



LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

MEMOIRE PRESENTE PAR :

DOCTEUR OUJDI SABRINA

Née le 08 /07/ 1992 A MOHAMMEDIA (MAROC)

POUR L'OBTENTION DU DIPLOME DE SPECIALITE EN MEDECINE

OPTION : DERMATOLOGIE

SOUS LA DIRECTION DE : PROFESSEUR HANANE BAYBAY

PROFESSEUR MERNISSI FATIMA ZAHRA

Session :Octobre 2023

PLAN

**LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES :
UNE SERIE DE 50 CAS**

PLAN	2
LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX	6
LISTE DES GRAPHIQUES	7
INTRODUCTION.....	8
OBJECTIFS	22
MATERIEL ET METHODES.....	24
I. Type d'étude	25
II. Lieu et date de l'étude	25
III. Critères d'inclusion	25
IV. Critères d'exclusion	25
V. Méthode de l'étude	25
VI. Saisie des données	29
VII. Analyse statistique	29
VIII. Considérations éthiques	29
RESULTATS DESCRIPTIFS	30
I. Caractéristiques des patients	31
1. Répartition selon le sexe	31
2. Répartition des patients selon l'âge	32
3. Répartition des patients selon l'origine géographique	33
4. Répartition des patients selon le niveau socio-économique et la couverture sociale	34
5. Répartition des patients selon le diagnostic initial	35
II. Caractéristiques de la malformation	36
1. Répartition des patients selon l'âge d'apparition de la malformation	36
2. Répartition de la malformation selon la localisation	37
3. Répartition de la malformation selon la topographie	38
4. Répartition selon les complications de la malformation	39
5. Les examens paracliniques	40
III. Prise en charge thérapeutique	40

**LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES :
UNE SERIE DE 50 CAS**

1. Le moyen thérapeutique adopté	40
2. Le traitement adjuvant	41
3. Amélioration du volume	41
4. Amélioration fonctionnelle	42
RESULTATS ANALITYQUES.....	43
I. Critères d'amélioration du volume	44
1. Par rapport au sexe	44
2. Par rapport à l'âge d'apparition	44
3. Par rapport à la localisation de la malformation	44
4. Par rapport à la modalité thérapeutique	44
5. Par rapport au traitement adjuvant	44
II. Critères d'amélioration fonctionnelle	45
1. Par rapport à la modalité thérapeutique	45
2. Par rapport au traitement adjuvant	45
DISCUSSION	53
I. Caractéristiques des patients	54
1. Répartition selon le sexe	54
2. Répartition des patients selon l'âge	54
II. Caractéristiques de la malformation	55
1. Répartition des patients selon l'âge d'apparition de la malformation	55
2. Répartition de la malformation selon la localisation	55
3. Répartition selon les complications de la malformation	55
4. Les examens paracliniques	56
III. La prise en charge thérapeutique	58
1. Moyen thérapeutique adopté	58
2. Traitement adjuvant	71
3. Amélioration du volume et fonctionnelle	73
POINTS FORTS, LIMITES ET PERSPECTIVES :.....	75
CONCLUSION	77

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES :
UNE SERIE DE 50 CAS

RESUME	80
ANNEXES	85
REFERENCES.....	91

LISTE DES FIGURES ET TABLEAUX

Tableau 1. Anomalies vasculaires selon la Société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (ISSVA)	9
Tableau 2. Répartition des résultats thérapeutiques selon la modalité thérapeutique	42
Tableau 3. Sommaire des différentes modalités thérapeutiques	71
Tableau 4. Niveaux de preuve attribués aux rapports inclus dans cette revue.....	71
Figure 1. Malformation capillaire du membre inférieur droit.....	12
Figure 2. Malformation veineuse de la fesse et membre inférieur droit.....	13
Figure 3. Malformation lymphatique de la langue.	14
Figure 4. la voie TEK/PI3K/AKT/mammalian target of rapamycin (mTOR)	15
Figure 5. Image de contention élastique d'une malformation veineuse	16
Figure 6. le principe de la sclérothérapie percutanée	17
Figure 7. Image de la mousse de Polidocanol injecté au sein de la malformation veineuse réalisé au service de radiologie interventionnelle (Professeur MAAROUFI, CHU Hassan II, Fès).....	28
Figure 8 . Malformation veineuse jugale avant traitement par sclérothérapie	45
Figure 9. Malformation veineuse jugale après traitement par sclérothérapie	46
Figure 10. malformation veineuse avant traitement par sclérothérapie	47
Figure 11. Malformation veineuse après traitement par sclérothérapie	48
Figure 12. Malformation veineuse avant traitement par laser Nd yag.....	49
Figure 13. Malformation veineuse après traitement par laser Nd yag.....	50
Figure 14. Malformation veineuse avant traitement par chirurgie	51
Figure 15. Malformation veineuse après traitement par chirurgie.	52
Figure 16. Nécrose cutanée après sclérothérapie	66
Figure 17. Cicatrisation de la nécrose après détersion et soins locaux.....	67

