

Ministère de l'Enseignement Supérieur
et de la Recherche Scientifique



REPUBLIQUE DU MALI
Un Peuple- Un But- Une Foi



UNIVERSITE DES SCIENCES DES TECHNIQUES ET DES
TECHNOLOGIES DE BAMAKO

Faculté de Médecine et d'Odonto-stomatologie

FMOS

Année universitaire 2022 - 2023

Mémoire N° :

MÉMOIRE

**DIAGNOSTIC ANGIOSCANNER D'UNE MALFORMATION
ARTÉRIO-VEINEUSE SUPERFICIELLE PÉRIPHÉRIQUE DU COUDE CHEZ UN
NOUVEAU-NÉ À L'HÔPITAL DU MALI : À PROPOS D'UN CAS**

Présenté et soutenu le 02/11/2023 par

Dr. Seydou COULIBALY

Pour l'obtention du Diplôme d'Etudes Spécialisées (D.E.S) de
Radiologie et d'Imagerie Médicale

(DIPLOME D'ETAT)

JURY

Président : **M. Adama Diaman KEITA, Professeur**
Membres : **M. Seydou TOGO, Professeur**
M. Bourama KANE, Maître de recherche
Co-Directeur : **M. Abdoulaye KONE, Maître assistant**
Directeur : **M. Mody Abdoulaye CAMARA, Maître de conférences**

DÉDICACE

Je dédie ce travail :

À mon père feu Oumar COULIBALY, je suis très fier d'être compté parmi vos fils, vous vous êtes battus, afin que je puisse aller à l'école et vous avez su inculquer en nous les règles de la bonne conduite, de la dignité, du respect de l'être humain et de la sagesse. J'aurais voulu que tout se passe en votre présence mais Dieu a décidé autrement, repose en paix cher papa.

À ma mère Kadidia COULIBALY, Courageuse et dévouée. Vous nous avez entourés d'attention et d'affection qui nous ont toujours apporté de réconfort et consolation. Vous n'avez jamais cessé de te soucier de notre avenir. Les mots me manquent aujourd'hui pour vous exprimer toute ma gratitude pour vos sacrifices et le labeur que tu as enduré pour nous élever. Je ne saurai jamais vous remercier assez. Ce travail est le fruit de vos efforts. Seul Dieu peut vous gratifier. Que Dieu, le Tout Puissant vous accorde longue vie, bonne santé et surtout plein de bonheur. Qu'il nous donne les moyens nécessaires pour nous battre pour vous dans la vie.

À ma femme Sira KEÏTA, mes fils Seydina oumar, Hassane et Fousseyni ; ce travail est à vous. Vous avez su patienter pendant tout le long de cette étude en espérant avoir un jour les récompenses. Qu'Allah vous bénisse et grandisse la famille.

À mes frères, sœurs, cousins et cousines que je ne citerais pas ici de peur de ne pas omettre quelqu'un. L'unité familiale n'a pas de prix, qu'elle demeure pour nous tous l'objectif premier. Pour tous vos soutiens et en témoignage de votre amour, je vous dédie ce travail.

À mes frères et à toute la famille HAÏDARA de Bla, Bamako, Ouagadougou, et Abidjan, merci pour votre présence, votre patience et votre soutien. Je ne regretterai jamais l'éducation que j'ai reçu dans la famille, veuillez recevoir ici toute mon affection et ma gratitude.

À mes tantes, Nana YATOURA, Hawa DIALLO, Aminata TRAORE et Fatoumata TRAORE, c'est grâce à vous que je suis ainsi aujourd'hui, Jamais, je n'ai manqué de soutien et d'affection dans la famille. Les mots ne suffiront jamais pour exprimer ce que vous représentez pour moi. Je ne saurai que remercier humblement. Je vous serai reconnaissant, Que DIEU vous bénisse et vous garde le plus longtemps possible à nos côtés pour que nous puissions vous témoigner toute notre gratitude.

À mon frère, Mr Mamadou HAÏDARA, merci pour l'estime et le respect que vous avez manifesté à mon égard. Le bon DIEU sera reconnaissant pour vos innombrables services à vos prochains.

REMERCIEMENTS

Je remercie ALLAH, le tout puissant, le très miséricordieux, qui m'a donné la chance de vivre cet instant, la force et la volonté d'accomplir ce travail. Pour tant d'amour, tant de grâce et ta miséricorde envers moi qui ne suis qu'un pauvre pécheur.

À notre maître, Professeur CAMARA Mody Abdoulaye, vos connaissances en médecine et imagerie médicale en particulier, votre qualité de savoir transmettre le savoir m'ont servi un exemple et me former à vos côtés sont un honneur. Veuillez trouver ici l'expression de mon profond respect et de mes sincères remerciements.

Aux Pr TRAORE Mohamed Maba, Dr Sounkalo TRAORE, Dr DIARRA Hawa, Dr TOURE Boubacar, Dr MAIGA Oumou, Dr KONATE Zakaria, Dr KOUYATE Mamadou Mary ; merci pour votre disponibilité, vos conseils précieux et la qualité de l'enseignement reçu.

À tous les secrétaires, manipulateurs, internes, D.E.S du service d'imagerie médicale de l'hôpital du Mali, du CSRef CV et du CSRef CVI.

À mes amis et promotionnaires : Dr GACKOU Mahamadou, Dr KEITA Siaka, Dr Bakary D. COULIBALY, Boubacar TRAORE, Dr Boubacar SYLLA, Dr TRAORE Adama, Dr KAMIA Boureima, Dr DOUMBIA Modibo, Dr SANOGO Modibo, Dr FADIGA Sory Ibrahim, Dr CAMARA Nagnoumagué et Dr FOMBA Moussa.

À toute la 9^{ième} promotion du numéris clausus nommée Promotion Feu Pr. Ibrahima ALWATA.

À tous les membres de l'association des élèves, étudiants en santé et sympathisants du cercle de BLA et de l'association des élèves et étudiants de de la commune de NIALA et sympathisants.

À nos maîtres et guides, de même que tous les enseignants de la FMOS. Je suis le produit de votre investissement, recevez ici toute ma gratitude.

À tous ceux qui m'ont aidé de près ou de loin, d'une façon ou d'une autre.

À tous ceux que j'aurais oubliés : je vous souhaite tout ce que vous me souhaitez sans rancune.

Vous m'avez soutenu d'une manière ou d'une autre, je ne peux que résumer tous cela à un seul mot, merci qu'Allah vous récompense.

HOMMAGES AUX MEMBRES DU JURY

À notre Maître et Président du jury :

Pr Adama Diaman KEITA

- ↪ Professeur titulaire de la Radiologie et d'imagerie médicale
- ↪ Spécialiste en imagerie médico-légale et parasitaire,
- ↪ Chef de service de Radiologie et d'Imagerie médicale du CHU du Point-G,
- ↪ Ancien chef du DER de Médecine et spécialités médicales à la FMOS
- ↪ Ancien recteur de l'université des sciences, des techniques et des technologies de Bamako (USTTB).

Honorable maître

Nous sommes très honorés par la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de présider ce jury, malgré vos multiples occupations

Votre rigueur scientifique, votre enseignement de qualité et votre simplicité font de vous un grand maître admiré de tous.

Nous vous prions cher maître de trouver ici, l'expression de notre grand respect et nos vifs remerciements.

Puisse le Seigneur vous accorder santé et longévité.

À notre Maître et Juge :

Pr Seydou TOGO

- ↳ Professeur titulaire de la chirurgie thoracique et cardio-vasculaire (CTCV)
à la FMOS,
- ↳ Praticien hospitalier à l'Hôpital du Mali
- ↳ Membre de la société de chirurgie du Mali (SOCHIMA)
- ↳ Membre fondateur de la société de chirurgie thoracique et cardio-vasculaire.

Cher maitre,

C'est une chance pour nous de vous compter parmi les membres de ce jury malgré vos multiples occupations.

Nous avons été impressionnés par votre humanisme, votre disponibilité et votre simplicité.

Retrouvez ici cher maître l'expression de nos sincères remerciements.

À notre Maître et Juge :

Pr Bourama KANE

- ↳ Chef de service de pédiatrie de l'hôpital du Mali.
- ↳ Diplômé en néonatalogie et en réanimation néonatale
- ↳ Diplômé en nutrition à l'université de Boston
- ↳ Diplômé en pneumologie et en allergologie pédiatrique
- ↳ Maître de recherche en pédiatrie,
- ↳ Membre de la société pédiatrique et allergologie de France

Cher Maître,

Permettez-nous de vous remercier pour la spontanéité avec laquelle vous avez accepté de siéger dans ce jury de mémoire,

Nous avons toujours admiré vos qualités scientifiques et sociales,

Recevez ici cher maître toute notre reconnaissance et nos sincères remerciements.

À notre Maître et Co-directeur :

Dr Abdoulaye KONE

- ↳ Maître-assistant à la FMOS
- ↳ Médecin radiologue et Praticien hospitalier à la polyclinique Pasteur de Bamako
- ↳ Diplôme inter universitaire (DIU) d'imagerie par résonance magnétique corps entier à l'université de Paris Descartes, Paris V
- ↳ Diplôme de formation Médicale spécialisée Approfondie (DFMSA) à l'université Pierre et Marie curie, Paris VI.
- ↳ Membre des Sociétés savantes : SOMIM, SFR et SRANF

Cher maître,

Transmettre sa connaissance aux autres est un acte de foi.

En vous, nous avons trouvé l'amour du travail bien fait et le sens élevé du devoir.

Ce travail est le fruit de votre volonté parfaite et de votre savoir-faire.

Votre caractère social hautement apprécié fait de vous un personnage de classe exceptionnelle. Comptez sur notre disponibilité et notre profonde gratitude.

À notre Maître et Directeur :

Pr Mody Abdoulaye CAMARA

- ↳ Médecin radiologue et praticien hospitalier à l'hôpital du Mali,
- ↳ Maître de conférences de la Radiologie et d'imagerie médicale à la FMOS,
- ↳ Chef du Service d'Imagerie Médicale de l'hôpital du Mali.
- ↳ Diplôme de formation Médicale spécialisée Approfondie (DFMSA).
- ↳ Membre des Sociétés savantes : SOMIM, SFR et SRANF

Cher maître,

Transmettre sa connaissance aux autres est un acte de foi.

En vous, nous avons trouvé l'amour du travail bien fait et le sens élevé du devoir.

Ce travail est le fruit de votre volonté parfaite et de votre savoir-faire.

Votre caractère social hautement apprécié fait de vous un personnage de classe exceptionnelle. Comptez sur notre disponibilité et notre profonde gratitude.

LISTE DES ABRÉVIATIONS

ALG	: Anomalie lymphatique généralisée.
AP	: Angiome plan
AT	: Angiome en touffes;
Bean	: Syndrome Blue rubber bleb nevus.
b-FGF	: Basic fibroblast growth factor
BRAF	: Gène situé sur le chromosome 7 qui produit B-Raf protein
CCM	: Malformation caverneuse cérébrale.
CoIVD	: Coagulation intravasculaire disséminée.
CIVD	: Consommation intra-vasculaire disséminée
CIVL	: Coagulation intravasculaire localisée.
CIVL	: Consommation intravasculaire localisée
CLOVES	: Congenital Lipomatous overgrowth, vascular malformations, and epidermal naevi
ED	: Echodoppler
FAV	: Fistule artérioveineuse.
GVM	: Malformation glomuveineuses.
HEK	: Hémangio-endothéliome kaposiforme
HMG	: Hémangiome
IRM	: Imagerie par résonance magnétique
ISL	: Imagerie par laser speckle
ISSVA	: Société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires. FDA: Food and Drug Administration.
KRAS	: Gène situé sur le chromosome 12 humain de 21KDa
KDa	: Protein size
LAK	: Lymphangiomatose kaposiforme.
LCP	: Laser à colorant pulsé
LM	: Malformations lymphatiques.
MAP2K1	: Mitogen-activated protein kinase1
MAV	: Malformation artérioveineuse
MC	: Malformations capillaires.
MCAP	: Mégalo encéphaline malformation capillaire –polymicrogyrie.
CMTC	: Cutis marmorata telangiectatica congenita.
MCAV	: Malformation capillaro-artério-veineuse.
MCL	: Malformation capillaro-lymphatique.
MCLAV	: Malformation capillaro-lymphatico-artério-veineuse.
MCLV	: Malformation capillaro-lymphatico-veineuse.
MCLVAV	: Malformation capillaro-lymphatico-veino-artério-veineuse.
MCV	: Malformation capillaro-veineuse.
MCVAV	: Malformation capillaro-veino-artério-veineuse.
MIC-CAP	: Microcéphalie malformation capillaire.
MIN/S	: Minute seconde
ML	: Malformation lymphatique

MLK	: Malformations lymphatiques kystiques
MLV	: Malformation lymphatico-veineuse.
MS	: Milliseconde
MV	: Malformation veineuse
NICH	: Non involuting congenital haemangioma
NRAS	: Neuroblastoma RAS viral oncogen homolog.
RICH	: Rapidly involuting congenital hemangioma
RASA1	: Ras P21 protein activator 1 humain
TCA	: Temps cephaline activé.
VEGF-C	: Vascular endothelial growth factor-C
VM	: Malformations veineuses.
VMCM	: Malformation veineuse familial cutanéomuqueuse.
DLM	: Drainage lymphatique manuel.

TABLES DES ILLUSTRATIONS

Liste des figures

Figure 1 : Classification des anomalies vasculaires superficielles .	7
Figure 2 : Classification des tumeurs vasculaires	8
Figure 3 : Classification des malformations vasculaires	8
Figure 4 : Classification des anomalies vasculaires.	9
Figure 5 : Schéma de l'anatomie des vaisseaux du membre supérieur.	13
Figure 6 : Schema de l'angiome plan du nez	18
Figure 7 : Schema de la malformation veineuse cervico-faciale	22
Figure 8 : IRM T2 : Malformation veineuse épaule gauche avant et après sclérose.	23
Figure 9 : Les malformations lymphatique macrokystique cervico-faciale	24
Figure 10 : Masse kystique multi-cloisonnée compliquée par un hématome intra-kystique	27
Figure 11 : IRM séquence T2, Malformation lymphatique du bras gauche	28
Figure 12 : Malformation artérioveineuse de la lèvre supérieure	32
Figure 13 : Malformation artérioveineuse nasale	33
Figure 14 : Image de l'échodoppler de la MAV	36
Figure 15 : Image IRM de la MAV de la cuisse	37
Figure 16 : Image angio-IRM d'une MAV fémorale avec un nidus.	38
Figure 17 : Image d'une forme mixte d'un hémangiome infantile de la joue	48
Figure 18 : Image d'un hémangiome congénital de type rapidly involuting congenital hemangioma (RICH)	49
Figure 19 : Image échodoppler d'un hémangiome infantile,	51
Figure 20 : photographie de l'hôpital du Mali	53
Figure 21 : Image à J0 de la tuméfaction molle du coude droit	57
Figure 22 : Image de la masse après un saignement actif en jet.	58
Figure 23 : Image déchodoppler de la MAV superficielle.	59
Figure 24 : Images Angio-TDM de la MAV brachio-basilique	60
Figure 25 : Image de la MAV en per-opératoire.	61
Figure 26 : Image en post opératoire	62
Figure 27 : Histologie de la pièce opératoire confirmant la MAV.	63
Figure 28 : Image Angio-TDM post-chirurgicale	64

Liste des tableaux :

Tableau 1: Classification des anomalies vasculaires	9
Tableau 2: Classification des malformations artérioveineuses.....	10
Tableau 3: Classification clinique des MAVs proposée par Schöbinger	69

TABLE DES MATIÈRES

INTRODUCTION.....	1
Objectifs.....	2
Objectif général	2
Objectifs spécifiques	2
1. GÉNÉRALITÉS.....	3
1.1. Histoire	3
1.2. Classification :.....	5
1.3. Epidémiologie.....	10
1.4. Rappel anatomique :	10
1.5. Moyens d'explorations :	13
1.5.1. Échographie Doppler	14
1.5.2. Angio-IRM et Angioscanner.....	14
1.5.3. Radiographie	14
1.5.4. Angiographie.....	14
1.5.5. Examen histopathologique et analyse moléculaire.....	15
1.6. Différents types de malformation vasculaire :.....	15
1.6.1. Malformations vasculaires à flux lent.....	16
1.6.2. Malformation vasculaire à flux rapide.....	28
1.7. Diagnostics différentiels.....	44
1.8. Autres tumeurs vasculaires infantiles	48
2. NOTRE ÉTUDE	52
2.1. Type et période d'étude.....	52
2.2. Cadre et lieu d'étude	52
2.3. Observation :	54
3. DISCUSSIONS.....	65
3.1. Limites et difficultés	65
3.2. Fréquence	65
3.3. Age de découverte	65
3.4. Sexe	66
3.5. Antécédents familiaux	66
3.6. Signes cliniques	68
3.7. Imagerie	69

3.8. Traitement.....	71
3.9. Histologie.....	73
CONCLUSION.....	74
4. RECOMMANDATIONS.....	75
5. REFERENCES.....	76
RÉSUMÉ	80

INTRODUCTION

Les malformations artérioveineuses sont définies par l'existence des shunts artérioveineux de nature congénitale. Le déséquilibre entre les entrées artérielles et les sorties entraîne une dilatation parfois anévrysmale du secteur veineux de drainage, mais aussi au sein du nidus et des artères afférentes [1].

Les MAV sont les plus souvent observés dans la population pédiatrique. Elles sont constituées d'un shunt direct appelé fistule vraie. Le débit est très élevé et la dilatation veineuse majeure est au 1^{er} plan. Ce sont des lésions rares à fort potentiel hémorragique [1].

La prévalence des malformations vasculaires toutes formes confondues est estimée à 1,5 % dans la population générale [2]. Elles représentent approximativement 7% des lésions bénignes. La majorité se développe dans le cerveau et dans la région cervicale [3]. Les localisations périphériques (extra-cérébrales et extra spinales) sont rares environ 5 à 10 % [2], notamment au niveau des membres supérieurs [4].

Les malformations artérioveineuses (MAV) peuvent être asymptomatiques, mais ne régressent jamais de manière spontanée. Ces malformations artérioveineuses, sont associées à un taux de complications le plus élevé [2].

L'amélioration de l'accès à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) a permis d'augmenter significativement le nombre de MAV diagnostiquées ces dernières années [5]. Mais l'artériographie était l'examen de référence. Cependant, les progrès des séquences d'angiographie par résonance magnétique (ARM), notamment en acquisition dynamique, en font un examen de référence pour confirmer le type de la malformation et pour assurer le contrôle évolutif des patients [6].

Chez l'enfant l'échodoppler est l'examen de première intention pour affirmer le diagnostic. Il joue un rôle aussi dans la sclérothérapie mais l'IRM est l'examen

de choix [7]. L'angioscanner a une place encore limitée, mais les progrès techniques peuvent amener cette modalité à jouer un rôle croissant dans un avenir proche [8].

Les différentes options de traitement des MAV doivent être attentivement évaluées sur la base de nombreux critères propres à la malformation ainsi qu'au patient. Ces options thérapeutiques comprennent l'observation simple, l'embolisation endovasculaire, la résection chirurgicale, et l'irradiation radiochirurgicale [9]. La localisation au niveau des membres supérieurs pose un problème thérapeutique [8].

À travers un cas et une revue de la littérature nous discuterons les aspects diagnostiques et thérapeutiques à l'angioscanner soulevés par cette entité.

Objectifs

Objectif général :

Déterminer l'apport de l'Angio-TDM dans le diagnostic de la malformation artérioveineuse du nouveau-né.

Objectifs spécifiques :

- ✓ Décrire les aspects scanographiques de la malformation artérioveineuse superficielle.
- ✓ Faire une revue de la littérature des malformations artérioveineuses superficielles.

1. GÉNÉRALITÉS

1.1. Histoire

L'histoire des anomalies vasculaires superficielles est une longue saga terminologique au cours de laquelle ont longtemps prévalu les termes « d'angiomes » pour désigner cette succession de maladies bénignes, ce qui n'exclut pas un possible gravité. Ces anomalies congénitales ou acquises, cliniquement hétérogènes, affichent des spécificités de groupes notées de longue date [10].

De l'antiquité au XVIII^e siècle, on ne parle pas d'angiome. On utilise des mots, semblables dans toutes les langues, tels que : envie, voglia, estigma, birthmark, autant de termes qui stigmatisent des mères qui auraient eu, durant leur grossesse, des pensées malsaines, véritables pensées tératogènes capables de marquer leur enfant de tâches ou de déformations ! [10].

Au XIX^e siècle, on désigne les lésions vasculaires superficielles, des termes *nvus maternus* (toujours cette idée d'impliquer ces malheureuses génitrices !), *nvus sanguineus*, *nvus vascularis*, *nvus veineux*. **Virchow** est semble-t-il le créateur du mot « angiome », il échoue dans une tentative de classification alors qu'il avait bien distingué des lésions dues à des proliférations cellulaires et d'autres résultant de dilatations vasculaires [10].

Au début du XX^e siècle, l'idée de différencier les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires fait son chemin. **Malan** consacre sa vie à ce qu'il nomme des « angiodyplasies ». **Weiss et Enzinger** favorisent le terme hémangiome, mais ils y placent aussi bien des tumeurs bénignes que des lésions malignes ou des malformations vasculaires [10].

Les techniques d'exploration se développent, de multiples classifications apparaissent et elles ont des bases cliniques, histologiques, hémodynamiques,

angio-graphiques, embryologiques et biologiques. Mais une grande confusion en résulte toujours [10].

Mulliken et Glowacki proposent en 1982 leur classification « biologique » base de la classification moderne, reposant essentiellement sur des données de cinétique cellulaire. Elle distingue les hémangiomes (tumeurs vasculaires se développant par prolifération cellulaire) et les malformations vasculaires (composées de vaisseaux altérés et dilatés, mais dont les cellules pariétales sont non proliférantes) [10].

