



**HAL**  
open science

# Les malformations lymphatiques cervico-faciales de diagnostic anténatal

Justine Delmas

► **To cite this version:**

Justine Delmas. Les malformations lymphatiques cervico-faciales de diagnostic anténatal. Sciences du Vivant [q-bio]. 2020. dumas-02951316

**HAL Id: dumas-02951316**

**<https://dumas.ccsd.cnrs.fr/dumas-02951316>**

Submitted on 28 Sep 2020

**HAL** is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Faculté des sciences  
médicales et paramédicales  
Aix-Marseille Université

**Les malformations lymphatiques cervico-faciales de diagnostic anténatal.**

# **T H È S E**

**Présentée et publiquement soutenue devant**

**LA FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES ET PARAMÉDICALES**

**DE MARSEILLE**

**Le 17 Avril 2020**

**Par Madame Justine DELMAS**

**Née le 28 juillet 1989 à Bordeaux (33)**

**Pour obtenir le grade de Docteur en Médecine**

**D.E.S. d' OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE ET CHIRURGIE CERVICO-FACIALE**

**Membres du Jury de la Thèse :**

<b>Monsieur le Professeur TRIGLIA Jean-Michel</b>	<b>Président</b>
<b>Monsieur le Professeur NICOLLAS Richard</b>	<b>Directeur</b>
<b>Monsieur le Professeur D'ERCOLE Claude</b>	<b>Assesseur</b>
<b>Monsieur le Professeur PETIT Philippe</b>	<b>Assesseur</b>
<b>Madame le Docteur DEGARDIN Nathalie</b>	<b>Assesseur</b>

## FACULTÉ DES SCIENCES MÉDICALES & PARAMÉDICALES

<b>Doyen</b>	:	<b>Pr. Georges LEONETTI</b>
Vice-Doyen aux affaires générales	:	Pr. Patrick DESSI
Vice-Doyen aux professions paramédicales	:	Pr. Philippe BERBIS
Conseiller	:	Pr. Patrick VILLANI

### **Assesseurs :**

➤ aux études	:	Pr. Kathia CHAUMOITRE
➤ à la recherche	:	Pr. Jean-Louis MEGE
➤ à l'unité mixte de formation continue en santé	:	Pr. Justin MICHEL
➤ pour le secteur NORD	:	Pr. Stéphane BERDAH
➤ Groupements Hospitaliers de territoire	:	Pr. Jean-Noël ARGENSON
➤ aux masters	:	Pr. Pascal ADALIAN

### **Chargés de mission :**

➤ sciences humaines et sociales	:	Pr. Pierre LE COZ
➤ relations internationales	:	Pr. Stéphane RANQUE
➤ DU/DIU	:	Pr. Véronique VITTON
➤ DPC, disciplines médicales & biologiques	:	Pr. Frédéric CASTINETTI
➤ DPC, disciplines chirurgicales	:	Dr. Thomas GRAILLON

## ÉCOLE DE MEDECINE

<b>Directeur</b>	:	<b>Pr. Jean-Michel VITON</b>
------------------	---	------------------------------

### **Chargés de mission**

▪ PACES – Post-PACES	:	Pr. Régis GUIEU
▪ DFGSM	:	Pr. Anne-Laure PELISSIER
▪ DFASM	:	Pr. Marie-Aleth RICHARD
▪ DFASM	:	Pr. Marc BARTHET
▪ Préparation aux ECN	:	Dr Aurélie DAUMAS
▪ DES spécialités	:	Pr. Pierre-Edouard FOURNIER
▪ DES stages hospitaliers	:	Pr. Benjamin BLONDEL
▪ DES MG	:	Pr. Christophe BARTOLI
▪ Démographie médicale	:	Dr. Noémie RESSEGUIER
▪ Etudiant	:	Elise DOMINJON

## ÉCOLE DE DE MAIEUTIQUE

**Directrice** : **Madame Carole ZAKARIAN**

**Chargés de mission**

- 1<sup>er</sup> cycle : Madame Estelle BOISSIER
- 2<sup>ème</sup> cycle : Madame Cécile NINA

## ÉCOLE DES SCIENCES DE LA RÉADAPTATION

**Directeur** : **Monsieur Philippe SAUVAGEON**

**Chargés de mission**

- Masso- kinésithérapie 1<sup>er</sup> cycle : Madame Béatrice CAORS
- Masso-kinésithérapie 2<sup>ème</sup> cycle : Madame Joannie HENRY
- Mutualisation des enseignements : Madame Géraldine DEPRES

## ÉCOLE DES SCIENCES INFIRMIERES

**Directeur** : **Monsieur Sébastien COLSON**

**Chargés de mission**

- Chargée de mission : Madame Sandrine MAYEN RODRIGUES
- Chargé de mission : Monsieur Christophe ROMAN

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM AGOSTINI Serge  
ALDIGHERI René  
ALESSANDRINI Pierre  
ALLIEZ Bernard  
AQUARON Robert  
ARGEME Maxime  
ASSADOURIAN Robert  
AUFFRAY Jean-Pierre  
AUTILLO-TOUATI Amapola  
AZORIN Jean-Michel  
BAILLE Yves  
BARDOT Jacques  
BARDOT André  
BERARD Pierre  
BERGOIN Maurice  
BERLAND Yvon  
BERNARD Dominique  
BERNARD Jean-Louis  
BERNARD Pierre-Marie  
BERTRAND Edmond  
BISSET Jean-Pierre  
BLANC Bernard  
BLANC Jean-Louis  
BOLLINI Gérard  
BONGRAND Pierre  
BONNEAU Henri  
BONNOIT Jean  
BORY Michel  
BOTTA Alain  
BOURGEADE Augustin  
BOUVENOT Gilles  
BOUYALA Jean-Marie  
BREMONT Georges  
BRICOT René  
BRUNET Christian  
BUREAU Henri  
CAMBOULIVES Jean  
CANNONI Maurice  
CARTOUZOU Guy  
CAU Pierre  
CHABOT Jean-Michel  
CHAMLIAN Albert  
CHARPIN Denis  
CHARREL Michel  
CHAUVEL Patrick  
CHOUX Maurice  
CIANFARANI François  
CLAVERIE Jean-Michel  
CLEMENT Robert  
COMBALBERT André  
CONTE-DEVOLX Bernard  
CORRIOL Jacques  
COULANGE Christian  
DALMAS Henri  
DE MICO Philippe  
DESSEIN Alain  
DELARQUE Alain  
DEVIN Robert  
DEVRED Philippe  
DJIANE Pierre  
DONNET Vincent  
DUCASSOU Jacques

MM DUFOUR Michel  
DUMON Henri  
ENJALBERT Alain  
FAVRE Roger  
FIECHI Marius  
FARNARIER Georges  
FIGARELLA Jacques  
FONTES Michel  
FRANCES Yves  
FRANCOIS Georges  
FUENTES Pierre  
GABRIEL Bernard  
GALINIER Louis  
GALLAIS Hervé  
GAMERRE Marc  
GARCIN Michel  
GARNIER Jean-Marc  
GAUTHIER André  
GERARD Raymond  
GEROLAMI-SANTANDREA André  
GIUDICELLI Roger  
GIUDICELLI Sébastien  
GOUDARD Alain  
GOUIN François  
GRILLO Jean-Marie  
GRISOLI François  
GROULIER Pierre  
HADIDA/SAYAG Jacqueline  
HASSOUN Jacques  
HEIM Marc  
HOUEL Jean  
HUGUET Jean-François  
JAQUET Philippe  
JAMMES Yves  
JOUVE Paulette  
JUHAN Claude  
JUN Pierre  
KAPHAN Gérard  
KASBARIAN Michel  
KLEISBAUER Jean-Pierre  
LACHARD Jean  
LAFFARGUE Pierre  
LAUGIER René  
LE TREUT Yves  
LEVY Samuel  
LOUCHET Edmond  
LOUIS René  
LUCIANI Jean-Marie  
MAGALON Guy  
MAGNAN Jacques  
MALLAN- MANCINI Josette  
MALMEJAC Claude  
MARANINCHI Dominique  
MARTIN Claude  
MATTEI Jean François  
MERCIER Claude  
METGE Paul  
MICHOTÉY Georges  
MIRANDA François  
MONFORT Gérard  
MONGES André  
MONGIN Maurice

## PROFESSEURS HONORAIRES

MM MONTIES Jean-Raoul  
NAZARIAN Serge  
NICOLI René  
NOIRCLERC Michel  
OLMER Michel  
OREHEK Jean  
PAPY Jean-Jacques  
PAULIN Raymond  
PELOUX Yves  
PENAUD Antony  
PENE Pierre  
PIANA Lucien  
PICAUD Robert  
PIGNOL Fernand  
POGGI Louis  
POITOUT Dominique  
PONCET Michel  
POUGET Jean  
PRIVAT Yvan  
QUILICHINI Francis  
RANQUE Jacques  
RANQUE Philippe  
RICHAUD Christian  
RIDINGS Bernard  
ROCHAT Hervé  
ROHNER Jean-Jacques  
ROUX Hubert  
ROUX Michel  
RUFO Marcel  
SAHEL José  
SALAMON Georges  
SALDUCCI Jacques  
SAN MARCO Jean-Louis  
SANKALE Marc  
SARACCO Jacques  
SARLES Jacques  
SASTRE Bernard  
SCHIANO Alain  
SCOTTO Jean-Claude  
SEBAHOUN Gérard  
SERMENT Gérard  
SOULAYROL René  
STAHL André  
TAMALET Jacques  
TARANGER-CHARPIN Colette  
THOMASSIN Jean-Marc  
UNAL Daniel  
VAGUE Philippe  
VAGUE/JUHAN Irène  
VANUXEM Paul  
VERVLOET Daniel  
VIALETTES Bernard  
WEILLER Pierre-Jean

## EMERITAT

### 2008

M. le Professeur	LEVY Samuel	31/08/2011
Mme le Professeur	JUHAN-VAGUE Irène	31/08/2011
M. le Professeur	PONCET Michel	31/08/2011
M. le Professeur	KASBARIAN Michel	31/08/2011
M. le Professeur	ROBERTOUX Pierre	31/08/2011

### 2009

M. le Professeur	DJIANE Pierre	31/08/2011
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2012

### 2010

M. le Professeur	MAGNAN Jacques	31/12/2014
------------------	----------------	------------

### 2011

M. le Professeur	DI MARINO Vincent	31/08/2015
M. le Professeur	MARTIN Pierre	31/08/2015
M. le Professeur	METRAS Dominique	31/08/2015

### 2012

M. le Professeur	AUBANIAC Jean-Manuel	31/08/2015
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2015
M. le Professeur	CAMBOULIVES Jean	31/08/2015
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2015
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2015
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2015
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2015

### 2013

M. le Professeur	BRANCHEREAU Alain	31/08/2016
M. le Professeur	CARAYON Pierre	31/08/2016
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2016
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2016
M. le Professeur	HENRY Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	LE GUICHAOUA Marie-Roberte	31/08/2016
M. le Professeur	RUFO Marcel	31/08/2016
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2016

### 2014

M. le Professeur	FUENTES Pierre	31/08/2017
M. le Professeur	GAMERRE Marc	31/08/2017
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2017
M. le Professeur	PERAGUT Jean-Claude	31/08/2017
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2017

### 2015

M. le Professeur	COULANGE Christian	31/08/2018
M. le Professeur	COURAND François	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2016
M. le Professeur	MATTEI Jean-François	31/08/2016
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2016
M. le Professeur	VERVLOET Daniel	31/08/2016

## EMERITAT

### 2016

M. le Professeur	BONGRAND Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2017
M. le Professeur	BRUNET Christian	31/08/2019
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2017
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2017
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2019
M. le Professeur	JAMMES Yves	31/08/2019
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2017
M. le Professeur	POITOUT Dominique	31/08/2019
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2017
M. le Professeur	VIALETES Bernard	31/08/2019

### 2017

M. le Professeur	ALESSANDRINI Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2018
M. le Professeur	CHAUVEL Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2018
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2018
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2018
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2018
M. le Professeur	SEBAHOUN Gérard	31/08/2018

### 2018

M. le Professeur	MARANINCHI Dominique	31/08/2021
M. le Professeur	BOUVENOT Gilles	31/08/2019
M. le Professeur	COZZONE Pierre	31/08/2019
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2019
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2019
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2019

### 2019

M. le Professeur	BERLAND Yvon	31/08/2022
M. le Professeur	CHARPIN Denis	31/08/2022
M. le Professeur	CLAVERIE Jean-Michel	31/08/2022
M. le Professeur	FRANCES Yves	31/08/2022
M. le Professeur	CAU Pierre	31/08/2020
M. le Professeur	COZZONE Patrick	31/08/2020
M. le Professeur	DELMONT Jean	31/08/2020
M. le Professeur	FAVRE Roger	31/08/2020
M. le Professeur	FONTES Michel	31/08/2020
M. le Professeur	MAGALON Guy	31/08/2020
M. le Professeur	NAZARIAN Serge	31/08/2020
M. le Professeur	OLIVER Charles	31/08/2020
M. le Professeur	WEILLER Pierre-Jean	31/08/2020



## PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AGOSTINI FERRANDES Aubert	CHOSSEGROS Cyrille	GUEDJ Eric
ALBANESE Jacques	COLLART Frédéric	GUIEU Régis
ALIMI Yves	COSTELLO Régis	GUIS Sandrine
AMABILE Philippe	COURBIERE Blandine	GUYE Maxime
AMBROSI Pierre	COWEN Didier	GUYOT Laurent
ANDRE Nicolas	CRAVELLO Ludovic	<i>GUYS Jean-Michel Surnombre</i>
ARGENSON Jean-Noël	CUISSET Thomas	HABIB Gilbert
ASTOUL Philippe	<i>CURVALE Georges Surnombre</i>	HARDWIGSEN Jean
ATTARIAN Shahram	DA FONSECA David	HARLE Jean-Robert
AUDOUIN Bertrand	DAHAN-ALCARAZ Laetitia	<i>HOFFART Louis Disponibilité</i>
AUQUIER Pascal	DANIEL Laurent	HOUVENAEGHEL Gilles
AVIERINOS Jean-François	DARMON Patrice	JACQUIER Alexis
AZULAY Jean-Philippe	D'ERCOLE Claude	JOURDE-CHICHE Noémie
BAILLY Daniel	D'JOURNO Xavier	JOUVE Jean-Luc
BARLESI Fabrice	DEHARO Jean-Claude	KAPLANSKI Gilles
BARLIER-SETTI Anne	DELAPORTE Emmanuel	KARSENTY Gilles
BARTHET Marc	<i>DELPERO Jean-Robert Surnombre</i>	<i>KERBAUL François détachement</i>
BARTOLI Christophe	DENIS Danièle	KRAHN Martin
BARTOLI Jean-Michel	DISDIER Patrick	LAFFORGUE Pierre
BARTOLI Michel	DODDOLI Christophe	LAGIER Jean-Christophe
BARTOLOMEI Fabrice	DRANCOURT Michel	LAMBAUDIE Eric
BASTIDE Cyrille	DUBUS Jean-Christophe	LANCON Christophe
BENSOUSSAN Laurent	DUFFAUD Florence	LA SCOLA Bernard
BERBIS Philippe	DUFOUR Henry	LAUNAY Franck
BERBIS Julie	DURAND Jean-Marc	LAVIEILLE Jean-Pierre
BERDAH Stéphane	DUSSOL Bertrand	LE CORROLLER Thomas
<i>BERNARD Jean-Paul Retraite au 25/11/2019</i>	EBBO Mikaël	LECHEVALLIER Eric
BEROUD Christophe	EUSEBIO Alexandre	LEGRE Régis
BERTUCCI François	FAKHRY Nicolas	LEHUCHER-MICHEL Marie-Pascale
BLAISE Didier	<i>FAUGERE Gérard Surnombre</i>	LEONE Marc
BLIN Olivier	FELICIAN Olivier	LEONETTI Georges
BLONDEL Benjamin	FENOLLAR Florence	LEPIDI Hubert
BONIN/GUILLAUME Sylvie	FIGARELLA/BRANGER Dominique	LEVY Nicolas
BONELLO Laurent	FLECHER Xavier	MACE Loïc
BONNET Jean-Louis	FOURNIER Pierre-Edouard	MAGNAN Pierre-Edouard
<i>BOTTA/FRIDLUND Danielle Surnombre</i>	FRANCESCHI Frédéric	MANCINI Julien
<i>BOUBLI Léon Surnombre</i>	FUENTES Stéphane	<i>MATONTI Frédéric Disponibilité</i>
BOUFI Mourad	GABERT Jean	MEGE Jean-Louis
BOYER Laurent	GABORIT Bénédicte	MERROT Thierry
BREGEON Fabienne	GAINNIER Marc	METZLER/GUILLEMAIN Catherine
BRETELLE Florence	GARCIA Stéphane	MEYER/DUTOUR Anne
BROUQUI Philippe	GARIBOLDI Vlad	MICCALEF/ROLL Joëlle
BRUDER Nicolas	GAUDART Jean	MICHEL Fabrice
BRUE Thierry	GAUDY-MARQUESTE Caroline	MICHEL Gérard
BRUNET Philippe	GENTILE Stéphanie	MICHEL Justin
BURTEY Stéphane	GERBEAUX Patrick	MICHELET Pierre
CARCOPINO-TUSOLI Xavier	GEROLAMI/SANTANDREA René	MILH Mathieu
CASANOVA Dominique	GILBERT/ALESSI Marie-Christine	MILLION Matthieu
CASTINETTI Frédéric	GIORGI Roch	MOAL Valérie
CECCALDI Mathieu	GIOVANNI Antoine	MORANGE Pierre-Emmanuel
CHAGNAUD Christophe	GIRARD Nadine	MOULIN Guy
CHAMBOST Hervé	GIRAUD/CHABROL Brigitte	MOUTARDIER Vincent
CHAMPSAUR Pierre	GONCALVES Anthony	<i>MUNDLER Olivier Surnombre</i>
CHANEZ Pascal	GRANEL/REY Brigitte	NAUDIN Jean
CHARAFFE-JAUFFRET Emmanuelle	GRANVAL Philippe	NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier
CHARREL Rémi	GREILLIER Laurent	NICOLLAS Richard
CHAUMOITRE Kathia	GRIMAUD Jean-Charles	OLIVE Daniel
CHIARONI Jacques	GROB Jean-Jacques	OUAFIK L'Houcine
CHINOT Olivier		OVAERT-REGGIO Caroline

## PROFESSEURS DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

PAGANELLI Franck	ROCH Antoine	TRIGLIA Jean-Michel
PANUEL Michel	ROCHWERGER Richard	TROPIANO Patrick
PAPAZIAN Laurent	ROLL Patrice	TSIMARATOS Michel
PAROLA Philippe	ROSSI Dominique	TURRINI Olivier
<i>PARRATTE Sébastien Disponibilité</i>	ROSSI Pascal	VALERO René
PELISSIER-ALICOT Anne-Laure	ROUDIER Jean	VAROQUAUX Arthur Damien
PELLETIER Jean	SALAS Sébastien	VELLY Lionel
PERRIN Jeanne	<i>SAMBUC Roland Surnombre</i>	VEY Norbert
PETIT Philippe	SARLES/PHILIP Nicole	VIDAL Vincent
PHAM Thao	SARLON-BARTOLI Gabrielle	VIENS Patrice
PIERCECCHI/MARTI Marie-Dominique	SCAVARDA Didier	VILLANI Patrick
PIQUET Philippe	SCHLEINITZ Nicolas	VITON Jean-Michel
PIRRO Nicolas	SEBAG Frédéric	VITTON Véronique
POINSO François	SEITZ Jean-François	VIEHWEGER Heide Elke
RACCAH Denis	SIELEZNEFF Igor	VIVIER Eric
RANQUE Stéphane	SIMON Nicolas	XERRI Luc
RAOULT Didier	STEIN Andréas	
REGIS Jean	TAIEB David	
REYNAUD/GAUBERT Martine	THIRION Xavier	
REYNAUD Rachel	THOMAS Pascal	
RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth	THUNY Franck	
ROCHE Pierre-Hugues	TREBUCHON-DA FONSECA Agnès	

---

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES

ADALIAN Pascal  
AGHABABIAN Valérie  
BELIN Pascal  
CHABANNON Christian  
CHABRIERE Eric  
FERON François  
LE COZ Pierre  
LEVASSEUR Anthony  
RANJEVA Jean-Philippe  
SOBOL Hagay