LISTE DES GRAPHIQUES

Graphique 1. Répartition des patients selon le sexe.....	31
Graphique 2. Répartition des patients selon le l'âge.....	32
Graphique 3. Répartition des patients selon l'origine géographique.....	33
Graphique 4. Répartition des patients selon la couverture sociale.	34
Graphique 5. Répartition des patients selon le diagnostic initial.....	35
Graphique 6. Répartition des patients selon l'âge d'apparition.....	36
Graphique 7. Répartition de la malformation selon la localisation	37
Graphique 8. Répartition de la malformation selon la topographie	38
Graphique 9. Répartition des complications dû a la malformation	39
Graphique 10. les moyens thérapeutiques adoptés	40
Graphique 11. amélioration du volume après traitement.....	42

INTRODUCTION

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

Les malformations vasculaires congénitales sont un groupe hétérogène de lésions susceptibles d'entraîner une morbidité importante chez les patients, en 2018 la société internationale d'étude des anomalies vasculaires avait différenciée entre les tumeurs et les malformations vasculaires, les tumeurs vasculaires dominées par les hémangiomes et qui sont des proliférations de cellules endothéliales et les malformations vasculaires qui sont des dysplasies des parois vasculaires hypo ou hyperplasique (tableau 1)¹⁻³.

Tableau 1. Anomalies vasculaires selon la Société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (ISSVA) (3)

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires	
	Simple	Combiné
Tumeurs vasculaires bénignes :	Malformations capillaires (C)	Défini comme deux ou plusieurs malformations vasculaires identifiées dans une lésion. Peut être composé de n'importe quelle combinaison : C, L, V, AV _{un}
Hémangiome infantile		
Hémangiome congénital :	Malformations lymphatiques (L)	
Rapidement involuant (RICHE) _{un}		
Non impliquant (NICH)	Malformations veineuses (V)	
Partiellement involuant (PICH)		
Angiome en touffe	Malformations artério-veineuses (AV) _{un}	
Hémangiome à cellules fusiformes		
Hémangiome épithélioïde	Fistule artério-veineuse _{un}	
Granulome pyogénique (alias hémangiome capillaire lobulaire)		
Autres	Des principaux navires nommés	Associé à d'autres anomalies
Tumeurs vasculaires localement agressives ou borderline :	Malformations « de type canal » ou « troncales »	Synd. Klippel-Trenaunay.
Hémangioendothéliome kaposiforme		Synd. Parkes Weber.
Hémangioendothéliome rétiforme		Synd. Servelle-Martorell.
PILA, tumeur de Dabska		Synd. Sturge-Weber.
Hémangioendothéliome composite		Membre CMhypertrophie des membres
Sarcome de Kaposi		Synd. Maffucci.
Autres		Macrocéphalie—CM
Tumeurs vasculaires malignes :		Microcéphalie—CM
Angiosarcome		GIROFLE synd.
Hémangioendothéliome épithélioïde		Proteus synd.
Autres		Bannayan-Riley-Ruvalcaba

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

Les principales malformations vasculaires auxquelles est confronté le dermatologue

dans sa pratique quotidienne sont les malformations capillaires (figure 1) ,veineuses (figure 2) et lymphatiques (figure 3) , ainsi les malformations veineuses constituent par ordre de fréquence la 2^{ème} malformation vasculaire la plus fréquente après les angiomes plans.

Le diagnostic des malformations veineuses (MV) est suspecté devant un aspect clinique évocateur et est confirmé par échographie doppler, l'imagerie par résonnance magnétique permet la visualisation de l'ensemble de la malformation. Les MV entraîne d'une part un préjudice esthétique pour les patients qui en souffrent en raison de l'asymétrie souvent présente dans les formes extensives et volumineuses ainsi que la tuméfaction et le gonflement , d'autres part , les malformations veineuses entraînent des douleurs et un retentissement fonctionnels surtout lorsqu'ils se localisent au niveau des membres, l'ensemble contribue à une altération de la qualité de vie et un retentissement sur la scolarité et la vie quotidienne, d'où l'intérêt d'un traitement adapté qui réduira le volume de la malformation tout en restaurant une fonction normale, il est donc important d'identifier les différents moyens thérapeutiques disponible pour le traitement des malformations veineuses cutanées ainsi que d'en évaluer l'efficacité.

Les malformations veineuses sont des masses de tissus mous résultant de la perturbation congénitale du développement veineux normal. Une communication inappropriée entre les canaux veineux aberrants crée ces lésions qui ont tendance à s'étendre par l'accumulation progressive de sang statique et la diminution de l'élasticité vasculaire. Les connexions des vaisseaux normaux aux malformations veineuses fournissent le sang qui est piégé dans le réseau de veines dysplasiques,

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

cela crée finalement une lésion composée de veines anormales aux limites mal définies qui infiltrent les tissus normaux. Au fil du temps, une dilatation lente des veines et une ectasie vasculaire progressive se produisent. Sans traitement, les malformations veineuses se développent continuellement, forme des thrombus, deviennent douloureuses et perturbent la fonction normale et l'esthétique.