Le terme « angiome » ne peut plus représenter toutes les anomalies vasculaires superficielles qu'il couvrirait, car le suffixe « ome » implique la notion d'hyperplasie cellulaire, de tumeur : dans cette classification seule l'hémangiome est un angiome [10].

Le terme lymphangiome est également inadapté, car il s'agit d'une anomalie malformative lymphatique, que la lésion soit microkystique ou macrokystique.

En 1976 et 1978, ont lieu les deux premiers **International Workshop on Vascular Anomalies**. Au début, trois pays participent (États-Unis : Pr John Mulliken, un chirurgien crâniofacial ; Royaume-Uni : Pr Anthony Young, chirurgien vasculaire et France : Pr Jean-Jacques Merland, un pionnier de la neuroradiologie interventionnelle). Les débuts sont informels. Cependant, rapidement, l'arrivée de nouveaux spécialistes, médecins, chirurgiens, radiologues et biologistes permet la confrontation d'approches et d'informations différentes [10].

Ceci favorise l'éclosion de groupes multidisciplinaires dans divers pays.

Les discussions terminologiques sont au premier plan (il faut trouver un langage commun simple). Les workshops qui continuent, tous les deux ans (années paires), permettent de rapprocher et d'assembler les données [10].

Finalement, la classification actuelle, dite binaire, en tumeurs vasculaires et malformations vasculaires, dérivée de celle de Mulliken et Glowacki (figures 1-3), a été adoptée lors du workshop de Rome en 1996 [2,3].

Les connaissances cliniques et histologiques s'affinent. Les données hémodynamiques et radiologiques aussi [7].

Les progrès biologiques décryptent les mécanismes de l'hémangiogenèse ; les facteurs angiogènes et les cytokines régulatrices impliquées dans les tumeurs et les malformations sont analysés. La biologie moléculaire déchiffre des mutations géniques impliquées dans certaines formes familiales de malformations vasculaires [7–10].

International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) est née en 1992 dans la prolongation du workshop qui continue tous les deux ans. En 2008, le 17^e workshop a eu lieu à Boston avec une participation multidisciplinaire issue des cinq continents. Le 18^e workshop a eu lieu à Bruxelles en 2010 [2].

1.2. Classification : [11]

Jusqu'au début des années 1970, on désignait sous le nom « d'angiome » des anomalies vasculaires superficielles extrêmement variées n'ayant aucun rapport entre elles et pour lesquelles la prise en charge était soit inexistante soit souvent mal adaptée. En 1976, une classification s'est imposée ; ce sont les travaux de l'équipe de Merland à Lariboisière et de Mulliken à Boston qui ont abouti à une classification logique et simple fondée sur la clinique, l'histologie et l'hémodynamique [11].

Cette classification divisait « les angiomes » en deux grands groupes :

- les hémangiomes du nouveau-né et du nourrisson qui sont des hémangiomes immatures,
- et les malformations vasculaires superficielles proprement dites qui sont des malformations matures qui, à l'inverse des hémangiomes, ne vont

jamais régresser mais vont évoluer toute la vie plus ou moins rapidement selon leur nature histologique et leur hémodynamique [11].

Cependant, certains hémangiomes n'avaient pas sur le plan clinique l'évolution habituelle et grâce à l'histologie et à la biologie, de nouvelles entités ont été individualisées [11].

On distingue toujours deux groupes :

- D'une part, les tumeurs vasculaires
- Et d'autre part, les malformations vasculaires superficielles [11].

Les tumeurs vasculaires sont représentées essentiellement par l'hémangiome infantile le plus important en fréquence ; mais il existe à côté de cet hémangiome infantile d'autres tumeurs vasculaires comme les hémangiomes congénitaux, l'angiome en touffes et l'hémangio-endothéliome kaposiforme (Figure 4) [11].

Les malformations vasculaires peuvent intéresser les capillaires à l'origine des angiomes plans, les veines donnant les malformations veineuses appelées autrefois angiomes veineux, les lymphatiques responsables des malformations lymphatiques appelées classiquement lymphangiomes qui sont le plus souvent kystiques [11].

Les malformations vasculaires peuvent se développer aux dépens des artères donnant les redoutables malformations artérioveineuses (MAV) [11].

Les malformations capillaires, veineuses et lymphatiques sont hémodynamiquement inactives alors que les MAV sont hémodynamiquement actives avec un potentiel évolutif sévère [11].

À chacune de ces malformations correspond un tableau clinique bien particulier, des examens complémentaires précis et une thérapeutique appropriée [11].

Il existe des malformations vasculaires complexes pouvant combiner de façon variable, les atteintes capillaires, veineuses, lymphatiques et artérielles posant de difficiles problèmes de prise en charge [11].

La clinique reste primordiale dans la majorité des cas, l'interrogatoire, l'histoire de la malformation, l'examen clinique permettent d'affirmer le diagnostic et le type de la malformation [11].

À chaque consultation, une photographie est effectuée et classée dans le dossier. Parfois, il faut s'aider d'examens spécialisés comme l'échodoppler, le scanner, l'imagerie par résonance magnétique (IRM), l'artériographie et l'angio-IRM qui permettent de confirmer le diagnostic et d'aider la conduite thérapeutique [11].

À chaque type d'anomalie correspond une démarche diagnostique et thérapeutique appropriée [11].

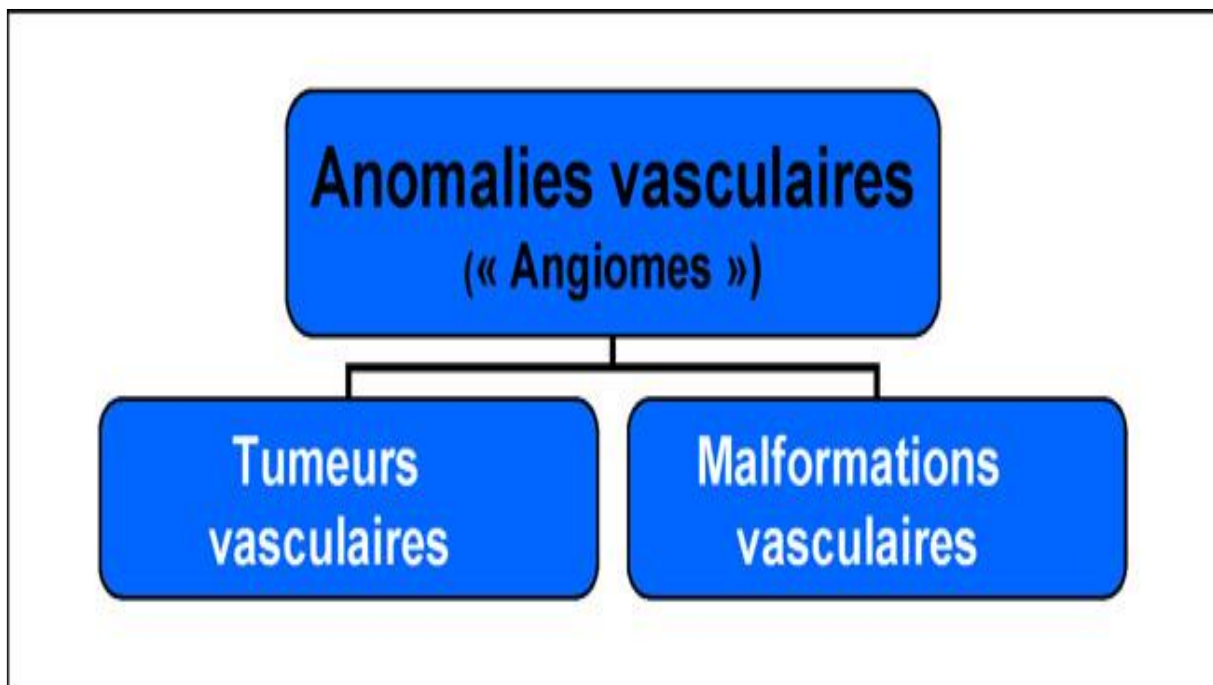


Figure 1 : Classification des anomalies vasculaires superficielles [15].

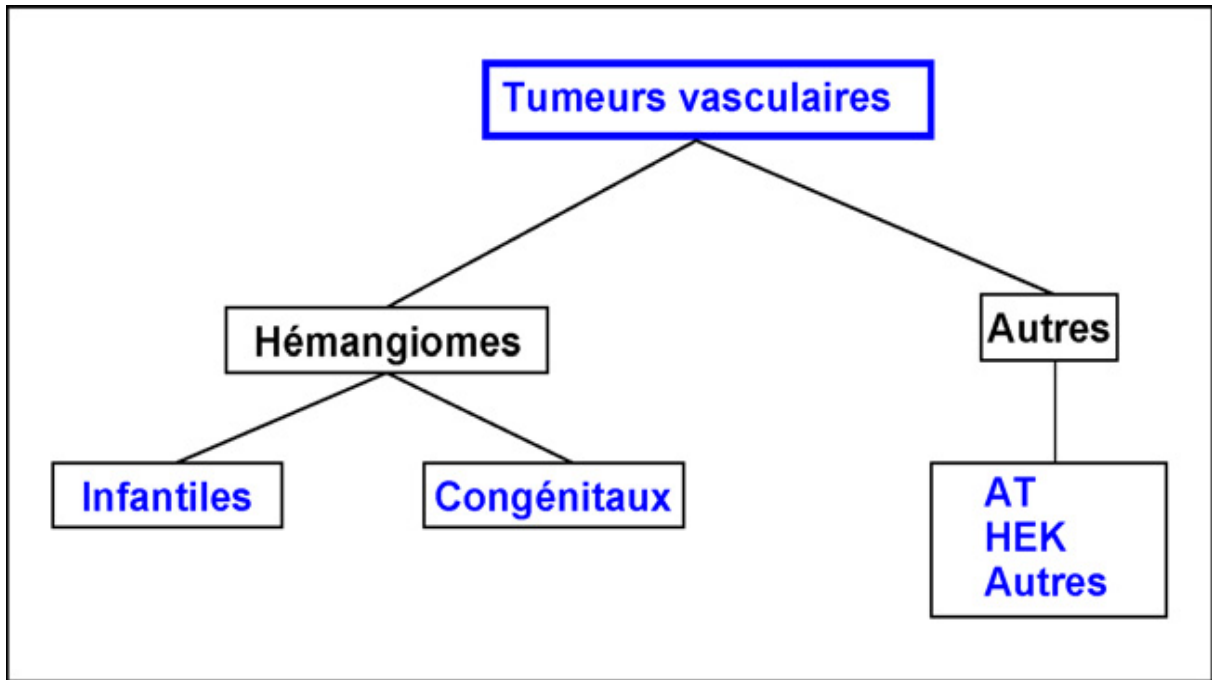


Figure 2 : Classification des tumeurs vasculaires [12].

AT : angiome en touffes ; HEK : hémangio-endothéliome kaposiforme

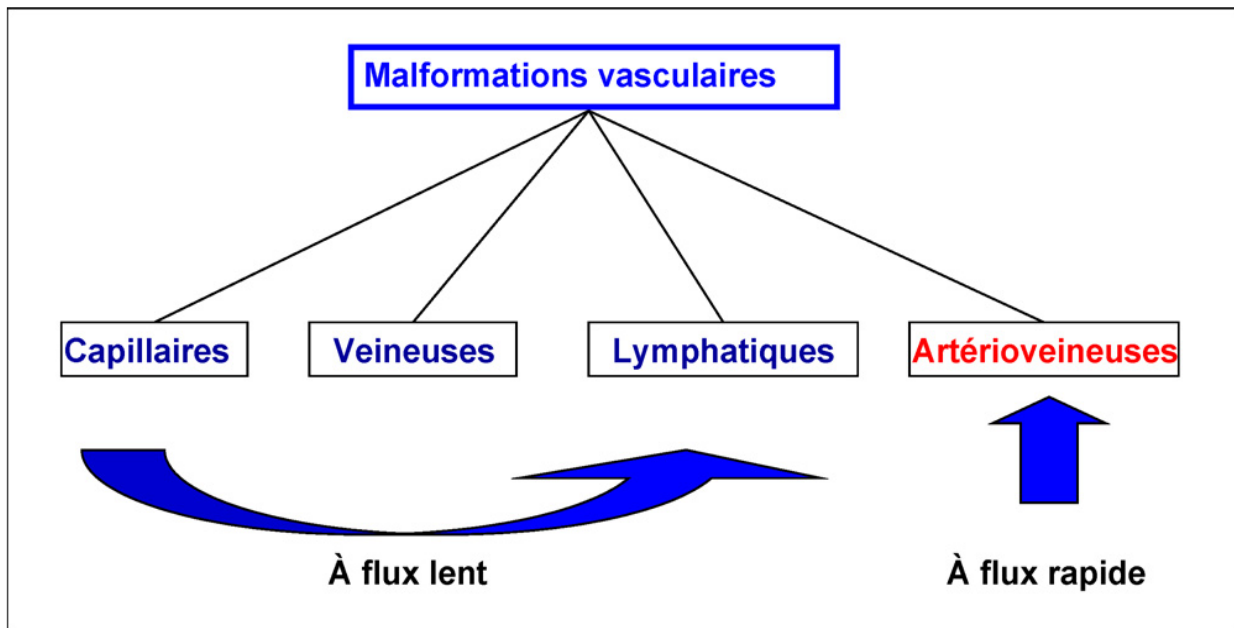


Figure 3 : Classification des malformations vasculaires [12].

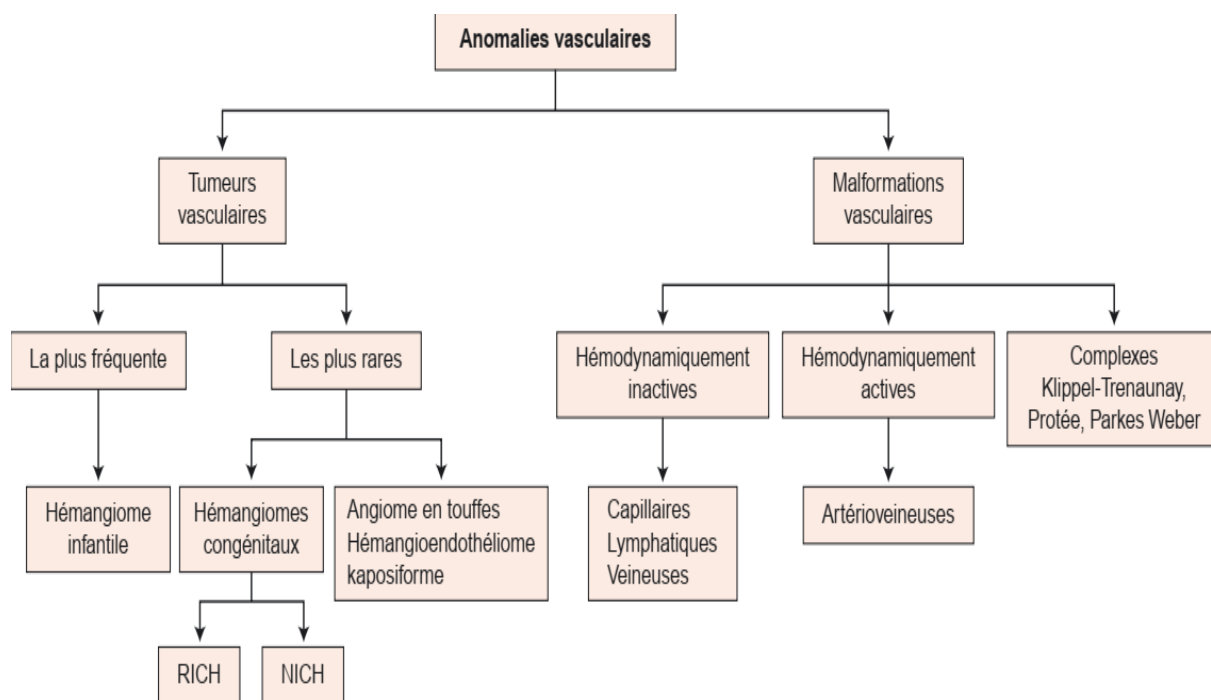


Figure 4 : Classification des anomalies vasculaires. RICH: rapidly involuting congenital haemangioma ; NICH : non involuting congenital haemangioma [11].

Une nouvelle classification a donc été réalisée par l’International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) en 2014, révisée en 2018 [12].

Tableau 1 : Classification des anomalies vasculaires selon le 20^{ème} workshop de l’ISSVA [12].

Anomalies vasculaires				
Tumeurs	Malformation vasculaire			
Bénigne	Simple	Combiné	Grands vaisseaux	Associée avec d’autres anomalies
Localement agressive ou borderline	Malformations capillaires Malformation lymphatique Malformation veineuse	MCV, MCL MLV, MCLV MCAV		
Maligne	Malformation artérioveineuse Fistule artérioveineuse	MCLAV Autres		

Tableau 2 : Classification des malformations artérioveineuses selon le 20^{ème} workshop de l'ISSVA [12].

Malformations vasculaire simple
Malformations artérioveineuses (MAV)
Sporadique MAP2K1
En HHT (HHT1 ENG, HHT2 ACVRL1, HHT3, JPHT SMAD4)
En MC-AVM RASA1 / EPHB4
Autres
Fistules artérioveineuse (FAV) (congénital)
Sporadique MAP2K1
En HHT (HHT1 ENG, HHT2 ACVRL1, HHT3, JPHT SMAD4)
En CM-AVM RASA1 / EPHB4
Autres

1.3. Epidémiologie

L'incidence aux États-Unis est de 1,34 pour 100 000 années-personnes. Bien que le taux de prévalence réel soit plus élevé en raison de la maladie cliniquement silencieuse, car on estime que seulement 12% des deviennent symptomatiques. Le taux de mortalité est de 10 à 15% des patients qui ont une hémorragie [1].

La morbidité varie d'environ 30-50%. Il n'y a pas de prédilection sexuelle. Malgré l'origine congénitale considérée, la présentation clinique survient le plus souvent chez les jeunes adultes [1].

1.4. Rappel anatomique :

❖ Artères du membre supérieur :

L'artère subclavière droite naît en arrière de l'articulation sternoclaviculaire, de la bifurcation du tronc artériel brachiocéphalique en cet axe et en carotide

primitive droite. À gauche, l'artère subclavière naît directement de la face supérieure de la crosse aortique. Cette artère décrit une courbe à concavité inférieure sur le dôme pleural, traverse le défilé interscalénique puis s'insinue entre la clavicule et le bord externe de la première côte, en aval duquel elle devient l'artère axillaire, jusqu'au rebord inférieur du grand pectoral où débute alors l'artère brachiale. Celle-ci chemine à la face antérieure du bras et du coude, jusqu'au niveau de la tubérosité bicipitale du radius où elle bifurque en artère radiale et artère ulnaire. L'artère radiale, branche de division externe de l'artère brachiale, naît classiquement 3 cm en dessous de l'interligne du coude et longe le radius, dans la loge antérieure de l'avant-bras, jusqu'à la gouttière du pouls ; elle franchit l'interligne radiocarpien et gagne, à la face dorsale du carpe, l'extrémité supérieure du 1er espace interosseux, où elle s'anastomose, à la paume de la main, avec l'artère ulno-palmaire, branche de l'artère ulnaire, pour former l'arcade palmaire profonde. L'artère ulnaire, branche de bifurcation interne de l'artère brachiale, chemine dans la partie interne de la loge antérieure de l'avant-bras, du pli du coude à la paume de la main où elle s'anastomose avec la radio-palmaire, branche de l'artère radiale, pour former l'arcade palmaire superficielle [13].

L'arcade palmaire profonde décrit une large boucle qui se projette en regard des têtes des métacarpiens ; elle donne notamment quatre artères interosseuses palmaires qui s'anastomosent avec les artères digitales à la commissure des doigts. L'arcade palmaire superficielle décrit une boucle anguleuse à convexité inférieure, en projection du carpe et des têtes des 3e et 4e métacarpiens ; elle donne naissance aux artères digitales destinées aux quatre derniers doigts. Des collatérales dorsales, issues principalement de la radiale (plus rarement de l'ulnaire), forment l'arcade dorsale du carpe (figure 5A) [13].

❖ **Les variantes anatomiques**

Les variantes de la vascularisation artérielle des membres supérieurs sont relativement rares mais néanmoins plus fréquentes qu'au niveau des membres inférieurs. Elles sont représentées notamment par une division précoce, au-dessus de l'interligne inter condylien, de l'artère brachiale (naissance haute de l'artère radiale – chez 10 % des individus –, naissance haute de l'artère ulnaire ou encore naissance prématurée de ces deux axes). L'artère subclavière droite peut, en naissant directement de l'aorte après la subclavière gauche (arteria lusoria), présenter un trajet rétro-œsophagien. La duplication de l'artère brachiale constitue aussi une autre disposition, rare. Les possibilités de suppléance, par des anastomoses et des perforantes, entre les différentes arcades de la main sont, en revanche, soumises à des variations anatomiques assez fréquentes [1,2].

❖ **Les veines du membre supérieur :**

○ **Les veines profondes :**

Les veines profondes du membre supérieur sont satellites des artères et sont au nombre de deux par artère. Seule l'artère axillaire n'est accompagnée que d'un seul tronc veineux : la veine axillaire (figure5B) [13].

○ **Veines superficielles**

Au niveau de l'avant-bras, les veines superficielles sont au nombre de trois. La veine radiale médiane est la plus utilisée pour la création des fistules artérioveineuses. Elle se divise au coude en racine médiane céphalique et racine latérale basilique. En dedans se trouve la veine cubitale superficielle. La veine radiale externe ou radiale accessoire est la plus externe. La veine radiale externe, la veine radiale médiane bifurquée et la veine cubitale superficielle vont former au pli du coude le « M » veineux. Au niveau du bras, deux veines sont donc issues directement du « M » veineux, l'une interne, la veine basilique dont la portion proximale devient profonde, l'autre externe, la veine céphalique.