### PROFESSEUR CERTIFIE

BRANDENBURGER Chantal

### PRAG

TANTI-HARDOUIN Nicolas

### PROFESSEUR DES UNIVERSITES MEDECINE GENERALE

GENTILE Gaëtan

### PROFESSEUR ASSOCIE DE MEDECINE GENERALE A MI-TEMPS

ADNOT Sébastien  
GUIDA Pierre

### PROFESSEUR ASSOCIE DES UNIVERSITES (disciplines médicales)

LOUIS-BORRIONE Claude

## MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES-PRATICIENS HOSPITALIERS

AHERFI Sarah	ELDIN Carole	NINOVE Laetitia
ANGELAKIS Emmanouil ( <i>disponibilité</i> )	FABRE Alexandre	NOUGAIREDE Antoine
ATLAN Catherine ( <i>disponibilité</i> )	FAURE Alice	OLLIVIER Matthieu
BARTHELEMY Pierre	FOLETTI Jean- Marc	PAULMYER/LACROIX Odile
BEGE Thierry	FOUILLOUX Virginie	PESENTI Sébastien
BELIARD Sophie	FRANKEL Diane	RADULESCO Thomas
BENYAMINE Audrey	FROMNOT Julien	RESSEGUIER Noémie
BERGE-LEFRANC Jean-Louis	GASTALDI Marguerite	ROBERT Philippe
BERTRAND Baptiste	GELSI/BOYER Véronique	ROMANET Pauline
BEYER-BERJOT Laura	GIUSIANO Bernard	SABATIER Renaud
BIRNBAUM David	GIUSIANO COURCAMBECK Sophie	SARI-MINODIER Irène
BONINI Francesca	GONZALEZ Jean-Michel	SAVEANU Alexandru
BOUCRAUT Joseph	GOURIET Frédérique	SECQ Véronique ( <i>disponibilité</i> )
BOULAMERY Audrey	GRAILLON Thomas	STELLMANN Jan-Patrick
BOULLU/CIOCCA Sandrine	GUERIN Carole	SUCHON Pierre
BOUSSEN Salah Michel	GUENOUN MEYSSIGNAC Daphné	TABOURET Emeline
BUFFAT Christophe	GUIDON Catherine	TOGA Caroline
CAMILLERI Serge	GUIVARCH Jokthan	TOGA Isabelle
CARRON Romain	HAUTIER/KRAHN Aurélie	TOMASINI Pascale
CASSAGNE Carole	HRAIECH Sami	TOSELLO Barthélémy
CERMOLACCE Michel	KASPI-PEZZOLI Elise	TROUSSE Delphine
CHAUDET Hervé	L'OLLIVIER Coralie	TUCHTAN-TORRENTS Lucile
CHRETIEN Anne-Sophie	LABIT-BOUVIER Corinne	VELY Frédéric
COZE Carole	LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina	VION-DURY Jean
CUNY Thomas	LAGIER Aude ( <i>disponibilité</i> )	ZATTARA/CANNONI Hélène
DADOUN Frédéric ( <i>disponibilité</i> )	LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude	
DALES Jean-Philippe	LEVY/MOZZICONACCI Annie	
DAUMAS Aurélie	LOOSVELD Marie	
DEGEORGES/VITTE Joëlle	MAAROUF Adil	
DELLIAUX Stéphane	MACAGNO Nicolas	
DESPLAT/JEGO Sophie	MAUES DE PAULA André	
DEVILLIER Raynier	MOTTOLA GHIGO Giovanna	
DUBOURG Grégory	NGUYEN PHONG Karine	
DUCONSEIL Pauline		
DUFOUR Jean-Charles		

---

## MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES

(mono-appartenants)

ABU ZAINEH Mohammad	DEGIOANNI/SALLE Anna	POUGET Benoît
BARBACARU/PERLES T. A.	DESNUES Benoît	RUEL Jérôme
BERLAND/BENHAIM Caroline	MARANINCHI Marie	THOLLON Lionel
BOUCAULT/GARROUSTE Françoise	MERHEJ/CHAUVEAU Vicky	THIRION Sylvie
BOYER Sylvie	MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte	VERNA Emeline
COLSON Sébastien	POGGI Marjorie	

## MAITRE DE CONFERENCES DES UNIVERSITES DE MEDECINE GENERALE

CASANOVA Ludovic

## MAITRES DE CONFERENCES ASSOCIES DE MEDECINE GENERALE à MI-TEMPS

BARGIER Jacques  
BONNET Pierre-André  
CALVET-MONTREDON Céline  
JANCZEWSKI Aurélie  
NUSSLI Nicolas  
ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle  
THERY Didier (nomination au 1/10/2019)

**MAITRE DE CONFERENCES ASSOCIE à MI-TEMPS**

BOURRIQUEN Maryline  
EVANS-VIALLAT Catherine  
LUCAS Guillaume  
MATHIEU Marion  
MAYENS-RODRIGUES Sandrine  
MELLINAS Marie  
REVIS Joana  
ROMAN Christophe  
TRINQUET Laure

PROFESSEURS DES UNIVERSITES et MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES - PRATICIENS HOSPITALIERS  
PROFESSEURS ASSOCIES, MAITRES DE CONFERENCES DES UNIVERSITES mono-appartenants

**ANATOMIE 4201**

CHAMPSAUR Pierre (PU-PH)  
LE CORROLLER Thomas (PU-PH)  
PIRRO Nicolas (PU-PH)

GUENOUN-MEYSSIGNAC Daphné (MCU-PH)  
LAGIER Aude (MCU-PH) disponibilité

THOLLON Lionel (MCF) (60ème section)

**ANATOMIE ET CYTOLOGIE PATHOLOGIQUES 4203**

CHARAFE/JAUFFRET Emmanuelle (PU-PH)  
DANIEL Laurent (PU-PH)  
FIGARELLA/BRANGER Dominique (PU-PH)  
GARCIA Stéphane (PU-PH)  
XERRI Luc (PU-PH)

DALES Jean-Philippe (MCU-PH)  
GIUSIANO COURCAMBECK Sophie (MCU PH)  
LABIT/BOUVIER Corinne (MCU-PH)  
MACAGNO Nicolas (MCU-PH)  
MAUES DE PAULA André (MCU-PH)  
SECQ Véronique (MCU-PH) disponibilité

**ANESTHESIOLOGIE ET REANIMATION CHIRURGICALE ;  
MEDECINE URGENCE 4801**

ALBANESE Jacques (PU-PH)  
BRUDER Nicolas (PU-PH)  
LEONE Marc (PU-PH)  
MICHEL Fabrice (PU-PH)  
VELLY Lionel (PU-PH)

BOUSSEN Salah Michel (MCU-PH)  
GUIDON Catherine (MCU-PH)

**ANTHROPOLOGIE 20**

ADALIAN Pascal (PR)

DEGIOANNI/SALLE Anna (MCF)  
POUGET Benoît (MCF)  
VERNA Emeline (MCF)

**BACTERIOLOGIE-VIROLOGIE ; HYGIENE HOSPITALIERE 4501**

CHARREL Rémi (PU PH)  
DRANCOURT Michel (PU-PH)  
FENOLLAR Florence (PU-PH)  
FOURNIER Pierre-Edouard (PU-PH)  
NICOLAS DE LAMBALLERIE Xavier (PU-PH)  
LA SCOLA Bernard (PU-PH)  
RAOULT Didier (PU-PH)

AHERFI Sarah (MCU-PH)  
ANGELAKIS Emmanouil (MCU-PH) disponibilité  
DUBOURG Grégory (MCU-PH)  
GOURIET Frédérique (MCU-PH)  
NOUGAIREDE Antoine (MCU-PH)  
NINOVE Laetitia (MCU-PH)

CHABRIERE Eric (PR) (64ème section)

LEVASSEUR Anthony (PR) (64ème section)  
DESNUES Benoit (MCF) ( 65ème section )  
MERHEJ/CHAUVEAU Vicky (MCF) (87ème section)

**BIOCHIMIE ET BIOLOGIE MOLECULAIRE 4401**

BARLIER/SETTI Anne (PU-PH)  
GABERT Jean (PU-PH)  
GUIEU Régis (PU-PH)  
OUAFIK L'Houcine (PU-PH)

BUFFAT Christophe (MCU-PH)  
FROMNOT Julien (MCU-PH)  
MOTTOLA GHIGO Giovanna (MCU-PH)  
ROMANET Pauline (MCU-PH)  
SAVEANU Alexandru (MCU-PH)

**ANGLAIS 11**

BRANDENBURGER Chantal (PRCE)

**BIOLOGIE CELLULAIRE 4403**

ROLL Patrice (PU-PH)

FRANKEL Diane (MCU-PH)  
GASTALDI Marguerite (MCU-PH)  
KASPI-PEZZOLI Elise (MCU-PH)  
LEVY-MOZZICONNACCI Annie (MCU-PH)

**BIOLOGIE ET MEDECINE DU DEVELOPPEMENT  
ET DE LA REPRODUCTION ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5405**

METZLER/GUILLEMAIN Catherine (PU-PH)  
PERRIN Jeanne (PU-PH)  
DRH Campus Timone

MAJ 01.09.2019

GUEDJ Eric (PU-PH)  
 GUYE Maxime (PU-PH)  
 MUNDLER Olivier (PU-PH) *Surnombre*  
 TAIEB David (PU-PH)

BELIN Pascal (PR) (69ème section)  
 RANJEVA Jean-Philippe (PR) (69ème section)

CAMMILLERI Serge (MCU-PH)  
 VION-DURY Jean (MCU-PH)

BARBACARU/PERLES Téodora Adriana (MCF) (69ème section)

**BIostatistiques, Informatique Médicale  
 ET Technologies de Communication 4604**

GAUDART Jean (PU-PH)  
 GIORGI Roch (PU-PH)  
 MANCINI Julien (PU-PH)

CHAUDET Hervé (MCU-PH)  
 DUFOUR Jean-Charles (MCU-PH)  
 GIUSIANO Bernard (MCU-PH)

ABU ZAINEH Mohammad (MCF) (5ème section)  
 BOYER Sylvie (MCF) (5ème section)

**CHIRURGIE ORTHOPÉDIQUE ET TRAUMATOLOGIQUE 5002**

ARGENSON Jean-Noël (PU-PH)  
 BLONDEL Benjamin (PU-PH)  
 CURVALE Georges (PU-PH) *Surnombre*  
 FLECHER Xavier (PU-PH)  
 PARRATTE Sébastien (PU-PH) *Disponibilité*  
 ROCHWERGER Richard (PU-PH)  
 TROPIANO Patrick (PU-PH)

OLLIVIER Matthieu (MCU-PH)

**CANCEROLOGIE ; RADIOTHERAPIE 4702**

BERTUCCI François (PU-PH)  
 CHINOT Olivier (PU-PH)  
 COWEN Didier (PU-PH)  
 DUFFAUD Florence (PU-PH)  
 GONCALVES Anthony (PU-PH)  
 HOUVENAEGHEL Gilles (PU-PH)  
 LAMBAUDIE Eric (PU-PH)  
 SALAS Sébastien (PU-PH)  
 VIENS Patrice (PU-PH)

SABATIER Renaud (MCU-PH)  
 TABOURET Emeline (MCU-PH)

AVIERINOS Jean-François (PU-PH)  
 BONELLO Laurent (PU-PH)  
 BONNET Jean-Louis (PU-PH)  
 CUISSET Thomas (PU-PH)  
 DEHARO Jean-Claude (PU-PH)  
 FRANCESCHI Frédéric (PU-PH)  
 HABIB Gilbert (PU-PH)  
 PAGANELLI Franck (PU-PH)  
 THUNY Franck (PU-PH)

**CHIRURGIE VISCÉRALE ET DIGESTIVE 5202**

BERDAH Stéphane (PU-PH)  
 DELPERO Jean-Robert (PU-PH) *Surnombre*  
 HARDWIGSEN Jean (PU-PH)  
 MOUTARDIER Vincent (PU-PH)  
 SEBAG Frédéric (PU-PH)  
 SIELEZNEFF Igor (PU-PH)  
 TURRINI Olivier (PU-PH)

BEGE Thierry (MCU-PH)  
 BEYER-BERJOT Laura (MCU-PH)  
 BIRNBAUM David (MCU-PH)  
 DUCONSEIL Pauline (MCU-PH)  
 GUERIN Carole (MCU-PH)

**CHIRURGIE INFANTILE 5402**

GUYE Jean-Michel (PU-PH) *Surnombre*  
 JOUVE Jean-Luc (PU-PH)  
 LAUNAY Franck (PU-PH)  
 MERROT Thierry (PU-PH)  
 VIEHWEGER Heide Elke (PU-PH)  
 FAURE Alice (MCU-PH)  
 PESENTI Sébastien (MCU-PH)

LOUIS-BORRIONE Claude (PR associé des Universités)

**CHIRURGIE MAXILLO-FACIALE ET STOMATOLOGIE 5503**

CHOSSEGROS Cyrille (PU-PH)  
 GUYOT Laurent (PU-PH)  
 FOLETTI Jean-Marc (MCU-PH)

**CHIRURGIE THORACIQUE ET CARDIOVASCULAIRE 5103**

COLLART Frédéric (PU-PH)  
 D'JOURNO Xavier (PU-PH)  
 DODDOLI Christophe (PU-PH)  
 GARIBOLDI Vlad (PU-PH)  
 MACE Loïc (PU-PH)  
 THOMAS Pascal (PU-PH)

FOUILLOUX Virginie (MCU-PH)  
 TROUSSE Delphine (MCU-PH)

**CHIRURGIE PLASTIQUE,****RECONSTRUCTRICE ET ESTHETIQUE ; BRÛLOGIE 5004**

CASANOVA Dominique (PU-PH)  
 LEGRE Régis (PU-PH)

BERTRAND Baptiste (MCU-PH)  
 HAUTIER/KRAHN Aurélie (MCU-PH)

**CHIRURGIE VASCULAIRE ; MEDECINE VASCULAIRE 5104**

ALIMI Yves (PU-PH)  
 AMABILE Philippe (PU-PH)  
 BARTOLI Michel (PU-PH)  
 BOUFI Mourad (PU-PH)  
 MAGNAN Pierre-Edouard (PU-PH)  
 PIQUET Philippe (PU-PH)  
 SARLON-BARTOLI Gabrielle (PU PH)

**GASTROENTEROLOGIE ; HEPATOLOGIE ; ADDICTOLOGIE 5201**

BARTHET Marc (PU-PH)  
*BERNARD Jean-Paul (PU-PH) retraite au 25/11/2019*  
*BOTTA-FRIDLUND Danielle (PU-PH) Surnombre*  
 DAHAN-ALCARAZ Laetitia (PU-PH)  
 GEROLAMI-SANTANDREA René (PU-PH)  
 GRANDVAL Philippe (PU-PH)  
 GRIMAUD Jean-Charles (PU-PH)  
 SEITZ Jean-François (PU-PH)  
 VITTON Véronique (PU-PH)

**HISTOLOGIE, EMBRYOLOGIE ET CYTOGENETIQUE 4202**

LEPIDI Hubert (PU-PH)  
 LEPIDI Hubert (PU-PH)

PAULMYER/LACROIX Odile (MCU-PH)

GONZALEZ Jean-Michel (MCU-PH)

**DERMATOLOGIE - VENEREOLOGIE 5003**

BERBIS Philippe (PU-PH)  
 DELAPORTE Emmanuel (PU-PH)  
 GAUDY/MARQUESTE Caroline (PU-PH)  
 GROB Jean-Jacques (PU-PH)  
 RICHARD/LALLEMAND Marie-Aleth (PU-PH)

**GENETIQUE 4704**

BEROUD Christophe (PU-PH)  
 KRAHN Martin (PU-PH)  
 LEVY Nicolas (PU-PH)  
 SARLES/PHILIP Nicole (PU-PH)

**DUSI**

COLSON Sébastien (MCF)

NGYUEN Karine (MCU-PH)  
 TOGA Caroline (MCU-PH)  
 ZATTARA/CANNONI Hélène (MCU-PH)

BOURRIQUEN Maryline (MAST)  
 EVANS-VIALLAT Catherine (MAST)  
 LUCAS Guillaume (MAST)  
 MAYEN-RODRIGUES Sandrine (MAST)  
 MELLINAS Marie (MAST)  
 ROMAN Christophe (MAST)  
 TRINQUET Laure (MAST)

**GYNECOLOGIE-OBSTETRIQUE ; GYNECOLOGIE MEDICALE 5403**

AGOSTINI Aubert (PU-PH)  
*BOUBLI Léon (PU-PH) Surnombre*  
 BRETELLE Florence (PU-PH)  
 CARCOPINO-TUSOLI Xavier (PU-PH)  
 COURBIERE Blandine (PU-PH)  
 CRAVELLO Ludovic (PU-PH)  
 D'ERCOLE Claude (PU-PH)

**ENDOCRINOLOGIE ,DIABETE ET MALADIES METABOLIQUES ;  
GYNECOLOGIE MEDICALE 5404**

BRUE Thierry (PU-PH)  
 CASTINETTI Frédéric (PU-PH)  
 CUNY Thomas (MCU PH)

AUQUIER Pascal (PU-PH)  
 BERBIS Julie (PU-PH)  
 BOYER Laurent (PU-PH)  
 GENTILE Stéphanie (PU-PH)  
 SAMBUC Roland (PU-PH) Surnombre  
 THIRION Xavier (PU-PH)

BLAISE Didier (PU-PH)  
 COSTELLO Régis (PU-PH)  
 CHIARONI Jacques (PU-PH)  
 GILBERT/ALESSI Marie-Christine (PU-PH)  
 MORANGE Pierre-Emmanuel (PU-PH)  
 VEY Norbert (PU-PH)

LAGOUANELLE/SIMEONI Marie-Claude (MCU-PH)  
 RESSEGUIER Noémie (MCU-PH)

DEVILLIER Raynier (MCU PH)  
 GELSI/BOYER Véronique (MCU-PH)  
 LAFAGE/POCHITALOFF-HUVALE Marina (MCU-PH)  
 LOOSVELD Marie (MCU-PH)  
 SUCHON Pierre (MCU-PH)

MINVIELLE/DEVICTOR Bénédicte (MCF)(06ème section)  
 TANTI-HARDOUIN Nicolas (PRAG)

POGGI Marjorie (MCF) (64ème section)

#### IMMUNOLOGIE 4703

#### MEDECINE LEGALE ET DROIT DE LA SANTE 4603

KAPLANSKI Gilles (PU-PH)  
 MEGE Jean-Louis (PU-PH)  
 OLIVE Daniel (PU-PH)  
 VIVIER Eric (PU-PH)

BARTOLI Christophe (PU-PH)  
 LEONETTI Georges (PU-PH)  
 PELISSIER-ALICOT Anne-Laure (PU-PH)  
 PIERCECCHI-MARTI Marie-Dominique (PU-PH)

FERON François (PR) (69ème section)

TUCHTAN-TORRENTS Lucile (MCU-PH)

BOUCRAUT Joseph (MCU-PH)  
 CHRETIEN Anne-Sophie (MCU PH)  
 DEGEORGES/VITTE Joëlle (MCU-PH)  
 DESPLAT/JEGO Sophie (MCU-PH)  
 ROBERT Philippe (MCU-PH)  
 VELY Frédéric (MCU-PH)

BERLAND/BENHAIM Caroline (MCF) (1ère section)

BOUCAULT/GARROUSTE Françoise (MCF) 65ème section)

#### MEDECINE PHYSIQUE ET DE READAPTATION 4905

#### MALADIES INFECTIEUSES ; MALADIES TROPICALES 4503

BENSOUSSAN Laurent (PU-PH)  
 VITON Jean-Michel (PU-PH)

BROUQUI Philippe (PU-PH)  
 LAGIER Jean-Christophe (PU-PH)  
 MILLION Matthieu (PU-PH)  
 PAROLA Philippe (PU-PH)  
 STEIN Andréas (PU-PH)

#### MEDECINE ET SANTE AU TRAVAIL 4602

LEHUCHER/MICHEL Marie-Pascale (PU-PH)

ELDIN Carole (MCU-PH)

#### MEDECINE D'URGENCE 4805

BERGE-LEFRANC Jean-Louis (MCU-PH)  
 SARI/MINODIER Irène (MCU-PH)

KERBAUL François (PU-PH) détachement

MICHELET Pierre (PU-PH)

#### MEDECINE INTERNE ; GERIATRIE ET BIOLOGIE DU VIEILLISSEMENT ; ADDICTOLOGIE 5301

BONIN/GUILLAUME Sylvie (PU-PH)  
 DISDIER Patrick (PU-PH)  
 DURAND Jean-Marc (PU-PH)  
 GRANEL/REY Brigitte (PU-PH)  
 HARLE Jean-Robert (PU-PH)  
 ROSSI Pascal (PU-PH)  
 SCHLEINITZ Nicolas (PU-PH)

BENYAMINE Audrey (MCU-PH)

EBBO Mikael (MCU-PH)

DRH Campus Timone

MAJ 01.09.2019



GENTILE Gaëtan (PR Méd. Gén. Temps plein)

CASANOVA Ludovic (MCF Méd. Gén. Temps plein)

ADNOT Sébastien (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)

GUIDA Pierre (PR associé Méd. Gén. à mi-temps)

BARGIER Jacques (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

BONNET Pierre-André (MCF associé Méd. Gén à mi-temps)

CALVET-MONTREDON Céline (MCF associé Méd. Gén. à temps plein)

JANCZEWSKI Aurélie (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

NUSSLI Nicolas (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

ROUSSEAU-DURAND Raphaëlle (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps)

THERY Didier (MCF associé Méd. Gén. À mi-temps) (nomination au 1/10/2019)

#### NUTRITION 4404

DARMON Patrice (PU-PH)

RACCAH Denis (PU-PH)

VALERO René (PU-PH)

ATLAN Catherine (MCU-PH) disponibilité

BELIARD Sophie (MCU-PH)

MARANINCHI Marie (MCF) (66ème section)

#### ONCOLOGIE 65 (BIOLOGIE CELLULAIRE)

CHABANNON Christian (PR) (66ème section)

SOBOL Hagay (PR) (65ème section)

#### OPHTALMOLOGIE 5502

DENIS Danièle (PU-PH)

HOFFART Louis (PU-PH) Disponibilité

MATONTI Frédéric (PU-PH) Disponibilité

#### OTO-RHINO-LARYNGOLOGIE 5501

DESSI Patrick (PU-PH)

FAKHRY Nicolas (PU-PH)

GIOVANNI Antoine (PU-PH)

LAVIEILLE Jean-Pierre (PU-PH)

MICHEL Justin (PU-PH)

NICOLLAS Richard (PU-PH)

TRIGLIA Jean-Michel (PU-PH)

RADULESCO Thomas (MCU-PH)

REVIS Joana (MAST) (Orthophonie) (7ème Section)

BRUNET Philippe (PU-PH)

BURTEY Stéphanie (PU-PH)

DUSSOL Bertrand (PU-PH)

JOURDE CHICHE Noémie (PU PH)

MOAL Valérie (PU-PH)

#### NEUROCHIRURGIE 4902

DUFOUR Henry (PU-PH)

FUENTES Stéphane (PU-PH)

REGIS Jean (PU-PH)

ROCHE Pierre-Hugues (PU-PH)

SCAVARDA Didier (PU-PH)

CARRON Romain (MCU PH)

GRAILLON Thomas (MCU PH)