Les malformations veineuses sont dû à des mutations sporadiques somatiques dans 2 gènes, à ce jour 60% des malformations veineuses présentent une mutation activatrice du gène TEK (TIE2) , qui code pour le récepteur tyrosine kinase TIE2 présent sur les cellules endothéliales et 20 % des malformations veineuses présentent une mutation du gène PIK3CA, ce qui entraîne une activation excessive de la phosphoinositol 3 kinase (PI3K). Ces 2 mutations induisent une activation excessive des cascades de signalisation intracellulaire et, surtout, de la voie PI3K/AKT/mammalian target of rapamycin (mTOR) (figure 4), entraînant une prolifération incontrôlée des cellules endothéliales et une perturbation de la couverture des péricytes^{2,4}.

Le traitement n'est pas codifié et dépend majoritairement du siège, de la taille, de la profondeur, de l'atteinte muqueuse et de la proximité aux structures vitales.



Figure 1. Malformation capillaire du membre inférieur droit.



Figure 2. Malformation veineuse de la fesse et membre inférieur droit.



Figure 3. Malformation lymphatique de la langue.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES :
UNE SERIE DE 50 CAS

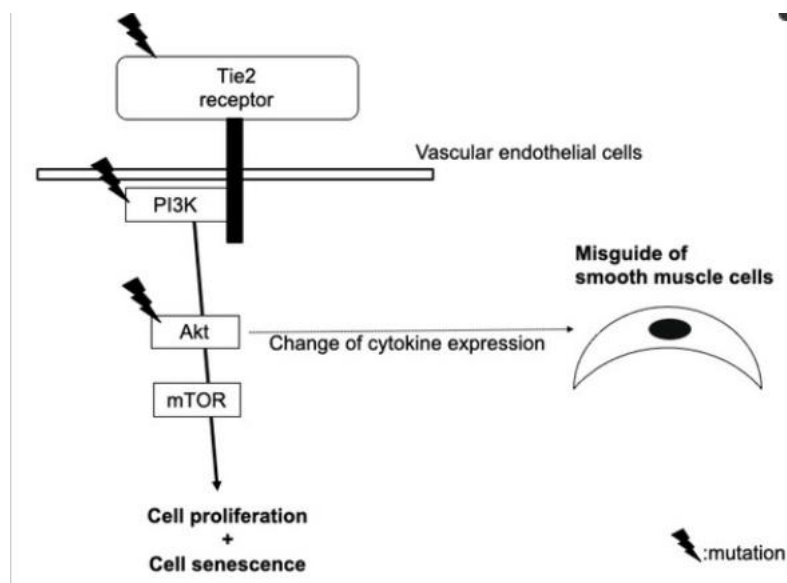


Figure 4. la voie TEK/PI3K/AKT/mammalian target of rapamycin (mTOR)²

Généralités sur les traitements :

Plusieurs modalités thérapeutiques sont disponibles pour le traitement des MV notamment le traitement symptomatique avec la contention (figure 5) et les anticoagulants, la Sclérothérapie : dans la sclérothérapie percutanée l'agent sclérosant est injecté directement au sein de la malformation entraînant des lésions endothéliales avec inflammation, thrombose, fibrose et éventuelle destruction de la lésion (figure 6)



Figure 5. Image de contention élastique d'une malformation veineuse

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES : UNE SERIE DE 50 CAS

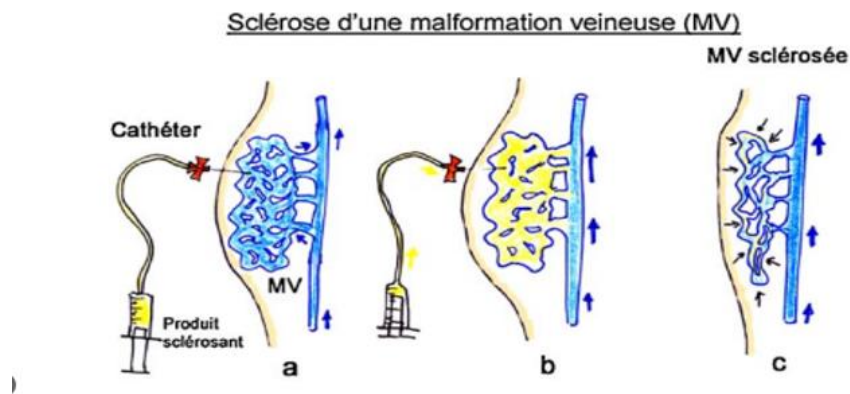


Figure 6. le principe de la sclérothérapie percutanée

La littérature soutient l'utilisation de nombreux agents sclérosants pour les VM, les plus largement rapportés étant les agents à base d'alcool, la mousse de tétradécylsulfate de sodium (STS) , l'oléate d'éthanolamine et la bléomycine.