L'union des veines profondes humérales et de la veine basilique forme la veine axillaire, tandis que la veine céphalique se jette dans la veine sous-clavière après avoir décrit une crose finale (figure 5B) [13].

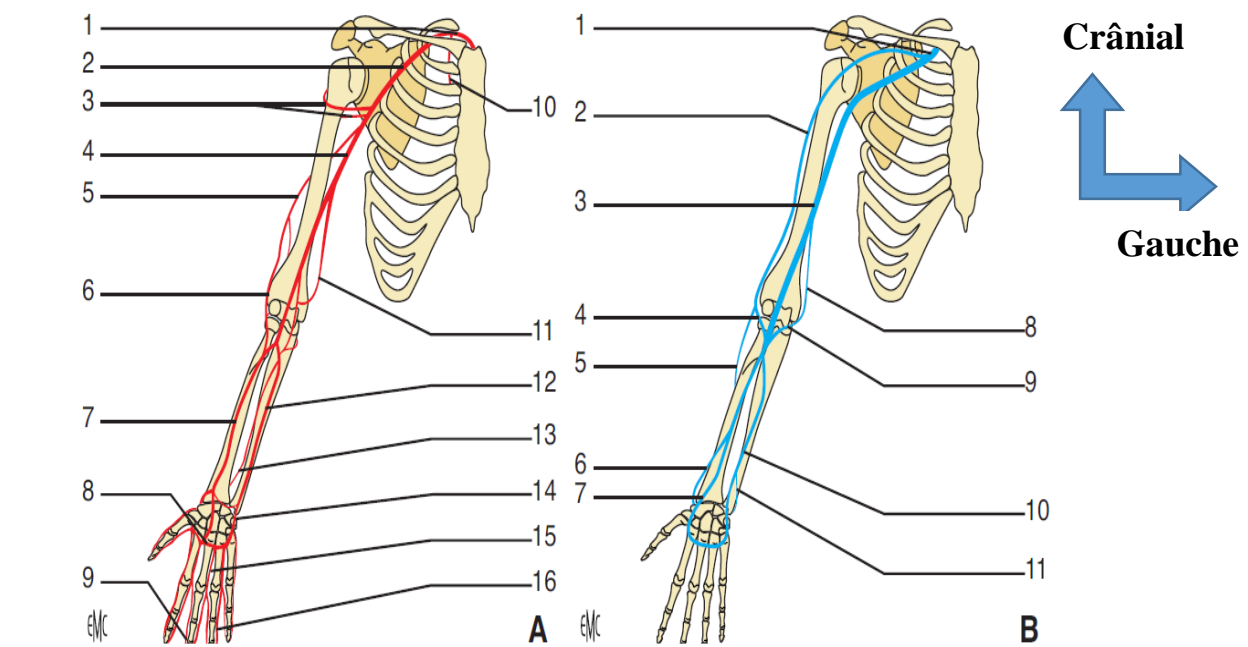


Figure 5 : Schéma représentant l'anatomie simplifiée des artères (A), des veines profondes et des veines superficielles (B) du membre supérieur [13].

A. 1. Artère subclavière ; 2. artère axillaire ; 3. artère circonflexe ; 4. artère brachiale ; 5. artère brachiale profonde ; 6. artère collatérale radiale ; 7. Artère radiale ; 8. arcade palmaire superficielle ; 9. artère digitale palmaire radiale ; 10. artère thoracique interne ; 11. artère collatérale ulnaire ; 12. artère ulnaire ; 13. artère interosseuse antérieure ; 14. arcade palmaire profonde ; 15. artère digitale commune ; 16. artère digitale palmaire ulnaire.

B. 1. Veine subclavière ; 2. veine céphalique ; 3. veines brachiales (x2) ; 4. veine médiane céphalique ; 5. veine radiale accessoire ; 6. veine radiale superficielle ; 7. veines radiales (x2) ; 8. veine basilique ; 9. veine médiane basilique ; 10. veines ulnaires (x2) ; 11. veine ulnaire superficielle.

1.5. Moyens d'explorations :

Le diagnostic est basé sur les données cliniques et échographiques.

Les autres examens complémentaires notamment les imageries en coupes (IRM et/ou TDM) sont nécessaires pour conforter le diagnostic et connaître l'extension loco-régionale de la MAVs [14].

1.5.1. Échographie Doppler

L'échographie-Doppler est l'examen complémentaire de première intention. Elle confirme une lésion mal délimitée, non tissulaire à flux rapide avec artérialisation des flux veineux, vitesses très élevées, flux diastolique élevé, indice de résistance bas $<0,5$, utile pour distinguer les angiomes plans ou les autres malformations vasculaires (lymphatiques ou veineuses, dont le flux est plus lent) des MAVs quiescentes. Le débit comparatif confirme un hyper-débit artériel. La mesure de ce débit artériel d'amont permet le suivi évolutif de la malformation, mais elle est très opérateur-dépendante [14].

1.5.2. Angio-IRM et Angioscanner :

L'IRM permet d'évaluer l'envahissement en profondeur de la MAVs et l'angioscanner au temps artériel permet une bonne analyse de son angio-architecture ainsi qu'un éventuel envahissement tissulaire et osseux [14].

La surveillance pré ou post-thérapeutique est assurée par ces examens non invasifs associés bien sûr à la clinique [14].

L'IRM est privilégiée chez l'enfant du fait de son caractère non irradiant. Elle nécessite généralement une sédation chez l'enfant de moins de 6 ans [14].

1.5.3. Radiographie :

La radiographie standard du membre atteint est utile pour rechercher des localisations intra-osseuses, en cas de suspicion clinique [14].

Une radiomésuration des membres doit être demandée en cas d'inégalité de longueur des membres inférieurs, afin d'objectiver celle-ci [14].

1.5.4. Angiographie

L'angiographie n'est pas demandée en première intention. Elle doit être décidée en consultation multidisciplinaire spécialisée, car il peut dans certains cas, être

utile pour décider le traitement. L'objectif en est de préciser l'angio-architecture de la lésion [14].

1.5.5. Examen histopathologique et analyse moléculaire

La biopsie est habituellement contre-indiquée dans les MAVs. Elle peut en effet se compliquer de saignements abondants d'une part, d'autre part, peut être un déclencheur de poussée évolutive. Elle peut être discutée et réalisée par une équipe spécialisée multidisciplinaire à des fins :

- **D'analyse histopathologique** : elle mettra en évidence les shunts artérioveineux et l'absence de prolifération tumorale, en cas de doute diagnostic (avec une tumeur maligne en particulier) [14] ;
- **D'analyse moléculaire** : recherche de mutation somatique des gènes *KRAS*, *NRAS*, *BRAF* et *MAP2K1*. Actuellement, cette analyse est à la limite entre la recherche et le soin, des thérapies ciblées étant à l'étude [14].

1.6. Différents types de malformation vasculaire :

Ce sont des anomalies de la morphogenèse, toutes congénitales et sont présentes à la naissance. Elles grandiront avec l'âge et ne régressent jamais [15].

Les caractéristiques cliniques, notamment la chaleur cutanée en regard de la malformation, la palpation d'un thrill, et l'audition d'un souffle doivent être recherchées et mentionnées : elles orientent vers une malformation artérioveineuse. La vidange de la malformation lors de manœuvres de surélévation du membre atteint est en faveur d'une malformation purement veineuse, le gonflement d'une lésion de la face lorsque la tête est penchée vers le bas ou lors de la mise en position déclive d'un membre également. La présence d'une malformation capillaire, de dilatations veineuses superficielles, d'une asymétrie de longueur et/ou de circonférence de membre doit être notée. En cas de MAV, rechercher des signes d'insuffisance cardiaque [2].

Deux grands groupes se distinguent selon un critère hémodynamique :

1.6.1. Malformations vasculaires à flux lent

a. Malformations capillaires :

Deux types, télangiectasies et angiomes plans, elles seraient les plus fréquentes des malformations vasculaires superficielles [2].

a.1. Angiome plan ou « tache de vin »

L'angiome plan est une tache de couleur variable allant du rose pâle au violet foncé, maculeuse, à contours assez bien définis, présente à la naissance et ne s'estompe jamais spontanément. Avec l'âge il peut changer de texture et il devient avec les années une nappe écarlate épaisse grenue palpable [16].

C'est la plus fréquente des malformations capillaires se manifeste par une lésion cutanée rouge intense en période néonatale, froide et non battante [2].

Elle pâlira progressivement sans régresser, exception faite de la forme médio frontale « le baiser de l'ange » et cervicale, « la morsure de cigogne » disparaissant en un à deux ans [2].

Chez le nouveau-né, la distinction entre un AP et un hémangiome naissant est parfois difficile. Il faut se méfier des faux angiomes plans, chauds, qui sont en fait la couverture cutanée d'une malformation artérioveineuse [2].

Certains angiomes se modifient chez l'adulte. Ils s'épaississent, deviennent vineux, surmontés de nodules violacés. Ils n'ont pas de retentissement régional ou général et constituent seulement un préjudice esthétique [2].

a.2. Syndromes associés à l'angiome plan :

L'AP peut témoigner d'un syndrome plus complexe :

- ❖ **Le syndrome de Sturge Weber Krabbe (SWK) :** Au visage, l'atteinte du territoire de la première branche du trijumeau, surtout en cas d'atteinte de la paupière supérieure associée, doit faire craindre l'association à l'angiome de

la pie mère et à un glaucome. L'atteinte cérébro-méningée est responsable d'une épilepsie souvent précoce et grave, avec retard psychomoteur. L'atteinte du territoire de la deuxième ou de la troisième branche du nerf trijumeau ne s'accompagne pas de telles complications [16].

- ❖ **Le syndrome de Klippel Trenaunay** : Certains angiomes plans des membres s'accompagnent d'une augmentation progressive du volume et de la longueur de celui-ci et de varice. Le pronostic de cette malformation capillaroveineuse complexe est souvent grave sur le plan esthétique et fonctionnel [16].
- ❖ **Le Syndrome de Cobb** : Il associe une MAV cutanée, souvent à type de pseudo-angiome plan, et une MAV médullaire et parfois vertébrale et para spinale intramusculaire, dans le même métamère [2].

Les complications neurologiques peuvent commencer dès l'enfance. Le bilan est réalisé grâce à l'IRM, l'angio-IRM et l'artériographie. Le traitement dépend de la situation locale de l'angiome médullaire : embolisation ou excision chirurgicale [17].

- ❖ **Le syndrome de Protée (ou Proteus syndrome)** : Ce syndrome réalise un tableau particulier avec un angiome plan, hypertrophie congénitale d'un membre lié à un lymphœdème ou une hypertrophie des tissus mous et parfois d'autres anomalies [17].



Figure 6 : angiome plan du nez [8]

Histologie :

Chez l'enfant, la malformation capillaire se manifeste par une simple dilatation des capillaires dermiques superficiels. Ces capillaires sont des structures normales et semblent en nombre normal [16].

Chez l'adulte, quand la lésion s'épaissit, la paroi des capillaires devient fibreuse, se rapprochant d'une veinule. Elles sont retrouvées dans tout le derme et parfois l'hypoderme. Le nombre apparent des sections vasculaires visibles sur un plan de coupe et leur diamètre sont manifestement augmentés [16].

Parfois, des vaisseaux tassés les uns contre les autres réalisent des aspects « caverneux » avec des cloisons de refend. Les malformations capillaires hypertrophiques associent aux dilatations capillaires du derme des pelotons veineux dans le derme profond et l'hypoderme. Les nodules saillants qui peuvent apparaître sur les malformations capillaires sont constitués de pelotons de vaisseaux de gros diamètre à paroi fibreuse simulant parfois une malformation artérioveineuse localisée dermique [2].

a.3. Télangiectasies

Ce sont toujours des dysplasies capillaires dermiques mais de morphologie particulière linéaire ou placard de télangiectasie stellaire « l'angiome stellaire »

Certains petits angiomes capillaires linéaires sont surmontés d'un épiderme hyperkératosique, rugueux au toucher et ne s'effaçant pas à la vitropression : les angio-kératomes [2].

De ces hyperplasies capillaires isolées se distingue l'angiomatose capillaire que constitue la maladie de Rendu-Osler (télangiectasie hémorragique héréditaire) [2].

b. Malformations veineuses

Les malformations veineuses (MV) donnent à la peau ou aux muqueuses un aspect bleuté. Elles sont de consistance molle et froide au contact. Les poches veineuses gonflent en position déclive ou à l'effort et sont facilement vidées lors de manœuvre de compression. Ce dernier est un excellent signe distinctif. Ces malformations sont douloureuses lors de leur mise en tension [18].

Les MV intéressent tous les plans (les tissus cutanés, sous-cutanés, muqueux ou sous-muqueux, les muscles, la synoviale et l'os). L'extension en superficie « visible » n'est pas corrélée à l'extension en profondeur [18].

Elles ont une topographie ubiquitaire et une prédilection pour l'étage cervico-céphalique ou temporo-massetérien (figure 7). Environ 20 % des malformations faciales volumineuses sont associées en intracrânien à des anomalies veineuses de développement asymptotique [18].

Les hémangiomes hépatiques, vertébraux, les kystes anévrysmaux osseux et les cavernomes cérébraux sont rattachés à la famille des malformations veineuses.

Les cavernomes cérébraux sont de vrais angiomes veineux pathologiques ; tandis que les « angiomes veineux », terme impropre, sont des anomalies veineuses cérébrales de développement asymptotique. Les angiomes

vertébraux sont veineux et graisseux dans les formes asymptomatiques et capillaro-veineux dans les formes agressives [2].

b.1. Histologie

Elles sont constituées de veines anormales, dont les parois par endroits sont dépourvues de cellules musculaires lisses « alpha-actines positives ». Elles réalisent un réseau complexe de cavités veineuses à parois fines [2].

b.2. Présentation clinique et complications :

La MV ne présente pas de poussée évolutive à proprement dite mais augmente progressivement de la naissance à l'âge adulte, comme si ses éléments constitutifs se développaient les uns après les autres [2].

Des épisodes de thromboses caractéristiques sont responsables de crises douloureuses d'une quinzaine de jours, évoluant vers une transformation fibreuse et calcifiée [2].

Les phlébolithes en sont les stigmates. Le processus thrombotique est la conséquence d'une consommation intravasculaire localisée (CIVL) au sein de la malformation [2].

Ce processus épargne relativement les plaquettes à l'opposé du syndrome de Kasabach-Merritt. Il est dû à un défaut de libération de l'activateur endothélial de la fibrinolyse associant une augmentation des produits de dégradation de la fibrine à une baisse du fibrinogène [2].

Les hématomes spontanés sont plus rares et secondaires aux troubles de coagulation. Le phénomène de CIVL peut se compliquer d'une consommation intravasculaire disséminée (CIVD) à l'origine d'hémorragie massive. Le saignement fait suite à l'agression de la malformation par une blessure, un changement de profil hormonal (grossesse, prise de contraceptif), ou un geste chirurgical inapproprié [2].

La distension veineuse progressant au cours de la vie est responsable d'un préjudice esthétique, fonctionnel et psychologique [2].

L'extension de la forme temporo-masseterine au plancher buccal peut entraîner des troubles orthodontiques. L'atteinte de l'orbite (via la fissure orbitaire inférieure) et l'atteinte de l'espace pharyngolaryngé s'accompagne respectivement d'exophtalmie à l'effort (par gonflement des poches veineuses intra-orbitaires extra-coniques), et de dyspnée [2].

Localisée à la filière aéro-digestive, la MV est responsable d'apnée du sommeil. La forme orbito-palpébrale provoque une exophtalmie à l'effort qui, à force, génère une amblyopie [2].

Les MV linguales volumineuses et invalidantes génèrent une dis-occlusion.

Les MV des membres et du tronc sont généralement bien supportées dans l'enfance. Néanmoins, leur progression s'accompagne d'un cortège de signes fonctionnels gênant les gestes usuels. Elles intéressent parfois la totalité d'un segment de membre et prennent des proportions considérables.

Situées aux membres inférieurs, l'amyotrophie secondaire et l'attitude en équin constituent un handicap à la marche. Elles sont souvent à tort confondues avec un syndrome de Klippel-Trenaunay [2].

Une MV du genou est responsable d'hémarthroses récidivantes en cas d'extension intra-articulaire allant jusqu'à l'impotence fonctionnelle.

Localisée au doigt, les poches bleutées et froides sont parfois difficiles à vider à la compression manuelle. Les phlébolithes déforment les doigts voire la paume. Elles constituent un préjudice fonctionnel considérable [2].

La MV vulvaire est rare mais symptomatique, à type de dyspareunie et de dysménorrhée. Elle grossit pendant la période de menstruation ou la grossesse du fait de l'hyperpression veineuse d'origine mécanique et de l'augmentation

du volume sanguin pelvien. Les thromboses douloureuses accompagnent l'évolution [2].

Proche du mamelon, la malformation entrave le développement de l'organe de lactation [2].

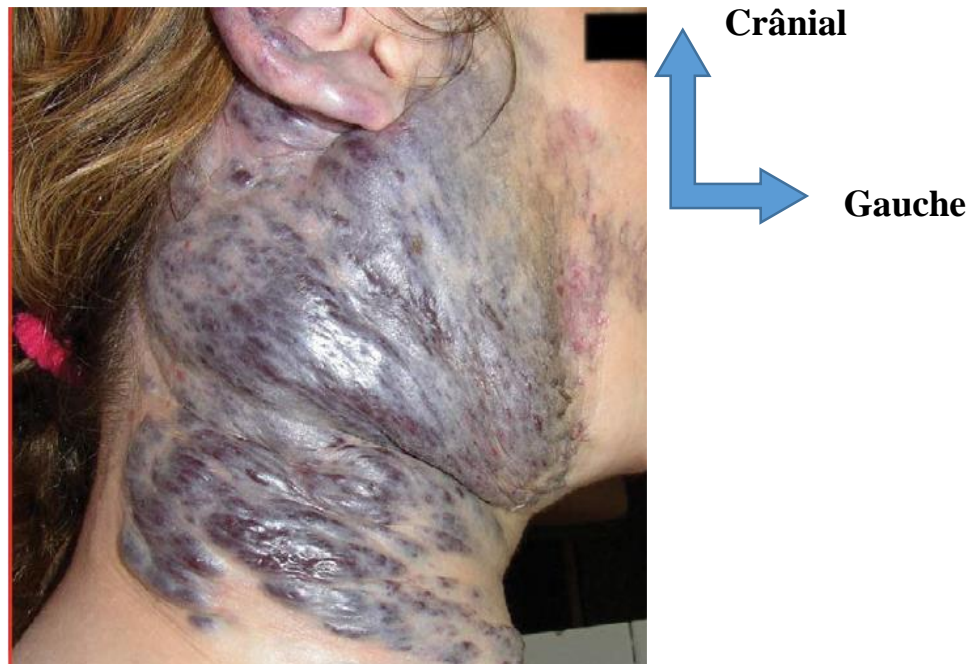


Figure 7 : Malformation veineuse cervico-faciale. Les poches veineuses superficielles sont bleues, gonflent avec la déclivité [2]

b.3. Imagerie

Echographie :

Elle montre des lacs liquidiens parfois associés à des structures veineuses périphériques dilatées et sinueuses. Ces lacs présentent des flux très lents souvent imperceptibles même avec des réglages doppler très sensibles. La recherche de mouvements liquidiens est favorisée par des mouvements de compression/dépression par la sonde d'échographie, permettant la visualisation de vidange/remplissage des logettes par du liquide. En mode B, la découverte d'un phlébolithe (image de calcification compacte au sein de la malformation) est très typique [21].

IRM :

Le caractère généralement infiltrant des malformations veineuses indique la réalisation d'une IRM afin d'évaluer l'extension profonde (intramusculaire, intra-articulaire, intra périnéale...) et les rapports avec les organes de voisinage [21].

Ce bilan est essentiel si un traitement chirurgical est planifié. L'acquisition des images se fera au moins dans deux plans de l'espace (axial/coronal ou axial/sagittal) en pondération T2 avec suppression du signal de la graisse : la malformation veineuse, par son caractère très hydraté, se démarque très précisément des structures adjacentes [19-20]. C'est le meilleur examen qui montre des nappes et des poches en hypersignal sur les séquences pondérées en T2 [21].

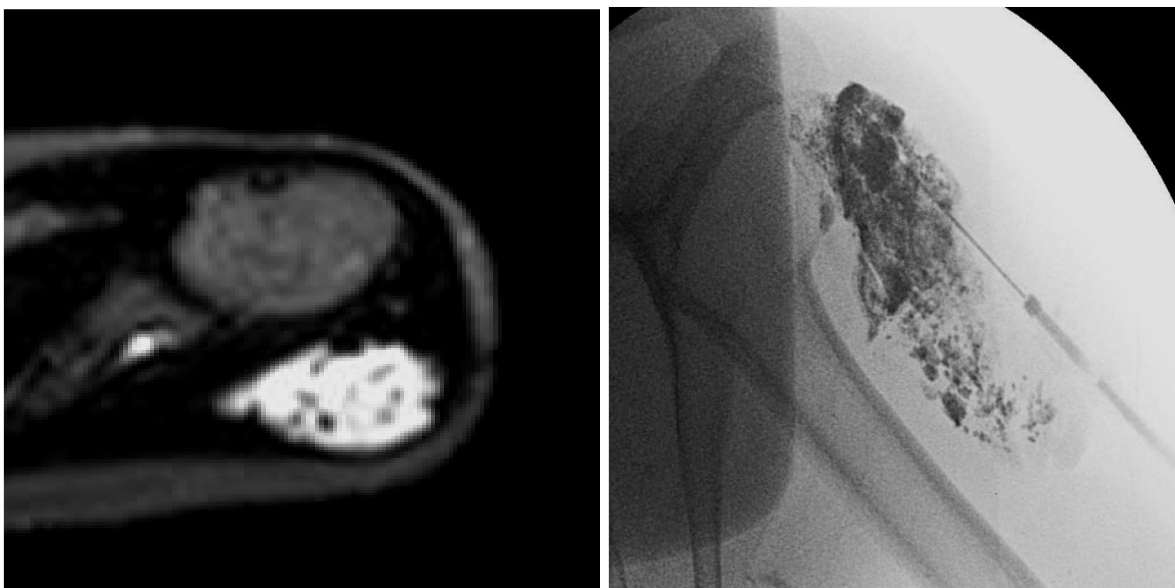


Figure 8 : IRM T2 : Malformation veineuse épaule gauche avant et après sclérose [19].

c. Malformations lymphatiques kystiques

Ce sont des malformations congénitales hémodynamiquement inactives, constituées par des vaisseaux lymphatiques anormaux et de kystes de

morphologie variable. Elles se révèlent généralement dans la première période de l'enfance mais sont parfois diagnostiquées en anténatal à l'échographie [20]. Elles se divisent classiquement en malformations lymphatiques :

- Micro kystiques (forme tissulaire), formée de kystes inférieurs à 2 cm³
- Macro kystiques (forme kystique) formée par de kystes supérieurs à 2 cm³
- Et mixtes [20].

