007, 415**
- 10/• Anapath oms tissus mous 2013 (A.Beham)
- 11/•Jonathan A. Perkins, Scott C. Manning, Richard M. Tempero, Michael J.Cunningham, Joseph L. Edmonds, Jr., Fredric A. Hoffer, and Mark A.Egbert. **Lymphatic malformations Review of current Treatment.Otolaryngology–Head and Neck Surgery (2010) 142, 795-03**
- Hartl D, Roger G et Garabédian EN. **Traitement des lymphangiomes cervicofaciaux. Encycl Méd Chir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), oto-rhino-laryngologie, 20-860-D-10, 2001, 6 p**
- Nancy m. Bauman. **Management of lymphatic malformations: if,when, and how. Operative techniques in otolaryngology—head andneck surgery, vol 13, no 1 (mar), 2002: pp 85-92**
- 12/•I.James. **Les angiomes et lymphangiomes. DESC de ChirurgiePédiatrique Session de Septembre 2009 –PARIS**
- 13/. **PRINGER SURGERY ATLAS SERIES Series Editors: J. S. P. Lumley · J. R. Siewert**
- https://www.orpha.net/consor/cgi-bin/OC_Exp.php?lng=FR&Expert=2415
- <http://www.therapeutique-dermatologique.org/spip.php?article1204>
- <http://www.vascapa.org/vascapa/index.php/fr/anomalies-vasculaires/malformations-lymphatiques>
- <http://asso-aml.org/fr/malformation-lymphatique/malformation-lymphatique.html>
- <https://www.em-consulte.com/en/article/90524>

Liste des Abréviations

Abréviations	Définition du terme
Dg	Diagnostic
Inf	Inférieur
IRM	Image par résonance magnétique
L	Lymphangiome
LCK	Lymphangiome congénital kystique
LK	Lymphangiome kystique
LKC	Lymphangiome kystique cervical
NK	Natural killer
PEC	Prise en charge
SA	Semaines d'aménorrhées
SaO2	Saturation en oxygène
Sup	Supérieur
TDM	Tomodensitométrie
VAS	Voies aériennes supérieures
2D	2 dimensions
3D	3 dimensions

Serment d'Hippocrate

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

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