Les sclérosants préférés des auteurs sont le STS et l'éthanol absolu (95 % et 98%), d'autres sclérosants comprennent le Polidocanol (Aetoxisclerol), la solution alcoolique de zéine (Ethibloc), le morrhuate de sodium ou l'oléate d'éthanolamine.

Le STS est le plus couramment utilisé et les auteurs mélangent 10 mL de STS à 3 % (la dose maximale est de 0,5 mL/kg) avec 2 mL d'huile éthiodée (éthiodol) et 10 mL (ou plus) d'air, le mélange est ensuite forcé à plusieurs reprises entre 2 seringues reliées à un robinet à 3 voies pour produire une solution moussante ce qui augmente l'efficacité de la sclérothérapie. L'éthanol est probablement plus toxique pour les MV que le STS, et il doit être utilisé avec précaution en raison des complications locales et systémiques potentielles. La dose d'éthanol ne doit pas dépasser 0,5 à 1 mL/kg (maximum 30 à 60 mL), étant donné que l'éthanol peut causer des lésions nerveuses, il faut éviter de l'utiliser à proximité de structures importantes (par exemple, le nerf facial) ⁵

Dans une revue systématique australienne publiée en 2016 à propos de 14 études de niveau IV, ont été rapporté le profil global d'efficacité et d'innocuité de la

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

sclérothérapie pour 761 patients atteints de MV, la sclérothérapie à l'éthanol était le sclérosant le plus populaire et le plus efficace pour les VM, avec des taux de réponse excellents ; défini par plus de 90 % de réduction de la taille des lésions ou l'incapacité à détecter cliniquement ou radiologiquement la malformation ; allant de 21 à 95 % mais les patients ayant reçu ce traitement ont connu une plus grande gamme de complications systémiques et locales comparés aux autres patients

des autres groupes, les complications notées ont été l'hypertension pulmonaire transitoire, l'embolie pulmonaire, la thrombose veineuse profonde, les lésions nerveuses, les lésions des tissus profonds et nécrose cutanée.⁶ La littérature manque actuellement d'essai contrôlé randomisé démontrant que la sclérothérapie à modalité unique est un traitement supérieur par rapport à d'autres modalités. Les preuves cliniques de niveaux III et IV soutiennent l'utilisation de la sclérothérapie pour les lésions chirurgicalement inaccessibles, comme adjuvant préopératoire pour réduire la morbidité chirurgicale globale, pour la gestion palliative des symptômes, et aussi comme modalité de traitement primaire pour le contrôle local, la sclérothérapie est poursuivie jusqu'à ce que les symptômes soient atténués ou qu'il n'y ait plus d'espaces vasculaires pour injecter ⁵

Chirurgie :

Comme pour les autres malformations vasculaires, la chirurgie des MV est généralement considérée comme la seule modalité de traitement ; en dehors des cas de récurrence ; offrant une possibilité de guérison totale. ⁷

En cas de MV asymptomatique la chirurgie est indiquée en cas de : MV de petite taille résécable en totalité ; MV bien délimitée ; MV fibrosée par une sclérothérapie préalable ; si la résection est incomplète le risque de récurrence ultérieure est important, la recherche permanente du bon plan de clivage est importante car le principe est de

faire une exérèse complète de la MV. Dans les MV cutanées elles relèvent de l'exérèse chirurgicale simple, elles sont souvent associées à une composante sous-cutanée. Seule l'exérèse des deux composantes en permet la guérison.

En revanche, si une MV devient symptomatique et gêne le patient, un traitement doit être proposé ; si la résection complète n'est pas possible, une réduction de sa taille permet, dans la majorité des cas, de diminuer l'importance et la fréquence des douleurs, voire de les éliminer, pour les MV mal définies, il est préférable d'effectuer avant l'exérèse chirurgicale une ou deux séances de sclérothérapie pour diminuer au maximum le risque de récurrence ⁸.

Semblable à ce qui a été fait pour les malformations lymphatiques, plusieurs auteurs ont cherché à sous-classer les MV pour identifier celles qui sont les plus appropriées pour la chirurgie ^{9,10} , Dans un essai clinique de niveau III, cas-témoin, de 69 patients atteints de VM de la tête et du cou, les chercheurs ont classé les lésions en fonction non seulement de la taille mais aussi de la phlébographie et ont ensuite créé un algorithme de gestion basé sur leurs découvertes et les résultats associés, neuf patients avec des VM petites (< 5 cm) et radiographiquement bien circonscrites ont été choisis pour la chirurgie primaire et tous ont été traités sans complication, dans l'algorithme, les autres lésions souvent choisies pour une intervention chirurgicale étaient les VM avec thrombose, troubles neurologiques ou symptômes compressifs, les lésions de grande taille (> 5 cm), à infiltration diffuse et moins accessibles chirurgicalement étaient associées à une plus grande morbidité et à des déficits fonctionnels, et nécessitaient l'utilisation de plusieurs modalités de traitement.¹¹

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

La littérature actuelle qui soutient la chirurgie pour le traitement des MV se présente principalement sous la forme d'essais cliniques cas témoins de niveau III ^{12,13} et niveau IV, et des séries de cas rétrospectives,^{14,15} sans aucun essai contrôlé randomisé comparant la prise en charge chirurgicale à d'autres modalités.