#### NEUROLOGIE 4901

ATTARIAN Sharham (PU PH)

AUDOIN Bertrand (PU-PH)

AZULAY Jean-Philippe (PU-PH)

CECCALDI Mathieu (PU-PH)

EUSEBIO Alexandre (PU-PH)

FELICIAN Olivier (PU-PH)

PELLETIER Jean (PU-PH)

MAAROUF Adil (MCU-PH)

#### PEDOPSYCHIATRIE; ADDICTOLOGIE 4904

DA FONSECA David (PU-PH)

POINSO François (PU-PH)

GUIVARCH Jokthan (MCU-PH)

#### PHARMACOLOGIE FONDAMENTALE - PHARMACOLOGIE CLINIQUE; ADDICTOLOGIE 4803

BLIN Olivier (PU-PH)

FAUGERE Gérard (PU-PH) Surnombre

MICALLEF/ROLL Joëlle (PU-PH)

SIMON Nicolas (PU-PH)

BOULAMERY Audrey (MCU-PH)

RANQUE Stéphane (PU-PH)

LE COZ Pierre (PR) (17ème section)

CASSAGNE Carole (MCU-PH)

MATHIEU Marion (MAST)

L'OLLIVIER Coralie (MCU-PH)

TOGA Isabelle (MCU-PH)

**PHYSIOLOGIE 4402****PEDIATRIE 5401**

ANDRE Nicolas (PU-PH)

BARTOLOMEI Fabrice (PU-PH)

CHAMBOST Hervé (PU-PH)

BREGEON Fabienne (PU-PH)

DUBUS Jean-Christophe (PU-PH)

GABORIT Bénédicte (PU-PH)

GIRAUD/CHABROL Brigitte (PU-PH)

MEYER/DUTOUR Anne (PU-PH)

MICHEL Gérard (PU-PH)

TREBUCHON/DA FONSECA Agnès (PU-PH)

MILH Mathieu (PU-PH)

BARTHELEMY Pierre (MCU-PH)

OVAERT-REGGIO Caroline (PU-PH)

BONINI Francesca (MCU-PH)

REYNAUD Rachel (PU-PH)

BOULLU/CIOCCA Sandrine (MCU-PH)

TSIMARATOS Michel (PU-PH)

DADOUN Frédéric (MCU-PH) (disponibilité)

DELLIAUX Stéphane (MCU-PH)

COZE Carole (MCU-PH)

RUEL Jérôme (MCF) (69ème section)

FABRE Alexandre (MCU-PH)

THIRION Sylvie (MCF) (66ème section)

TOSELLO Barthélémy (MCU-PH)

**PSYCHIATRIE D'ADULTES ; ADDICTOLOGIE 4903****PNEUMOLOGIE; ADDICTOLOGIE 5101**

BAILLY Daniel (PU-PH)

ASTOUL Philippe (PU-PH)

LANCON Christophe (PU-PH)

BARLESI Fabrice (PU-PH)

NAUDIN Jean (PU-PH)

CHANEZ Pascal (PU-PH)

CERMOLACCE Michel (MCU-PH)

GREILLIER Laurent (PU PH)

**PSYCHOLOGIE - PSYCHOLOGIE CLINIQUE, PSYCHOLOGIE SOCIALE 16**

REYNAUD/GAUBERT Martine (PU-PH)

AGHABABIAN Valérie (PR)

TOMASINI Pascale (MCU-PH)

**RADIOLOGIE ET IMAGERIE MEDICALE 4302****RHUMATOLOGIE 5001**

BARTOLI Jean-Michel (PU-PH)

GUIS Sandrine (PU-PH)

CHAGNAUD Christophe (PU-PH)

LAFFORGUE Pierre (PU-PH)

CHAUMOITRE Kathia (PU-PH)

PHAM Thao (PU-PH)

GIRARD Nadine (PU-PH)

ROUDIER Jean (PU-PH)

JACQUIER Alexis (PU-PH)

MOULIN Guy (PU-PH)

PANUEL Michel (PU-PH)

PETIT Philippe (PU-PH)

VAROQUAUX Arthur Damien (PU-PH)

VIDAL Vincent (PU-PH)

**THERAPEUTIQUE; MEDECINE D'URGENCE; ADDICTOLOGIE 4804**

AMBROSI Pierre (PU-PH)

VILLANI Patrick (PU-PH)

STELLMANN Jan-Patrick (MCU-PH)

DAUMAS Aurélie (MCU-PH)

**REANIMATION MEDICALE ; MEDECINE URGENCE 4802****UROLOGIE 5204**

GAINNIER Marc (PU-PH)

BASTIDE Cyrille (PU-PH)

GERBEAUX Patrick (PU-PH)

KARSENTY Gilles (PU-PH)

PAPAZIAN Laurent (PU-PH)

LECHEVALLIER Eric (PU-PH)

ROCH Antoine (PU-PH)

ROSSI Dominique (PU-PH)

HRAIECH Samir (MCU-PH)

MAJ 01.09.2019

# Remerciements

*A mon jury de thèse,*

**A notre Président de jury, Monsieur le Professeur Jean-Michel Triglia**

Vous me faites l'honneur de présider le jury de cette thèse. Vos remarquables qualités humaines et chirurgicales ont été pour moi un modèle. Toujours à l'écoute de vos patients et de votre équipe, vous avez su créer une belle harmonie au sein du service d'ORL pédiatrique. C'est un honneur de travailler à vos côtés pour les deux ans à venir. Soyez assuré de mon éternelle reconnaissance.

**A notre directeur de thèse, Monsieur le Professeur Richard Nicollas**

Vous me faites l'honneur de diriger cette thèse. Je vous remercie infiniment de votre disponibilité et de l'aide précieuse que vous m'avez apportée tout au long de ce travail. Vos compétences chirurgicales et vos qualités de pédagogue font de vous un enseignant hors pair. Votre bienveillance et vos qualités d'écoute font de vous un grand chef de service. Je mesure la chance que j'ai de poursuivre ma formation à vos côtés. Soyez assuré de ma sincère gratitude et de mon authentique affection.

**A Monsieur Le Professeur Claude d'Ercole**

Vous me faites l'honneur de siéger dans ce jury de thèse. Je n'ai pas eu l'occasion de travailler avec vous, mais vos qualités et vos compétences dans le domaine de la Gynécologie obstétrique rayonnent.

**A Monsieur le Professeur Philippe Petit**

C'est un grand honneur que vous me faites en acceptant de siéger dans le jury de cette thèse. Je vous remercie de me faire bénéficier de votre expertise en radiologie pédiatrique en jugeant ce travail.

**A Madame le Docteur Nathalie DEGARDIN,**

Merci d'avoir accepté de juger ce travail. J'ai eu la chance de bénéficier de tes enseignements lors de mon semestre en chirurgie plastique pédiatrique. Un semestre riche d'apprentissages, tant sur le plan humain que sur le plan chirurgical, deux domaines dans lesquels tu excelles. Travailler avec toi sera toujours un plaisir.

*A mes maîtres dont j'ai eu l'honneur d'être l'interne, dans l'ordre chronologique,*

**A Monsieur le Professeur Patrick Dessi,**

Votre savoir, votre rigueur et votre charisme forcent l'admiration. Je vous serai éternellement reconnaissante pour la bienveillance que vous avez eue à mon égard et pour le soutien que vous m'avez apporté. Soyez assuré de ma profonde gratitude.

**A Monsieur le Professeur Antoine Giovanni,**

Votre expertise en laryngologie et phoniatrie et vos qualités d'enseignant, servies par votre éloquence ont beaucoup enrichi ma formation. Soyez assuré de mon immense admiration.

**A Monsieur le Professeur Nicolas Fakhry,**

Travailler à vos côtés a été, grâce à vos qualités de pédagogue, votre dextérité et la sérénité dont vous faites preuve, source d'apprentissages précieux dans le domaine de la chirurgie carcinologique cervico-faciale.

**A Monsieur le Professeur Justin Michel**

Doté de compétences chirurgicales hors normes, d'une rigueur et d'une capacité de travail exceptionnelles, tu es pour moi un modèle. Tes idées novatrices placent ton service à l'avant-garde dans de nombreux domaines. Sois assuré de ma profonde estime.

**A Monsieur le Professeur Jean-Pierre Lavieille,**

Votre habileté dans les chirurgies otologiques complexes est source d'admiration et d'inspiration. Votre accessibilité et votre bienveillance m'ont été très bénéfiques.

**A Monsieur le Professeur Stéphane Roman,**

Être interne dans le secteur audio-phonologie a été un plaisir et je suis très enthousiaste à l'idée de bénéficier très prochainement des enseignements d'un maître de votre qualité.

**A Monsieur Le Professeur Jean-François Henry**

C'est une chance et un honneur d'avoir pu observer de votre talent chirurgical.

**A Monsieur Le Professeur Frédéric Sebag**

Ce semestre dans votre service a marqué mon internat. Votre sympathie et votre disponibilité sont remarquables.

*A mes chefs, chefs de clinique et assistants que j'ai côtoyés durant mon internat,*

*En cancérologie,*

Au Docteur Laure Santini. Chère Laure, ta bienveillance, ta gentillesse, et tes compétences sont pour moi une source d'inspiration. C'est toujours un plaisir de travailler avec toi, et je te remercie pour tout ce que tu m'as apporté.

*En otologie,*

Au Docteur Marion Montava, je te remercie pour tes enseignements dans le domaine de l'otologie.

Au Docteur Renaud Meller, dont la disponibilité, la pédagogie et la bonne humeur au bloc opératoire m'ont été très bénéfiques.

Au Docteur Laurent Jaloux, tu as été un assistant « grand-frère », au top ! Au plaisir de regrimper sur le podium avec toi ;).

Au Docteur Florent Salburgo, tu m'as beaucoup appris et j'ai adoré travailler avec toi.

*En pédiatrie,*

Au Docteur Anne Farinetti, c'est à tes côtés que j'ai fait mes premiers pas d'interne, et que je ferai mes premiers pas d'assistante, la boucle est bouclée ! Je te remercie pour ta gentillesse à mon égard, tout ce que tu m'as appris et les bons moments que nous avons passés ! Je sais que travailler à tes côtés sera très enrichissant et un grand plaisir. J'ai hâte de débiter cette nouvelle aventure.

Au Docteur Tantely Razafimahefa, assistant sévère mais bienveillant.

Au Docteur Claire Le Treut-Gay, tes qualités humaines et professionnelles m'ont beaucoup appris et je suis très enthousiaste à l'idée de prochainement travailler avec toi ! En rouge et noir, je te mets 5/5 ;) !

Au Docteur Eric Moreddu, tu as été un assistant très pédagogue et disponible. Je suis heureuse de travailler prochainement à tes côtés et convaincue que tu m'apprendras beaucoup.

Au Docteur Adel Charfeddine, dit « Charffy », un homme 100% bio. J'ai adoré travailler avec toi, ne change rien !

Au Docteur Marie-Eva Rossi, avec nos parcours respectifs nous n'avons fait que nous croiser, mais tes qualités humaines et professionnelles font l'unanimité et j'ai hâte que nous travaillions ensemble.

Au Docteur Marion Varoquier avec qui j'aurai, sans aucun doute, plaisir à travailler.

Un grand merci à Laetitia, Marie et Marie-Claude ainsi qu'à Domi et Marielle.

*En plastie pédiatrique*

Au Docteur Charlotte Jaloux, merci pour ce semestre riche d'apprentissages. Je te souhaite beaucoup de réussite pour la suite.

*En rhinosinusologie*

Au Docteur Martin Pénicaud, tu as la chirurgie dans la peau et je te remercie de nous l'enseigner avec rigueur mais dans la bonne humeur.

Au Docteur Thomas Radulesco, merci de tes enseignements dans ta discipline de prédilection. Je te souhaite beaucoup de réussite dans la carrière que tu as entreprise.

Au Docteur Djamel Hazbri, j'ai eu la chance d'être ta co-interne et de profiter ainsi de ton humour quotidiennement pendant 6 mois. Tu es désormais un chef accompli, sur lequel on peut compter et toujours de bon conseil. Je prendrai toujours plaisir à travailler avec toi.

Au Docteur Julie Fernandez-Rodriguez, tu es une personne adorable, une assistante en ORL et une ORL brillante. Je te souhaite le meilleur pour la suite.

Au Docteur Carole Boulze, ton passage en sinuso en tant que cca a été bref mais fort plaisant, car tu es toujours disponible, agréable et de bonne humeur. Meilleurs voeux pour la nouvelle aventure qui t'attend.

*A l'équipe d'Aix en Provence,*

Au Docteur Jean-Paul De Cuttoli, ce fut un plaisir d'être votre interne pendant 6 mois. J'ai beaucoup appris à vos côtés. Merci.

Au Docteur Marina Cihanek, aussi à l'aise sur une barre de pôle qu'en chirurgie, j'ai passé un super semestre à tes côtés.

Au Docteur François Antonini, merci pour ta gentillesse et ta pédagogie, j'ai aimé travailler avec toi.



*A l'équipe de Toulon,*

Au Docteur Bruno Guelfucci, Monsieur, j'ai beaucoup appris dans votre service qui est un terrain de formation excellent de par le haut niveau et la diversité de votre activité. En outre, vous avez su créer une équipe formidable dans laquelle j'ai eu la chance d'être chaleureusement accueillie (alors que je ne suivais pas GOT). Soyez assuré de ma profonde admiration.

Au Docteur Alain Bizeau, Monsieur, J'admire votre rigueur et vos compétences chirurgicales que vous transmettez avec passion et patience.

Au Docteur Claire-Lise Curto, reine des platines ! j'ai pris beaucoup de plaisir à travailler avec toi et j'aurai toujours une petite pensée pour toi en mangeant un magnum® ;).

Au Docteur Jonathan Barbut, ton aisance chirurgicale est admirable et tu prends plaisir à transmettre ton savoir dans la bonne humeur et sans prise de tête. Ce fut un plaisir d'être ton interne !

Au Docteur Laura Lo Mone, fashionista, rien de tel qu'une coupe de champagne à Plan de Cuques pour te faire rougir. Travailler avec toi fut un plaisir.

Au Docteur Abdel Allach, un grand homme au cœur tendre. Merci pour tous ces bons moments. Just' infiniment reconnaissante.

Au Docteur Charles Collet, ton dévouement pour les patients est remarquable. A titre personnel je te serai éternellement reconnaissante d'avoir ainsi enrichi mes connaissances anatomiques. Ps : j'ai trouvé le coupable pour la capsule de café.

Au Docteur Marcus Gardon, tu es au top ! Tu as été un assistant en or et cela sera toujours un plaisir de te revoir.

Un grand merci aux infirmières du service et à la team' secrétariat, bosser avec vous fut un plaisir.

Spéciale dédicace à mon quatuor adoré de la consult : « Attention les filles, le Docteur Daumas est dans les parages ... »

Aux Ibodes et Ibondes, merci pour ces 6 mois, vous êtes au top, ne changez rien !

*A mes cointernes,*

*A la promo 2014, désormais arrivée à maturité,*

La meilleure paraît-il ! Franck, dit « maillouze », c'est une belle amitié qui nous unit, presque depuis le premier jour. Que l'aventure continue longtemps ! Jade, de notre premier semestre à ce dernier semestre où tu as été mon assistante, travailler avec toi a toujours été un plaisir. Remerciements pour ton accueil chaleureux au Jade bnb, où nous avons partagés de super moments ! Matthieu, je réfléchis encore à l'accent que je préfère t'entendre imiter : le corse ou le congolais ;) ? Merci pour ces 3 semestres partagés !

*A mes cointernes de chir endoc',*

La team des Bibounets vous méritez bien un paragraphe dédié tant nous avons ri et passé des moments inoubliables tous les 5. Au plaisir de trinquer au Perrier Rondelle avec une vue imprenable sur le London Bridge messieurs.

*A mes aînés,*

Alexia, j'ai eu le plaisir d'apprendre à te connaître lors de ce semestre partagé à Toulon et je suis heureuse de te compter désormais parmi mes amis ! Pauline B et Pauline P tous mes vœux de bonheur avec vos babygirls respectives ☺, Lorraine, je suis heureuse d'avoir contribué à la fameuse « thèse Vatin ». Samy, ça chasse toujours l'abeille ?

*A ceux qui sont toujours internes,*

Amine Zidi, fou du volant, roi de l'aminothérapie, tu es un rayon de soleil. Céline, impératrice du monde de Bory, tu es une cointerne dévouée, solidaire et tu es devenue une amie solide. Clémence, je t'avais peu cotoyée jusqu'alors et j'ai eu le plaisir de découvrir à quel point tu es sensible, généreuse et brillante, une vraie révélation ! Aux otos qui ont partagé le bureau du 5<sup>ème</sup> ce semestre : Yoran le Frésulove, Samia l'ado rebelle et Coupapaye le roi de la cupulo ; merci de votre aide et de votre bonne humeur mes petites licornes. L'équipe du Nord : Mehdi interne dynamique et roi de la dynamo ; Arthur, jeune orl en puissance, adorable et plein de potentiel ! Louise, tu es souriante, drôle et compétente. Nos discussions capillaires vont me manquer. A Marine, référente au grand cœur. A Laetitia, Laura, Jawad, Rihanna Benali, Juliette, Léo, Marie, Eugénie et Ludovic avec qui j'ai eu le plaisir de partager de bons moments. A Diane, Eva, Arthur et Théo, vous avez embelli ces 6 mois passés à Sainte – Musse et c'est toujours un plaisir de vous retrouver à Marseille !

*A l'équipe du M2*

A Lionel Meister, je te remercie pour ton accueil au labo et l'aide que tu m'as apportée dans mon travail de recherche. J'espère que ça biche pour toi ;) !

A Sophie Séguinel, merci pour ta disponibilité et ta gentillesse. Sois assurée de ma reconnaissance.

*A ma Famille,*

A mes parents : merci pour votre amour, votre soutien inconditionnel et les valeurs que vous m'avez transmises. Je vous aime.

A ma sœur Camille, tu es sensible, généreuse et je suis fière de la belle personne que tu es.

A mon frère Louis, un humour hilarant servit par un esprit vif et curieux. Tes plus belles qualités sont ton humilité et ton grand cœur.

A mes grands-parents Papi Yves et Mamie Arlette, Papi Lionel. Ma chère mamie Dédée, tu étais une femme exceptionnelle, courageuse, intelligente, cultivée et une cuisinière de génie. Nos déjeuners quotidiens pendant mes périodes de révisions sont de délicieux souvenirs.

A ma marraine Odile, et à Claudio, merci pour tous les bons moments que nous avons eus et l'accueil chaleureux que vous m'avez toujours réservé. A très vite sur le bassin ☺ !!

A mon parrain Nicolas, tu es un grand frère, un ami, une personne solide sur laquelle j'ai toujours pu compter. A très vite j'espère pour randonner dans tes montagnes au son de Billy le Bordelais !

A ma Filleule Emma, tu es merveilleuse et je prends plaisir à te voir grandir.

A tous mes oncles et tantes ; A ma tante Claire, tu m'es très précieuse.

A tous mes cousins et cousines ; A Pierre et tous nos souvenirs d'enfance et d'adolescence et à la belle complicité qui en résulte aujourd'hui ; Cécile, tant de bons souvenirs aussi ; Aux 3 fatales cousines Aurélie, Carole et Emilie, toujours partantes pour célébrer ;) ! A Lionel, notre complicité m'est précieuse.

*Aux Amis,*

A Céline, que de souvenirs depuis notre rencontre en cours d'anglais. Longue vie à cette belle amitié.

A Hélène De M, des bancs de la fac, aux Fjords norvégiens en passant par les soucs marocains, nous ne nous ennuyons jamais... Spéciale dédicace au solarium et à Chmicha. Par chance, nos aventures finissent toujours bien !

A Helene De A, tu es une amie solide et pour longtemps !

A Marion et son Nazgull. A Carine, et nos fou-rires. Au plumeau.

A Johanna, je te remercie pour notre amitié précieuse qui s'inscrit dans la durée ; avec Hadrien vous êtes ma famille Marseillaise. Je vous aime.

A Marion « la rougonnette », troisième compère de cette joyeuse coloc, tu es devenue une amie pour toujours. Bon vent ;)

A l'équipe des aixois, nos aventures resteront gravées depuis la « toute première fois »

A Sophie, Ajaccienne distinguée, tu es de loin la plus grande fan de Céline Dion que je connaisse et une amie formidable.

A Nicolas, tu es une personne admirable et notre amitié compte beaucoup pour moi.

Emeric dit « swayze », cointerne devenu ami, tu es brillant et adorable ne change rien ! Mae, sous l'impétuosité, une amie fiable et solide. Adil ou l'art d'être constant dans l'inconstance.

A Nina, ta joie de vivre est communicative – hommage au scenic ! Perrine, ça ne fait aucun doute, le terme « bourgeoise bohême » a été inventé pour toi. Tu es une amie géniale.

A la team Madinina.