La forme kystique apparaît comme une tuméfaction dure, rénitente, bien limitée, localisée préférentiellement dans les régions cervico-encéphaliques et axillaires (figure 9). Les macro-kystes sont souvent multiples et communicants. La peau est normale, sans augmentation de chaleur [20].

La forme tissulaire se présente comme une plaque infiltrante, cutanée ou muqueuse, mal limitée, surmontée de vésicules translucides ou noirâtres. Elle siège préférentiellement au niveau de la face ou de la partie proximale des membres [20].



Figure 9: Les malformations lymphatiques macrokystiques cervico-faciales [22]

c.1. Histologie :

Les MLK kystiques et tissulaires dérivent d'une même origine. Lors de l'embryogenèse, une anomalie de formation des sacs lymphatiques engendre la forme kystique prédominant en région cervicale. Une anomalie de développement des vaisseaux primitifs lymphatiques donne la forme tissulaire. Plusieurs singularités sont à l'origine de la prolifération des vaisseaux lymphatiques. La sécrétion accrue du VEGF-C (vascular endothelial growth factor-C), récepteur sélectif de facteurs de croissance des vaisseaux lymphatiques, est un facteur néo angiogénique. Il en est de même du b-FGF (basic fibroblast growth factor) synthétisé par les cellules endothéliales des vaisseaux lymphatiques anormaux [20, 22].

c.2. Évolution, formes cliniques :

La gravité de l'évolution des MLK dépend essentiellement du type et de sa localisation [20].

Les malformations lymphatiques macro kystiques sont les MLK les plus fréquentes (environ 90 %). Elles évoluent volontiers par poussées inflammatoires lors d'une infection intercurrente ou d'un traumatisme [20].

La transformation hémorragique intra kystique est une complication classique. Il s'agit alors d'une tuméfaction douloureuse, érythémateuse, chaude, compressive. Certaines MLK volumineuses s'accompagnent d'une extension médiastinale potentiellement dangereuse. Leur volume réel est souvent mésestimé malgré le bilan d'extension radiologique [20].

Certains kystes se mettent subitement à progresser durant l'enfance et la puberté, au terme de laquelle la malformation atteint sa taille définitive. Rarement, ils régressent spontanément lors de la cicatrisation fibreuse d'une poussée inflammatoire ou infectieuse [20].

Les malformations lymphatiques micro kystiques sont généralement sans retentissement clinique autre qu'esthétique, se compliquant occasionnellement d'épisodes inflammatoires, de surinfections ou de saignements [20].

Des localisations présentent un préjudice fonctionnel et vital :

- la MLK buccale est responsable de macroglossie, de déformation mandibulaire par infiltration osseuse allant jusqu'au prognathisme accompagné de troubles de l'articulé dentaire. Le suintement, le saignement et la surinfection des vésicules buccales sont fréquents ;
- la MLK laryngée est à risque de détresse respiratoire et de dysphagie ;
- la MLK orbitaire est à l'origine de trouble de la vision [20].

c.3. Imagerie :

Leurs caractéristiques sont semblables aux malformations veineuses. Leur imagerie repose sur le couple échographie-IRM, celle-ci étant réservée aux localisations infiltrantes notamment crano-cervicales et médiastinales et à la cartographie préopératoire. Certaines particularités sont néanmoins à noter [20]:

- Formes macro kystiques et micro kystiques : dans ces dernières, les logettes sont très petites (infra millimétriques) et la composante charnue (parois des kystes) prédomine par rapport au contingent liquidien.
- L'imagerie met en évidence une masse plutôt compacte avec :
 - présence de fins vaisseaux dans les parois des kystes ;
 - présence fréquente de niveaux liquide-débris au sein des kystes attestant d'une hémorragie intra lésionnelle ;
 - absence de veine dilatée ou tortueuse au voisinage [2].

Échographie :

Les ML macro kystiques sont multiloculaires avec des cloisons d'épaisseur variable. Le contenu est généralement anéchogène mais devient échogène en cas

de saignement ou d'infection (figure 10). Les ML micro kystiques apparaissent échogènes en raison des nombreuses interfaces traversées [23].

IRM :

Les ML présentent un signal hypo intense en T1 et hyper intense en T2 avec des travées hypo intenses correspondant aux cloisons fibreuses. Un signal hyper intense en T1 et des niveaux liquide-liquide peuvent être observés en cas de contenu hémorragique ou lipidique (figure 11). La lumière ne prend pas le contraste à la différence des MV [23].

Autres moyens d'imagerie :

L'artériographie, la phlébographie et la lymphographie ne contribuent pas au diagnostic.

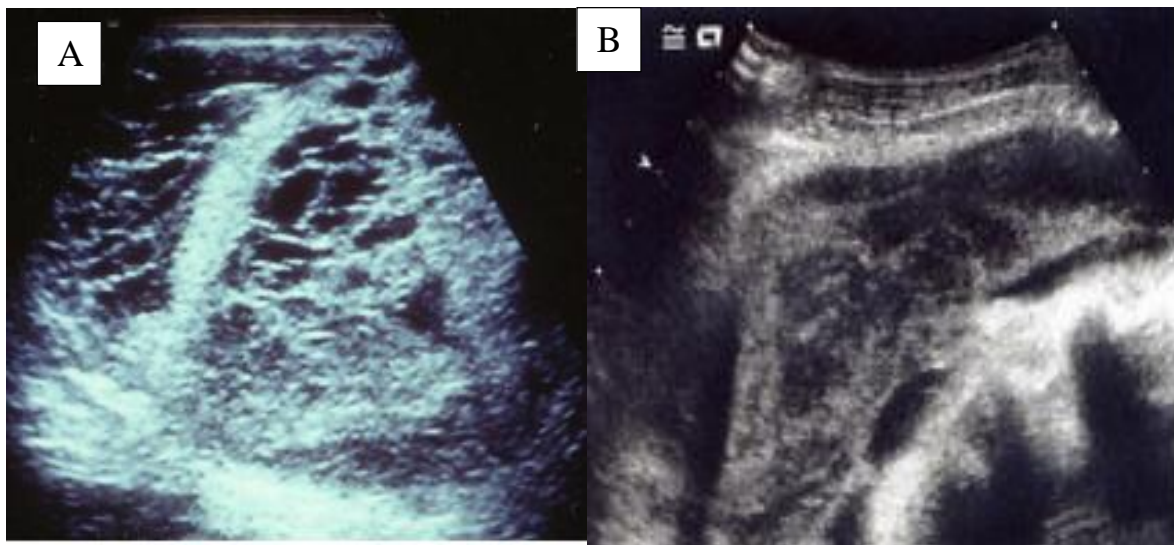


Figure 10 : Masse kystique multi-cloisonnée (A) compliquée par un hématome intra-kystique (B) [24].

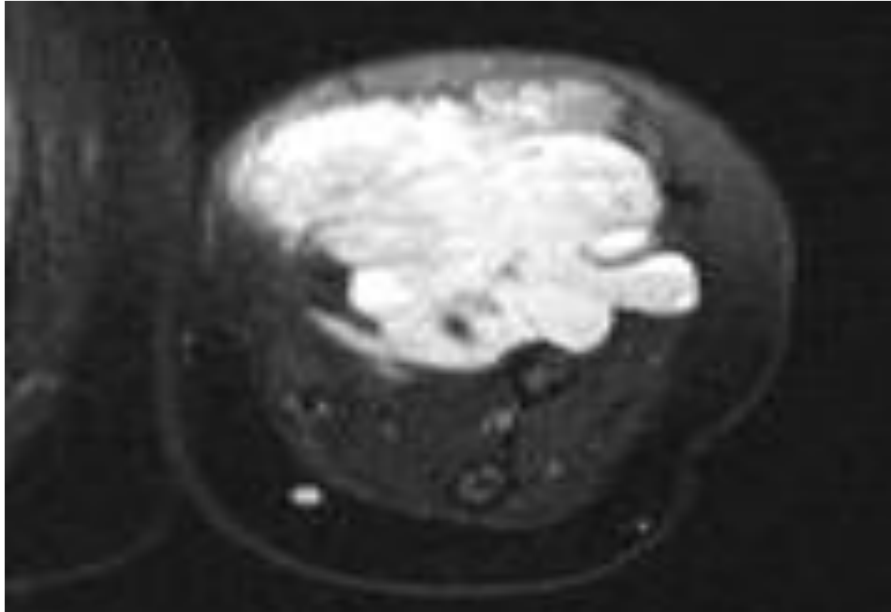


Figure 11 : IRM séquence T2, Malformation lymphatique du bras gauche [23]

1.6.2. Malformation vasculaire à flux rapide

a. Malformations artérioveineuses :

Les malformations artérioveineuses (MAV) sont les malformations les plus dangereuses car hémodynamiquement actives, avec des aggravations parfois dramatiques. Elles sont de traitement difficile.

Deux catégories sont à distinguer :

- la fistule artérioveineuse, congénitale ou post-traumatique, constituée d'un shunt entre une artère et une veine ;
- la malformation artérioveineuse proprement dite, comporte un nidus avec de multiples shunts artériels et veineux.

Ces MAV superficielles peuvent intéresser tous les territoires cutanés sans prédominance de sexe, il est important de faire cliniquement le diagnostic afin d'éviter des gestes intempestifs ou inadaptés qui risqueraient de faire augmenter de taille de la malformation secondairement [25].

a.1. Caractéristiques cliniques

Les MAV sont des malformations vasculaires rares et graves. Les lésions sont présentes à la naissance chez 40 % à 60 % des nourrissons et apparaissent dans l'enfance dans environ 30 % des cas. Elles sont le plus souvent localisées en région céphalique (figure 12), touchant préférentiellement la tête et le cou, possiblement pour des raisons embryologiques [26].

International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) a défini en 1990 une échelle de gravité, également appelée « Schobinger staging », permettant de classer les MAV en différents stades évolutifs de gravité croissante [12] :

- **Le stade I** est un stade de dormance où la MAV est asymptomatique et quiescente. Durant ce stade, l'angiome peut être totalement invisible ou prendre l'apparence d'une macule érythémateuse simulant un angiome plan ou un hémangiome involutif. Le diagnostic est parfois rectifié par la palpation d'un thrill, l'auscultation d'un souffle, voire la seule perception d'une augmentation de la chaleur locale qui font suspecter la malformation à haut débit. Ce stade est le plus fréquemment observé dans l'enfance et jusqu'à l'adolescence, mais peut persister toute la vie [12].
- **Le stade II** est un stade d'expansion. Les modifications physiques et hormonales inhérentes à la puberté, voire à la grossesse sont souvent décrites comme les principaux facteurs d'évolution vers ce stade. Néanmoins, certains traumatismes, fortuits ou iatrogènes comprenant les traitements lasers, les ligatures des artères nourricières, l'embolisation artérielle incomplète, ou l'excision partielle de la malformation peuvent également précipiter le passage vers ce stade. Plus rarement, l'aggravation survient à la faveur d'épisodes thrombotiques ou infectieux. Les lésions vasculaires s'assombrissent et augmentent de taille, déformant les téguments et

envahissent les structures profondes. Le diagnostic est fait sur les mêmes signes, souvent plus importants, qu'au stade initial [26] ;

- **Le stade III** correspond au stade de destruction où s'ajoutent aux caractéristiques du stade II des altérations tégumentaires à type de nécroses spontanées, d'ulcérations chroniques, source de douleurs et de saignements. Ces destructions cutanées sont parfois également associées à des lyses osseuses [26].
- **Le stade IV** se caractérise par l'apparition d'une insuffisance cardiaque liée à une mauvaise tolérance de l'augmentation du débit sanguin au sein de la malformation, à l'origine d'un hémodétournement. Ce stade est en réalité extrêmement rare puisqu'il ne concerne que 1 à 2 % des patients [26].

a.2. Physiopathologie

Contrairement aux fistules artérioveineuses où il n'existe qu'une seule zone de shunt entre une artère et une veine, les MAV sont composées de shunts multiples composés de structures artérioloveinulaires formant un nidus alimenté par plusieurs artères et se drainant dans plusieurs veines. Cet aspect explique en grande partie les difficultés thérapeutiques rencontrées lorsque l'on souhaite réaliser un traitement curatif de ces malformations. La genèse des MAV est actuellement expliquée par un défaut de régression des plexus rétififormes primitifs à un stade précoce du développement embryonnaires. Cette théorie explique le fait que les MAV soient plus fréquentes dans la région de la tête et du cou, et touchent principalement les joues et les oreilles qui ont le plus grand ratio « surface sur volume » au cours de la période embryonnaire [26].

Les hypothèses concernant les mécanismes biologiques de formation des MAV sont actuellement en faveur d'un déficit des voies d'apoptose et d'une dysrégulation des signaux de différenciation vasculaire. Par ailleurs, si la plupart des MAV apparaissent de façon sporadique et non héréditaire, il a récemment

été montré que certains syndromes tels que le syndrome de malformation capillaire et artérioveineuse étaient directement liés à une mutation génétique [26].

a.3. Diagnostic clinique

Le diagnostic de MAV est le plus souvent suspecté cliniquement face à une tuméfaction cutanée et/ou sous-cutanée rouge qui présente des signes d'activité hémodynamique : augmentation de la chaleur locale, thrill, souffle auscultatoire ou perçu au Doppler portatif. D'autres conditions, signes d'un stade plus évolué doivent également faire porter le diagnostic : douleur importante ou inhabituelle de l'angiome, épisodes de saignements, d'ulcération, hypertrophie localisée musculaire ou osseuse témoignant de l'hypervascularisation régionale. Les principaux diagnostics différentiels discutés aux stades précoces sont une malformation vasculaire à bas débit, un hémangiome, qui présente également des signes d'activité hémodynamique au cours de sa phase de croissance, voire une néoplasie, en particulier vasculaire de type angiosarcome. La malformation lorsqu'elle est localisée à un membre inférieur peut également ressembler à un sarcome de Kaposi [23].

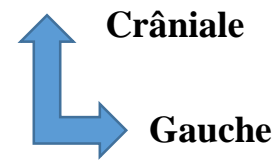


Figure 12 : Malformation artérioveineuse de la lèvre supérieure : tuméfaction rouge, chaude et battante [2].

a.4. Histologie : [15]

La lésion est mal limitée. Elle est constituée de vaisseaux de taille très variée, de forme ovoïde ou un peu irrégulière, régulièrement dispersés dans les tissus. Leur paroi est souvent relativement fine par rapport au diamètre de la lumière, d'épaisseur variable d'un point à l'autre de la circonférence.

Elle est mieux analysée sur les colorations du tissu élastique. Certains vaisseaux ont une structure artérielle ou veineuse. D'autres sont difficilement classables, avec une architecture élastique quasi absente ou d'aspect intermédiaire entre artère et veine.

Des communications directes entre des vaisseaux d'architecture artérielle et des veines sont observées. Les MAV comportent également une composante capillaire, parfois importante, qui peut avoir un aspect lobulé rappelant un peu les hémangiomes infantiles. Ailleurs, il peut s'agir Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie 277 d'un aspect d'angiolipome.

Des mitoses peuvent être observées dans la composante capillaire.

Dans de rares cas, il existe en surface des vaisseaux dilatés et à paroi très fine, pouvant faire discuter une MvC. Ils ne forment cependant jamais un réseau aussi complexe et anastomosé ni ne dissèquent les tissus. Enfin, les MAV sont souvent associées à une fibrose collagène assez importante.

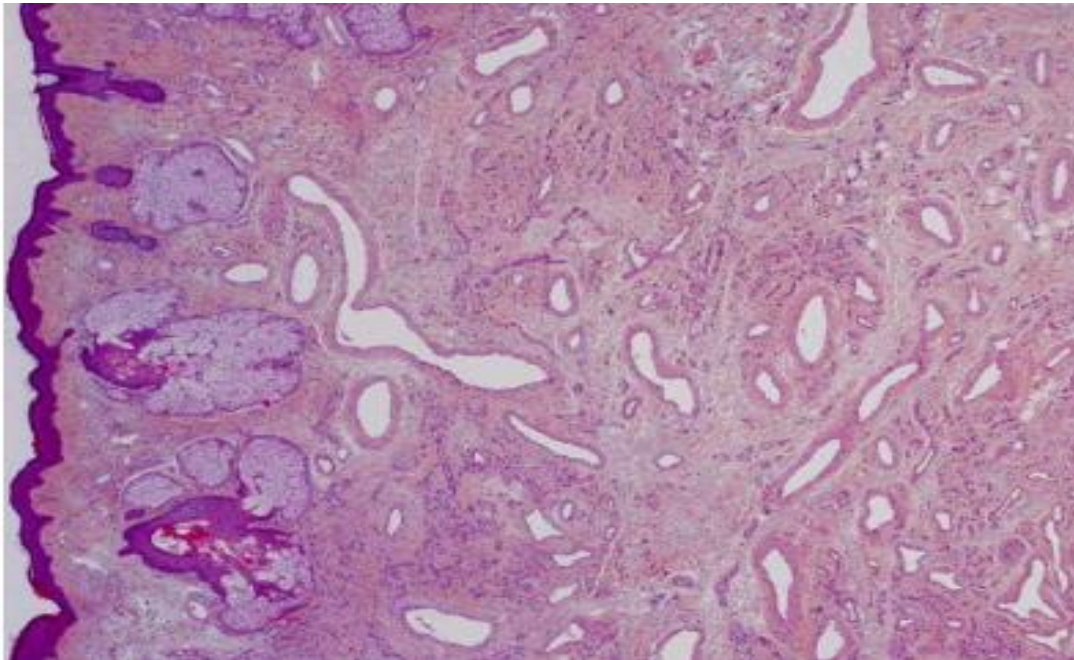


Figure 13 : Malformation artérioveineuse nasale : présence de vaisseaux à paroi épaisse, d'épaisseur proportionnée à leur lumière en nombre anormal, répartis dans le derme. Noter la présence d'une composante de petits vaisseaux [27]

a.5. Caractères biologiques :

Il est recommandé de faire un bilan d'hémostase en cas d'atteinte veineuse du fait du risque de coagulopathie notamment en cas de malformations veineuses étendues [28].

Le taux de D-dimères plasmatiques, des plaquettes et du fibrinogène doit être consulté, et la date du prélèvement mentionnée. Le dosage des D-dimères plasmatiques et le fibrinogène sont recommandés dans le bilan initial de la prise en charge des malformations veineuses extensives extra tronculaires

(recommandation niveau 1 C, consensus de l'International Union of Phlebology 2013) [28].

Puisque des phénomènes de coagulation intra vasculaire localisée sont possibles, il est recommandé de réaliser, lors du suivi des malformations veineuses extensives ou à risques ou en pré thérapeutique de gestes invasifs, les dosages suivants :

- Numération formule sanguine : hémoglobine, plaquettes,
- D-dimères quantitatifs,
- Fibrinogène,
- Produit de dégradation de la fibrine ou monomères de fibrine,
- TP, TCA [8].

a.6. Imagerie :

Une évaluation radiologique est indispensable pour confirmer le diagnostic mais également pour définir l'extension de la lésion et ses caractéristiques hémodynamiques qui conditionnent en grande partie le pronostic et les possibilités thérapeutiques [26].

L'échographie Doppler et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont les 2 examens radiologiques qui, de manière complémentaire, caractérisent la MAV [26].

Échographie Doppler

Elle est souvent réalisée en première intention. Elle confirme souvent le diagnostic de MAV. Le Doppler pulsé mesure les index de résistance et établit une évaluation comparative des débits (dans les formes des extrémités) ainsi qu'un repérage des points de fistule. Il sert également au suivi de la maladie et au dépistage des poussées évolutives infracliniques. Cet examen est par essence opérateur-dépendant. Il trouve également ses limites lorsque les lésions sont

profondes, peu accessibles et/ ou situées à proximité ou infiltrant les structures osseuses ou aériennes [29,30].

Si elle n'offre pas la même possibilité de visualisation des flux en temps réel que l'échographie Doppler, l'IRM est également un examen très utile pour l'exploration des MAV. Elle offre une vision optimale d'ensemble des structures vasculaires de la malformation et de ses rapports anatomiques avec les organes adjacents et profonds. Elle objective le flux rapide qui s'accompagne souvent de zones vides de signal, reflet d'un débit sanguin rapide et turbulent. L'utilisation du mode gradient-écho, équivalent d'une pondération des images par leurs flux permet par ailleurs d'explorer les débits [29,30].

L'échodoppler (ED) représente l'examen de base de toute suspicion d'anomalie vasculaire. Dans la population pédiatrique, cet examen trouve un intérêt encore plus important, ne nécessitant pas de sédation (comme c'est parfois le cas pour l'IRM qui demande une immobilité stricte, difficile à obtenir sans sédation selon l'âge de l'enfant). L'ED est donc souvent le seul examen complémentaire chez des enfants ne présentant pas de signes de gravité, ceci en attendant un âge permettant d'effectuer d'autres investigations [29,30].