La majorité des nouvelles preuves qui traitent la prise en charge chirurgicale des VM le font en utilisant des approches multimodales, combinant la chirurgie avec d'autres options de traitement montrant la faveur de l'approche multimodalité par rapport à la modalité unique.

Laser :

Le traitement au laser cible un chromophore spécifique par le processus de photothermolyse sélective. Le transfert d'énergie provoque des lésions thermiques directes et, dans le cas de malformations veineuses, des lésions endothéliales ultérieures, ainsi qu'une occlusion et une fibrose des vaisseaux. Le laser Nd:YAG est le plus efficace pour ces lésions en raison de l'absorption préférentielle par la désoxyhémoglobine et l'oxyhémoglobine dans les grands canaux veineux à une profondeur de 7–8 mm dans la peau et les muqueuses ¹⁶, c'est aussi le laser le plus largement étudié, avec une longueur d'onde de 1 064 nm, il a une affinité pour la vascularisation veineuse, ce qui le rend efficace pour les VM.

L'efficacité de la thérapie au laser Nd:YAG et au dioxyde de carbone dans la prise en charge des VM est étayée par plusieurs études cas témoins de niveau III ^{12,13} et plusieurs séries de cas de niveau IV ^{17,18}

Inhibiteurs de mTOR :

La voie PI3K/AKT/mTOR est une voie de signalisation intracellulaire jouant un rôle majeur dans la régulation de l'apoptose, de la croissance et du cycle cellulaires. Cette voie est très souvent dérégulée dans les cancers et les malformations vasculaires

à flux lent, et constitue donc une cible intéressante en thérapeutique . La rapamycine (Sirolimus ®) est un inhibiteur de mTOR initialement développé pour ses propriétés immunosuppressives et utilisé dans le traitement anti rejet après greffe d'organe. Plusieurs analogues de la rapamycine ont ensuite été développés, à savoir le temsirolimus (Torisel ®), l'everolimus (Afinitor ®), et le deforolimus, qui ont montré des résultats prometteurs lors des études précliniques sur des lignées cellulaires de différents cancers ¹⁹.

La voie PI3K/AKT/mTOR est la principale voie de signalisation altérée dans les malformations veineuses, par conséquent les inhibiteurs mTOR constitue une modalité thérapeutique très intéressante dans la prise en charge de ces malformations vasculaires à flux lents comme cela a été démontré dans certaines études ^{20,21} , le principal inconvénient de ces traitements reste le coût et la disponibilité.

OBJECTIFS

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES :
UNE SERIE DE 50 CAS

Objectif principal :

Evaluer l'efficacité des traitements des malformations veineuses cutanées
notamment la sclérothérapie.

MATERIEL ET METHODES

I. Type d'étude :

Notre travail est une étude prospective, descriptive et analytique, réalisée au service de dermatologie du Centre Hospitalier Universitaire HASSAN II de FES.

II. Lieu et date de l'étude :

Ce travail s'est étendu sur une période de 3 ans de Septembre 2019 à Septembre 2022 incluant les patients avec un recul suffisant pour évaluer la réponse thérapeutique.

Le recrutement des patients a été réalisé via la consultation du service de dermatologie et de radiologie du CHU HASSAN II de Fès.

III. Critères d'inclusion :

Tout patient suivi au service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès ayant une malformation veineuse cutanée confirmée.

IV. Critères d'exclusion :

Les patients présentant une malformation veineuse cutanée qui ont abandonné avant 2 séances de traitement.

V. Méthode de l'étude :

Nous avons recruté les patients qui présentaient des malformations veineuses cutanées ayant consultés dans le service de dermatologie et de radiologie du CHU de Fès ; les patients ont été évalué au service de dermatologie initialement devant la suspicion de malformation veineuse puis les patients ont bénéficié au service de radiologie d'examens complémentaires, les données suivantes ont été recueillies auprès de tous les patients à l'aide d'une fiche d'exploitation (Annexe 1) contenant : l'âge , le sexe, l'origine géographique, le niveau socioéconomique, la couverture

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

sociale, le diagnostic initial, l'âge d'apparition de la malformation , la localisation de la malformation , la topographie cutanée et/ou sous cutanée , les complications ,la réalisation d'une échographie doppler ,d'un scanner et d'une imagerie par résonnance magnétique, la nécessité d'une biopsie pour poser le diagnostic, le moyen thérapeutique adopté :laser seul , sclérothérapie seule , l'association laser et sclérothérapie , la chirurgie seule ou un traitement symptomatique seule , les traitements adjuvants adoptés a type de contention et d'antiagrégant plaquettaire.