# Sommaire

<b>Introduction.....</b>	<b>2</b>
<b>1 -Généralités sur les malformations lymphatiques .....</b>	<b>5</b>
<b>1.1 Anatomopathologie.....</b>	<b>6</b>
<b>1.2 Embryologie du système lymphatique .....</b>	<b>6</b>
1.2.1 Théories sur le développement du système lymphatique .....	6
1.2.2 Les étapes du développement (8,9) .....	7
<b>1.3 Physiopathologie .....</b>	<b>12</b>
<b>1.4 Classifications .....</b>	<b>13</b>
1.4.1 Classification histologique .....	13
1.4.2 Classifications pronostiques selon la localisation .....	14
1.4.3 Classifications selon le retentissement.....	15
<b>2 - Prise en charge des malformations lymphatiques et spécificités de la prise en charge anténatale .....</b>	<b>17</b>
<b>2.1 Prise en charge diagnostique .....</b>	<b>18</b>
2.1.1 Généralités .....	18
2.1.2 Clinique.....	18
2.1.3 Explorations complémentaires.....	19
2.1.4 Diagnostics différentiels .....	23
<b>2.2 Prise en charge thérapeutique .....</b>	<b>25</b>
2.2.1 Prise en charge thérapeutique anténatale .....	25
2.2.2 Prise en charge de la naissance .....	27
2.2.3 Prise en charge thérapeutique post-natale .....	28
<b>3 - Etude de cas .....</b>	<b>33</b>
<b>Introduction.....</b>	<b>34</b>
<b>3.1 Matériel et Méthode .....</b>	<b>35</b>
<b>3.2 Résultats .....</b>	<b>36</b>
3.2.1 Patients.....	36
3.2.2 Diagnostic .....	37
3.2.3 Prise en charge .....	43
3.2.4 Evolution.....	47
<b>3.3 Discussion.....</b>	<b>49</b>
<b>Conclusion .....</b>	<b>55</b>
<b>Bibliographie .....</b>	<b>58</b>
<b>Abbreviations .....</b>	<b>64</b>

# Introduction

Les malformations lymphatiques (ML) sont des lésions congénitales bénignes qui résultent d'une anomalie de communication entre les vaisseaux lymphatiques et la circulation veineuse. Il s'agit d'anomalies rares dont l'incidence, mal connue se situerait entre 1/6000 et 1/16000 naissances (1).

Avec l'amélioration des techniques d'imagerie fœtale, ces lésions sont de plus en plus fréquemment identifiées en période anténatale, la plupart du temps sur l'échographie de routine du deuxième trimestre de grossesse. Les ML qui échappent au diagnostic anténatal, sont dans 90% des cas diagnostiquées avant l'âge de deux ans, dont 50% en période néonatale.(2,3)

Tous les tissus lymphatiques peuvent être concernés, mais environ 75 % des ML sont localisées à la face et au cou, ce qui place l'ORL pédiatre au cœur de la prise en charge de cette pathologie. (1)

Lorsqu'un diagnostic de ML cervico-faciale est porté en période anténatale, l'équipe du Centre Pluridisciplinaire de Diagnostic Prénatal (CPDPN) est confrontée à deux enjeux principaux, à savoir, planifier la naissance et évaluer les possibilités thérapeutiques à court, moyen et long terme, afin de fournir au couple parental la meilleure visibilité possible sur le devenir de l'enfant à naître. Ces éléments pourront constituer des arguments pour guider une éventuelle décision d'interruption médicale de grossesse (IMG).

Compte tenu de son expertise dans le contrôle des voies aériennes néonatales et dans la prise en charge à toutes les étapes des ML cervico-faciales, l'avis de l'ORL pédiatre est systématiquement requis lorsqu'un diagnostic est porté en période anténatale.

Actuellement, il n'existe pas de consensus formalisé pour la prise en charge anténatale de ces malformations, et peu d'études se sont intéressées à des séries de ML cervico-faciales diagnostiquées exclusivement en période anténatale. En outre, compte tenu de la rareté de cette pathologie, les séries publiées sont restreintes.

L'objectif de ce travail était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, les modalités de prise en charge anténatale et post-natale ainsi que l'évolution des enfants atteints d'une ML cervico-faciale diagnostiquée en période anténatale, afin de mieux appréhender cette pathologie et le rôle spécifique de l'ORL pédiatre aux différentes étapes de la prise en charge. Après quelques rappels généraux sur les ML, nous présenterons les modalités de prise en charge des ML en précisant les spécificités liées au diagnostic en



période anténatale. Nous décrivons par la suite notre expérience sur les ML cervico-faciales de diagnostic anténatal sur une période de 30 ans (1990 – 2020).

# **1 -Généralités sur les malformations lymphatiques**

## **1.1 Anatomopathologie**

Les ML sont développées aux dépens du système lymphatique. Le système lymphatique normal est un réseau vasculaire constitué de capillaires à parois fines et de vaisseaux organisés à partir d'une couche continue de cellules endothéliales, drainant la lymphe des espaces profonds de la plupart des organes afin de la faire à nouveau circuler en la déversant dans le système veineux. Les ML sont composées de vaisseaux lymphatiques et de tissu conjonctif dans des proportions variables.(4,5)

D'un point de vue histologique, il n'existe pas de différence entre les cellules endothéliales du système lymphatique normal et celles constituant la paroi des ML.(5)

Les structures extra-lymphatiques et le stroma sont complexes et se composent d'une association de fibroblastes, de leucocytes, d'adipocytes et de fibres musculaires. (5)

De récents travaux ont par ailleurs mis en évidence qu'au sein des ML il existait un nombre élevé de cellules sécrétant l'interféron, et que cela pouvait être un facteur expliquant la récurrence ou la persistance des ML. (5,6)

## **1.2 Embryologie du système lymphatique**

### **1.2.1 Théories sur le développement du système lymphatique**

Trois théories principales se confrontent pour expliquer l'origine embryologique du système lymphatique :

La théorie centrifuge de Sabin : les structures lymphatiques prennent leur origine à partir de bourgeons développés aux dépens des gros vaisseaux dans certaines régions spécifiques. Ces excroissances se différencient ensuite en tissus lymphatiques. Des sacs lymphatiques primaires grossissent progressivement et donnent de nouveaux bourgeons de manière centrifuge vers la périphérie de l'embryon. (1,7)

La théorie centripète de Huntington, McClure et Kampmeier (1): les structures lymphatiques se forment à partir de la confluence des espaces mésenchymateux à la périphérie de l'embryon. Ces espaces se développeraient alors vers l'intérieur de l'embryon en annexant des espaces similaires. Enfin, des anastomoses avec le système veineux se font par la suite. (7-9)

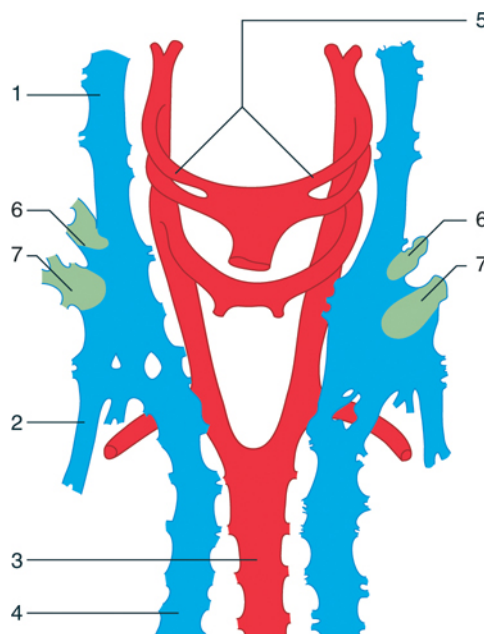
La théorie de Van der Jagt et Kustuna (1) : le système lymphatique se développerait à partir de la confluence de petites veinules et des espaces mésenchymateux.

Enfin, plus récemment, Van der Putte, a proposé un schéma de développement à partir de sept primordia doubles et deux primordia simples. Les primordia sont en fait des bourgeons endothéliaux. Ces primordia se forment, comme le suggérait la théorie de Sabin, à partir des veines et fusionnent pour former des plexus. Le système lymphatique se développe ensuite de manière centrifuge et par bourgeonnement progressif. (1,8)

### **1.2.2 Les étapes du développement (8,9)**

#### Première phase (9 - 9,5 SA)

Les larges vaisseaux prévertébraux, les artères et les veines de la région jugulaire et les premiers primordia lymphatiques apparaissent chez l'embryon de 9,5 SA. Ces primordia fusionnent pour former des plexus qui se développent dans les sacs lymphatiques jugulaires et axillaires. Ces deux derniers communiquent en cul-de-sac avec les veines cardinales antérieures.



**Figure 1 : Première phase du développement lymphatique.**

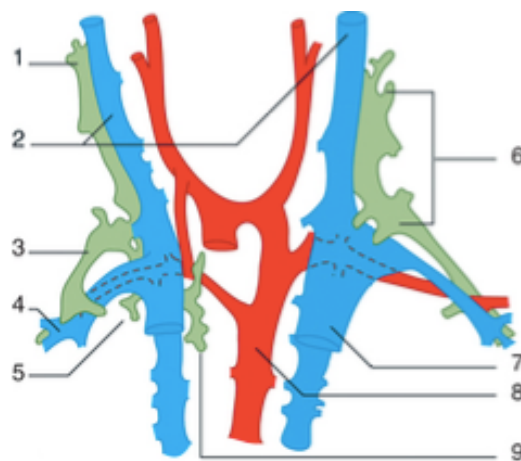
1. veine cardinale antérieure ; 2. veine ombilicale postérieure ; 3. aorte ; 4. veine cardinale postérieure ; 5. artère de l'arc branchial ; 6. sac lymphatique jugulaire ; 7. sac lymphatique axillaire

*D'après Teissier N. Lymphangiomes cervico-faciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC - oto-rhino-laryngologie 2017;12(1):1-15.*

### Deuxième phase (9,5 – 10 SA)

Les deux sacs jugulo-carotidiens grossissent rapidement. Ils ne communiquent avec les veines jugulaires que par un seul endroit. Les communications entre les sacs lymphatiques jugulaires et axillaires s'élargissent progressivement de part et d'autre de la ligne médiane. Les sacs lymphatiques jugulaires et axillaires se sont progressivement élargis et ont fusionné à gauche pour ne former qu'un seul sac lymphatique jugulo-axillaire.

A ce stade apparaissent d'autres primordia lymphatiques : les paires thoraciques internes, paratrachéales, les plexus lombaires et le plexus mésentérique.



**Figure 2 : Deuxième phase du développement lymphatique**

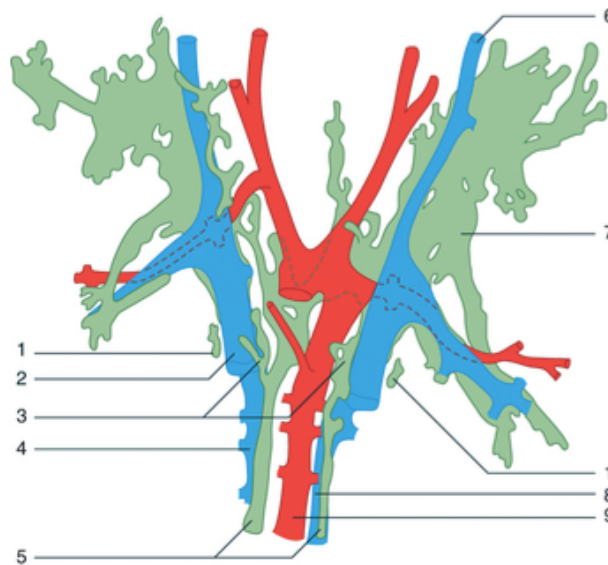
1. sac lymphatique jugulaire ;
2. veine jugulaire interne ;
3. sac lymphatique axillaire ;
4. veine sous-clavière ;
5. plexus lymphatique thoracique interne ;
6. sac lymphatique jugulo-axillaire ;
7. veine cave supérieure ;
8. aorte ;
9. plexus lymphatique paratrachéal.

*D'après Teissier N. Lymphangiomes cervico-faciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC - oto-rhino-laryngologie 2017;12(1):1-15.*

### Troisième phase (10 - 10,5 SA)

Le sac jugulo-axillaire poursuit sa croissance et forme des extensions vers le pôle céphalique de l'embryon et la région dorso-latérale. Ces extensions postérieures passent entre le muscle trapèze et le muscle sterno-cléido-mastoïdien pour arriver vers la région sous-cutanée de la nuque. D'autres extensions se font autour de l'œsophage, des nerfs spinaux, et des vaisseaux axillaires. A ce stade, il persiste deux communications entre le sac jugulo-axillaire et la veine jugulaire interne.

Les deux canaux thoraciques fusionnent à 10,5 SA et se jettent dans le sac jugulo-axillaire gauche. Plus caudalement, ils se continuent par les plexus lymphatiques lombaires.



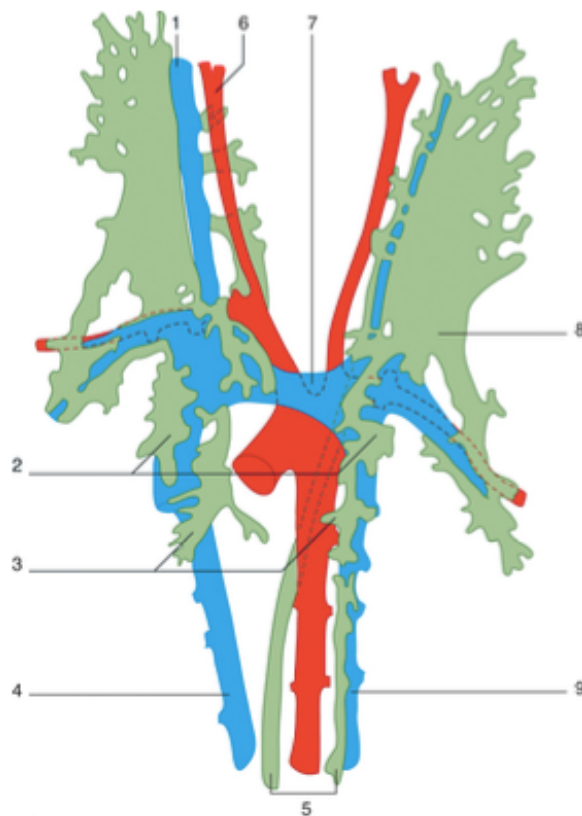
**Figure 3 : Troisième phase du développement lymphatique**

1. plexus lymphatique thoracique interne ; 2. veine cave supérieure ; 3. plexus lymphatique paratrachéal ; 4. veine azygos ; 5. canal thoracique ; 6. veine jugulaire interne ; 7. sac lymphatique jugulo-axillaire ; 8. veine hémiazygos ; 9. aorte.

*D'après Teissier N. Lymphangiomes cervico-faciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC - oto-rhino-laryngologie 2017;12(1):1-15.*

#### Quatrième phase (10,5 – 11 SA)

Le primordia lymphatique grossit, fusionne et bourgeonne pour donner des extensions périphériques. Le sac jugulo-axillaire comble alors toute la région supra-claviculaire et latérale du cou. Une large extension postérieure passe par les muscles scalènes pour former un réseau nuchal. Le sac jugulo-axillaire forme des anastomoses avec le canal thoracique interne et les plexus lymphatiques paratrachéaux. Au niveau des confluences avec les veines jugulaires interne et externe de part et d'autre, les communications s'élargissent et des valves vasculaires apparaissent.



**Figure 4 : quatrième phase**

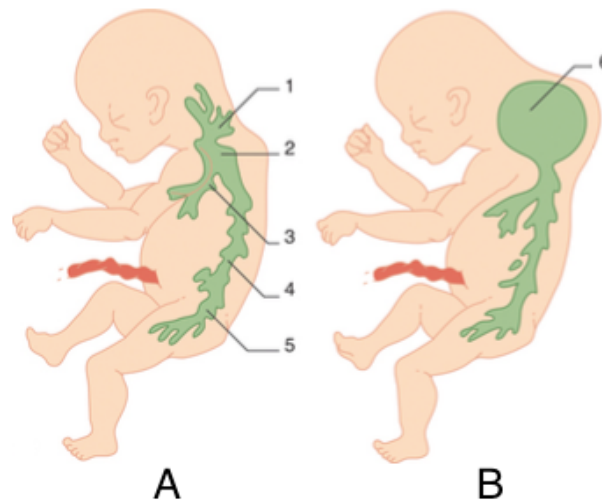
1. veine jugulaire interne ; 2. plexus lymphatique thoracique interne ; 3. plexus lymphatique paratrachéal ; 4. veine azygos ; 5. canal thoracique ; 6. carotide commune ; 7. veine brachio-céphalique gauche ; 8. sac lymphatique jugulo-axillaire ; 9. veine hémiazygos.

*D'après Teissier N. Lymphangiomes cervico-faciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC - oto-rhino-laryngologie 2017;12(1):1-15.*

### Cinquième phase (11 - 12 SA)

Cette phase se caractérise par la fusion de tous les primordia lymphatiques et la formation d'un seul système continu. De nombreux vaisseaux lymphatiques naissent à partir des troncs principaux, se dirigent dans toutes les directions, et suivent les vaisseaux sanguins dans tous les tissus. À partir du sac jugulo-axillaire, des plexus importants se développent dans la nuque. Dans la région axillaire, des plexus se développent dans la région supra-scapulaire et dans les tissus lâches du creux axillaire, ainsi dans que la paroi thoracique latérale.

À partir des deux canaux thoraciques, un seul canal se forme et celui-ci naît à droite en regard de la citerne du chyle de Pecquet au niveau de L2. Le canal croise à gauche entre T4 et T6 et se jette dans le sac jugulo-axillaire gauche. Les sacs lymphatiques primordiaux deviennent moins importants alors que les branches se développent en périphérie. Enfin, le sac jugulo-axillaire ne devient qu'une simple dilatation à l'extrémité du canal thoracique



**Figure 5 : système lymphatique normal (A) et en cas de ML (B)**

(A) Communication entre le sac jugulo-axillaire et la veine jugulaire interne.

(B) Le développement d'une ML témoigne de l'échec de communication entre les systèmes lymphatique et veineux.

1. lymphatiques superficiels ; 2. sac lymphatique jugulaire ; 3. sac lymphatique axillaire ; 4. canal thoracique ; 5. citerne de chyle de Pecquet ; 6. ML macrokystique.

D'après Teissier N. *Lymphangiomes cervico-faciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC - oto-rhino-laryngologie* 2017;12(1):1-15.



### **1.3 Physiopathologie**

Ainsi, bien que trois théories principales aient été proposées pour expliquer la pathogénie des ML (10), la plupart des auteurs défendent la théorie précitée, selon laquelle les ML se développent à la suite d'une anomalie de drainage des sacs lymphatiques primordiaux dans les veines (1,7–10).

La connaissance de cette physiopathologie et des différentes étapes de développement du système lymphatique permet de mieux comprendre les rapports étroits des ML avec les gros vaisseaux cervicaux et les différents sites d'extension. En outre, le fait que les systèmes de communication entre les lymphatiques et les veines soient matures à la fin du premier trimestre de grossesse, explique pourquoi la plupart des ML sont diagnostiquées au cours du deuxième trimestre.

La physiopathologie précise des ML reste peu connue, mais l'évolution anténatale et postnatale de certaines formes laisse suggérer une dysrégulation et un remodelage lymphatique anormaux, probablement sous l'influence de facteurs intrinsèques et extrinsèques (1,5).

L'hypothèse d'une participation génétique est basée sur la plus grande prévalence en anténatal des ML chez les enfants atteints d'un syndrome de Turner. Dans ce dernier, la ML kystique s'associe à un lymphœdème des extrémités et à un hydrops. (5,11)

D'autres anomalies génétiques sont fréquemment associées à des ML ; il s'agit du syndrome de Noonan (4,5,11), et des trisomies 13, 18 et 21 (5,11,12).

Aussi, il a été décrit dans des études expérimentales que la mutation du gène RASA1, bien connue pour être impliquée dans la genèse des malformations capillaires et artério-veineuses, induisait des anomalies architecturales du système lymphatique qui conduisent à la formation des ML. (5,13)

Une autre étude expérimentale a révélé que la majorité des ML est associée à des mutations en mosaïque du gène PIK3CA. (5,14)

Il semblerait que le développement des ML puisse être lié à une expression inappropriée de molécules impliquées dans le développement du système lymphatique, notamment VEGFR-3, podoplanine, LYVE1, et Prox1 (5,15,16).

## **1.4 Classifications**

### **1.4.1 Classification histologique**

Selon la classification de l'ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) de 2014, les ML appartiennent à la catégorie des malformations vasculaires simples à bas débit, et sont divisées en formes macrokystiques si elles sont composées de kystes de plus de 1 cm et microkystiques si les kystes sont inférieurs à 1 cm ou mixtes. (5,17)

Classiquement, en parallèle de la classification de l'ISSVA, on décrit quatre types histologiques de ML (9) :

- La ML macrokystique,
- La ML caverneuse aussi appelée forme microkystique,
- La ML capillaire ou simple,
- La malformation vasculolymphatique.

Ces différents types, dont la différence repose sur la taille des espaces lymphatiques qui les constituent, sont l'expression du même processus pathologique et peuvent coexister au sein de la même malformation.

La zone anatomique dans laquelle se développe la ML peut conditionner ses caractéristiques histologiques. (1) En effet, dans les tissus où le tissu graisseux est lâche, tels que le creux axillaire, le cou ou le thorax, la ML ne rencontre aucun frein à sa croissance. Dans ces zones on rencontre plus souvent des formes macrokystiques. A l'inverse, lorsque les tissus sont plus denses, comme dans les lèvres, la joue, la langue, le plancher buccal, l'expansion malformative est bloquée et les formes microkystiques sont prédominantes (9).

### **1.4.2 Classifications pronostiques selon la localisation**

#### La classification de de Serres (18)

Cette classification propose une classification topographique mais ne tient pas compte du type histologique. Elle permet d'orienter le pronostic, ce dernier étant moins bon pour les stades élevés (5).

<b>Stade</b>	<b>Localisation de la malformation lymphatique</b>	<b>Taux global de complications</b>
<b>I</b>	Infrahyoïdien unilatéral	17 %
<b>II</b>	Suprahyoïdien unilatéral	41%
<b>III</b>	Suprahyoïdien et infrahyoïdien unilatéral	67%
<b>IV</b>	Suprahyoïdien bilatéral	80%
<b>V</b>	Suprahyoïdien et Infrahyoïdien bilatéral	100%

D'autres classifications pronostiques existent, comme la classification de Berg (5,19) qui s'applique spécifiquement aux localisations laryngées, ou encore la classification de Wiegand (5,20), qui s'applique aux lésions linguales microkystiques.