L'analyse en mode B permettra de différencier les tumeurs vasculaires des malformations vasculaires et de déterminer dans quel plan la malformation est située (sous-cutané, musculaire) [29,30].

L'analyse en mode Doppler pourra différencier les malformations à « flux lent » de celles à « flux rapide » avec présence d'un shunt artérioveineux (MAV). Elle permet parfois d'identifier l'artère afférente principale et la ou les veines de drainage. Le calibre de l'artère afférente (augmenté en amont de la MAV) est l'un des paramètres importants du suivi des MAV. Le spectre Doppler est caractérisé par un flux systolo-diastolique rapide à basse résistance (pic de vitesse systolique élevé et flux diastolique permanent témoin de l'effet shunt). La mesure objective du débit (ml/min) dans l'artère principale en amont de la

MAV est comparée au débit de la même artère controlatérale quand cela est possible, et permet d'estimer le débit attribuable à la MAV. Sur le plan veineux, le flux au niveau des veines de drainage présentera un spectre anormalement pulsatile et « artérialisé » [29,30].

Ces caractéristiques servent à la fois au diagnostic initial et au suivi, représentant des éléments objectifs dans l'évaluation de l'évolution de la malformation ou l'effet d'une éventuelle embolisation. La limite principale de l'exploration ED est le caractère opérateur dépendant et la nécessité d'une expertise spécifique du médecin vasculaire avec une vision intégrative à la clinique afin que la meilleure prise en charge puisse ensuite être discutée à une consultation multidisciplinaire [29].

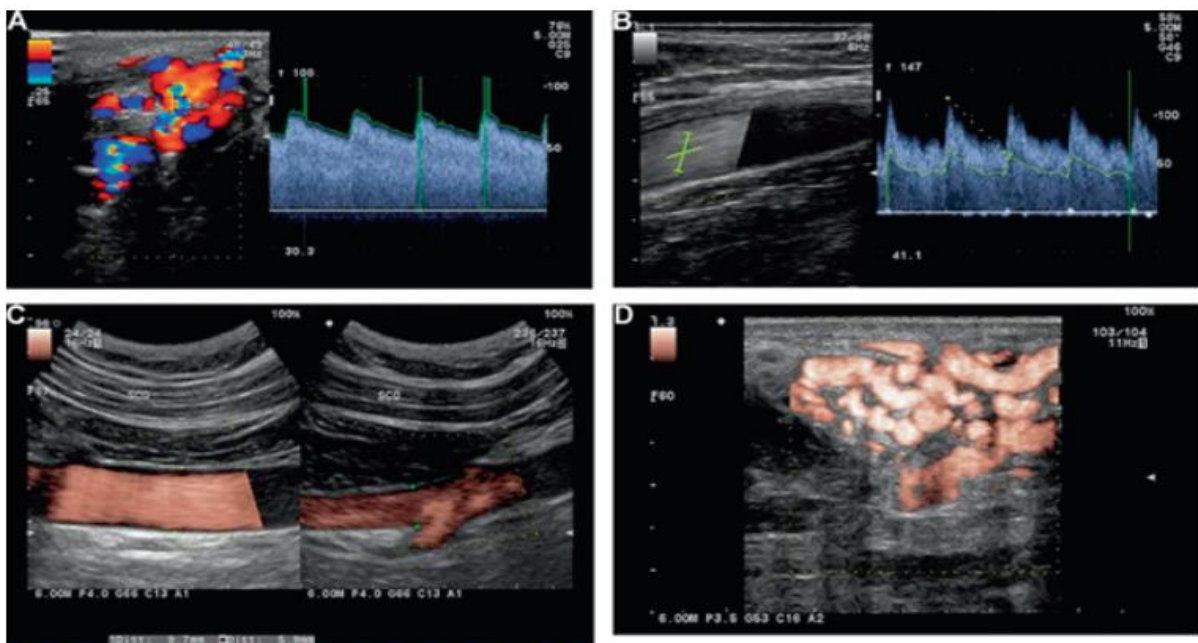


Figure 14 : Flux systolo-diastolique rapide à basse résistance (A) au sein de la MAV et (B) au sein de l'artère afférente. C. Différence de diamètre entre l'artère afférente [30]

IRM :

Elle identifie aussi des zones d'hémorragies ou de thrombose se manifestant par un hypersignal en pondération T1. La présence d'un signal graisseux au sein de la lésion, d'une atrophie musculaire et l'absence d'œdème péri lésionnel

éliminent le diagnostic différentiel de tumeur. A contrario, il est parfois possible de rectifier le diagnostic face à une lésion de type vasculaire en périphérie, mais solide en son centre qui doit faire discuter une biopsie chirurgicale. Une anesthésie générale est parfois nécessaire à son bon déroulement chez le jeune enfant. L'IRM est un complément souvent nécessaire à l'exploration échographique. En effet, l'IRM permet d'évaluer la morphologie de la MAV dans son ensemble et d'estimer son extension et son retentissement sur les plans profonds et les structures avoisinantes (envahissement musculaire, osseux, etc.). Les séquences dynamiques permettent de mettre en évidence la localisation précise du ou des shunts artérioveineux [26].

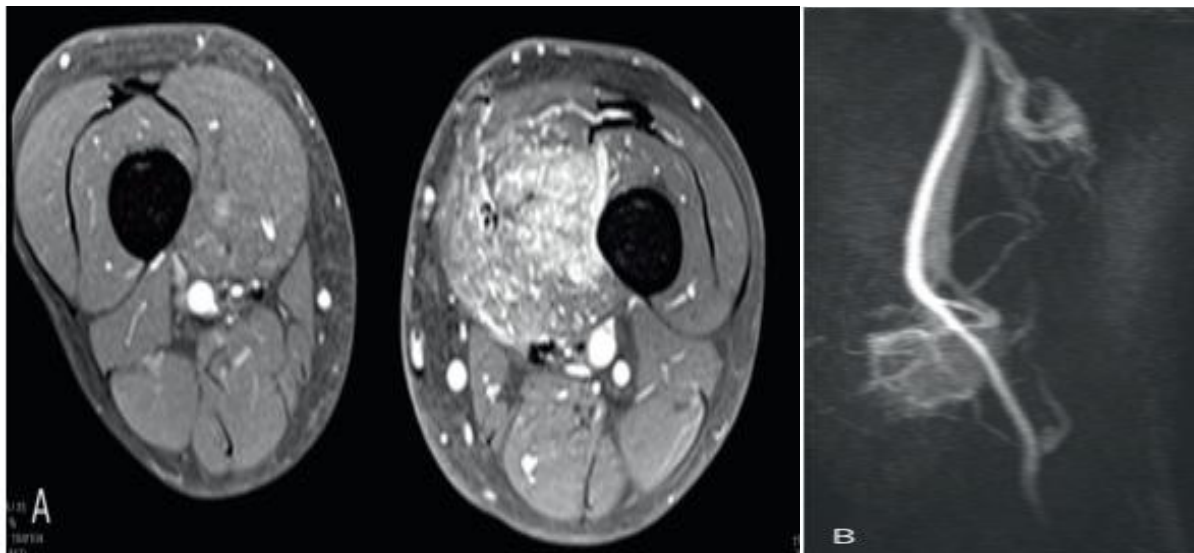


Figure 15 : MAV de la cuisse gauche

A. IRM T2, Coupes axiales des cuisses montrant une structure hypervascularisée intramusculaire de la cuisse G ;

B. Reconstruction angio-IRM de la cuisse G montrant le nidus alimenté par l'artère fémorale superficielle ; un rehaussement veineux précoce témoigne du shunt artérioveineux [31].

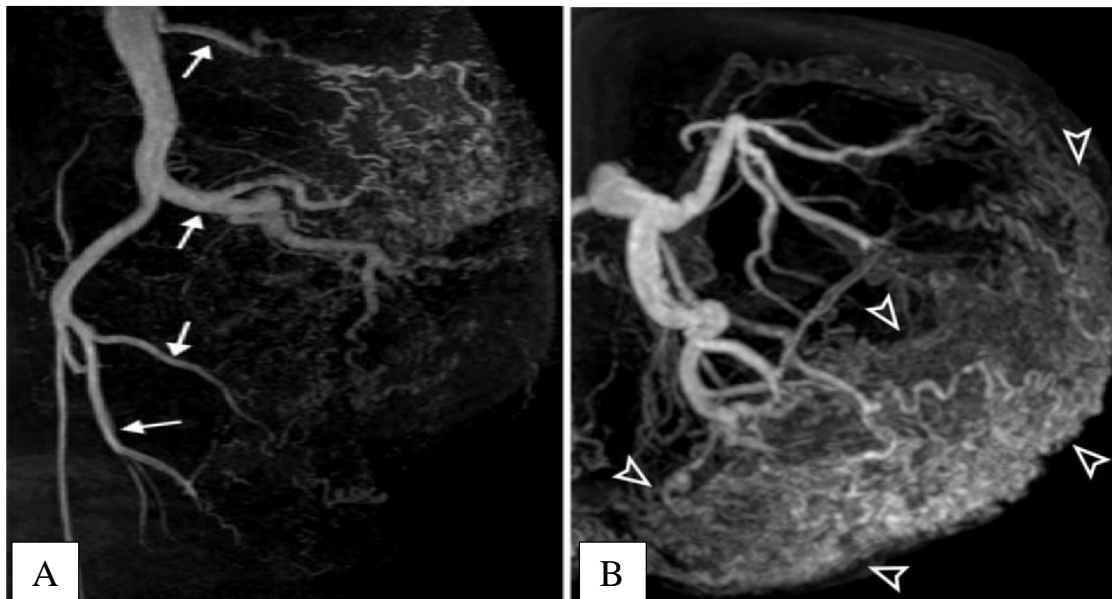


Figure 16 : Axial 3D MIP obtenu à la phase veineuse précoce (A) et à la phase tardive (B) montrant une MAV fémorale avec un nidus [32].

TDM :

Elle est réalisée avec injection du produit de contraste, visualise la malformation et est utile pour déterminer son extension squelettique ou viscérale. Il est intrinsèquement limité pour l'exploration des tissus mous et des débits sanguins.

Par ailleurs, son caractère ionisant est un frein à la répétition des examens nécessaires au suivi des enfants. Pour ces raisons, cet examen n'est actuellement pas à privilégier dans l'exploration des MAV [26].

Artériographie :

Elle était le plus souvent nécessaire à l'évaluation initiale de la maladie, les progrès de l'IRM évitent souvent la réalisation d'une artériographie à visée diagnostique. Elle est indispensable pour planifier un traitement agressif par embolisation ou chirurgie. La technique d'artériographie se fait par ponction artérielle percutanée, généralement en artère fémorale, avec l'insertion d'un cathéter. Elle doit comporter un cathétérisme sélectif des différentes branches artérielles [26].

Les signes radiologiques objectivables sont la dilatation des artères afférentes confluant au cœur du nidus, excluant les territoires adjacents, et la circulation très rapide avec retour veineux immédiat au temps artériel de l'artériographie.

Si cet examen reste indispensable lors d'un geste thérapeutique, il tend actuellement à être supplanté dans sa fonction d'exploration par l'angio-IRM qui caractérise de mieux en mieux les artères nourricières et les veines de drainage, mais avec une définition actuellement inférieure à une véritable angiographie par cathétérisme [26].

Echocardiographie :

Cet examen est systématique lors du diagnostic de MAV à haut débit. Il permet de rechercher un éventuel retentissement cardiaque qui représente une indication à une prise en charge interventionnelle [8].

a.7. Prise en charge thérapeutique

La prise en charge des MAV est problématique car le risque de décompensation de la malformation est majeur. Ainsi, une thérapeutique incomplète expose de façon quasi systématique à une récurrence, et souvent à une aggravation de la maladie [23].

C'est pourquoi, sauf cas exceptionnel, tout traitement invasif est habituellement proscrit au stade quiescent de la maladie. Cette abstention thérapeutique s'accompagne de conseils de prévention visant à diminuer le risque d'évolutivité [23].

Les mesures habituellement préconisées sont l'abstention des pratiques sportives ou professionnelles comportant un risque de traumatisme violent ou répété. Un suivi attentif, clinique et radiologique de la MAV est réalisé [23].

La décision thérapeutique est le plus souvent prise sur la base de critères cliniques, plutôt que sur le profil évolutif radiologique [23].

Ainsi on distingue deux types de traitement :

❖ **Traitement endovasculaire :**

Ce traitement est indiqué chez l'adulte car beaucoup de risque sont liées à des traumatismes, immaturité vasculaire [23].

Les principales indications sont : une majoration extrême des douleurs, l'apparition d'une ulcération, une MAV devenue hémorragique, ou une extension importante et rapide de la malformation. Une poussée évolutive peu importante, en revanche, par exemple secondaire à un traumatisme peut n'être que passagère et régresser en quelques mois. Elle n'est donc pas toujours une indication à un geste immédiat [23].

Il faut ainsi parfois savoir temporiser les choses dans ces cas difficiles, et organiser un suivi encore plus attentif avec réévaluations photographiques et Doppler [23].

❖ **Traitement conventionnel :**

Lorsqu'elle est décidée, l'intervention associe souvent un geste d'embolisation et une exérèse chirurgicale complète de la MAV, cela dépend de la localisation, plus elle est superficielle plus l'atteinte cutanée nécessite une exérèse [26].

La principale exception à cette règle est le cas exceptionnel du traitement symptomatique, d'un saignement par exemple, où un geste endovasculaire seul suffit [26].

L'embolisation réduit les saignements per-interventionnel, afin de préparer à une meilleure résection chirurgicale. Les ligatures ou embolisations proximales des artères afférentes sont inefficaces et dangereuses. Elles ferment, en effet, les voies d'accès à la malformation et majorent son réseau de collatérales. Plusieurs techniques d'embolisation se discutent [26].

La voie endovasculaire est toujours à privilégier mais elle est parfois limitée par l'impossibilité d'atteindre correctement la zone à emboliser. La ponction directe de la malformation, réalisée après repérage angiographique donne un abord plus

rapide et plus certain de la zone à traiter, mais comporte des risques d'extravasation ou de réaction à corps étranger au sein de la MAV [26].

De nombreux produits sclérosants sont utilisés. L'éthanol reste la molécule la plus efficace mais sa toxicité limite les doses injectables à 1 ml/kg de poids chez l'adulte, la dose maximale est moindre chez l'enfant (généralement moins de 0,5mL/kg chez le grand enfant). Les colles biologiques et les microparticules sont également fréquemment utilisées [26].

Lorsqu'elle est décidée, l'exérèse chirurgicale est radicale, de type carcinologique. Elle est parfois précédée de la mise en place d'expandeurs cutanés qui optimisent la reconstruction. La dissection prudente épargne autant que possible les retours veineux. La technique de chirurgie réparatrice est discutée au cas par cas [26].

b. Formes syndromiques :

Les MAV ne sont parfois qu'un élément d'une maladie sous-jacente et sont alors associées à des anomalies systémiques.

Plusieurs syndromes ont ainsi été identifiés. Leur reconnaissance précoce est une étape nécessaire car les anomalies ainsi associées conditionnent le pronostic et influent sur la thérapeutique [26].

b.1. Syndrome de Bonnet-Duchaume-Blanc (Wyburn-Mason)

Le syndrome de Bonnet-Duchaume-Blanc (BDB) a été rapporté pour la première fois par Bonnet et son équipe en 1937, puis repris en littérature de langue anglaise par Wyburn 6 ans plus tard [26].

Ce syndrome non héréditaire associe une atteinte mésencéphalique, une malformation rétinienne ipsilatérale et une MAV au stade quiescent, parfois inconstant, pouvant être localisé soit en territoire trijéminé, soit en position centro-faciale. Les signes cliniques neurologiques incluent : déficits neurologiques focalisés progressifs en fonction du territoire sur lequel se situe

la malformation, épilepsie, céphalées, et plus rarement, retard psychomoteur [26].

Ces symptômes traduisent une souffrance cérébrale par congestion veineuse ou par hémorragie. Des lésions maxillo-faciales peuvent exister à l'origine de déformations de la face, d'altérations de la croissance osseuse maxillo-faciale et pour les localisations intra-osseuses maxillo-mandibulaires des hémorragies buccales graves. Les symptômes visuels résultent des malformations artérioveineuses de la rétine et dépendent de la taille et de la localisation des malformations (rétine, nerf optique, chiasma) [26].

Ce syndrome est le résultat d'une anomalie de l'organogenèse. Le lien entre ces lésions de la même nature angio-architecturale, mais de localisation différente, s'explique par l'origine régionalisée des cellules des parois vasculaires de la région céphalique et leur migration. La malformation vasculaire rétinienne est mise en évidence par l'examen au fond d'œil [26].

L'IRM permet le diagnostic et la caractérisation de l'ensemble des lésions. L'artériographie cérébrale identifie les possibilités d'embolisation, particulièrement problématique dans cette localisation [26].

b.2. Syndrome de Parkes-Weber

Le syndrome de Parkes-Weber ou syndrome angio-ostéohypertrophique (AOH) est un syndrome congénital vasculaire osseux caractérisé par la présence d'une malformation artérioveineuse dans un membre qui affecte le métabolisme osseux en stimulant son élongation durant la période de croissance [26].

La surcroissance affecte un seul os (principalement le fémur ou le tibia) ou, dans certains cas, l'ensemble du membre. La différence de longueur du membre (DLM) devient évidente entre la petite enfance et l'adolescence. L'atteinte cutanée du syndrome de Parkes-Weber est une MAV, le plus souvent au stade de quiescence, mais d'autres manifestations telles qu'une dilatation des veines

superficielles, une atteinte lymphatique et un élargissement du membre sont fréquemment objectivés [26].

Bien que le syndrome de Parkes-Weber soit en général sporadique, une transmission autosomique dominante a été observée chez un petit nombre de familles. Le diagnostic repose sur l'examen clinique, les radiographies (préférentiellement en position debout pour évaluer la DLM et étudier toutes modifications de la structure osseuse), et les différentes techniques permettant de cartographier la malformation [26].

Le diagnostic différentiel inclut les dysplasies veineuses, le lymphoedème et les tumeurs osseuses. Durant la période de croissance dans l'enfance, le traitement de la MAV vise à corriger la DLM. Des procédures orthopédiques stoppent l'élongation osseuse durant la période de croissance ou corrigent la DLM chez l'adulte. Lorsqu'elle est décidée, l'épiphysiodèse est réalisée par la technique la moins invasive possible, le plus souvent par voie percutanée, au risque de voir s'aggraver la malformation. L'élongation du membre controlatéral par la technique d'Ilizarov est envisageable chez l'adulte [26].

b.3. Syndrome de malformation capillaire et artérioveineuse

Le syndrome de malformation capillaire et artérioveineuse est un syndrome héréditaire récemment décrit, associant une anomalie vasculaire à haut débit à une malformation capillaire [26].

Il est la conséquence de mutations du gène RASA1 codant pour une protéine de signalisation pour des récepteurs aux facteurs de croissance (p120-rasGAP), impliqués dans la prolifération, la migration et la survie des cellules endothéliales. La malformation artérioveineuse est localisée dans la peau, l'os, le muscle, ou le cerveau. La malformation capillaire est souvent caractérisée par un halo pale périphérique. Des formes frontières avec le syndrome de Parkes-Weber ont été décrites [26].

b.4. Syndrome de Cobb

Le syndrome de Cobb ou angiomatose cutanéoméningospinal, est un syndrome rare, non héréditaire, défini par l'association de malformations artérioveineuses cutanées et médullaires d'un même métamère ou segment rachidien. Il peut également exister une atteinte osseuse et/ou musculaire. La MAV est le plus souvent au stade quiescent. Il peut exceptionnellement être remplacé par des lésions de type angiokératome, angiolirome ou lymphangiome. Ce syndrome devient fréquemment symptomatique en début d'adolescence, souvent suite à l'apparition des premiers symptômes neurologiques, témoignant d'un phénomène de vol vasculaire, de compression nerveuse, d'hypertension veineuse ou d'hémorragie [26].

Ces manifestations neurologiques sont de gravité variable allant de troubles sensitifs et/ou moteurs transitoires à la quadriplégie spastique brutale. Elles sont également fonction du métamère touché. D'autres signes moins spécifiques sont évocateurs : céphalées, syndrome méningé ou troubles sphinctériens. L'atteinte neurologique faisant toute la gravité de ce syndrome, il est important de l'évoquer de façon précoce devant tout angiome métamérique pouvant témoigner de la malformation artérioveineuse spinale sous-jacente. L'évolution est imprévisible, les lésions pouvant rester longtemps asymptomatiques [26].

1.7. Diagnostics différentiels

Le diagnostic différentiel de ces malformations pose un véritable problème diagnostic avec des lésions vasculaires d'origine tumorale chez l'enfant [24].

1.7.1. Hémangiome infantile

C'est la tumeur la plus fréquente du nourrisson (10 %), avec une nette prédominance féminine surtout dans les formes graves (sex-ratio : 5 filles/1 garçon). Elle apparaît classiquement après quelques jours ou quelques semaines

de vie. Elle régresse dans 95 % des cas spontanément sans séquelles ; l'abstention thérapeutique est la règle [24].

On distingue trois types cliniques :

- la forme tubéreuse ou superficielle correspond à une tache rouge, saillante, à surface irrégulière et à bords nets communément appelée angiome « fraise » ;
- la forme sous-cutanée (touchant le derme profond) se présente sous la forme d'une tuméfaction de consistance ferme, élastique, chaude mais non battante soulevant une peau saine légèrement bleutée ou rosée ;

La forme mixte réunit les deux aspects : la partie tubéreuse se développe en premier et la partie profonde apparaît quelques mois plus tard, débordant la première d'un halo bleuté [24].