Le diagnostic de malformation veineuse cutanée a été retenu sur des critères cliniques et sur l'imagerie : échographie doppler et imagerie par résonnance magnétique afin de mieux caractériser l'étendue et la topographie de la malformation, le traitement était en fonction de la topographie de la malformation ainsi que de l'extension en surface et en profondeur. Les patients traités par sclérothérapie ont bénéficié d'une hospitalisation courte au service de dermatologie où un bilan biologique a type de D-dimère et le bilan pré anesthésique ont été réalisé ,les patients ont reçu une dose d'héparine de bas poids moléculaire à dose préventive la veille de la sclérothérapie et le geste s'est déroulé sous sédation au service de radiologie interventionnelle du CHU de Fès après injection de Méthylprednisolone , la concentration de Aetoxisclerol utilisée était de 2 à 3% et le nombre d'ampoule variait en fonction du volume et de la topographie de la MV sans dépasser 6 ampoules, nous avons opté dans notre série pour la sclérothérapie à la mousse de Polidocanol (figure 7), la mousse permet un meilleur contact du produit avec l'endothélium, après la fin du geste de sclérothérapie ; le service de dermatologie assurait les soins post sclérothérapie notamment par l'application locale de vessie de glace et d'acide fucidique topique , pour les patients qui avaient un taux de D-dimère plus de 5 fois la normale, ils ont été mis sous anticoagulation préventive pendant 3 semaines après

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

le geste et pour les patients qui avaient des malformations veineuses localisées au niveau des membres inférieurs ils ont été mis sous antiagrégant plaquettaire avec contention élastique selon un protocole bien établi (Annexe 2) .

La réponse aux différentes modalités thérapeutiques a été évaluée après une moyenne de 5 séances et a été quantifiée à l'aide du système de notation des résultats suivant:

1: amélioration partielle: réduction de la taille inférieure à 50% par rapport à la taille initiale ; 2 : amélioration significative :réduction de la taille supérieure à 50% par rapport à la taille initiale ; 3: résolution complète des symptômes.

L'amélioration fonctionnelles a été analysé chez les patients qui avaient une gêne fonctionnelles initiales et a été évalué à la fin du traitement.



Figure 7. Image de la mousse de Polidocanol injecté au sein de la malformation veineuse réalisé au service de radiologie interventionnelle (Professeur MAAROUFI, CHU Hassan II, Fès)

VI. Saisie des données :

La saisie des données recueillies sur des fiches d'exploitation (Annexe 1), préalablement imprimées, a été effectuée sur Excel (Annexe 3).

VII. Analyse statistique :

L'analyse statistique a été effectuée au service d'épidémiologie, recherche clinique et santé communautaire, à l'aide du logiciel SPSS version 20.

Dans une première étape, nous avons réalisé des statistiques descriptives. Les variables qualitatives étaient décrites en termes de proportions et les variables quantitatives étaient décrites en termes de moyennes et écart-types.

Dans une seconde étape, nous avons comparé les différents moyens thérapeutiques et leur efficacité en utilisant le test de Khi-carré.

VIII. Considérations éthiques :

Tous les patients étaient informés au début de l'étude de l'objectif et du déroulement de l'étude, et aussi de leur droit de refuser la participation ou de se retirer après s'ils le souhaitent. Le recueil des données était anonyme et confidentiel. La saisie et la gestion des données étaient également anonymes et confidentielles, seuls les investigateurs de l'étude avaient accès aux questionnaires et aux données informatisées.