### 1.4.3 Classifications selon le retentissement

Il existe deux échelles d'évaluation du retentissement utilisées en routine (5) :

- Le Cologne Disease Score (CDS) (21) : cote de 0 à 2 la gravité des signes (0 : sévère, 2 : absent) et comprend 5 items : la respiration, l'alimentation, la phonation, l'aspect esthétique et l'évolution. Le plus haut score est 10 et il correspond à un état clinique optimal.

**Tableau : Cologne Disease Score**

Points	Respiration	Nutrition	Langage	Aspect cosmétique	Progression
2	Normale	Normale	Normal	Pas de lésion visible	Amélioration
1	Altérée	Altérée	Altéré	Asymétrie faciale	Stabilité
0	Trachéotomie	Sonde nasogastrique	Mutisme	Mutilation	Altération

- La lymphatic malformation function (LMF) instrument : il s'agit d'une classification basée sur l'évaluation parentale du retentissement des ML. (5, 22)

Ces classifications du retentissement sont des outils qui permettent un suivi objectif de l'évolution de la maladie.

## Points importants

- Les ML sont des lésions congénitales bénignes rares qui touchent 1/16000 à 1/6000 naissances.
- 90% des ML sont diagnostiquées avant l'âge de 2 ans, dont 50% en période néonatale.
- 75% des ML sont localisées à la face et au cou
- Les ML sont composées de vaisseaux lymphatiques et de tissu conjonctif dans des proportions variables.
- La plupart des auteurs défendent la théorie selon laquelle les ML se développent suite à une anomalie de drainage des sacs primordiaux lymphatiques dans les veines.
- Le développement des ML serait associé à la mutation de certains gènes, et ou, à l'expression inappropriée de molécules impliquées dans le développement du système lymphatique.
- L'ISSVA définit les ML comme des malformations vasculaires simples à bas débit et les divise en formes macrokystiques (kystes > 1cm) et microkystiques (kystes < 1cm).
- La classification de de Serres est une classification topographique qui définit 5 stades corrélés au risque de complication.
- Le CDS est un score utile dans le suivi car il permet de coter le retentissement de la ML sur la respiration, la nutrition, le langage, l'aspect cosmétique et la progression volumique.

## **2 - Prise en charge des malformations lymphatiques et spécificités de la prise en charge anténatale**

## **2.1 Prise en charge diagnostique**

### **2.1.1 Généralités**

Les ML se développent dans la région cervico-faciale dans 75 % des cas. Les ML cervico-faciales présentent une extension médiastinale dans 10% des cas. (1)

### **2.1.2 Clinique**

#### ***2.1.2.1 Présentation clinique en période anténatale***

Les ML cervico-faciales sont découvertes lors du suivi échographique systématique de la grossesse. Les lésions sont asymptomatiques et découvertes le plus souvent lors de l'échographie du deuxième trimestre. En échographie, les ML se manifestent comme des masses kystiques pouvant comporter également une composante tissulaire. Afin d'améliorer la fiabilité du diagnostic de ML, il est recommandé d'associer l'IRM et l'échographie. Bien que le diagnostic formel de ML soit anatomopathologique, l'association de l'IRM fœtale et de l'échographie, permet d'éliminer les diagnostics différentiels principaux qui sont à ce stade le tératome et l'hémangiome (4,5,23).

Bien que parfois confondu dans la terminologie, l'hygroma kystique de la nuque (aussi appelé hygroma colli), est une entité pathologique différente qui n'entre pas dans le cadre des ML. L'hygroma kystique constitue un diagnostic différentiel de l'hyperclarté nucale au premier trimestre. Il s'associe à des syndromes polymalformatifs et des anomalies génétiques dans 50 à 80 % des cas, les plus fréquentes étant le syndrome de Turner et les trisomies 21, 18 et 13 (24,25).

#### ***2.1.2.2 Présentation clinique post natale***

Les signes cliniques dépendent de la taille de la lésion, de son extension, de sa localisation, et de son caractère macrokystique, microkystique ou mixte (5).

Les ML macrokystiques sont le plus souvent molles, dépressibles, présentes dès la naissance ; elles peuvent croître de façon rapidement progressive. Le caractère transilluminable est caractéristique (5). Les ML microkystiques quant à elles, se manifestent en infiltrant les tissus

environnants, en entraînant une expansion des tissus mous et l'apparition de vésicules superficielles (5).

Le pronostic vital peut être engagé s'il existe une augmentation du volume responsable d'une compression des voies aéro-digestives supérieures, et ce d'autant plus que l'enfant est petit. Les augmentations brutales de volume peuvent être liées à la survenue d'une surinfection de la malformation à la faveur d'un épisode infectieux des voies respiratoires supérieures, ou à une hémorragie intra-kystique. De ce fait, les enfants atteints d'une ML cervico-faciale se voient fréquemment proposer une adéno-amygdalectomie pour réduire le risque infectieux (5).

Enfin, ces lésions ayant un potentiel évolutif important, une poussée de croissance rapide de la lésion peut s'observer en dehors de tout contexte infectieux ou hémorragique. Les ML peuvent être à l'origine de troubles de la déglutition, d'élocution, de l'articulé dentaire en cas d'atteinte de la cavité buccale ou pharyngolaryngée. Bien que les ML soient des lésions bénignes, elles ont, en infiltrant les structures environnantes, un potentiel de « malignité locale » et peuvent entraîner des déformations osseuses importantes. Ces déformations osseuses sont à l'origine de séquelles esthétiques et fonctionnelles pouvant être majeures. (1,18,26).

Des cas de résolution spontanée sont décrits et représentent jusqu'à 15% des cas selon les séries. (27–29)

### **2.1.3 Explorations complémentaires**

#### **2.1.3.1 Le bilan prénatal**

##### **2.1.3.1.1 Généralités**

D'un point de vue réglementaire, le diagnostic prénatal consiste en la réalisation d'examens de biologie médicale ou d'imagerie permettant d'évaluer le risque que l'embryon ou le fœtus présente une affection susceptible de modifier le déroulement ou le suivi de la grossesse. (30,31)



En France, le diagnostic prénatal est assuré au sein des CPDPN. Les CPDPN, constitués par la loi de bioéthique de 1994, fonctionnent depuis 1999. Ils aident les équipes médicales, la femme et les couples dans l'analyse, la prise de décision et le suivi de la grossesse lorsqu'une malformation ou une anomalie fœtale est détectée ou suspectée et lorsque le risque de transmission d'une maladie génétique amène à envisager un diagnostic prénatal ou préimplantatoire.

Les CPDPN ont pour mission :

- de favoriser l'accès à l'ensemble des activités de diagnostic prénatal et d'assurer leur mise en œuvre en constituant un pôle de compétences cliniques, biologiques et d'imagerie au service des patients et des praticiens ;
- de donner des avis et conseils, en matière de diagnostic, de thérapeutique et de pronostic, aux cliniciens et aux biologistes qui s'adressent à eux lorsqu'ils suspectent une affection de l'embryon ou du fœtus ;
- de poser l'indication de recourir au diagnostic préimplantatoire ;
- d'organiser des actions de formation théorique et pratique destinées aux praticiens concernés par le diagnostic prénatal des diverses affections de l'embryon et du fœtus. (30)

#### 2.1.3.1.2 Evaluation prénatale d'une malformation lymphatique cervico-faciale

Le bilan complémentaire systématiquement réalisé pour l'évaluation des ML cervico-faciales repose sur le bilan d'imagerie associant échographie fœtale et IRM fœtale.

Les objectifs du bilan prénatal sont les suivants (5) :

- Evaluer l'extension locorégionale de la malformation
- Réaliser une évaluation générale du fœtus
- Planifier la prise en charge

L'évaluation de l'extension locorégionale a deux objectifs principaux.

Le premier objectif, à court terme est d'évaluer les rapports de la ML avec les voies aériennes fœtales afin de planifier la naissance.

Le second objectif, à plus long terme, est d'évaluer les possibilités thérapeutiques et le pronostic post-natal.

Ce dernier élément a un rôle crucial dans l'information qui sera délivrée aux parents lors des consultations prénatales.

Il n'existe pas de recommandation sur le rythme des imageries à réaliser dans le cadre du suivi, mais compte tenu de l'évolution imprévisible des ML au cours de la grossesse, un suivi régulier s'impose (32).

Le bilan d'imagerie repose sur l'association échographie et IRM foetales. Leroy (4) insiste sur la complémentarité indissociable de ces deux modalités d'imagerie dans le bilan anténatal des ML cervico-faciales. En effet, les extensions à la région faciale, à la base de la langue et au plancher buccal sont retrouvées de manière équivalente en échographie et en IRM. L'échographie semble plus performante que l'IRM pour la description des localisations thoraciques et maxillaires. A l'inverse, l'IRM offre une meilleure description des extensions pharyngées et mandibulaires (4).

L'échographie permet d'identifier la compression des voies aérodigestives à l'aide de signes directs et indirects (hydramnios, inversion des coupes diaphragmatiques, hyper-extension céphalique). Mais c'est l'IRM fœtale qui permet de faire un bilan précis des rapports avec la bouche, le pharynx, la trachée et le médiastin. Ce sont les séquences pondérées en fast-spin écho T2 qui permettent une bonne évaluation des voies aériennes : le fluide dans la lumière trachéale apparaît en hyper-signal, permettant la visualisation nette des voies aériennes. La localisation de la lésion est primordiale dans la planification de la naissance. En effet, une ML située dans le compartiment postérieur du cou a un potentiel compressif nettement moins important qu'une lésion située en région cervicale antérieure ou antéro-latérale.

Enfin, l'IRM apporte des informations sur la consistance de la lésion et donc sur son potentiel de déformabilité (4,33). Cette évaluation des voies aériennes, permettra, en cas d'obstacle constaté sur les voies aériennes, des mesures d'encadrement de la naissance, afin de la sécuriser (4,33–35). Outre la localisation et la consistance de l'obstacle, l'IRM permet une mesure précise de la taille de la lésion. Dans cette évaluation, la prise en compte de la cinétique de croissance des ML est importante et doit faire envisager la répétition des imageries car plus de la moitié des malformations augmentent de volume au cours de la grossesse.(32)

L'évaluation de l'extension locorégionale en période prénatale permet d'évaluer les possibilités curatives post natales, afin de déterminer si la ML est compatible avec un traitement efficace permettant d'assurer une qualité de vie correcte à l'enfant à naître. Par exemple, une volumineuse lésion microkystique intéressant la totalité de la base de la langue, est non résécable et inaccessible à une injection sclérosante.

Enfin, le bilan prénatal permet de rechercher d'éventuelles malformations associées, qui intégreraient la ML dans une forme syndromique et modifieraient le pronostic du fœtus. Ce bilan consiste en la réalisation d'un examen échographique très minutieux, qui sera régulièrement répété (4).

En l'absence d'autre anomalie constatée au bilan d'imagerie, il n'est pas recommandé de réaliser d'autres examens complémentaires prénataux (amniocentèse...).

### **2.1.3.2 Explorations complémentaires en période post-natale**

#### **2.1.3.2.1 Diagnostic radiologique**

Le bilan complémentaire en période post natale repose essentiellement sur le bilan d'imagerie qui associe échographie et IRM ORL et cervico – thoracique.

Le bilan d'imagerie occupe une place primordiale dans la prise en charge diagnostique et thérapeutique des ML car il permet de confirmer le diagnostic, d'évaluer l'extension de la lésion, son caractère uni ou bilatéral, de préciser son type anatomo-radiologique et d'analyser les rapports anatomiques lésionnels afin de permettre la planification thérapeutique. La réalisation d'une imagerie est donc impérative (5).

L'échographie est une première étape du diagnostic : elle met en évidence des poches liquidiennes uni ou multiloculées, peu ou pas vascularisées et elle permet de distinguer les formes microkystiques des formes macrokystiques. Elle est particulièrement performante pour mettre en évidence des lésions superficielles et pour guider un éventuel geste de sclérothérapie ; elle s'avère plus limitée pour les lésions profondes et médiastinales. (5)

Tout comme en période prénatale, L'IRM est l'examen de choix pour faire le bilan d'extension des lésions. Les ML macrokystiques se présentent comme de larges kystes lymphatiques de

signal hypo-intense qui correspondent aux cloisons. Les parois des kystes sont rehaussées après l'injection de gadolinium. (5)

Le scanner n'est pas indiqué dans le bilan de première intention, mais il peut être utilisé en cas de contre-indication à l'IRM ou lorsqu'une atteinte osseuse est suspectée. Il permet alors d'apprécier l'extension de la ML, et de mettre en évidence une éventuelle ostéolyse, déformation squelettique ou hypertrophie osseuse (36–38).

#### **2.1.4 Diagnostics différentiels**

Les principaux diagnostics différentiels sont chez l'enfant, les kystes congénitaux, c'est-à-dire kyste du tractus thyroïdienne, ranula, kyste bronchogénique, duplication digestive et les anomalies vasculaires. Les ML micro-kystiques infiltrantes sont de diagnostic plus difficile et posent parfois le problème du diagnostic différentiel avec les malformations veineuses (5). Les ML cervicales de l'enfant posent habituellement peu de problèmes de diagnostic différentiel et une documentation anatomopathologique n'est pas obligatoire (1).

En revanche, le diagnostic de certitude étant anatomopathologique, en cas de doute diagnostique, et notamment pour les lésions latéro-cervicales et du plancher buccal, il est recommandé de réaliser une cytoponction avant décision thérapeutique.(5,35,39,40)

## Points importants

- Les ML sont en règle asymptomatiques, et découvertes sur l'échographie de routine du 2<sup>ème</sup> trimestre.
- Le bilan prénatal associe systématiquement l'échographie et l'IRM fœtales.
- Les 3 objectifs du bilan prénatal sont l'évaluation de l'extension locorégionale de la ML, l'évaluation générale du fœtus et la planification de la naissance.
- En période post natale, les ML macrokystiques se manifestent comme des lésions molles et dépressibles.
- En période post natale les ML microkystiques sont des lésions qui infiltrent les tissus, entraînent leur expansion et peuvent s'accompagner de vésicules superficielles.
- En période post natale, les complications spontanées sont dominées par les poussées évolutives et les surinfections qui peuvent engager le pronostic vital en comprimant les voies aériennes.
- Les principaux diagnostics différentiels en période prénatale sont l'hémangiome et le tératome.
- Les principaux diagnostics différentiels en période post natale sont les kystes congénitaux

## **2.2 Prise en charge thérapeutique**

### **2.2.1 Prise en charge thérapeutique anténatale**

Les ML cervico-faciales peuvent entrer dans le cadre des anomalies fœtales éligibles à une IMG. Lorsqu'une ML cervico-faciale est diagnostiquée en période anténatale, la prise en charge du couple au sein du CPDPN aura pour objectif de guider le couple dans sa décision de poursuivre ou d'interrompre la grossesse.

L'équipe pluridisciplinaire du CPDPN composée de généticiens, obstétriciens, radiologues et ORL pédiatres a pour mission d'aider le couple parental dans la prise de décision en l'informant sur le devenir de l'enfant à naître, à la lumière des résultats du bilan prénatal.

Dans le cas des ML cervico-faciales, l'ORL pédiatre joue un rôle primordial d'information du couple sur la pathologie présentée par le fœtus et sur le pronostic à court, moyen et long terme.

Le couple est informé sur l'épidémiologie, la physiopathologie, les modalités thérapeutiques disponibles, le pronostic de ces lésions, les complications à prévoir et les séquelles fréquemment observées. Des cas d'autres patients pris en charge pour cette pathologie peuvent être présentés aux parents afin de rendre l'information plus concrète.

#### **2.2.1.1 Cadre réglementaire de l'IMG et rôle du CPDPN**

D'un point de vue général, lorsqu'une anomalie fœtale est détectée, il appartient aux CPDPN d'attester qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité réputée comme incurable au moment du diagnostic. Cette attestation permet, si la femme enceinte le décide, de réaliser une IMG. (31)

Lorsque la grossesse est poursuivie, les CPDPN ont la charge de participer à son suivi, à l'accouchement et à la prise en charge du nouveau-né dans les meilleures conditions de soins possibles.

L'IMG peut, quel que soit l'âge gestationnel, être pratiquée à la demande de la femme s'il est attesté qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit atteint d'une affection d'une particulière gravité reconnue comme incurable au moment du diagnostic.

Cette attestation ne peut être délivrée qu'au terme de la concertation pluridisciplinaire du CPDPN qui a rendu un avis en ce sens au regard des critères réglementaires en tenant compte de la situation personnelle et familiale de la femme.

A tout moment, la femme (ou le couple) peut demander à être entendue par le CPDPN.

L'attestation est signée par deux médecins membres du CPDPN qualifiés parmi les spécialités suivantes : gynécologie-obstétrique, échographie fœtale, pédiatrie néonatale ou génétique médicale. Il est souhaitable que parmi les praticiens qui délibèrent figurent un ou des spécialistes du type d'affection dont peut souffrir le fœtus et un spécialiste en obstétrique. Cette attestation doit comporter les noms et signatures des médecins et mentionne leur appartenance au CPDPN. En dehors des cas d'urgence médicale, la femme enceinte est informée qu'elle peut, si elle le souhaite, bénéficier d'un délai de réflexion d'au moins une semaine avant de décider d'interrompre sa grossesse. Les indications théoriques d'IMG dans les ML sont la présence d'une localisation réputée incurable (base de langue bilatérale) et ou une forme syndromique avec des malformations organiques grevant le pronostic de l'enfant à naître. Peu de données sont disponibles concernant le taux d'IMG dans les cas de ML cervico-faciales isolées, mais il atteint 18% dans certaines séries (4).

#### **2.2.1.2 Planification de la naissance**

Le second objectif, si la grossesse est poursuivie, est de planifier la naissance, afin que celle-ci ait lieu dans les meilleures conditions de sécurité possibles.

A l'heure actuelle, il n'existe pas de consensus formalisé pour la prise en charge anténatale des ML, en revanche, il est recommandé de discuter les modalités de la naissance en fonction des données de l'évaluation du retentissement sur la filière aérienne. Plusieurs éléments entrent en jeu dans la planification de la naissance et la collaboration entre l'ORL et l'obstétricien est primordiale dans cette évaluation.

S'il existe des signes de compression des voies aériennes sur le bilan d'imagerie prénatal des procédures de sécurisation de la naissance sont mises en place, et une EXIT procédure est indiquée (cf 2.2.2). (5)

S'il n'existe pas de signe de compression des voies aériennes sur le bilan d'imagerie prénatal, la taille de la malformation et ses rapports avec les voies aériennes seront les

éléments qui détermineront si la naissance peut se faire par voie basse ou si une césarienne est nécessaire. (5)

En effet, une volumineuse masse antérieure ou latéro-cervicale bien que non compressive sur le bilan d'imagerie anténatal pourrait l'être lors d'un accouchement par voie basse. Les malformations postérieures n'entraînent habituellement pas de risque compressif car elles sont à distance des voies aériennes et en rapport avec des structures anatomiques non déformables. (4,5,33,35)

### **2.2.2 Prise en charge de la naissance**

La prise en charge spécifique de la naissance en cas de ML cervico-faciale compressive de diagnostic anténatal est l'Ex utero intrapartum treatment procedure (EXIT procedure). (5, 34)

Il s'agit d'une procédure faisant intervenir une équipe multidisciplinaire composée d'un anesthésiste, d'un obstétricien, d'un pédiatre, d'un chirurgien pédiatre et d'un oto-rhino-laryngologiste pédiatre.

Cette procédure est réalisée sous anesthésie générale. Une hystérotomie est réalisée, et la tête, ainsi que les épaules du fœtus sont extraites. L'oxygénation du fœtus est maintenue par le cordon ombilical et la circulation utéro-placentaire est assurée par la relaxation utérine. Tant que le muscle utérin est relâché et la tension artérielle maternelle maintenue, la circulation utéro-placentaire peut être maintenue pendant un peu plus de 90 minutes. Les voies aériennes du fœtus peuvent ainsi être évaluées et contrôlées (intubation, trachéotomie). Une fois les voies aériennes sécurisées, le cordon ombilical est clampé, et le reste du fœtus extrait.

L'EXIT procédure, est pour la mère un facteur de risque de perte sanguine accrue allant de 600 mL à plus de 1000 mL selon les séries (34,41), alors que les pertes sanguines sont de l'ordre de 500 mL lors des césariennes standard (33). En outre, l'EXIT procédure nécessite une longue incision utérine qui prédispose à la déhiscence utérine. (33)

Les équipes entraînées ne décrivent pas de mortalité néonatale spécifique à cette technique, mais plutôt en rapport avec l'affection nécessitant la mise en œuvre de cette procédure : Laje décrit notamment des décès suite à une détresse respiratoire secondaire à une hypoplasie pulmonaire dans des cas de tératome cervico-thoraciques. (34).



## **2.2.3 Prise en charge thérapeutique post-natale**

### **2.2.3.1 Principes généraux**

Lors des consultations prénatales, le rôle de l'ORL consiste également à présenter aux parents les différentes options thérapeutiques, leurs avantages, leurs inconvénients et les complications habituelles de ces traitements.

Actuellement, il n'existe pas de consensus sur la prise en charge post-natale des ML cervico-faciales. Les moyens thérapeutiques sont divers.

Certains auteurs, laissent une place à la surveillance dans leurs algorithmes de prise en charge. Les arguments en faveur d'une surveillance première sont le caractère bénin de la lésion et l'existence d'un potentiel de régression spontanée, atteignant 6 % à 15 % selon les séries (5,40). Ainsi, certaines équipes envisagent une surveillance seulement pour les lésions asymptomatiques (29,42). Les arguments contre la surveillance sont le risque compressif sur les voies aériennes, la faible proportion et le caractère aléatoire et imprévisible de la régression spontanée (43). Compte tenu de la diversité des formes cliniques, de la variété des moyens thérapeutiques à disposition et de l'absence de consensus de traitement, la prise en charge thérapeutique des ML fait l'objet d'une concertation pluridisciplinaire (5)

### **2.2.3.2 Moyens thérapeutiques**

#### **2.2.3.2.1 Traitements locaux non chirurgicaux**

##### **- La sclérothérapie :**

Depuis les années 80, la sclérothérapie est un outil thérapeutique majeur dans la prise en charge des ML.