La forme superficielle régresse avant la forme sous-cutanée [26].

Le terme « immature » souligne le potentiel évolutif triphasique [24].

L'histoire naturelle est stéréotypée. Une phase de croissance rapide (en surface et volume) entre les deux premiers mois et le 8^e mois est suivie d'une période de stabilisation, puis d'une phase lente d'involution sur plusieurs mois voire plusieurs années (2 à 12 ans) [24].

Des séquelles persistent parfois : l'hémangiome cutané étendu peut laisser une cicatrice télangiectasique, l'hémangiome sous-cutané ou mixte une peau distendue et fripée [24].

Exceptionnellement, le pronostic fonctionnel ou vital est menacé. La surveillance est rapprochée durant la phase critique des trois premiers mois car rien ne permet de prévoir en période néonatale une forme grave [24].

1.7.2. Histologie

L'hémangiome correspond à une prolifération cellulaire endothéliale, masse cellulaire s'alimentant et se drainant par des néocanaux vasculaires. Les cellules endothéliales expriment certaines protéines telles que le GLUT1 (retrouvées également dans les cellules endothéliales placentaires) [24].

Elles ne sont pas présentes dans les malformations vasculaires ni dans les hémangiomes congénitaux [24].

1.7.3. Présentation clinique et complications

Le plus souvent unique, sa taille ne dépasse pas 3 cm. Quelle que soit la morphologie de l'hémangiome immature du nourrisson, il est observé en toutes localisations, mais préférentiellement en région cervico-faciale (60%) [23].

Certaines de ces localisations sont particulières comme l'hémangiome de la pointe du nez appelé « Cyrano » ou l'hémangiome labial « tapir » [23].

1.7.4. Hémangiomes péri-orificiels (péribuccal, palpébral, auriculaire, anogénital) :

L'hémangiome orbito-palpébral est responsable d'une amblyopie par réduction de la fente palpébrale, compression du globe oculaire ou infiltration du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs [24].

La localisation labiale entrave la succion et la prise de poids du nourrisson.

L'hémangiome du conduit auditif externe, obstructif, provoque des surinfections (otites externes et moyennes) [24].

De même, l'hémangiome de l'aile du nez provoque des surinfections loco-régionales [24].

L'hémangiome des régions ano-génitales s'ulcère au contact des couches et se nécrose volontiers [24].

L'hémangiome cervical présente parfois une extension vers la filière trachéo-laryngée dyspnéisante imposant un traitement en urgence [24].

Une complication classique de l'hémangiome à composante tubéreuse est la nécrose. D'origine iatrogène ou survenant spontanément, ces ulcérations sont très douloureuses, sources de surinfection et de saignement engageant parfois le pronostic vital. Elles laissent une cicatrice inesthétique [24].

1.7.5. Hémangiomes viscéraux :

Rares, ils ne sont pas à rechercher systématiquement devant une localisation superficielle car la grande majorité régressera comme les formes cutanées. Ils sont plus fréquents dans l'hémangiomatose cutanée miliaire diffuse [24].

La localisation hépatique volontiers volumineuse se manifeste par une hépatomégalie, des troubles hémodynamiques, voire une défaillance cardiaque [24].

1.7.6. Hémangiomes extensifs en surface ou en épaisseur :

Elles représentent un préjudice esthétique et fonctionnel important. L'insuffisance cardiaque est plus souvent observée dans ce groupe [24].

1.7.7. Syndromes particuliers :

Les hémangiomes segmentaires sont volontiers associés à des anomalies extracutanées [24].

Le syndrome PHACES regroupe des anomalies de la fosse postérieure intracrânienne (syndrome de Dandy-Walker), un hémangiome facial, des malformations artérielles encéphaliques, une coarctation aortique, des anomalies cardiaques congénitales, des anomalies oculaires et des anomalies sternales [24].

L'hémangiome uro-génital est une anomalie segmentaire de la région des langes (région lombosacrée, fessière ou périnéale) [24].

C'est le marqueur d'une dysraphie affectant à des degrés variables le rachis lombosacré, le cône médullaire terminal, les organes génito-urinaires et la région anale. Dénommé « PELVIS-SACRAL » syndrome, il est de diagnostic retardé ou difficile car la présentation clinique est inhabituelle : maculeuse, télangiectasique ou livédoïde [24].



Figure 17 : Hémangiome infantile de la joue gauche, forme mixte [2].

1.8. Autres tumeurs vasculaires infantiles

1.8.1. Hémangiomes congénitaux :

Ils sont exceptionnels et de présentation différente des hémangiomes infantiles. Ils sont pleinement développés in utero et ne grandissent pas après la naissance. Histologiquement différents des hémangiomes précédemment décrits, ils présentent en leur sein de larges veines et vaisseaux lymphatiques[24].

Leur localisation préférentielle affecte le scalp ou les membres à proximité d'une grosse articulation. Certains vont rapidement involuer sur 6 à 14 mois après la naissance et seront appelés RICH (rapidly involuting congenital hemangioma)

et d'autres seront non évolutifs, appelés NICH (hémangiomes congénitaux non involutifs) [24].

Le RICH peut être de présentation clinique inquiétante, très vascularisé, ressemblant à une tumeur maligne nécessitant une biopsie à visée diagnostique. Le NICH est cliniquement moins impressionnant, évoquant un hémangiome infantile en poussée [24].



Figure 18 : Hémangiome congénital de type rapidly involuting congenital hemangioma (RICH) très volumineux [24].

1.8.2. Hémangiomes en touffes :

Ils sont rares, le plus souvent acquis mais peuvent être congénitaux, et progressent lentement. Ils se manifestent par des plaques rouges ou une tumeur violacée et saillante [24].

Histologiquement, il s'agit d'une dispersion capillaire en petites touffes, entourée d'un vaisseau en croissant à lumière vide. Ces hémangiomes peuvent s'associer au syndrome de Kasabach Merritt avec alors une transformation pseudo-inflammatoire et l'apparition d'une thrombopénie par séquestration [24].

1.8.3. Hémangio-endothéliome kaposiforme

Cette tumeur vasculaire rare apparaît comme une infiltration nodulaire du tissu sous-cutané. Elle est très souvent associée au syndrome de Kasabach Merritt.

Elle est proche cliniquement de l'hémangiome en touffe (bien que les lésions élémentaires soient plus infiltrantes) et on les considère actuellement comme une seule et même entité [24].

Le syndrome de Kasabach Merritt ou « syndrome tumoral infantile ». Cette transformation rare pseudo-inflammatoire, associée à une thrombopénie majeure et à une coagulopathie de consommation, concernait indistinctement les hémangiomes infantiles classiques. Or les hémangiomes à risque n'expriment pas le marqueur du glut-1 et se rattachent donc aux tumeurs vasculaires de type hémangiomes en touffe ou hémangio-endothéliome kaposiforme [24].

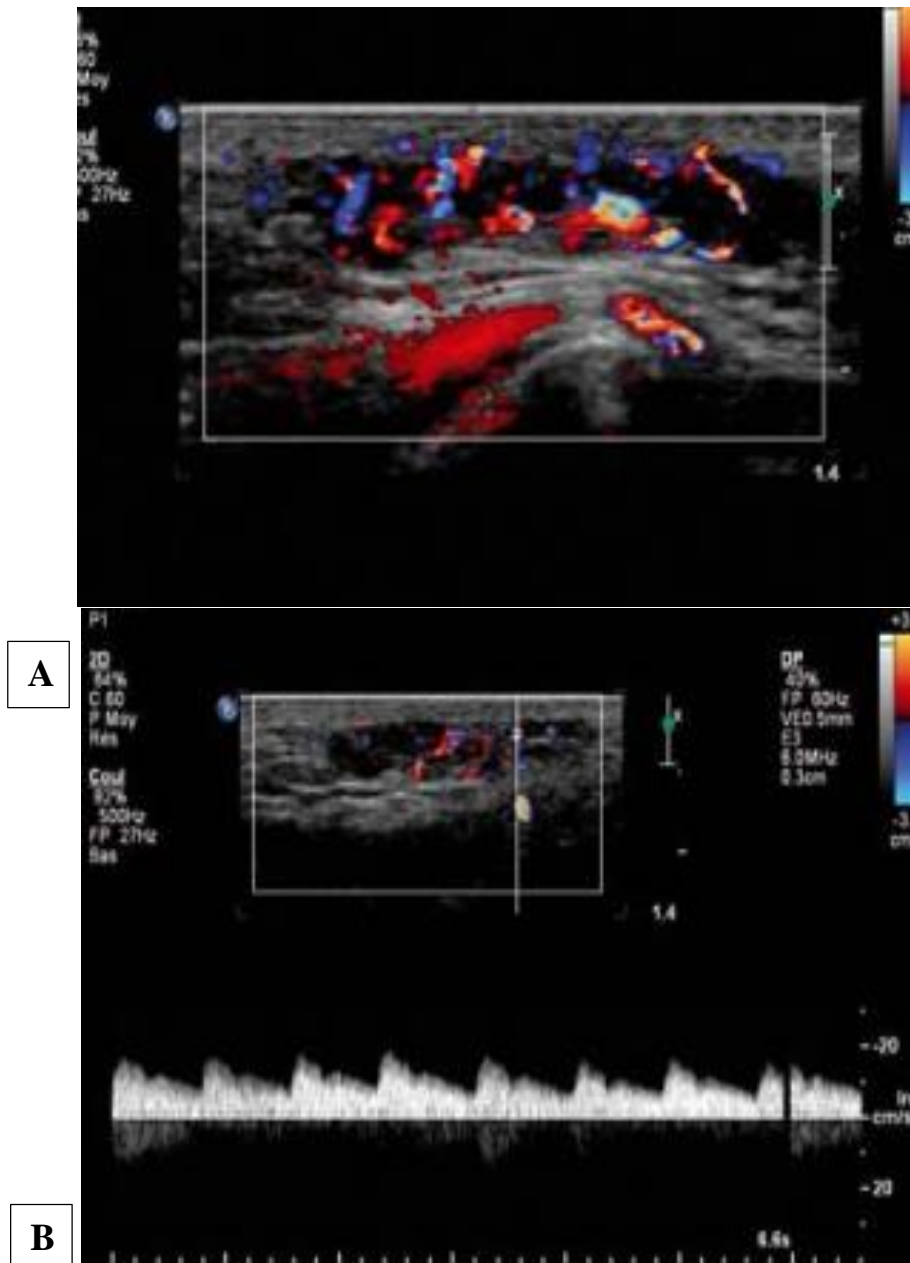


Figure 19 : Hémangiome infantile [24]

A) tuméfaction délimitée par l’hypervascularisation

B) Flux artériel de basse résistance avec indice de résistance proche 0.5.

2. NOTRE ÉTUDE

2.1. Type et période d'étude

Il s'agissait d'une étude descriptive réalisée en décembre 2022, d'un cas de malformation artérioveineuse diagnostiqué dans le service d'imagerie médicale, pris en charge par le service de la chirurgie thoracique et cardiovasculaire.

2.2. Cadre et lieu d'étude

Notre étude s'était réalisée au service d'imagerie médicale de l'hôpital du Mali. Cet hôpital est une structure hospitalière de de 3^{eme} référence érigée par la Loi N°010 du 20 Mai 2010. C'est un produit de la coopération sino-malienne inauguré en 2010 et a ouvert ses portes en septembre 2011. Selon la loi N° 10-010 du 20 Mai 2010 l'hôpital du Mali est établissement publique Hospitalier (EPH). Il est doté de la personnalité morale et de l'autonomie financière. Il a pour mission de participer à la mise en œuvre de la politique nationale de santé. A cet effet, il est chargé de :

- Assurer le diagnostic, le traitement des malades, des blessés, des femmes enceintes et des enfants ;
- Prendre en charge les urgences et les cas référés ;
- Participer à la formation initiale et assurer la formation continue des professionnels de la santé ;
- Conduire les travaux de recherche dans le domaine médical.

Il est situé sur la rive droite du fleuve Niger au quartier de Missabougou en commune VI du district de Bamako.

□ **Les infrastructures :**

Le service d'imagerie médicale est doté d'une salle d'accueil des patients ; trois salles de radiographies dont (01) une télécommandée et (02) deux os, poumons ; une salle numérique pour traitement d'image ; une salle de scanner ; une salle d'IRM ; une salle de mammographie ; une salle d'échographie ; une salle d'interprétation ; une salle de garde ; deux toilettes et quatre bureaux.

□ **Les personnels du service :**

Six médecins radiologues dont un chinois, un médecin échographiste (chinois), sept (07) assistants médicaux, une technicienne supérieure de santé, une (01) secrétaire et un manœuvre.



Figure 20 : Photographie de l'hôpital du Mali (vue de face)

2.3. Observation :

Un nouveau-né, de sexe féminin, âgé de 15 jours (né le 07 décembre 2022), premier enfant de la fratrie issu d'une grossesse à terme bien suivi par une sage-femme et d'un accouchement eutocique. A la naissance, elle pesait 3600 grammes. Elle n'avait aucun antécédent familial particulier. Ce nouveau-né nous avait été adressé (22 décembre 2022) par le service de la pédiatrie pour une échographie Doppler du coude droit, pour une masse congénitale du coude droit.

A l'examen clinique, l'inspection mettait en évidence une masse surélevée, bien définie, bleutée et érythémateuse par endroit au niveau de la face postéro-interne du coude droit. A la palpation, c'était une masse chaude, pulsatile avec des thrills. L'auscultation de cette tuméfaction, objectivait une perception de souffle. Il n'existait pas de saignement ni d'ulcération de la masse (figure 21).

Le bilan biologique était globalement normal.

Il n'y avait pas de malformation associée.

L'échodoppler réalisé à l'aide d'une sonde linéaire 12 MHz sur un échographe de marque GE LOGIQ7, mettant en évidence au sein de la masse périarticulaire du coude droit, des dilatations vasculaires mal limitées de multiples fistules artério-veineuses à flux rapide (figure 23).

Pour une meilleure caractérisation de cette masse, nous avons réalisé un angioscanner du membre supérieur droit (22 décembre 2022). Pour ce faire, nous avons utilisé un appareil de marque Siemens 16 barrettes avec une console d'acquisition et deux consoles de traitement de marque de syngovia.

Un protocole angioscanner a été réalisé avec une acquisition millimétrique, coupes axiales en filtre tissu mou. Après un passage sans injection du produit de contraste iodé à la recherche d'une éventuelle complication hémorragique ; une acquisition au temps artériel et veineuse après l'injection intra veineuse (IV) de 10ml d'iode 350mg (OMNIPAQUE) a été réalisée. Des reconstructions

coronales et sagittales en MPR, MIP et 3D pour une meilleure exposition des vaisseaux ont été réalisées. Le scanner avait objectivé avant injection du produit de contraste, une masse tissulaire (49UH) hétérogène hyperdense, homogène, bien définie du coude droit sans calcification ni hémorragies associées.

Après injection du produit de contraste (protocole angioscanner), on notait des dilatations vasculaires avec de multiples shunts artérioveineux sous cutanées à la face postéro-interne du coude réalisant une masse (nidus) mesurant 61x46mm. Cette masse était alimentée par l'artère brachiale droite (flèche fig. 24 A) avec une fistule artérioveineuse entre cette dernière et la veine basilique homolatérale en amont de la masse (flèche double tête fig. 24 A). Elle était drainée par la veine basilique homolatérale (flèche jaune fig.24B). La veine céphalique était légèrement dilatée sans fistule artérioveineuse (tête de flèche fig.24 B).

On notait des petites ramifications artérielles émanant de l'artère brachiale au niveau de l'avant-bras (figure 24 A).

L'évolution a été marquée par une complication à type de saignement actif (24 jours après, 15 janvier 2023), motivant une consultation aux urgences. Un bandage compressif avec un garrot pendant 15 minutes fut réalisé, qui a permis d'arrêter le saignement en jet. Après ablation du garrot, une dilatation vasculaire pulsatile d'environ 5/4cm avec une lésion ulcéro-nécrotique central fut constaté (figure 22). Pas d'anomalie cardio-pulmonaire. Le diagnostic d'une malformation artério-veineuse du coude droit stade III de Schöbinger a été retenu.

Une chirurgie à ciel ouvert a été réalisée par l'équipe de la chirurgie cardio-vasculaire et thoracique en compagnie d'un radiologue et d'un anesthésiste réanimateur (28 janvier 2023).

Après une anesthésie générale et des mesures d'asepsie rigoureuse, nous avons procédé à une incision de 05cm en amont de la tuméfaction sur la face interne

du bras droit, puis une dissection sous cutanée musculo-aponévrotique jusqu'à la mise à nue de l'artère brachiale et une 2^{ème} incision fusiforme emportant la plaie d'où saignait la fistule.

L'exploration retrouvait une fistule artérioveineuse brachio-basilique droite avec une veine basilique dilatée en amont et une multitude de veines sous cutanées, sous la tuméfaction (figure 25). Nous avons fait une suppression de la communication artérioveineuse avec du prolène 6/0 et une suppression de l'alimentation des veines sous cutanées développées au dépend l'artère par un fil au prolène 3/0, puis capitonnage de la cavité et une hémostase soignée. Après une fermeture en 2 plans sous cutané avec du vicryl 3/0 et cutané avec du fil à peau 2/0. L'incident rencontré au cours l'intervention était un saignement abondant environ 150cc, qui a été corrigé par la transfusion de 300ml de sang total. Nous n'avons pas eu d'accident ni de complication post-opératoire immédiate (figure 26).

L'examen histologique de la pièce opératoire avait objectivé un tissu conjonctif fibreux parsemé par des veinules et des artérioles parfois connectées et dilatées sans atypie. En surface, il s'agissait d'un tissu cutané régulier compatible avec une malformation artérioveineuse. Il n'y avait pas de cellule tumorale (figure 27).

Un contrôle angioscanner fut réalisé 07 mois après la chirurgie, mettant en évidence une récurrence de la malformation artérioveineuse drainée par la veine basilique et alimentée par des branches collatérales de l'artère brachiale (figure 28).



Figure 21 : Image de la masse du coude droit à J0 de la naissance (flèche).



Figure 22 : Image de l'ulcération de la masse du coude droit (flèche) après le saignement actif.

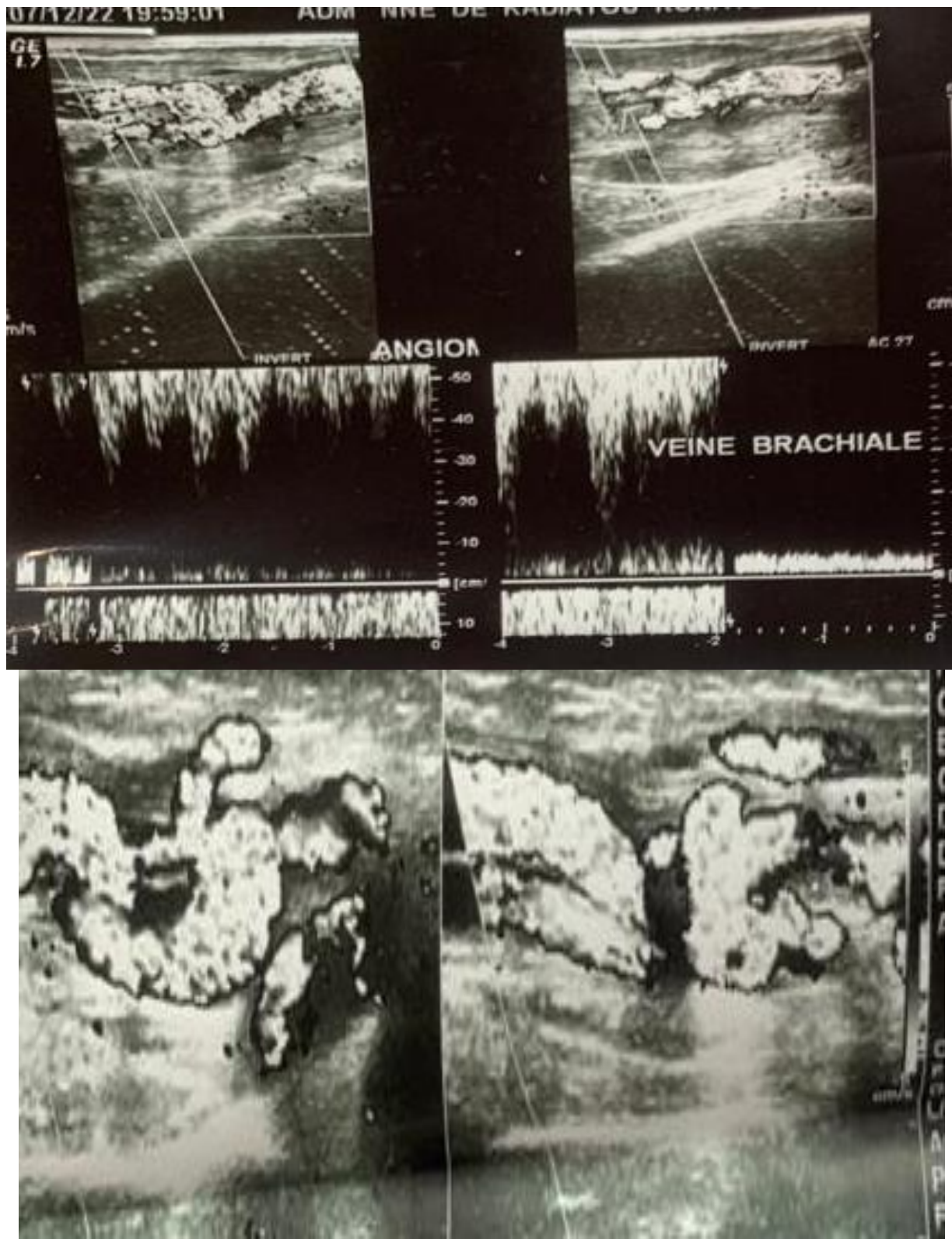


Figure 23 : Dilatations vasculaires avec codages diffus au doppler couleur et un flux artériel rapide