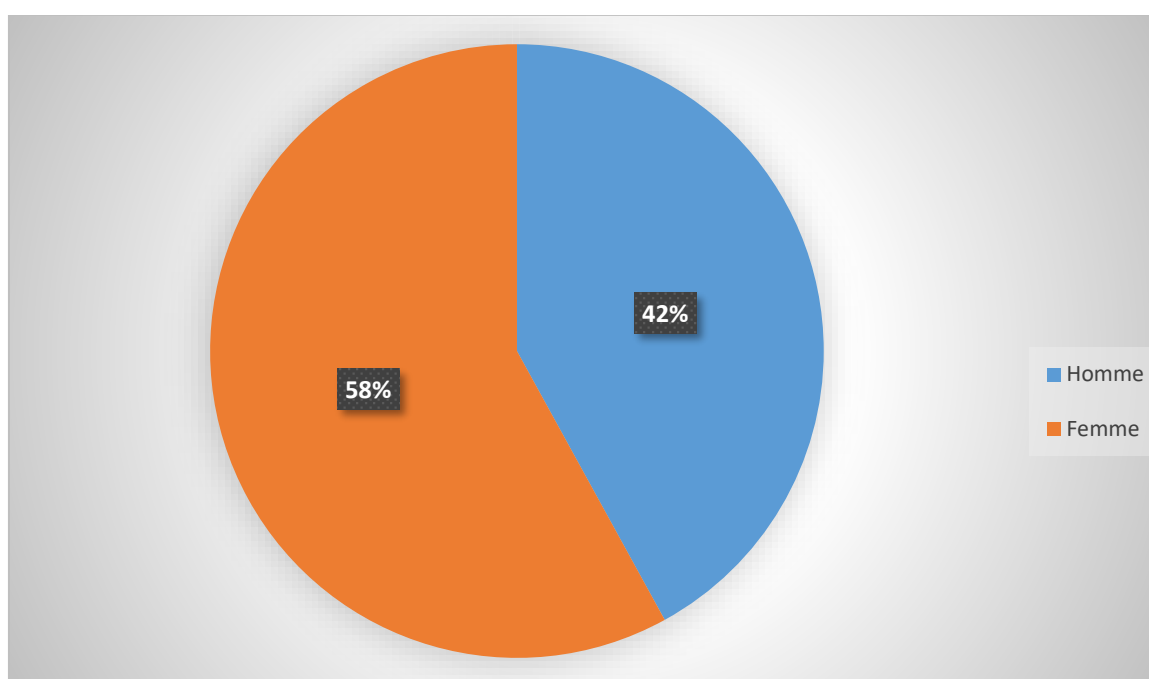
RESULTATS DESCRIPTIFS

I. Caractéristiques des patients :

Nous avons colligé 50 patients ayant une malformation veineuse cutanée confirmée sur le plan clinique et imagerie.

1. Répartition selon le sexe :

Le sex-ratio H/F dans notre échantillon était de 0,72, avec une prédominance féminine, soit 58% de cas.

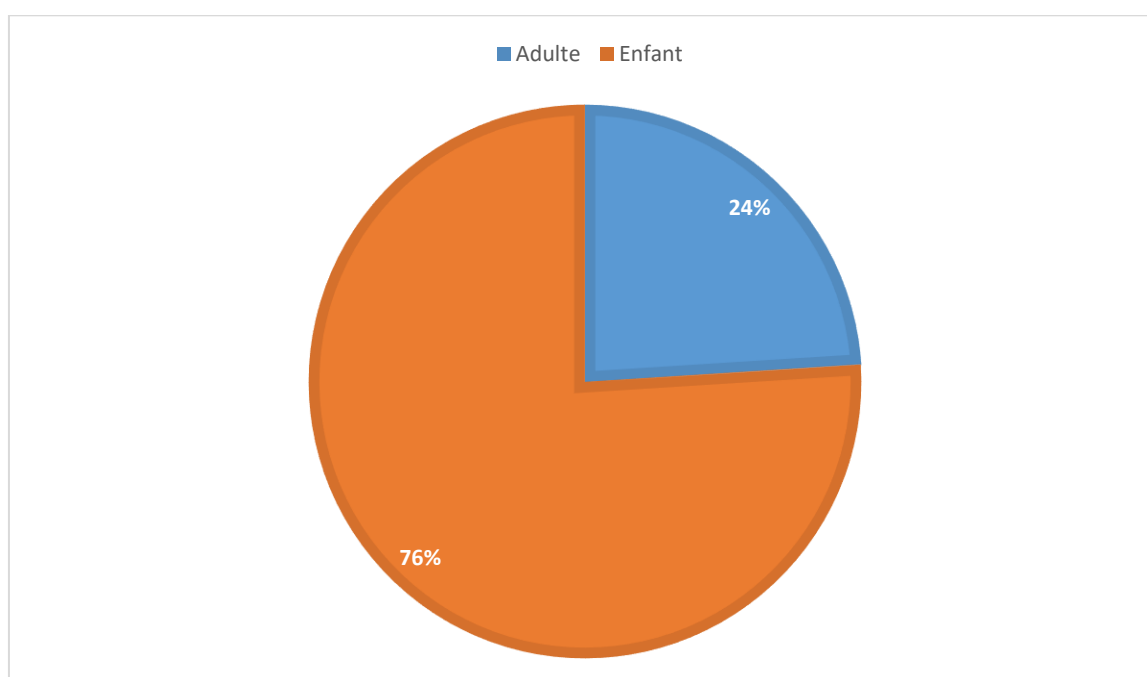


Graphique 1. Répartition des patients selon le sexe

2. Répartition des patients selon l'âge :

L'âge moyen de nos patients présentant une malformation veineuse cutanée et répondant à nos critères d'inclusion, était de 12,36 ans, avec des extrêmes qui se situaient entre 2 et 45 ans et un écart-type de 10,47.