Elle consiste en une injection, sous anesthésie locale ou générale d'un produit sclérosant dans la ML. Cette injection est précédée d'une ponction du liquide intra-kystique et faite sous contrôle échographique.

Différents produits sclérosants peuvent être utilisés dans cette indication : doxycycline, Sotradecol<sup>®</sup>, Aetoxiscérol<sup>®</sup>, Bléomycine<sup>®</sup>, Ethibloc<sup>®</sup>, alcool absolu. Le produit injecté sera choisi en fonction des habitudes de l'équipe, de la localisation et du type de lésion (5,44,45).

La sclérothérapie est pourvoyeuse d'effets indésirables et de complications tels que des réactions inflammatoires locales, des effets toxiques sur les structures de voisinage et des effets secondaires cutanés (nécrose, coloration de la peau). (5,46)

L'analyse des différentes séries retrouve de bons résultats pour la sclérothérapie, quel que soit le produit utilisé, avec 40% de régression complète, 30% de diminution importante, 10 à 15% de résultats partiels et 10 à 15% d'absence d'effet.(5,44,46–48)

- **Laser interstitiel**

Plusieurs lasers peuvent être utilisés : le laser CO<sub>2</sub>, le laser diode et le laser Nd-YAG (5). Les lésions concernées sont celles qui sont localisées sur la muqueuse oro-pharyngée, la muqueuse buccale, la muqueuse de la joue, de la lèvre, de la langue et du larynx. Le principe du laser interstitiel est de réaliser un resurfaçage et de faire disparaître ou diminuer les lésions lymphatiques muqueuses superficielles dans un but d'amélioration esthétique et / ou fonctionnelle. Plusieurs séances sont souvent nécessaires. (5). Dans la série d'Angiero et al. il existe une régression volumique moyenne de 15% avec un suivi à 6 mois et 3 ans. Les complications du laser essentiellement représentées par les poussées inflammatoires pouvant survenir au décours du geste. Elles peuvent être prévenues par l'adjonction d'un traitement antibio-corticoïde post-opératoire. (5,20,49,50)

2.2.3.2.2 Traitements locaux chirurgicaux.

- **Chirurgie : exérèse**

La chirurgie des ML repose sur la dissection au contact de la lésion. L'exérèse des lésions doit être si possible macroscopiquement complète, tout en préservant les structures vasculo-nerveuses de voisinage.

Le taux de complications après chirurgie de ML varie de 2 à 100 % selon les séries (5,18,51,52). Les principales complications sont les atteintes nerveuses transitoires ou définitives, les lymphorées et lymphocèles, les hématomes et hémorragies, les obstructions des voies aériennes pouvant nécessiter parfois une trachéotomie, et les troubles de la déglutition (5,53).

- **Chirurgie : coblation / radiofréquence**

Ces techniques sont surtout utilisées et décrites pour les localisations muqueuses bucco-pharyngées des ML. Elles permettent de prendre en charge les formes muqueuses superficielles, mais aussi les lésions plus profondes avec une efficacité satisfaisante. Elles exposent néanmoins au risque de poussée inflammatoire post-thérapeutique et donc à un risque respiratoire non négligeable. (5,54–56)

2.2.3.2.3 **Traitements systémiques des malformations lymphatiques**

Il s'agit de traitements médicamenteux innovants qui ont été testés ces dernières années dans les cas de ML pour lesquelles aucune thérapeutique locale n'était envisageable. A l'heure actuelle, ces molécules ne disposent pas de l'AMM (Autorisation de mise sur le marché) et ne peuvent donc pas faire l'objet de recommandations. Elles font l'objet pour certaines, d'études prospectives d'évaluation (5).

L'interféron  $\alpha$ -2b a été testé dans des ML avec ostéolyse (syndrome de Gorham-Stout) il y a quelques années, mais ne l'est plus actuellement en raison de ses effets secondaires. (5,57,58)

Le propranolol, aurait par son effet anti-angiogénique un effet sur les lésions muqueuses hémorragiques, mais avec une réponse clinique très inconstante. (5,59)

Le Sildénafil, qui est un inhibiteur de la phosphodiesterase 5, tiendrait son effet thérapeutique sur les ML de son effet vasodilatateur qui permettrait de favoriser le drainage lymphatique. Utilisé pour la première fois en 2012 dans un cas de malformation cervico-dorsale, il est depuis utilisé par certaines équipes qui publient des résultats satisfaisants avec une diminution de volume chez 42 % des patients et une régression de symptômes dans 58% des cas. Ces résultats sont à nuancer car le Sildénafil était souvent associé au Sirolimus dans les cas décrits (5,60).

Le Sirolimus, qui est une molécule connue et utilisée depuis de nombreuses années pour ses propriétés antifongiques et immunosuppressives pourrait être un outil dans la prise en charge médicale des ML diffuses inaccessibles aux traitements locaux.

L'effet anti-lymphangiogénique du Sirolimus tient à son inhibition de la voie d'activation mTOR (mammalian target of rapamycin). L'utilisation du Sirolimus sur un modèle expérimental de souris, a mis en évidence une inhibition de la croissance des ML induites, mais aussi une diminution de volume des ML pré-existantes au traitement après 28 jours de traitement (5,61,62).

Dans les études cliniques, il existe une réponse inconstante, avec des cas de disparition complète, bien que dans la plupart des cas une réponse partielle est observée. La durée du traitement n'est à ce jour pas définie et varie en fonction de la réponse clinique. En effet, certaines ML récidivent après l'arrêt du Sirolimus et nécessitent une reprise du traitement (5,63–66).

Les effets indésirables sont nombreux et consistent en des aphtoses, des troubles digestifs, des céphalées, des arthralgies et des modifications de l'adipogénèse. Des cytopénies, des perturbations du bilan lipidique et cas d'insuffisance rénale sont décrits. Enfin, compte tenu de ses propriétés immunosuppressives, ce traitement expose à la survenue d'infections opportunistes. Le Sirolimus semble fournir des résultats prometteurs, mais nous ne disposons actuellement dans la littérature que de séries rétrospectives dans lesquelles le traitement par Sirolimus constitue un élément du traitement multimodal. (5,67)

Ainsi, actuellement, le Sirolimus est réservé aux ML étendues, symptomatiques et non accessibles aux thérapeutiques classiques. Il fait actuellement l'objet d'un PHRC (Programme hospitalier de recherche clinique) national.

## Points importants

- Les ML cervico-faciales peuvent être éligibles à une IMG.
- La constatation d'une compression des voies aériennes sur le bilan d'imagerie fœtale doit faire indiquer une EXIT procédure.
- L'EXIT procédure n'entraîne pas de mortalité spécifique dans les équipes entraînées ; le surcroît de mortalité est lié à la gravité de la pathologie causale.
- Les localisations antérieures et latérales exposent à un risque compressif supérieur aux localisations postérieures.
- Le traitement local des ML fait appel selon les équipes aux techniques chirurgicales (exérèse, coblation, radiofréquence) et aux injections sclérosantes, pouvant être éventuellement associées de manière séquentielle.
- Le Sirolimus est un potentiel traitement systémique d'avenir des ML qui fait actuellement l'objet d'un PHRC national.

### **3 - Etude de cas**

## **Introduction**

Avec les progrès de l'imagerie fœtale, les ML sont diagnostiquées de plus en plus fréquemment en période anténatale. Le diagnostic anténatal des ML implique pour le CPDPN de planifier la naissance et d'évaluer le pronostic de l'enfant à naître.

Compte tenu de son expertise dans le contrôle des voies aériennes néonatales et dans la prise en charge à toutes les étapes des ML cervico-faciales, l'avis de l'ORL pédiatre est systématiquement requis lorsqu'un diagnostic est porté en période anténatale. Actuellement il n'existe pas de consensus de prise en charge des ML.

Ainsi, l'objectif de ce travail était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, les modalités de prise en charge anténatale et post-natale ainsi que l'évolution des enfants atteints d'une ML cervico-faciale diagnostiquée en période anténatale, afin de mieux appréhender cette pathologie et le rôle spécifique de l'ORL pédiatre aux différentes étapes de la prise en charge.

### **3.1 Matériel et Méthode**

Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur une période de trente ans, entre 1990 et 2020. Le recueil a intéressé tous les cas de ML cervico-faciale diagnostiquées en période anténatale dans notre centre entre le 1<sup>er</sup> janvier 1990 et le 31 décembre 2019.

Cette étude a fait l'objet d'un enregistrement auprès du Portail d'Accès aux Données de Santé de l'Assistance Publique des Hôpitaux de Marseille, et a été qualifiée d'étude interne n'impliquant pas la personne humaine. Elle a été inscrite au registre RGPD/APHM sous le numéro 2019-127.

Les données recueillies concernaient l'ensemble des éléments de la prise en charge réalisée dans le cadre des soins courants, du diagnostic positif à la fin du suivi.

Ont été exclus du recueil, tous les cas de ML localisées en dehors de la région cervico-faciale, et tous les cas de masse cervico-faciales diagnostiquées pendant la grossesse mais pour lesquelles un diagnostic différentiel a finalement été retenu. Les hygromas kystiques n'entraient pas dans le cadre de notre étude.

Le diagnostic positif en période anténatale était radiologique (données de l'échographie plus ou moins associée à l'IRM fœtale), et confirmé en période post-natale en présence d'une preuve anatomopathologique / cytologique, sur une analyse clinique ou sur une confirmation par l'imagerie.

Afin d'obtenir les caractéristiques démographiques de notre population, les données recueillies étaient le sexe, la durée de suivi, l'âge maternel au diagnostic, la notion de consanguinité, les antécédents du couple.

Les données relatives au diagnostic suivantes ont été recueillies : âge gestationnel au diagnostic, présentation clinique et circonstances du diagnostic, localisation et type de la malformation, comorbidités et pathologies associées, modalités et résultats du bilan anténatal, modalités et résultats du bilan post-natal. Nous avons aussi étudié l'évolution de la taille des lésions. A été déterminé, rétrospectivement à partir des compte - rendus d'imagerie fœtale, pour chaque patient, le stade de la malformation selon la classification de de Serres (cf 1.4.2).

Les données concernant la prise en charge anténatale qui ont été étudiées étaient : la prise en charge en CPDPN, l'existence d'une ou plusieurs consultations ORL prénatale, la proposition d'une IMG et la réalisation d'un conseil génétique.



Les données relatives à la naissance qui ont été recueillies étaient le terme de naissance, le poids de naissance, le mode d'accouchement.

Les données relatives à la prise en charge post-natale qui ont été recueillies étaient le score APGAR, les modalités de ventilation (normale, Ventilation non invasive, Intubation, trachéotomie), les modalités d'alimentation.

Les traitements dont ont bénéficiés les patients de notre série (surveillance, type de procédure réalisée, nombre de procédures, séquence thérapeutique, âge lors de la réalisation des différentes procédures, administration d'un traitement systémique), ont également fait l'objet d'un recueil.

Enfin, l'évolution des patients a été évaluée sur la survenue de complications spontanées ou dans les suites de procédures thérapeutiques. Pour évaluer l'effet des traitements et le retentissement d'éventuelles complications, ont également été déterminés le CDS initial et le CDS à l'issue de l'ensemble des procédures réalisées. Les séquelles en fin de suivi ont également été relevées.

## **3.2 Résultats**

### **3.2.1 Patients**

Sur la période d'étude, 14 patients ont été pris en charge dans le service d'ORL pédiatrique de l'hôpital d'enfants de la Timone pour une ML cervico-faciale de diagnostic anténatal.

La population était composée de 8 garçons (57%) et 6 filles (43%). Cette répartition des sexes correspond à une sex ratio de 1,3.

La durée moyenne de suivi était de 7,7 ans. La durée médiane de suivi post-natal était de 5 ans, avec des durées extrêmes de suivi de 2 mois et 21 ans.

L'âge maternel moyen était de 28,8 ans et l'âge maternel médian était de 30 ans avec des valeurs extrêmes à 17 et 38 ans. A noter que les données relatives à l'âge maternel étaient manquantes pour 3 cas.

Dans notre série, aucun cas de consanguinité n'a été mis en évidence.

Concernant les antécédents du couple, les données étaient manquantes pour 1 patient. Parmi les 13 couples pour lesquels les données étaient disponibles, seul 1 présentait des antécédents d'enfant présentant un syndrome malformatif. Il s'agissait du couple parental I

ayant précédemment donné naissance à un enfant porteur d'une malformation adénomatoïde pulmonaire unilatérale droite associée à un emphysème lobaire géant pulmonaire droit.

### **3.2.2 Diagnostic**

#### **3.2.2.1 Age gestationnel au diagnostic**

L'âge gestationnel au diagnostic était en moyenne de 26 SA. L'âge gestationnel médian était de 25 SA, avec des âges extrêmes de 18 et 36 SA.

#### **3.2.2.2 Présentation clinique et circonstances du diagnostic**

Pour l'ensemble des 14 patients, le diagnostic de ML cervico-faciale était porté à l'échographie réalisée dans le cadre du suivi échographique de routine de la grossesse. Aucun signe d'appel de mauvaise évolution de la grossesse motivant la réalisation d'une échographie en dehors du suivi n'a été retrouvé. Pour 10 patients (75 %), le diagnostic était porté sur l'échographie du 2<sup>ème</sup> trimestre, alors que pour 4 patients (25%), c'est à l'échographie du 3<sup>ème</sup> trimestre que le diagnostic était porté.

Le compte rendu de l'échographie initiale était manquant pour 2 patients. Pour les douze autres patients, l'échographie portait le diagnostic de ML devant la présence d'une masse kystique de location cervico-faciale. Sur les 12 comptes rendus disponibles, aucun ne mentionnait des signes directs ou indirects de compression des voies aérodigestives supérieures. Les informations relatives à l'extension de la malformation étaient pauvres. Pour le patient « I », l'échographie retrouvait un épanchement pleural droit associé.

#### **3.2.2.3 Localisation / Type**

Dans notre série, les données relatives à la localisation précise de la masse, son extension et à son type, sont plutôt décrites sur les IRM fœtales que sur les échographies. Les caractéristiques des patients de notre série sont présentées dans le tableau 1.

**Tableau 1 : localisation, type**

Patient	C. de Serres	Type	Origine présumée	Extensions	Compression voies aériennes	Commentaire
A	V	Mixte	Région parotidienne gauche	Région sous-mandibulaire bilatérale Plancher buccal antérieur Langue mobile : micro-kystes Région rétro-pharyngée	Non	Refoulement anté et paratrachéal gauche. Commentaire : Pas de signe direct ou indirect sur l'échographie anténatale. Refoulement vu sur le scanner réalisé à 3 semaines de vie
B	V	Mixte	Région parotidienne gauche	Larynx Médiastin jusqu'au diaphragme	Non	Refoulement trachéal vu sur le scanner post natal
C	III	Mixte	Région parotidienne droite	Fronto-temporal Latéro-trachéale droite Larynx Thorax	Non	Refoulement trachéal et laryngé
D	II	Macro-kystique unifoculaire	Région sous - mandibulaire gauche	0	Non	0
E	III	Mixte	Région sous - mandibulaire gauche	Latéro - cervicale gauche : en dehors de l'axe jugulo-carotidien	Non	0
F	I	Macro-kystique unifoculaire	Région cervicale postérieure droite	0	Non	Refoule vers l'avant le sterno-cléido-mastoidien
G	III	Macro-kystique	Latéro cervicale gauche : du trou stylo-mastoidien à l'orifice crânial du thorax	Région rétro-pharyngée Région parotidienne Joue	Non	Refoulement trachéal par la portion rétro-pharyngée (liquidienne)
H	V	Mixte	Région parotidienne droite	Fosse infra-temporale droite Oropharynx. Base de langue Région sous mandibulaire droite Plancher buccal antérieur gauche Espace para-laryngé gauche	Non	Refoulement du carrefour oropharyngé

Patient	C. de Serres	Type	Origine présumée	Extensions	Compression voies aériennes	Commentaire
I	III	Macro-kystique	Région parotidienne gauche	Joue gauche Latéro-cervicale gauche en dehors de l'axe jugulo-carotidien	Non	Malformation lymphatique médiastinale droite associée
J	III	Macro-kystique	Nuque	Latéro-cervicale droite en dehors de l'axe jugulo-carotidien Région sous-mandibulaire droite	Non	0
K	I	Macro-kystique	Nuque	Latéro-cervicale droite en dehors de l'axe jugulo-carotidien Région dorsale superficielle	Non	0
L	V	Mixte	Région cervicale antérieure	Massif facial, Base de langue Région sous-mandibulaire gauche Espaces cervicaux, Jonction cervico-thoracique gauche	Oui	Trachée et voies aéro-digestives situées à l'épicentre de la lésion
M	III	Macro-kystique	Région sous-mandibulaire gauche	Espaces latéro-cervicaux Contingent rétro-trachéal	Non	Déviations trachéales et distension oropharyngée sur 1 <sup>ère</sup> IRM fœtale, absents sur la deuxième IRM fœtale.
N	V	Macro-kystique	Région sous-mandibulaire droite	Espaces latéro-cervicaux droits et gauches Région sus-claviculaire droite Médiastin antéro-supérieur Médiastin postérieur jusqu'au hiatus oesophagien	Non	0

Dans notre série, la malformation présentait un rapport étroit avec l'axe jugulo-carotidien dans 57 % des cas (n=8). Pour les patients « B, C, J, M et N », la lésion était au contact de l'axe jugulo-carotidien mais ne l'englobait pas. Pour les patients « G, H et L », la malformation englobait l'axe jugulo-carotidien.

Dans notre série, il existait une extension médiastinale ou thoracique dans 36% des cas (n=5). Le patient « B » présentait une extension médiastinale. Le patient « C » présentait une extension thoracique. Le patient « I » présentait une ML médiastinale associée à la ML cervicale ; la continuité entre les deux lésions était difficile à affirmer sur les différents bilans d'imagerie. La lésion du patient « L », présentait un prolongement thoracique apical antérieur. Le patient « N » présentait une extension médiastinale antéro-supérieure et postérieure. Dans notre série, seul le patient « L » présentait des stigmates de compression des voies aériennes en période anténatale, puisqu'il existait un hydramnios sur l'IRM initiale.

#### **3.2.2.4 Comorbidités et pathologies associées**

Dans notre série, les ML cervico-faciales étaient des pathologies isolées pour 12 patients (86%).

Le patient « C » présentait une malformation veineuse du conduit auditif interne droit associée, découverte à l'âge de 8 ans, sur un bilan d'imagerie d'otite chronique. Aucun cas de syndrome poly-malformatif ou d'anomalie chromosomique n'a été observé dans cette série. Le patient « I » présentait une ML médiastinale droite, distincte du contingent cervical découverte lors du suivi échographique anténatal.

#### **3.2.2.5 Bilan complémentaire anténatal**

Une fois le diagnostic de ML évoqué à l'échographie, un suivi échographique rapproché était instauré au sein du CPDPN.

Le bilan d'imagerie complémentaire comprenait la réalisation d'une première IRM fœtale dont l'âge gestationnel moyen de réalisation était de 28,5 SA, l'âge médian de réalisation de 30 SA avec des extrêmes à 19 et 35 SA.

Les patients « G, H, I et L » ont bénéficié de la réalisation d'une deuxième IRM en période anténatale, respectivement aux âges gestationnels de 32, 32, 34 et 28 SA.

En raison de la taille importante de la lésion et de son caractère compressif, une troisième IRM a été réalisée pour le patient « L », au terme de 30 SA.

Dans notre série, un seul couple a bénéficié d'un conseil génétique. Il s'agissait du couple « I » ayant un antécédent de fœtus porteur d'une malformation adénomatoïde pulmonaire unilatérale droite associée à un emphysème lobaire géant pulmonaire droit. Le conseil génétique et la présentation en CPDPN n'ont pas donné lieu à la réalisation d'une amniocentèse. Dans notre série, aucune amniocentèse n'a été proposée ou réalisée.

### **3.2.2.6 Bilan complémentaire post-natal**

Le bilan après la naissance consistait en un bilan d'imagerie associant échographie cervico-faciale et IRM ORL et cervico-thoracique pour les patients « E, F, G, H, I, J, K »

Pour les patients « A, B, C, D » le bilan d'imagerie associait une échographie et un scanner ORL et cervico-thoracique. Ces quatre patients étaient les plus anciens de la série et correspondent à l'attitude thérapeutique du service dans les années 90.

Le patient M a bénéficié d'une échographie cervicale à 2 jours de vie et compte tenu de l'absence d'évolutivité de la lésion, la réalisation d'une IRM post-natale n'a pas été nécessaire. L'âge moyen de réalisation du bilan d'imagerie était de 14 jours ; l'âge médian était de 7 jours avec des extrêmes à 1 et 60 jours.

Au cours du suivi, un patient, le patient H, a bénéficié de la réalisation d'un scanner pour évaluation de la déformation osseuse mandibulaire occasionnée par la ML.

### **3.2.2.7 Evolution des lésions**

L'étude de l'évolution de la taille des lésions mesurées en IRM, a révélé que, 4 lésions étaient en croissance (40%), 3 lésions étaient en régression (30%) et 2 étaient stables (20%). Pour 4 patients, la cinétique d'évolution en IRM n'était pas évaluable car ils n'avaient pas bénéficié d'une IRM en période anténatale. Pour déterminer s'il existait une croissance, une stabilité ou une régression de la lésion en IRM, nous nous appuyons sur le compte-rendu d'imagerie disponible dans le dossier du patient. Aucune relecture des imageries n'a été réalisée dans le cadre de ce travail.