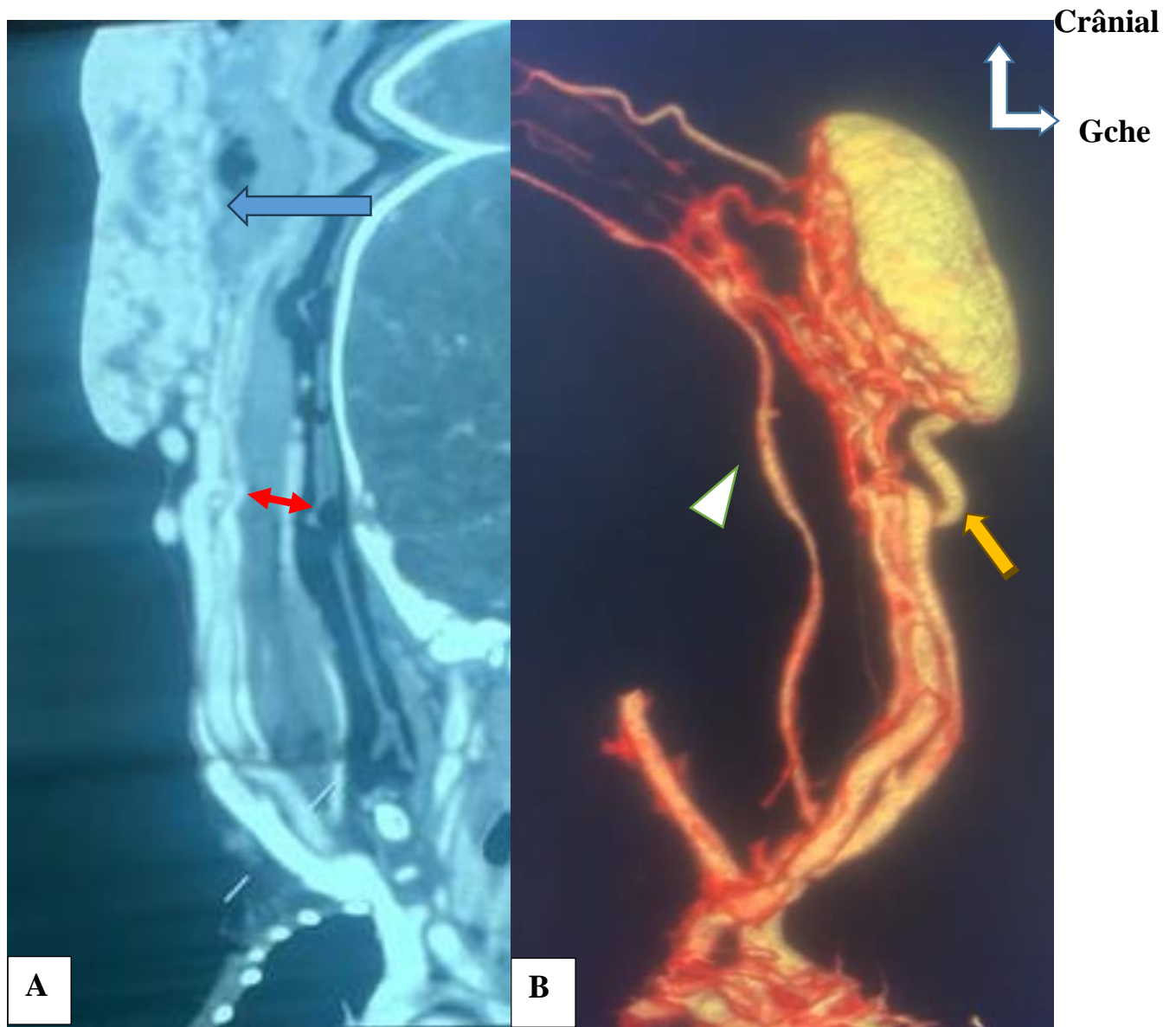


Figure 24 : Images Angio-TDM de la MAV du coude droit en reconstruction MIP coronale (A) et 3D (B) mettant évidence des dilatations vasculaires (flèche) avec shunts artérioveineux entre l'artère brachiale la veine basilique (tête de flèche).

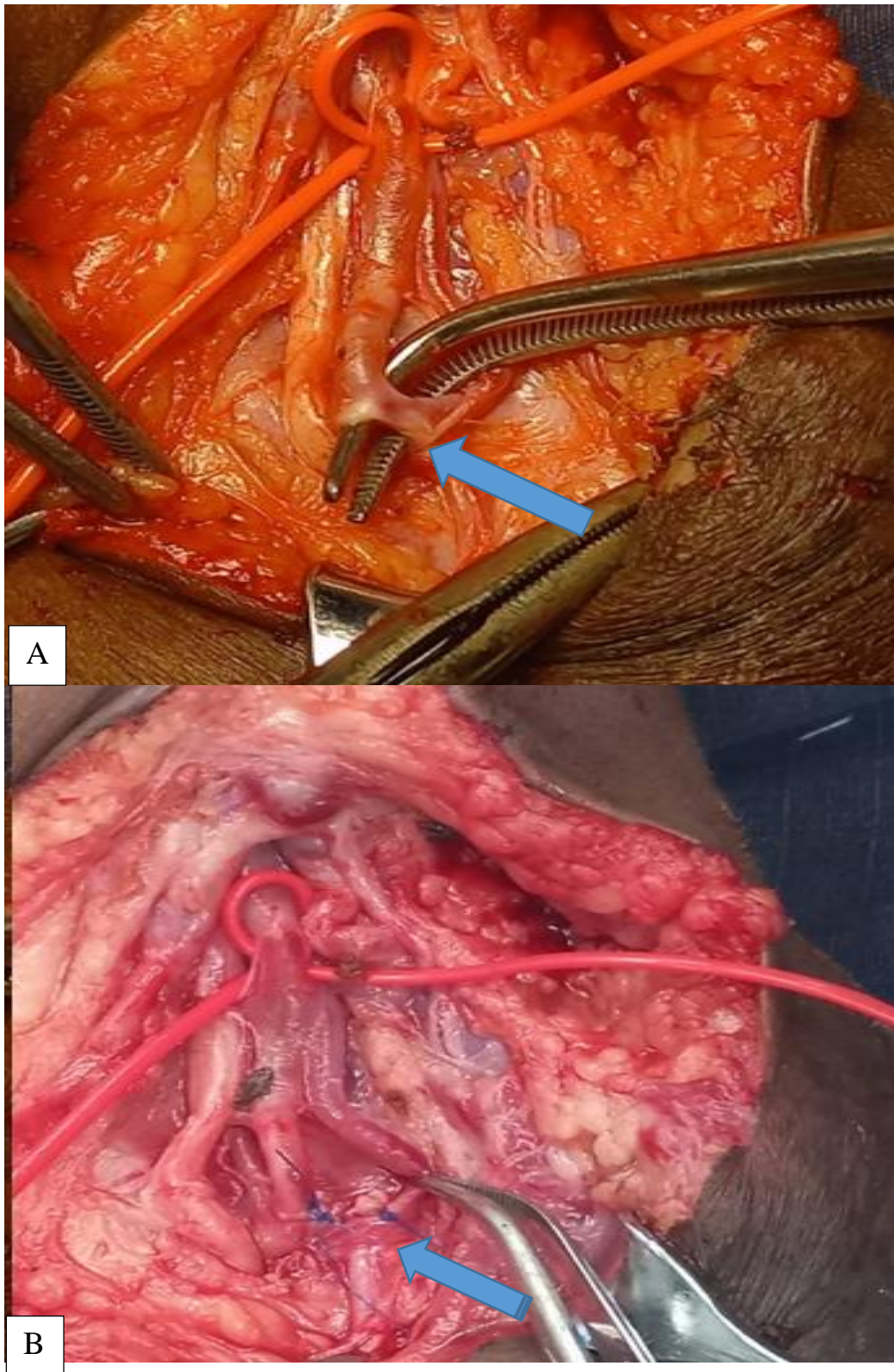


Figure 25 : photos de la chirurgie mettant en évidence une ccommunication entre artère brachiale et la veine basilique droites (A) et la surpression du shunt artérioveineux avec du prolène 6/0 (B).



Figure 26 : Photos du coude droit post-opératoire immédiat (A) et à distance (B).

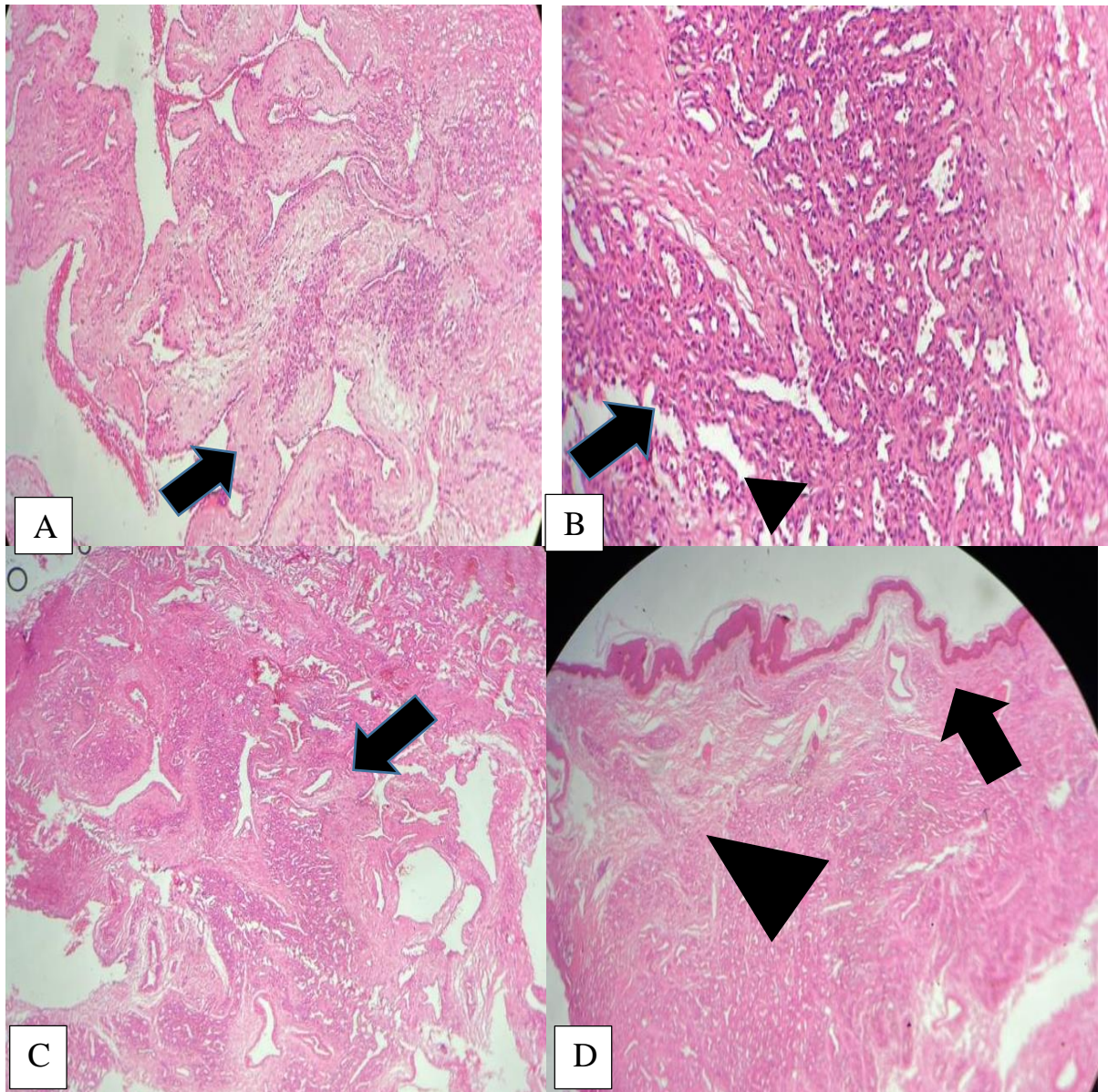


Figure 27 : Histologie de la pièce opératoire confirmant la MAV

A : Dilatations artérielles avec épaissement de leurs parois.

B : Multiplication des veinules (flèche) et cellule sans atypie (tête de flèche).

C : Connexions des artères et veines.

D : Tissu conjonctif fibreux (flèche) et tissus cutanés réguliers (tête de flèche)

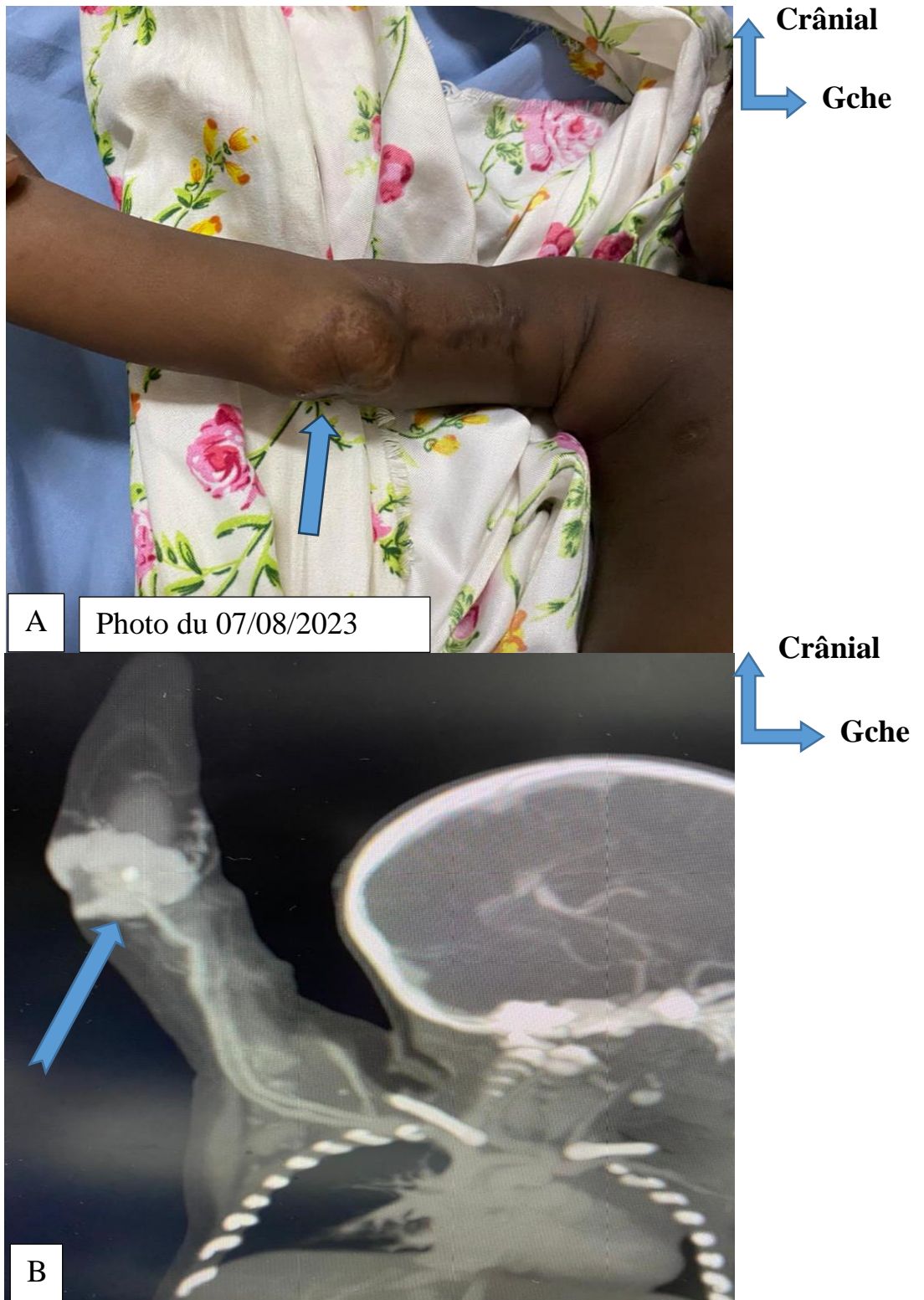


Figure 28 : Images du contrôle après 07 mois de la chirurgie montrant une tuméfaction molle érythémateuse du coude droit (A) et la persistance de la MAV du coude droit après chirurgie (B).

3. DISCUSSION

3.1. Limites et difficultés :

Au cours de cette étude, nous avons eu les difficultés suivantes :

- ✓ L'absence de plateau technique adéquat pour la prise en charge des anomalies vasculaires, en particulier de la radiologie interventionnelle pour les embolisations.
- ✓ Les pannes des appareils radiologiques (scanner et manque d'injecteur automatique) dans notre service. Compte tenu de cette dernière difficulté, notre étude a été retardée et nous étions dans l'obligation d'amener notre patiente dans une autre structure pour réaliser le scanner de contrôle. A noter que tous ces angioscanners ont été tous réalisés sans injecteur automatique, c'est-à-dire à l'aide d'une injection manuelle.

3.2. Fréquence :

La malformation artérioveineuse résulte d'une vasculogenèse embryonnaire et d'une angiogenèse déficiente entraînant une anomalie des communications entre les artères et les veines qui contournent le lit capillaire à haute résistance [8].

Les MAV représentent une forme rare de malformation vasculaire et leurs localisations extra-cérébrales et extra spinales sont rares (5-10 %) [2].

3.3. Age de découverte :

Les MAV se développent durant la vie fœtale, mais seulement 40-60 % d'entre elles vont être reconnues dès la naissance, et 30 % vont se révéler pendant l'enfance avec un pic à la puberté [10].

Les MAV sont des lésions congénitales qui grandissent avec l'enfant et ne disparaissent jamais spontanément même à l'âge adulte [10].

Dans la majorité des cas, elles sont diagnostiquées avant l'âge de 30 ans [9].

Dans notre étude, la malformation a été découverte à la naissance.

A Madagascar, F. Raherinantenaina, avait retrouvé en 2010, un cas de malformation artérioveineuse du coude stade II chez une femme de 27ans [8].

En France, Michel Wassef [27] avait retrouvé en 2011, un cas de malformation artérioveineuse de la lèvre inférieure gauche chez une femme de 29 ans, confirmé par l'histologie.

Burrows et al [33], ont rapporté un cas de traitement pharmacologique des malformations artérioveineuses diffuses du membre supérieur et de l'épaule droit chez un nourrisson de 08 mois.

En 2018, au Maroc, M. Bouayad et al [34] ont rapporté un cas d'association de malformation artérioveineuse superficielles, d'exostose bi-condylienne et un kyste synovial calcifié du coude, chez un jeune homme de 20 ans.

3.4. Sexe :

Les malformations artérioveineuses intéressent tous les territoires cutanés, sans prédominance de sexe. Notre cas concernait un sexe féminin.

3.5. Antécédents familiaux :

Nous n'avons pas trouvé d'antécédent familial dans notre cas. De toutes les malformations vasculaires, elles sont les plus imprévisibles et les plus dangereuses. Heureusement, elles sont rares et considérées comme très généralement sporadiques [3]. Cependant, quelques cas familiaux sont rapportés [12].

La pathogénie génétique relatant le développement de cette malformation est actuellement admise par certains auteurs. En effet, une mutation du gène *RASA-1* a été retrouvée dans des familles de patients présentant une association de

malformations capillaires multiples et de fistules ou malformations artérioveineuses ou des syndromes de Parkes Weber [12,13].

Dans la littérature, on retrouve des cas de MAV pulmonaire dans la télangiectasie hémorragique héréditaire (THH), ou maladie de Rendu-Osler Weber, touchant approximativement 10 à 20 individus sur 100 000. C'est une maladie autosomique dominante, caractérisée par la présence des malformations artérioveineuses cutanées, muqueuses et/ou viscérales multiples. Les malformations artérioveineuses pulmonaires (MAVP) comportent un risque de rupture, source d'hémoptysies ou d'hémothorax parfois mortels avec un taux de complication à 50% selon LACOMBE et al [35].

Le syndrome de Peutz-Jeghers (SPJ) est plus rare, sa prévalence varie entre 1 sur 25 000 et 1 sur 280 000. C'est une maladie héréditaire autosomique dominante qui est caractérisée par des polypes hamartomateux digestifs, une pigmentation mélanique muco-cutanée et un risque élevé de cancer. La plupart des MAVP sont héréditaires, avec un taux entre 80% et 95% chez les patients atteints de télangiectasie hémorragique héréditaire (THH). Priscila Jijón et al avaient rapporté un cas de Malformation artérioveineuse pulmonaire et syndrome de Peutz-Jeghers chez une fille de 09 ans. [36].

Un cas de malformation capillaire, malformation artérioveineuse de type 2 avait été diagnostiquée chez un garçon de 09 ans, qui s'était présenté avec de multiples télangiectasies apparues progressivement depuis la naissance, à la fois sur le visage et sur le dos des mains. Sur la base de cette présentation clinique, un diagnostic de syndrome de malformation capillaire-malformation artérioveineuse (MC-MAV) a été évoqué. Une angio-IRM cérébrale a été réalisée et s'est révélée normale. Les tests génétiques ont identifié une substitution faux-sens hétérozygote c.2512C>T, p. (Arg838Trp) dans l'exon 15 du gène EPHB4, confirmant le diagnostic de MC-MAV de type 2. Le syndrome de MC-MAV se caractérise par la présence de multiples malformations

capillaires cutanées et, dans certains cas, de malformations artérioveineuses associées.

Le syndrome MC-MAV de type 2 se transmet en tant que trouble autosomique dominant et est causé par des mutations de perte de fonction dans EPHB4, tandis que le syndrome MC-MAV de type 1 est provoqué par des mutations hétérozygotes de perte de fonction dans RASA1 [37].