**Tableau 2 : cinétique évolutive en IRM**

<b>PATIENT</b>	<b>Croissance N=4 40%</b>	<b>Stabilité N=2 20%</b>	<b>Régression N=3 30%</b>	<b>Non évaluable N=5</b>	<b>Commentaire</b>
<b>A</b>				X	Pas d'IRM foetale
<b>B</b>				X	Pas d'IRM foetale
<b>C</b>				X	Pas d'IRM foetale
<b>D</b>				X	Pas d'IRM foetale
<b>E</b>			X		Entre IRM anténatale et IRM J24
<b>F</b>	X				Entre IRM anténatale et IRM J70
<b>G</b>	X				Entre IRM anténatale et IRM J30
<b>H</b>		X			Entre IRM 19 SA et IRM 32 SA
<b>I</b>		X			Entre IRM anténatale et IRM J4
<b>J</b>			X		Entre IRM anténatale et IRM J8
<b>K</b>	X				Entre IRM anténatale et IRM J1
<b>L</b>	X				Entre IRM 28 SA et IRM 30 SA
<b>M</b>			X		Entre IRM 25 SA et IRM 35 SA
<b>N</b>				X	Une seule IRM foetale

### **3.2.3 Prise en charge**

#### **3.2.3.1 Anténatale**

Dans notre série, 10 couples, ont bénéficié d'une prise en charge par le CPDPN et ont été reçus en consultation ORL dans le cadre du suivi par le CPDPN. L'IMG n'a été proposée, demandée ou réalisée dans aucun des cas.

Le conseil génétique a été réalisé pour un des couples, il s'agissait du couple « I » ayant un antécédent d'enfant porteur avec une malformation congénitale (malformation adénomatoïde pulmonaire) et dont le fœtus présentait un épanchement pleural droit à l'échographie. L'indication de caryotype foetal n'a pas été retenue.

#### **3.2.3.2 Naissance**

Dans notre série, un seul cas de mort in utero a été observé « L ». La cause précise du décès n'était pas précisée dans le dossier médical.

Le terme moyen de naissance était de 38,5 SA. Le terme médian de naissance était de 39 SA avec des extrêmes à 35 et 40 SA.

Le poids de naissance moyen était calculé à 3,4 kg. Le poids de naissance médian était de 3,3 kg avec des extrêmes à 2,7 kg et 4,9 kg.

L'accouchement par voie basse était majoritaire puisqu'il était observé pour 9 patientes (69%). La césarienne était réalisée pour 4 patientes (31%). L'EXIT n'a été nécessaire dans aucun des cas.



**Tableau 3 : données de naissance**

<b>Patient</b>	<b>Terme (SA)</b>	<b>Poids (kg)</b>	<b>AVB</b>	<b>Césarienne</b>	<b>EXIT</b>
<b>A</b>	40	3,250	X		
<b>B</b>	39	-	X		
<b>C</b>	37	2,880	X		
<b>D</b>	39	-	X		
<b>E</b>	39	3,220		X	
<b>F</b>	36	2,840	X		
<b>G</b>	35	3,470	X		
<b>H</b>	39	3,910		X	
<b>I</b>	40	3,330	X		
<b>J</b>	40	2,930	X		
<b>K</b>	39	4,890		X	
<b>M</b>	39	2,750	X		
<b>N</b>	39	3,300		X	

Abréviations :

SA : semaines d'aménorrhées, AVB : Accouchement par voie basse, EXIT : Ex utero Intrapartum Treatment

**3.2.3.3 Post-natale**

Dans notre série, l'adaptation néonatale des enfants porteurs d'une ML cervicale était excellente puisque le score APGAR (Apparence Pouls Grimace Activité Respiration), était égal à 10 pour tous des nouveau-nés.

La ventilation était normale et spontanée dans tous les cas. Les nouveau-nés pouvaient s'alimenter normalement dans tous les cas.

Dans notre série, la procédure de première intention était la chirurgie pour 8 patients (73%), la sclérothérapie pour 2 patients (18%), et la ponction simple pour 1 patient (9%). Pour ce dernier cas, la ponction a été complétée par une antibiothérapie car il s'agissait d'un épisode de surinfection précoce survenue à 4 jours de vie, responsable de difficultés alimentaires, et résistant à une antibiothérapie bien conduite.

L'âge moyen de réalisation de la première procédure était de 1,7 mois et l'âge médian de 1,5 mois avec des extrêmes à 7 jours et 4 mois.

Une deuxième procédure a été nécessaire pour 5 patients et a consisté en une chirurgie pour 4 patients (80%) et en une sclérothérapie pour un patient (20%). L'âge moyen de réalisation de cette deuxième procédure était de 22 mois, et l'âge médian de réalisation de cette procédure était de 5 mois avec des extrêmes à 19 jours et 8 ans.

Une troisième procédure a été nécessaire pour 2 patients, l'un ayant bénéficié d'une chirurgie et l'autre d'une sclérothérapie par Ethibloc®.

Enfin, seul le patient « A », a bénéficié d'une quatrième et d'une cinquième procédure qui ont consisté en une prise en charge chirurgicale. Ce patient présentait une lésion de stade V selon la classification de de Serres (cf tableau 1). Les 3 premières procédures ont consisté en des injections sclérosantes des localisations macrokystiques sous-mandibulaires à 3, 5 et 17 mois (cf tableau 4). A l'âge de 18 mois, une exérèse chirurgicale du contingent cervical droit (persistant après sclérothérapie) et d'une partie de la lésion pelvi-linguale droite a été réalisée ; cette dernière entraînait des difficultés alimentaires et un potentiel obstructif en cas de surinfection. A l'âge de 2 ans, une deuxième procédure chirurgicale a consisté en l'exérèse du contingent lésionnel parotidien gauche associée à l'exérèse sub-totale du contingent pelvi-lingual gauche.

Le patient « M », âgé de 8 mois au moment de l'étude n'a, à ce jour pas nécessité d'intervention et sa prise en charge repose sur une surveillance clinico-radiologique. La lésion, diagnostiquée à 25 SA avait régressé sur l'IRM de 35 SA ; elle continue de régresser depuis la naissance et n'a fait l'objet d'aucune complication.

Le patient « N », étant né quelques jours avant le rendu de ce travail, nous ne disposons pas encore des données concernant sa prise en charge thérapeutique post-natale.

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'un traitement systémique.

**Tableau 4 : traitements**

Patient	Classification de Serres	Procédure 1 (Type / Age)	Procédure 2 (Type / Age)	Procédure 3 (Type / Age)	Procédure 4 (Type / Age)	Procédure 5 (Type / Age)
A	V	Sclérothérapie Ethibloc / 3m	Sclérothérapie Ethibloc / 5m	Sclérothérapie Ethibloc / 17m	Chirurgie / 18m	Chirurgie / 2a
B	V	Sclérothérapie Ethibloc / 7j	Chirurgie / 1m	Chirurgie / 2,2m	-	-
C	III	Chirurgie / 1,4m	Chirurgie / 10m	-	-	-
D	II	Chirurgie / 1m	-	-	-	-
E	III	Chirurgie / 1,5m	-	-	-	-
F	I	Chirurgie / 4m	-	-	-	-
G	III	Ponction / 9j	Chirurgie / 19j	-	-	-
H	V	Chirurgie / 1,5m	Chirurgie / 8a	-	-	-
I	III	Chirurgie / 3m	-	-	-	-
J	III	Chirurgie / 2,3m	-	-	-	-
K	I	Chirurgie / 2m	-	-	-	-
M	III	-	-	-	-	-
N	V	-	-	-	-	-

Les âges sont exprimés en jours (j), en mois (m) ou en années (a)

### **3.2.4 Evolution**

#### **3.2.4.1 Suites**

##### **3.2.4.1.1 Complications spontanées**

La principale complication spontanée retrouvée dans notre série est la survenue d'une surinfection, responsable d'un syndrome inflammatoire clinico-biologique et d'une augmentation de volume. Une surinfection spontanée est survenue pour 4 patients. Le traitement consistait en une bi-antibiothérapie par voie intra-veineuse et a nécessité pour l'un d'entre - eux (patient G), une ponction évacuatrice, compte tenu du caractère compressif occasionnant des difficultés alimentaires.

##### **3.2.4.1.2 Complications de la sclérothérapie**

Dans notre série, un patient a présenté une surinfection de sa ML après injection sclérosante d'Ethibloc®. Cette surinfection a été prise en charge par l'administration d'un traitement antibio-corticoïde par voie intra-veineuse.

##### **3.2.4.1.3 Complications de la chirurgie**

Un patient a présenté un hématome post-opératoire nécessitant une reprise chirurgicale à J3 post-opératoire. Deux patients ont présenté la survenue d'une collection séreuse post-opératoire nécessitant une reprise chirurgicale. Un patient a présenté une désunion de cicatrice nécessitant une reprise chirurgicale.

Des atteintes neurologiques post-opératoires ont été relevées chez 4 patients et consistaient en une atteinte du nerf spinal pour trois patients, cette atteinte étant isolée pour deux d'entre-eux, et associée à une atteinte du rameau mentonnier du nerf facial, une atteinte du nerf phrénique et une parésie laryngée pour l'autre. Un patient présentait une parésie isolée du rameau mentonnier du nerf facial gauche.

#### **3.2.4.2 Lésion résiduelle**

Dans notre série, il existait une lésion résiduelle dans deux tiers des cas à la fin de la séquence thérapeutique des patients « A, B, C, E, G, H et I ». Le terme de séquelles esthétiques désignait les cicatrices inesthétiques occasionnant une gêne chez le patient.

**Tableau 5 : évolution**

PATIENT	SEXE	DUREE DE SUIVI	CLASSIFICATION DE SERRES	CDS INITIAL	SEQUENCE THERAPEUTIQUE	CDS FINAL	SEQUELLES
A	M	18a	V	5	S; S; S; C; C	9	Troubles articulaires
B	M	21a	V	4	S; C; C	7	Parésie rameau mentonnier VII, parésie laryngée gauche, paralysie diaphragmatique, trouble occlusal
C	M	18a	III	6	C; C	7	Trouble occlusal majeur, paralysie du XI
D	F	1a	II	7	C	10	0
E	M	3a	III	7	C	10	0
F	M	20m	I	7	C	10	0
G	M	5a	III	4	P; C	7	SAOS, troubles de la déglutition, Séquelles esthétiques
H	F	10a	V	5	C; C	8	Trouble occlusal majeur, Séquelles esthétiques
I	M	2m	III	6	C	9	Parésie du rameau mentonnier du VII
J	F	5a	III	7	C	10	Paralysie du XI
K	F	2a	I	7	C	9	Séquelles esthétiques
M	F	7m	III	8	Surveillance	9	Régression partielle spontanée de la lésion
N	F	-	V	-	-	-	Recul insuffisant

*Durée de suivi : exprimée en années (a) ou mois (m) ; CDS : Cologne Disease Score (cf 2.4.3)*

*Séquence thérapeutique : C : chirurgie ; S : sclérothérapie ; P : ponction*

### **3.3 Discussion**

Cette étude rétrospective porte sur 14 patients pris en charge dans notre service d'ORL pédiatrique entre 1990 et 2020 pour une ML cervico-faciale de découverte anténatale. Depuis 1990, 85 patients sont suivis dans notre service pour une ML cervico-faciale. Les 14 cas qui ont bénéficié d'un diagnostic prénatal de ML cervico-faciale représentent donc 17% de cette population. Cette proportion tend à augmenter avec les progrès de l'imagerie fœtale depuis la fin des années 90. (4)

L'objectif de ce travail était d'étudier les caractéristiques épidémiologiques, les modalités de prise en charge anténatale et post-natale ainsi que l'évolution des enfants atteints d'une ML cervico-faciale diagnostiquée en période anténatale, afin de mieux appréhender cette pathologie et le rôle spécifique de l'ORL pédiatre aux différentes étapes de sa prise en charge.

Dans notre expérience, tout comme cela est rapporté dans la littérature, le diagnostic était porté à l'échographie de routine du deuxième trimestre dans deux tiers des cas, sans qu'aucun signe d'appel de mauvaise évolution de la grossesse soit observé (4). Outre la prépondérance masculine, qui n'est pas retrouvée dans la littérature, puisque le sex ratio est habituellement de 1 pour cette pathologie (9), les caractéristiques démographiques de notre échantillon étaient proches de celles observées dans les séries de la littérature (1,9).

Dans notre expérience, une fois le diagnostic de ML cervico-faciale évoqué, le couple faisait l'objet d'une prise en charge par le CPDPN. Dans la série présentée, les 4 cas qui n'ont pas fait l'objet d'une prise en charge par le CPDPN sont ceux pris en charge avant la création des CPDPN. (31). Le bilan prénatal coordonné par le CPDPN avait deux objectifs principaux qui étaient de planifier la naissance et d'évaluer le pronostic de l'enfant à naître.

La planification de la naissance, en cas de ML cervico-faciale consistait dans notre centre, comme dans la plupart des équipes (4,23,33), en la réalisation d'un bilan d'imagerie comportant la réalisation d'un suivi échographique rapproché et d'une IRM fœtale. Dans les cas où la première IRM fœtale était réalisée précocement (au début du deuxième trimestre), celle-ci était répétée au cours du troisième trimestre afin de ne pas méconnaître une extension ou une poussée de croissance susceptibles de modifier la prise en charge à la

naissance. En effet, la taille des ML au cours de la grossesse présente une évolution imprévisible. Dans notre série, il existait une augmentation de la taille de la malformation dans 40% des cas. Dans 20% des cas, la taille restait stable et dans 30% des cas on notait une régression de la lésion. Dans 10% des cas, la cinétique évolutive n'était pas évaluable. Ce sont les données qui sont retrouvées dans la littérature. En effet, Péranteau a étudié le profil de croissance en échographie de 30 ML au cours de la grossesse et retrouvent que la taille de la masse est croissante dans 53% des cas, décroissante dans 23% des cas et stable dans 23% des cas entre l'échographie réalisée vers 26 SA et l'échographie finale réalisée vers 38 SA.(32)

Le rôle spécifique de l'ORL pédiatre dans la planification de la naissance est d'évaluer le risque compressif de la ML sur les voies aériennes fœtales lors de l'accouchement. L'IRM fœtale permet de faire le bilan d'extension de la masse et de mettre en évidence des zones à haut risque compressif (oropharynx, pharynx, larynx, région cervicale antérieure). Les ML cervicales postérieures ont un risque compressif moindre car elles sont à distance des voies aériennes et en rapport avec des structures non déformables, telles que le rachis.(4,33–35,68–70)

Dans notre expérience, les critères pour proposer une EXIT procédure étaient l'association de signes directs et indirects (polyhydramnios) de compression des voies aériennes.

Enfin, une fois le risque vital écarté, l'accouchement par voie basse ou par césarienne relève de la discussion du couple avec l'équipe d'obstétrique en fonction des biométries fœtales, de la présentation du fœtus, du choix de la mère et de ses antécédents obstétricaux. Les ML cervico-faciales de diagnostic anténatal autorisent bien souvent une naissance par voie basse ou césarienne (respectivement 70% et 30% dans notre série). Dans notre expérience, aucun cas d'EXIT n'a été nécessaire. Les ML autorisent bien souvent une naissance par voie basse (50% dans la série de Leroy). (4)

Les taux d'EXIT procédure atteignent 6% à 11% dans certaines séries, mais leurs indications semblent plus larges que celles que nous retenons (33). C'est le cas de l'équipe de Laje de Philladelphie (33) qui propose une EXIT procédure dès qu'une déviation, une compression ou une extension de la ML à la langue ou au plancher buccal est mise en évidence sur l'IRM fœtale.

Les ML cervico-faciales sont le plus souvent associées à un très bon pronostic post-natal immédiat avec dans la plupart des cas une naissance à terme ou proche du terme, d'un

nouveau-né eutrophique (4,23,68). C'est également ce que nous avons observé dans notre série puisque nous n'avons relevé aucun cas de détresse respiratoire néonatale. C'est la complication redoutée en période post-natale immédiate et qui est exposée aux parents lors des consultations prénatales. Pour Laje, qui rapporte les données de naissance par EXIT, les suites post-natales immédiates sont en revanche plus sombres, avec un cas de décès néonatal précoce et un taux de trachéotomie atteignant 38%. La différence avec les résultats de notre série tient probablement à la gravité initiale de la présentation clinique ayant motivée la réalisation d'une EXIT procédure chez leurs patients (33).

L'évaluation du pronostic de l'enfant à naître est au cœur de la prise en charge anténatale, puisqu'elle participe à l'indication d'une éventuelle IMG.

Le premier élément qui permet d'évaluer le pronostic est l'existence d'anomalies associées. Celles-ci sont recherchées par le bilan d'imagerie initial (échographie et IRM) qui sera éventuellement complété en cas de point d'appel. Les ML étant la plupart du temps des malformations isolées (1,33), la réalisation d'explorations complémentaires n'est pas indiquée si le bilan d'imagerie n'est pas en faveur d'une association syndromique, et le couple peut être rassuré. Aucun cas de syndrome poly-malformatif ou d'anomalie chromosomique n'a d'ailleurs été observé dans notre série.

Le deuxième volet de la prise en charge du couple en période anténatale est assuré en grande partie par l'ORL pédiatre. Ce dernier a en effet pour rôle de présenter aux parents, les étapes de la prise en charge, les différentes possibilités thérapeutiques, et l'évolution habituelle à prévoir.

L'évaluation des possibilités thérapeutiques repose principalement sur le bilan d'extension de la malformation. En effet, bien qu'il n'existe pas de consensus sur la prise en charge des ML cervico-faciales, certaines localisations posent le problème de l'incurabilité car elles sont non résécables et inaccessibles aux injections sclérosantes. C'est le cas notamment des localisations basi-linguales bilatérales.(5) C'est dans ces formes que le Sirolimus pourra peut-être avoir un intérêt.

Le travail de Koelblinger, qui a mis en évidence qu'il existait une excellente corrélation entre les données de l'IRM fœtale (extensions, taille de la masse) et l'IRM post-natale, renforce l'idée selon laquelle il est possible d'avoir une visibilité sur les étapes de la prise en charge et



le pronostic post-natal, à partir des données de l'imagerie fœtale. (23). Ce sont ces éléments qui seront une aide précieuse pour informer le couple lors des consultations prénatales.

Dans notre expérience, le traitement de première intention était l'exérèse chirurgicale pour 8 patients (67%), la sclérothérapie par Ethibloc® pour 2 patients (17%), et la ponction simple pour 1 patient. Un seul patient a bénéficié d'une surveillance exclusive.

Dans notre expérience, la première procédure est habituellement réalisée dans les deux premiers mois de vie. L'âge de réalisation d'une deuxième procédure, lorsqu'elle est nécessaire, est très variable, avec des extrêmes à 22 mois et 8 ans.

Il nous est difficile de comparer la sclérothérapie et la chirurgie car les deux groupes de traitement sont très déséquilibrés dans cette série. En outre il s'agit du petit échantillon des ML diagnostiquées en période anténatale qui correspond à 17% de la totalité des patients que pris en charge dans notre service pour une ML. Aussi, la plupart du temps les deux traitements ont été associés dans la séquence thérapeutique et aucun patient n'a bénéficié d'un traitement par sclérothérapie exclusive. Parmi les patients qui ont bénéficié d'un traitement par chirurgie exclusive, le taux de complications était de 56%. Ce taux de complications est dans la moyenne de ce que l'on retrouve dans la littérature (2 à 100% selon les séries). Les données de la littérature semblent suggérer que la sclérothérapie apporte de bons résultats, notamment dans les lésions macrokystiques, mais il s'agit des lésions pour lesquelles les suites post-opératoires sont aussi les meilleures.(51)

Plus que le moyen thérapeutique utilisé, l'élément qui détermine le pronostic post-natal est la classification de de Serres. En effet, le taux de complication est plus élevé dans les localisations supra-hyoïdiennes, dans les formes bilatérales et dans les formes microkystiques.(18,51,52)

Dans notre série, le stade de la malformation selon la classification de de Serres déterminée à partir de l'imagerie fœtale semble corrélé au pronostic. Le taux de complications globales tous stades et traitements confondus était de 71%.

En effet, dans notre série, le taux de complications et séquelles à long terme est d'autant plus élevé que le stade de de Serres l'est, avec un taux de complications et séquelles de 100% pour les malformations lymphatiques type V de la classification de de Serres (supra et infra-hyoïdien bilatéral) (cf tableau évolution) et de 67 % pour les malformations de type III.

Pour les lésions résiduelles, on constate que parmi les patients qui présentaient des lésions résiduelles « A, B, C, E, G, H et M », tous présentaient des lésions de type III (n=4 ; 57%) ou de type V (n=3 ; 43%). Aussi, le nombre de procédures était d'autant plus élevé que le stade était élevé. Dans notre série, le nombre moyen de procédures était de 1 pour les patients en stade I et II, 1,4 pour les patients en stade III, 3,3 pour les patients en stade V. Nous n'avions pas de patients en stade IV dans notre série. Ces valeurs sont du même ordre de grandeur que celles observées dans la classification de de Serres. (18,51)

Ainsi, bien qu'élaborée pour les malformations lymphatiques cervico-faciales dont le stade est déterminé en période post-natale, la classification de de Serres semble être un outil intéressant pour prédire le pronostic de ces malformations à partir de leur stadification prénatale.

Le CDS (21), qui évalue le retentissement des complications, permet de mettre en évidence que même si le taux de complications est élevé, le CDS en fin de séquence thérapeutique est plutôt bon, avec un score moyen de 8 pour les stades V et 9 pour les stades III. Autre élément important, aucun patient n'a été trachéotomisé ou n'a nécessité un support alimentaire par sonde nasogastrique au long cours.

Au cours des consultations prénatales, les parents sont informés des complications susceptibles de survenir aux différentes étapes de la prise en charge. Avant tout traitement, les complications sont représentées par les surinfections et les poussées de croissance évolutives pouvant être rapides et entraîner des conséquences ventilatoires. Les complications post-opératoires les plus fréquentes sont les lésions nerveuses, la survenue d'hématomes, de surinfections, de collections séreuses sur le site opératoire. Les séquelles à long terme sont principalement esthétiques (cicatrice, asymétrie faciale) et fonctionnelles (trouble de l'occlusion, trouble articulaire). (1,18).

Ainsi, l'ensemble de ces éléments, évoqués en période prénatale, permettent au couple de prendre connaissance de la pathologie et des suites prévisibles pour l'enfant à naître. Dans la littérature, il existe peu de données concernant les taux d'IMG dans les cas de diagnostic anténatal de ML cervico-faciale, mais il atteint 18% dans la série de Leroy et al. Dans cette série, les grossesses ont été interrompues en raison de l'association à un syndrome polymalformatif ou lorsqu'il existait une extension cervico-thoracique importante menaçant le pronostic. (4). En effet, les ML peuvent théoriquement constituer des indications d'IMG, s'il est déterminé par le CPDPN qu'il existe une forte probabilité que l'enfant à naître soit

atteint d'une affection d'une particulière gravité réputée incurable au moment du diagnostic. Dans notre série, aucune IMG n'a eu lieu. L'excellente adaptation post-natale immédiate et la bonne évolution à long terme des patients présentant une ML cervico-faciale, y compris pour les lésions les plus volumineuses, permet de comprendre pourquoi l'IMG reste exceptionnelle dans cette pathologie.

Enfin, récemment, le Sirolimus, qui est une molécule connue et utilisée depuis de nombreuses années pour ses propriétés antifongiques et immunosuppressives apporte l'espoir d'une nouvelle arme thérapeutique dans la prise en charge médicale des ML diffuses inaccessibles aux traitements locaux conventionnels. Strychowsky a récemment publié une série de 19 patients, âgés de 2 mois à 26 ans qui ont été traités par Sirolimus pour des ML cervico-faciales. Bien que celle-ci soit d'importance variable, une régression volumique a été observée pour tous les patients durant la période d'étude. Les résultats observés dans cette série suggèrent que le Sirolimus est d'autant plus efficace s'il est instauré en première intention, sur du tissu vierge de tout traitement local et introduit à un âge précoce. Aucun patient de la série n'a présenté d'infection bactérienne systémique ou d'infection opportuniste durant la période de suivi. (67)

Ces résultats poussent à penser que même les lésions les plus volumineuses ou les localisations jusqu'alors considérées comme non résécables (base de langue, larynx), pourraient devenir curables et faire reconsidérer les indications potentielles d'IMG. Bien sûr, cela est à nuancer compte tenu de l'absence de recul nécessaire sur la balance bénéfice-risque de l'administration de ce traitement sur la population pédiatrique à long terme. Ce traitement ne dispose pas d'AMM dans le traitement des ML cervico-faciales, mais il fait actuellement l'objet d'un PHRC national qui pourrait le placer dans l'arsenal thérapeutique des ML.

## **Conclusion**

Ce travail a porté sur les ML cervico-faciales de diagnostic anténatal. A la lumière de notre expérience sur les trente dernières années et des données de la littérature, notre objectif était de mieux comprendre les caractéristiques de cette pathologie afin de guider l'ORL pédiatre dans sa prise en charge prénatale.

Ce travail nous a permis de préciser que le rôle de l'ORL pédiatre, en collaboration avec l'équipe du CPDPN, était de planifier la naissance et d'évaluer les possibilités thérapeutiques à long terme, afin de fournir au couple l'ensemble des éléments nécessaires à une prise de décision concernant une poursuite de la grossesse. Le bilan d'imagerie comprenant l'échographie et l'IRM fœtale apparaît au cœur de cette évaluation prénatale.

L'élément clé dans la planification de la naissance est l'existence d'une compression des voies aériennes qui fera indiquer ou non une EXIT procédure. L'évaluation du pronostic global repose d'une part sur le caractère isolé de la malformation et d'autre part sur les possibilités thérapeutiques compte tenu de la localisation anatomique de la malformation. Récemment, les résultats prometteurs du Sirolimus dans le traitement des ML qualifiées d'inaccessibles à un traitement local feront probablement reconsidérer la notion d'incurabilité.

Dans la série étudiée, ainsi que dans la littérature, les ML cervico-faciales sont des pathologies le plus souvent isolées et de bon pronostic. (1,18)

La classification de de Serres qui est une classification anatomique post-natale, définit 5 groupes au sein desquels le taux de complication global est homogène. (18)

Dans ce travail, nous avons classé les malformations selon les critères de de Serres à partir des données de l'imagerie fœtale et retrouvé des taux de complication comparables à ceux définis en post-natal. Il convient toutefois de valider son application pour les ML cervico-faciales de diagnostic anténatal par une étude dédiée.

Comme nous l'avons vu, le rôle majeur de l'ORL est de planifier la naissance, mais aussi d'évaluer le pronostic à long terme. Ainsi, une piste de recherche intéressante serait d'identifier des critères pronostiques afin mettre en place une classification, qui, de la même façon que la classification de de Serres pour les ML diagnostiquées en post-natal, permettrait,

à partir des examens prénataux de définir des niveaux de risque, afin de mieux prédire l'évolution de ces enfants.

Enfin, la complexité de la prise en charge des ML requiert l'expertise des gynécologues obstétriciens, des radiologues pédiatres, des généticiens, de l'ORL pédiatre et du chirurgien pédiatre lorsqu'il existe une extension extra-cervicale.

Il apparaît donc fondamental, pour garantir une prise en charge optimale des ML, de pérenniser cette collaboration multidisciplinaire.

## **Bibliographie**

1. Teissier N. Lymphangiomes cervico-faciaux : imagerie, diagnostic et traitement. EMC - oto-rhino-laryngologie 2017;12(1):1-15.
2. Oliver ER, Coleman BG, DeBari SE, Victoria T. Fetal Lymphatic Malformations : More Variable Than We Think ? J.Ultrasound Med. 2017;36(5)1051-1058.
3. Puig, S., Casati, B., Staudenherz, A., & Paya, K. (2005). Vascular low-flow malformations in children: current concepts for classification, diagnosis and therapy. *European Journal of Radiology*, 53(1), 35–45. doi:10.1016/j.ejrad.2004.07.023.
4. Leroy A, et al. Bilan iconographique (échographie/IRM) dans l'évaluation anténatale des malformations lymphatiques kystiques cervicales. Imagerie anténatale des malformations lymphatiques kystiques. *Gynécologie Obstétrique & Fertilité* 2016.03.011.
5. Couloigner V, Fayoux P, Makeieff M, Nicollas R, Righini C-A. Malformations lymphatiques cervicales de l'adulte et de l'enfant. Dans : *Les masses kystiques cervicales de l'adulte et de l'enfant. Rapport de la société Française d'ORL et de chirurgie cervico-faciale*. Issy-les-Moulineaux : Elsevier Masson ; 2018, p134 – 156.
6. Fleming JN, Hostikka SL, Chen EY, Schwartz SM, Perkins JA. Plasmacytoid dendritic cells and interferon levels are increased in lymphatic malformations. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2008 Nov;139(5):671-676.
7. Sabin FR. The lymphatic system in human embryos, with a consideration of the morphology of the system as a whole. *Amer. J Anat*. 1909(1): 43–91.
8. Van Der Putte, Van Limborgh J. The embryonic development of the main lymphatics in man. *Acta Morphol Neerl Scand*. 1980;18(4):323-35.
9. Zadvinskis DP, Benton MT, Kerr HH, Mancuso AA, Cacciarelli AA. Congenital malformations of the cervicothoracic lymphatic system: embryology and pathogenesis. *Radiographics*.1992;12(6):1175-89.
10. Weingast GR, Hopper KD, Gottesfeld SA, Manco-Johnson ML. Congenital lymphangiectasia with fetal cystic hygroma: report of two cases with coexistent Down's syndrome. *J Clin Ultrasound*. 1988;16(9):663-8.
11. Gedikbasi A, Gul A, Sargin A, Ceylan Y. Cystic hygroma and lymphangioma: associated findings, perinatal outcome and prognostic factors in live-born infants. *Arch Gynecol Obstet*.2007;276(5):491-8.
12. Sanhal CY, Mendilcioglu I, Ozekinci M, Yakut S, Merdun Z. Prenatal management, pregnancy and pediatric outcomes in fetuses with septated cystic hygroma. *Braz J Med Biol Res*. 2014;47(9):799-803.
13. Burrows PE, Gonzalez-Garay ML, Rasmussen JC, Alrich MB, Guilliod R. Lymphatic abnormalities are associated with RASA1 gene mutations in mouse and man. *Proc Natl Acad Sci USA*. 2013;21;110(21):8621-6.
14. Luks VL, Kamitaki N, Vivero MP, Uller W, Rab R, Bovee JV, Rialon KL. Lymphatic and other vascular malformative/overgrowth disorders are caused by somatic mutations in PIK3CA. *J Pediatr*. 2015;166(4):1048-54.



15. Norgall S, Papoutsi M, Rössler J, Lothar S, Wilting J. Elevated expression of VEGFR-3 in lymphatic endothelial cells from lymphangiomas. *BMC Cancer*; 2007:105-7.
16. Huang Hy, Ho CC, Huang PH, Hsu SM. Co-expression of VEGF-C and its receptors, VEGFR-2 and VEGFR-3, in endothelial cells of lymphangioma. Implication in autocrine or paracrine regulation of lymphangioma. *Lab Invest*. 2001;81(12):1729-34.
17. International Society for the Study of vascular Anomalies (ISSVA). [www.issva.org/UserFiles/file/Classifications-2014-Final.pdf](http://www.issva.org/UserFiles/file/Classifications-2014-Final.pdf).
18. de Serres LM, Sie KC, Richardson MA. Lymphatic malformations of the head and neck. A proposal for staging. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1995;121(5):577-82.
19. Berg EE, Sobol SE, Jacobs I. Laryngeal obstruction by cervical and endolaryngeal lymphatic malformations in children: proposed staging system and review of treatment. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2013;122(9):575-81.
20. Wiegand S, Eivazi B, Zimmermann AP, Neff A, Barth PJ. Microcystic lymphatic malformations of the tongue: diagnosis, classification, and treatment. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 2009;135(10):976-83.
21. Wittekindt C, Michel O, Streppel M. Lymphatic malformations of the head and neck: introduction of a disease score for children, Cologne Disease Score (CDS). *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2006;70:1205-1212.
22. Kirkham EM, Edwards T, Weaver E, Balakrishnan K. The Lymphatic Malformation Function (LMF) Instrument. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2015;153(4):656–662.
23. Koelblinger C, Herlod C, Nemeč S, Berger-Kulemann V. Fetal magnetic resonance imaging of lymphangiomas. *J Perinat Med*. 2013;41(4):437-43.
24. Roume J, Senat M-V, Molina-Gomes D. Extrait des Mises à jour en Gynécologie et Obstétrique – TOME XXVI. 2002; Paris, France.
25. Weingertner A.-S, Favre R. Clarté nucale. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Gynécologie/Obstétrique. 2009;5-018-A-35.
26. O TM, Rickert SM, Diallo AM, Scheuermann-Poley C. Lymphatic malformations of the airway. *Otolaryngol Head Neck Surg*. 2013;149(1):156-60.
27. Ma J, Biao R, Lou F, Lin K, Gao Y-Q. Diagnosis and surgical treatment of cervical macrocystic lymphatic malformations in infants. *Exp Ther Med*. 2017;14(2):1293–1298.
28. 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):772-7.
29. Kennedy TL, Whitaker M, Pellitteri P, Wood WE. Cystic hygroma/lymphangioma: a rational approach to management. *Laryngoscope*. 2001;111:1929-37.

30. Décret 14 janvier 2014 ; Décret n°2014-32 relatif aux diagnostics anténataux.
31. Arrêté du 1er juin 2015. MINISTÈRE DES AFFAIRES SOCIALES, DE LA SANTÉ ET DES DROITS DES FEMMES. CPDPN.NOR : AFSP1512973A.
32. Peranteau WH, Lyoob SD, Boelig MM, Khalek N, Moldenhauer JS, Johnson MP, Hedrick HL. Prenatal growth characteristics of lymphatic malformations. *J Pediatr Surg*. 2017;52(1):65-68.
33. Laje P, Peranteau WH, Hedrick HL, Flake AW, Johnson MP. Ex utero intrapartum treatment (EXIT) in the management of cervical lymphatic malformation. *J Pediatr Surg*. 2015;50(2):311-4.
34. Laje P, Johnson MP, Howell LJ, Bebbington MW, Hedrick HL. Ex utero intrapartum treatment in the management of giant cervical teratomas. *J Pediatr Surg*. 2012;47(6):1208-16.
35. Balakrishnan K, Perkins J. Management of Head and Neck Lymphatic Malformations. *Facial Plast Surg* 2012;28:596–602.
36. Guneyli S, Ceylan N, Bayraktaroglu S, Acar T, Savas R. Imaging findings of vascular lesions in the head and neck. *Diagn Interv Radiol*. 2014;20(5):432-7.
37. Higgins LJ, Koshy J, Mitchell Se. Time-resolved contrast-enhanced MRA (TWIST) with gadofast trisodium. *Clin Radiol*. 2016;71(1):32-9 2016.pdf.
38. Pietarinen-Runtti P, Apajalahti S, Robinson S, Passador-Santos F. Cystic neck lesions: clinical, radiological and differential diagnostic considerations. *Acta Oto-Laryngologica*, 2010;130:300-304.
39. Sira J, Makura ZG. Differential diagnosis of cystic neck lesions. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2011;120(6):409-13.
40. Giguere CM, Bauman N, Richard J. New Treatment Options for Lymphangioma in Infants and Children. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 111:2002.
41. Zamora IJ, Ethun CG, Evans LM, Olutoye OO. Maternal morbidity and reproductive outcomes related to fetal surgery. *J Pediatr Surg*. 2013;48(5):951-5.
42. Oosthuizen JC, Burns P, Russel JD. Lymphatic malformations: a proposed management algorithm. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol*. 2010;74(4):398-403.
43. Sadick M, Wohlgemuth WA, Huelse R, Lange B, Henzler T. Interdisciplinary Management of Head and Neck Vascular Anomalies: Clinical Presentation, Diagnostic Findings and Minimalinvasive Therapies. *Eur J Radiol Open*. 2017;14;4:63-68 2017.
44. Shergill A, John P, Amaral JG. Doxycycline sclérothérapie in children with lymphatic malformations : outcome, complications and clinical efficacy. *Pediatr Radiol* 2012 Sep;42(9):1080-8.
45. Greene AK. Current concepts of vascular anomalies. *J Craniofac Surg*. 2012 Jan;23(1):220-4.
46. Horbach SE, Lokhorst MM, Saeed P, de Gouyon Matignon E, Pontouraude CM. Sclerotherapy for low-flow vascular malformations of the head and neck : A systematic review of sclerosing agents. *J Plast Reconstr Aenesth Surg*. 2016 Mar;69(3):295-304.

47. Gliguère CM, Bauman NM, Sato Y. Treatment of lymphangiomas with OK-432 (Picibanil) sclerotherapy: a prospective multi-institutional trial. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg.* 2002 Oct;128(10):1137-44.
48. 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 May;41(5):975-9.
49. Akkaya AD, Oram Y, Demirkesen C. Combined Lymphatic and Capillary Malformation Successfully Treated with Pulsed Dye and Fractional Carbon Dioxide Lasers. Congress for PD. In: Istanbul. 2012(p0046).
50. Angiero F, Benedicenti S, Benedicenti A, Arcieri K, Berne E. Head and neck hemangiomas in pediatric patients treated with endolesional 980-nm diode laser. *Photomed Laser Surg.* 2009;27(4):553-9.
51. Hamoir M, Plouin-Gaudon I, Rombaux P, Francois G, Cornu AS. Lymphatic malformations of the head and neck: a retrospective review and a support for staging. *Head Neck.* 2001;23(4):326-37.
52. Morgan P, Keller R, Patel K. Evidence-Based Management of Vascular Malformations. *Facial Plast Surg.* 2016;32(2):162-76.
53. Lerat J, Mounayer C, Scomparin A, Orsel S, Bessede JP, Aubry K. Head and neck lymphatic malformation and treatment: Clinical study of 23 cases. *Eur Ann Otorhinolaryngol Head Neck Dis.* 2016;133(6):393-396.
54. Goswamy J, Penney SE, Bruce IA, Rothera MP. Radiofrequency ablation in the treatment of paediatric microcystic lymphatic malformations. *J Laryngol Otol.* 2013;127(3):279-84. 2013.
55. Thottam PJ, Al-Barazi R, Madgy DN, Rozzelle A. Submucosal resection of a microcystic oropharyngeal lymphatic malformation using radiofrequency ablation. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2013;77(9):1589-92. 2013.
56. Civelek S, Sayin I, Ercan I, Cakir BO, Turgut S. Bipolar radiofrequency-induced interstitial thermoablation for oral cavity vascular malformations: Preliminary results in a series of 5 children. *Ear Nose Throat J.* 2012;91(11):488-92. 2012.
57. Del Pozo J, Lopez-Gutierrez JC, Gomez-Tellado M, Nistal M, Soler R. Capillary-lymphatic malformation, kaposiform hemangioendothelioma and delayed Kasabach-Merritt phenomenon. *Pediatr Dermatol* 2011;28:439-43.
58. Lopez-Gutierrez JC<sup>1</sup>, Miguel M, Diaz M, Ros Z, Tovar JA. Osteolysis and lymphatic anomalies : a review of 54 consecutive cases. *Lymphat res Biol* 2012;10:164-72.
59. Wu JK, Hooper ED, Laifer-Narin SL, Simpson LL, Kandel J, Shawber CJ. Initial experience with propranolol treatment of lymphatic anomalies : a case series. *Pediatrics* 2016;138.
60. Tu JH, Tayofa E, Jeng M, Teng JM. Long-Term Follow-Up of Lymphatic Malformations in Children Treated with Sildenafil. *Pediatr Dermatol.* 2017;34(5):559-565.
61. Huber S, Bruns CJ, Schmid G, Hermann PC, Conrad C, Niess H. Inhibition of the mammalian

target of rapamycin impedes lymphangiogenesis. *Kidney Int* 2007;71:771-7.

62. Kobayashi S, Kishimoto T, Kamata S, Otsuka M, Miyazaki M, Ishikura H. Rapamycin, a specific inhibitor of the mammalian target of rapamycin, suppresses lymphangiogenesis and lymphatic metastasis. *Cancer Sci* 2007;98:726-33.

63. Yesil S, Bozkurt C, Tanyildiz HG, Tekgunduz SA. Successful Treatment of Macroglossia Due to Lymphatic Malformation With Sirolimus. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 2015;124(10):820-3.

64. Adams DM, Trenor CC, Hammil AM, Vinks AA. Efficacy and Safety of Sirolimus in the Treatment of Complicated Vascular Anomalies. *Pediatrics*. 2016;137(2):20153257.

65. Adams DM, Brandao LR, Peterman CM, Gupta A, Patel M. Vascular anomaly cases for the pediatric hematologist oncologists-An interdisciplinary review. *Pediatr Blood Cancer*. 2018;65(1).

66. Triana P, Dore M, Cerezo VN, Cervantes M, Sanchez AV. Sirolimus in the Treatment of Vascular Anomalies. *Eur J Pediatr Surg*. 2017;27(1):86-90.

67. Strychowsky JE, Rahbar R, O'Hare MJ, Irace AL. Sirolimus as treatment for 19 patients with refractory cervicofacial lymphatic malformation. *Laryngoscope*. 2018;128(1):269-276.

68. Kathary N, Bulas DI, Newman KD, Schonberg RL. MRI imaging of fetal neck masses with airway compromise: utility in delivery planning. *Pediatr Radiol*. 2001;31(10):727-31.

69. Hubbard AM, Crombleholme TM, Adzick NS. Prenatal MRI evaluation of giant neck masses in preparation for the fetal exit procedure. *Am J Perinatol*. 1998;15(4):253-7.

70. Quinn TM, Hubbard AM, Adzick NS. Prenatal magnetic resonance imaging enhances fetal diagnosis. *Journal of Pediatric Surgery* 1998;33(4):553-8.

## **Abbreviations**

ML : Malformations lymphatiques

CPDPN : Centre Pluridisciplinaire de diagnostic prénatal

IMG : Interruption médicale de grossesse

SA : Semaine d'aménorrhée

CDS : Cologne Disease Score

## SERMENT D'HIPPOCRATE

Au moment d'être admis(e) à exercer la médecine, je promets et je jure d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité.

Mon premier souci sera de rétablir, de préserver ou de promouvoir la santé dans tous ses éléments, physiques et mentaux, individuels et sociaux.

Je respecterai toutes les personnes, leur autonomie et leur volonté, sans aucune discrimination selon leur état ou leurs convictions. J'interviendrai pour les protéger si elles sont affaiblies, vulnérables ou menacées dans leur intégrité ou leur dignité. Même sous la contrainte, je ne ferai pas usage de mes connaissances contre les lois de l'humanité.

J'informerai les patients des décisions envisagées, de leurs raisons et de leurs conséquences.

Je ne tromperai jamais leur confiance et n'exploiterai pas le pouvoir hérité des circonstances pour forcer les consciences.

Je donnerai mes soins à l'indigent et à quiconque me les demandera. Je ne me laisserai pas influencer par la soif du gain ou la recherche de la gloire.

Admis(e) dans l'intimité des personnes, je tairai les secrets qui me seront confiés. Reçu(e) à l'intérieur des maisons, je respecterai les secrets des foyers et ma conduite ne servira pas à corrompre les mœurs.

Je ferai tout pour soulager les souffrances. Je ne prolongerai pas abusivement les agonies. Je ne provoquerai jamais la mort délibérément.

Je préserverai l'indépendance nécessaire à l'accomplissement de ma mission. Je n'entreprendrai rien qui dépasse mes compétences. Je les entretiendrai et les perfectionnerai pour assurer au mieux les services qui me seront demandés.

J'apporterai mon aide à mes confrères ainsi qu'à leurs familles dans l'adversité.

Que les hommes et mes confrères m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses ; que je sois déshonoré(e) et méprisé(e) si j'y manque.