3.6. Signes cliniques :

Au début de leur évolution, les MAVs peuvent se présenter sous forme d'une lésion élémentaire cutanée à débit faible voire normal [4].

L'évolution vers la phase active est secondaire à des facteurs déclenchants tels que l'infection, le traumatisme et les modifications hormonales [4] au cours de la grossesse [10].

Au terme de leur évolution, la formation de multiple micro fistules artérioveineuses ou nidus peut aboutir à une décompensation cardiaque [12].

L'histoire naturelle de ces lésions passe, par plusieurs stades qui ont été codifiés par Schöbinger en 1994 [8].

Le premier est un stade de dormance où la lésion est peu apparente et stable. Elle peut se manifester comme un épaissement tissulaire ou comme une macule rose ou rouge simulant une malformation capillaire (faux « angiome plan »). À ce stade, une augmentation de la température locale, un battement ou un thrill peuvent parfois être perçus, de même que des anomalies à l'échodoppler. Le stade II correspondant à notre observation se traduit par une augmentation de volume et une extension apparente à des tissus antérieurement « sains ». Augmentation de la température locale, battement, thrill et souffle deviennent facilement perceptibles [11].

Le stade III correspond à la phase des complications avec atrophie et ulcérations cutanées par détournement du flux sanguin ou vol vasculaire, douleurs,

saignements parfois mortels. Le stade IV correspond à des rares lésions volumineuses dont l'effet shunt conduit à une défaillance cardiaque.

Le diagnostic des MAVs est avant tout clinique.

Tableau 3 : Classification clinique des MAVs proposée par Schöbinger en 1994.

Stade	Description des différentes phases évolutives
I	Phase quiescente : tache rose ou bleutée, chaude, avec un shunt artérioveineux confirmé à l'échodoppler
II	Phase d'expansion : majoration de la lésion qui devient pulsatile, avec un thrill et un réseau veineux tendu et tortueux
III	Phase de destruction : stade II compliqué de lésions cutanées avec nécrose, infection, hémorragies et douleurs
IV	Phase de décompensation : stade III avec insuffisance cardiaque

Cliniquement, nous avons trouvé une masse molle bleutée non ulcérate au niveau du coude avec présence de thrill à la palpation mais non douloureuse. Ce qui est différent de celle rapportée par Tarik Abaaziz et al au CHU Hassan II de Fès [33], qui avaient objectivé un cas de malformation artérioveineuse fémorale géante évoluant depuis la naissance caractérisée par une augmentation progressive de taille et douloureuse de la masse [33].

3.7. Imagerie :

Un échodoppler est indispensable pour la confirmation du diagnostic en mettant en évidence un shunt artérioveineux à flux rapide.

La lésion est constituée d'un « nidus », pelotonné de vaisseaux anormaux alimenté et drainé par une ou plusieurs artères et veines dilatées du fait de l'augmentation du flux. Ce nidus fait communiquer, à plein canal des vaisseaux artériels et veineux avec un « retour veineux précoce » en artériographie [11].

L'IRM avec des séquences vasculaires permet de déterminer l'extension et le développement des vaisseaux nourriciers [38,39]. En absence d'imagerie spécialisée, le diagnostic différentiel des MAVs peut exister cliniquement avec une tumeur hypervasculaire, un angiome plan ou une malformation veineuse [11].

La MAVs doit en principe être différenciée de la simple fistule artérioveineuse qui fait communiquer une artère et une veine sans l'interposition d'un nidus. Elle est d'évolutivité très différente. En cas de doute, la certitude diagnostique sera apportée par l'évolution clinique de la malformation [11].

Dans notre cas, nous avons réalisé un échodoppler puis un angio-TDM des membres supérieurs, qui nous avaient permis d'obtenir des résultats satisfaisants. Certes l'IRM est l'examen de référence dans le diagnostic, nous dirons aussi que l'angio-TDM reste une alternative efficace en absence de l'IRM.

Ce résultat concorde avec la littérature, dans l'étude de Tarik Abaaziz et al au CHU Hassan II de Fès [40]. Un cas de malformation artérioveineuse fémorale géante avait été rapporté chez un patient de 20 ans. Un angioscanner réalisé avait objectivé la malformation artérioveineuse (MAV) avec retour veineux précoce. Une artériographie avait dévoilé une MAV du scarpa gauche alimentée par des branches de l'artère fémorale profonde, des branches de la fémorale superficielle, des branches de l'hypogastrique homolatérale et des branches de la fémorale commune. Une embolisation a été pratiquée par ponction rétrograde de l'artère fémorale commune controlatérale, avec réduction significative du volume de la malformation [40].

En France, Humeau-Heurtier et al [41], avaient rapporté en 2017, pour la première fois l'utilisation de l'ILS pour l'exploration reproductible d'une MAV du membre supérieur gauche chez un nourrisson de 07 mois.

L'ILS est une technologie d'imagerie microvasculaire non invasive qui permet une cartographie précise de lésions vasculaires comme des MAV débutantes au stade où elles peuvent cliniquement donner le change avec des angiomes plans. Sa facilité d'utilisation et l'absence de contact direct avec la peau permet de respecter les flux microvasculaires. Cet examen, parfaitement reproductible, permettait d'initier un suivi d'imagerie en parallèle de la clinique et d'espacer les IRM avec AG [41].

3.8. Traitement

Devant une MAVs confirmée, l'attitude thérapeutique dépend du stade clinique de la maladie lors de sa découverte et devra s'adapter tout au long de son évolution [18].

Classiquement, une MAVs de petite taille, quiescente (stade I de Schöbinger), ne doit pas être opérée ou réséquée de façon carcinologique [8].

La chirurgie est surtout réservée aux formes évolutives ou compliquées (stades II à IV). Ce geste chirurgical doit permettre l'éradication complète de la lésion. Sinon, l'exérèse incomplète est source de récurrence, parfois d'aggravation avec quelquefois mise en jeu du pronostic vital [8].

L'ablation complète de la lésion par embolisation et/ou chirurgie n'est souvent pas réalisable et une résection incomplète peut entraîner une aggravation des MAV [6]. Au fur et à mesure de leur développement, ces malformations vasculaires infiltrant les tissus environnants, altérant considérablement la qualité de vie des patients, et pouvant menacer le pronostic des patients dans les cas les plus graves. La malformation artérioveineuse pose un problème de diagnostic. Ceci serait dû probablement au problème nosologique dédié aux malformations vasculaires [8].

Dans notre cas, nous avons réalisé une chirurgie à ciel ouvert, qui s'était déroulé avec succès, mais un contrôle après 07 mois, notait une reconstitution de la malformation artérioveineuse sans autre signe de complication associée.

Janot et al, ont suivi 125 MAV superficielles périphériques, dont 68 patients ont été embolisés au moins une fois et 26 patients présentant une MAV de la face avaient été traités par voie endovasculaire. La présentation clinique est marquée par un important polymorphisme lésionnel. La prise en charge de ces patients doit prendre en compte l'atteinte cutanéomuqueuse de la lésion, le préjudice fonctionnel mais aussi esthétique potentiel. Le pronostic vital peut aussi être mis en jeu lors de complication hémorragique. La guérison totale est parfois possible alors que dans d'autres cas le traitement ne sera que symptomatique [42].

Gregor M. Dunham et al en 2016 à Washington [32], avaient retrouvés deux cas de malformations artérioveineuses superficielles Schobinger grade III, dont l'une chez une femme de 58 ans avec MAV utérine et l'autre chez une femme de 45 ans avec une MAV du coude qui ont été traités par l'embolisation.

Une étude a analysé 341 articles incluant le terme " hémangiome " dans le titre ou le résumé, et publiés dans PubMed en 2009, a conclu que le terme est improprement utilisé dans 71,3 % des publications. Et les patients dont les lésions sont mal étiquetées sont évidemment plus susceptibles de recevoir un traitement inadéquat (20,6 %), comparativement à ceux dont les lésions ont été diagnostiquées correctement suivant la terminologie d'ISSVA (0,0 % ; $P < 0,001$). Cette utilisation erronée du terme " hémangiome " est indépendante des disciplines, des auteurs puisque les erreurs sont présentes en pédiatrie (60,0 %), en médecine interne (61,4%), aux urgences (68,9 %) et en gynécologie obstétrique (70 %) ($P = 0,68$) [30].

3.9. Histologie

Histologiquement, une MAVs est constituée d'artères et de veines de structure reconnaissable, présentant en général un média d'épaisseur proportionnée à leur lumière. Ces différents vaisseaux, de forme généralement arrondie ou ovale, sont dispersés assez régulièrement dans le tissu hôte, souvent associés à une fibrose simulant ainsi une tumeur vasculaire [11].

Le derme et les tissus mous sous-jacents sont occupés par de très nombreux vaisseaux de taille moyenne, le plus souvent régulièrement arrondis, de structure intermédiaire, sans armature élastique individualisable. À cette composante importante de vaisseaux de taille moyenne est associée une prolifération capillaire, plus marquée entre les faisceaux musculaires de l'orbiculaire et dans certaines zones du derme. Cette composante capillaire est par endroit discrètement lobulée, mais forme le plus souvent des amas de contours irréguliers. Il existe, surtout en profondeur et latéralement, une importante sclérose collagène. On retrouve ailleurs, surtout dans le muscle, une discrète lipomatose. Quelques emboles sphériques sont retrouvés [27].

Nous avons réalisé l'histologie à la pièce opératoire, qui a mis en évidence des dilatations vasculaires avec fibrose des tissus conjonctifs environs sans signe de malignité. Ceci est conforme avec les données de la littérature.

CONCLUSION

Les malformations vasculaires superficielles sont relativement rares et souvent méconnues. Leur classification est indispensable pour éviter les errances diagnostiques et thérapeutiques.

L'angio-TDM bien qu'étant irradiante reste une approche efficace. L'échodoppler et l'angio-IRM constituent les examens idoines pour le diagnostic. La prise en charge est multidisciplinaire.

4. RECOMMANDATIONS

Nous recommandons aux autorités administratives de doter les services d'imageries médicales des matériaux nécessaires pour la radiologie interventionnelle et d'assurer la maintenance régulière des équipements radiologiques.

5. REFERENCES

1. Barreau G., Marmat F., Gariel V. et al., MAV intra cranienne, journal de radio, Diagnostic et intervention, 95.12 (2014) : 1161-1174.
2. Dahhouki S. Les malformations vasculaires : Étude prospective au sein du service de dermatologie de CHU de Fès ; Mem. Maroc (2020) :333.
3. Cappabianca S, Del Vecchio W, Giudice A and coll. vascular malformations of the tongue: MRI findings on three cases. Dentomaxillofac Radiol (2006), 35: 205-208.
4. Vanwijcka R, Dégardin-Capon N. Les malformations artérioveineuses : aspects cliniques et évolution. Ann Chir Plast Esthet (2006) ; 51 :440–6.
5. Massager N., Lonneville S., Mine B. et al. Résultats du traitement radiochirurgical Gamma Knife des malformations artérioveineuses cérébrales, Rev Med Brux. (2016), 37 : 18-25.
6. Gelbert F., Merland J., Vargas M. et al. Malformations vasculaires médullaires, Imagerie de la colonne vertébrale et de la moelle épinière. Masson (2017) ; 9 : 99.
7. Bataille, A. C., and Boon, L. M., Clinical aspects of capillary malformations, Ann Chir. Plast Esthet, (2006), 51(4-5): 347-56.
8. Raheirantenaina F., Rajaonanahary T.M.A., Rakotomena S.D. et al. Malformation artérioveineuse du membre supérieur gauche au stade II de Schöbinger: à propos d'une observation à Madagascar. Annales de Cardiologie et d'Angéiologie. Edition Masson, (2013) :183.
9. Söderman M, Andersson T, Karlsson B and al. Management of patients with brain arteriovenous malformations. Eur Journal Radiol. (2003); 46: 195-205
10. Odile Enjolras, Véronique Soupre. Classification des anomalies vasculaires superficielles. Arnold-Netter, 75012 Paris, France. Elsevier Masson SAS. Presse Med. (2010) ; 39 : 457–464.
11. Brevière G ; Degrugillier-Chopinnet C ; Bisdorff-Bresson A., Anomalies vasculaires superficielles. EMC – Cardiologie (2011), 6(1) : 1-21.
12. Das, Abanti, et al. « Anomalies vasculaires : nomenclature, classification et algorithmes d'imagerie. » Acta Radiologica 64.2 (2023) : 837-849.

13. Deklunder G., Dauzat M., Boivin V. et al, Exploration des vaisseaux du membre supérieur. Doppler et échotomographie. EMC-Radiologie, 1.6 (2004) : 632-646.
14. Moure C, Reynaert G, Lehmann P. et al. Classification des tumeurs vasculaires superficielles : fondement de la classification et intérêt clinique. Masson, Rev. Stomatol Chir Maxillofac. (2007); 108:201-209.
15. OUSI B. Journées Parisiennes du groupe laser de la société française de dermatologie. Paris 1-2 juin 2007. Traitement des angiomes plans de l'adulte par laser KTP (2007) ; 26 (16) : 34-38.
16. Organe de la société française de dermatologie et de l'association des dermatologues francophones. Angiome. Annale de Dermatologie et de vénéréologie (2005) ; 132 (10) :172-176
17. Enjolras, O. "Anomalies vasculaires superficielles : les « angiomes ». Encycl Med Chir." (2001) : 98-745.
18. Casanova D, Bardot J, Bartoli J-M et al. Traitement chirurgical des malformations artérioveineuses. Ann Chir. Plast. Esthet (2006) ; 51 :456–70.
19. Dubois J, Soulez G, Oliva VL, Berthiaume MJ, Lapierre C, Therasse E. Soft-tissue venous malformations in adult patients: imaging and therapeutic issues. Radiographics 21.6 (2001): 1519-1531.
20. Koeller KK, Alamo L, Adair CF, Smirniotopoulos JG. Congenital cystic masses of the neck: radiologic–pathologic correlation. Radiographics (1999); 19:121–46.
21. Enjolras, O. "Quoi de neuf dans les angiomes ? Tumeurs vasculaires infantiles1." Les Nouvelles dermatologiques 22.9 (2003) : 602-604.
22. Trop I, Dubois J, Guibaud L, et al. Soft-tissue venous malformations in pediatric and young adult patients: diagnosis with Doppler US. Radiology 212.3 (1999): 841-845.
23. T. MOSER, R. CHAPOT, C. JAHN et al. Imagerie des anomalies vasculaires des tissus mous : diagnostic et traitement, Masson, Paris, Feuilles de Radiologie 45.1 (2005) : 13-36.
24. Enjolras O. Angiomes et angiomatoses. Presse Med (2010) ; 39 :454-6

25. M. Barreau, A. Domp Martin. Les Malformations cutanées vasculaires non syndromiques. *Annales de dermatologie et de vénéréologie* (2014) 141, 56-67.
26. Michael Naouri, Gérard Lorette, Charlotte Barbier et al. Malformations artérioveineuses, mise au point ; *Masson SAS Presse Med.* (2010) ; 39 : 465–470.
27. Michel Wassef. Un cas de Malformation artérioveineuse de la lèvre. *Elsevier Masson, Annales de pathologie* (2011) 31, 292—296.
28. Theiler M, Walchli R, Weibel L: Vascular anomalies—a practical approach. *JDDG* (2013); 11: 397-405.
29. Seront E, Valérie D., Julien C. et al. Malformations vasculaires : un nouvel espoir grâce aux thérapies ciblées antitumorales. *Louvain médical* (2022), 141 : 261.
30. Hassanein A, Mulliken JB, Fishman S, Greene AK: Evaluation of Terminology for Vascular Anomalies in Current Literature. *Plast Reconstr Surg* (2011) ; 127 : 347-51.
31. Sara M.B, Helia R, Giorgio L et al. Malformations artérioveineuses : prise en charge complexe. *Rev Med Suisse* (2018) ; 14 : 2214-9.
32. Dunham G., Christopher R., Vaidya S., Finding the Nidus: Detection and Workup of Non–Central Nervous System Arteriovenous Malformations, *Radiographics* (2016); 36: 891–903.
33. Patricia E., Burrows John B., Mulliken, Steven J. et al, pharmacological treatment of a diffuse arteriovenous malformation of the upper extremity in a child, *The Journal of Craniofacial Surgery & Volume 20, Supplement 1* (2009): 567-602.
34. M. Bouayad, B. Lekehal, S. El Khaloufia et al. Arteriovenous malformation, a bi-condylar exostosis and calcified synovial cyst of the elbow: Association or coincidence? *Masson Journal de Traumatologie du Sport* 28 (2011) : 247–250.
35. Lacombe P., Lacout A., Marcy P.Y. et al. Diagnostic et traitement des malformations artério-veineuse pulmonaires dans la télangiectasie hémorragique héréditaire : revue générale. *Journal de Radiologie Diagnostique et Interventionnelle* (2013), 94 : 847-861.

36. Jijón, P., Marolleau, F., Shango-Lody La Ndjeka Pasu, P. et al. Malformation artério-veineuse pulmonaire et syndrome de Peutz-Jeghers: revue de la littérature et discussion de la mise au point, du suivi et du traitement. *Louvain médical* (2018), 137 : 370.
37. Cheumaga, Franck Aurelien Chouamou, et al. "Malformation artérioveineuse occipitale : à propos d' un cas." *PAMJ-Clinical Medicine* 4.5 (2020) : 2-3.
38. Mulliken JB, Glowaki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstruction Surg* (1982); 62: 412-22.
39. Barsky SH, Rosen S, Geer DE, Noe JM. The nature and evolution of port wine stains: a computer-assisted study. *J Invest Dermatol* (1980) ,74 :154–7.
40. Abaaziz, T, Jiber H, Bouarhroum, Abdellatif. Malformation artério-veineuse fémorale géante. *Sang Thrombose Vaisseaux* (2018), 30 : 43-44.
41. Humeau-Heurtier A, Martin I, Bazeries P, et al. Imagerie par laser speckle d' une malformation artério-veineuse chez un nourrisson. In : *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*. Elsevier Masson (2017) : 174-175.
42. Janot K., Herbreteau D., Maruani A. et al. Malformations artérioveineuses péribuccales : dangerosité et prise en charge. *Journal of Neuroradiology* (2018), 45 : 95-96.

Résumé :

Les malformations artérioveineuses (MAV) sont des lésions vasculaires à flux rapide, résultant d'une communication anormale entre le système artériel et veineux sans vascularisation du réseau capillaire normal. Les localisations périphériques sont rares (5 à 10 %) et reconnues à la naissance (40-60 %).

Objectif :

Déterminer l'apport l'Angio-TDM dans le diagnostic de la malformation artérioveineuse du nouveau-né.

Observation :

Il s'agissait d'un nouveau-né, sexe féminin, âgé de 15 jours, issu d'une grossesse normale à terme et d'un accouchement eutocique par la voie basse. Pas d'autre anomalie associée, ni d'antécédent familial particulier.

A la naissance, il présentait au niveau de la face postéro-interne du coude droit d'une masse cutanée surélevée, régulière, bleutée et érythémateuse avec des thrills pulsatiles à la palpation. Un échodoppler premier réalisé avait diagnostiqué une MAV. L'angio-TDM réalisée au temps artériel et veineux avec IV de 10ml d'omnipaque 350mg. Il avait objectivé des dilatations vasculaires avec communication artérioveineuses sous cutanées sur la face postéro-interne du coude droit, réalisant une masse (nidus) de 61x46mm. Cette masse était alimentée par l'artère brachiale droite avec une fistule artérioveineuse entre cette dernière et la veine basilique homolatérale en amont de la masse. Elle était drainée par la veine basilique homolatérale. La veine céphalique était légèrement dilatée sans fistule artérioveineuse. On notait des petites ramifications artérielles émanant de l'artère brachiale au niveau de l'avant-bras. Les lésions vasculaires ont été confirmées en per opératoire. Absence de complication post opératoire immédiate. Un contrôle après 07 mois mettait en évidence une récurrence de la MAV.

Conclusion :

Les malformations artérioveineuses périphériques sont rares chez le nouveau-né. L'angio-TDM bien qu'étant irradiante reste une approche efficace. L'échodoppler et l'IRM constituent les examens idoines pour le diagnostic.

MOTS CLES : Angioscanner, MAV du coude, Nouveau-né, Hôpital du Mali

Summary:

Arteriovenous malformations (AVMs) are fast-flowing vascular lesions, resulting from abnormal communication between the arterial and venous systems without vascularization of the normal capillary network. Peripheral locations are rare (5-10%) and recognized at birth (40-60%).

Objective: To determine the contribution of angio-CT in the diagnosis of arteriovenous malformation of newborn.

Observation:

The child was 15-day-old female newborn born with a normal full-term pregnancy and eutocic vaginal delivery. No other associated abnormalities, nor any particular family history.

At birth, she presented at the postero-internal surface of the right elbow heightening skin making a mass, regular, bluish and erythematous with pulsatile thrills on palpation. In the first a Doppler ultrasound performed had diagnosed AVM.

Angio-CT performed at arterial and venous times with injection of 10ml omnipaque 350mg. He had objectified vascular dilatations with subcutaneous arteriovenous communication on the postero-internal surface of the right elbow, achieving a mass (nidus) of 61x46mm. This mass was fed by the right brachial artery with an arteriovenous fistula between the latter and the homolateral basilica vein upstream of the mass. It was drained by the homolateral basilica vein. The cephalic vein was slightly dilated without arteriovenous fistula. There were small arterial ramifications emanating from the brachial artery in the forearm. Vascular lesions were confirmed intraoperatively. Absence of immediate postoperative complications.

After seven months, a control showed a recurrence of AVM.

Conclusion:

Peripheral arteriovenous malformations are rare in newborns.

CT angiography, although irradiating, remains an effective approach.

Doppler ultrasound and MRI are the appropriate tests for diagnosis.

KEY WORDS: CT angiography, elbow, AVM, Newborn, Hospital of Mali