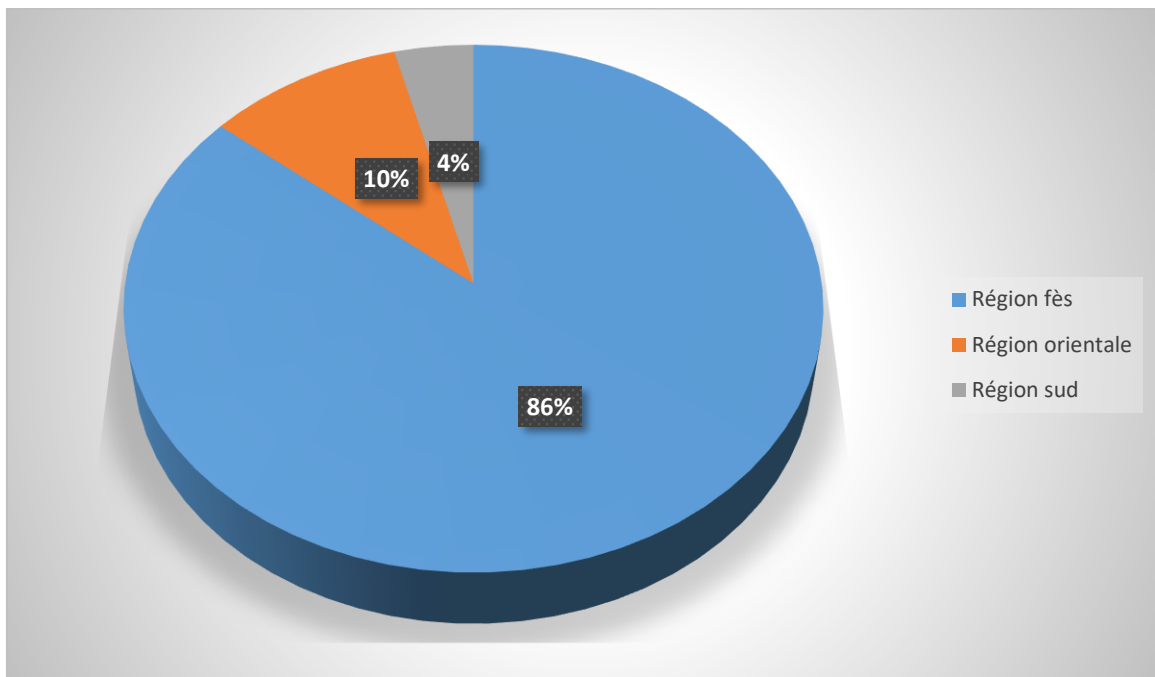
La répartition en fonction de la tranche d'âge a objectivé que 76% de nos patients avaient un âge inférieur à 18 ans (soit 38 cas).



Graphique 2. Répartition des patients selon le l'âge

3. Répartition des patients selon l'origine géographique :

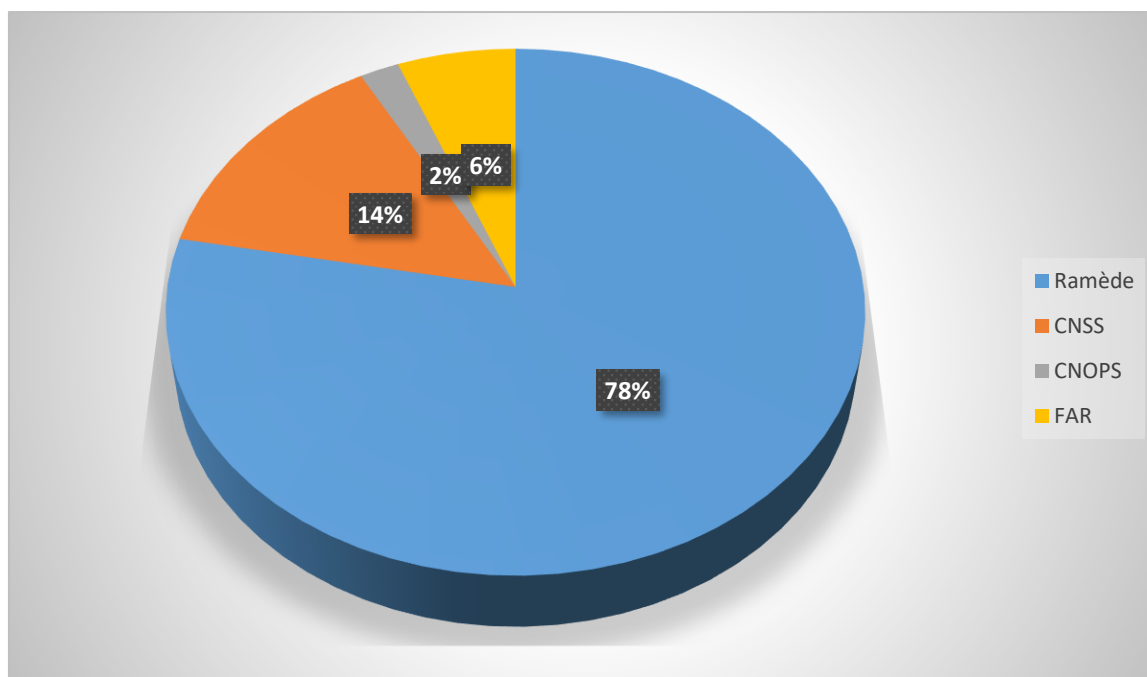
La majorité des patients de notre série soit 86% (43 patients) provenaient de la région de Fès notamment Fès, Meknes, Taza, Taounate ; suivi de la région de l'oriental : Nador, El-hoceima, Oujda, Figuig, Errachidia dans 10% des cas (5 patients) et enfin la région du sud : Agadir, Laayoune dans 4% des cas (2 patients) .



Graphique 3. Répartition des patients selon l'origine géographique.

4. Répartition des patients selon le niveau socio-économique et la couverture sociale :

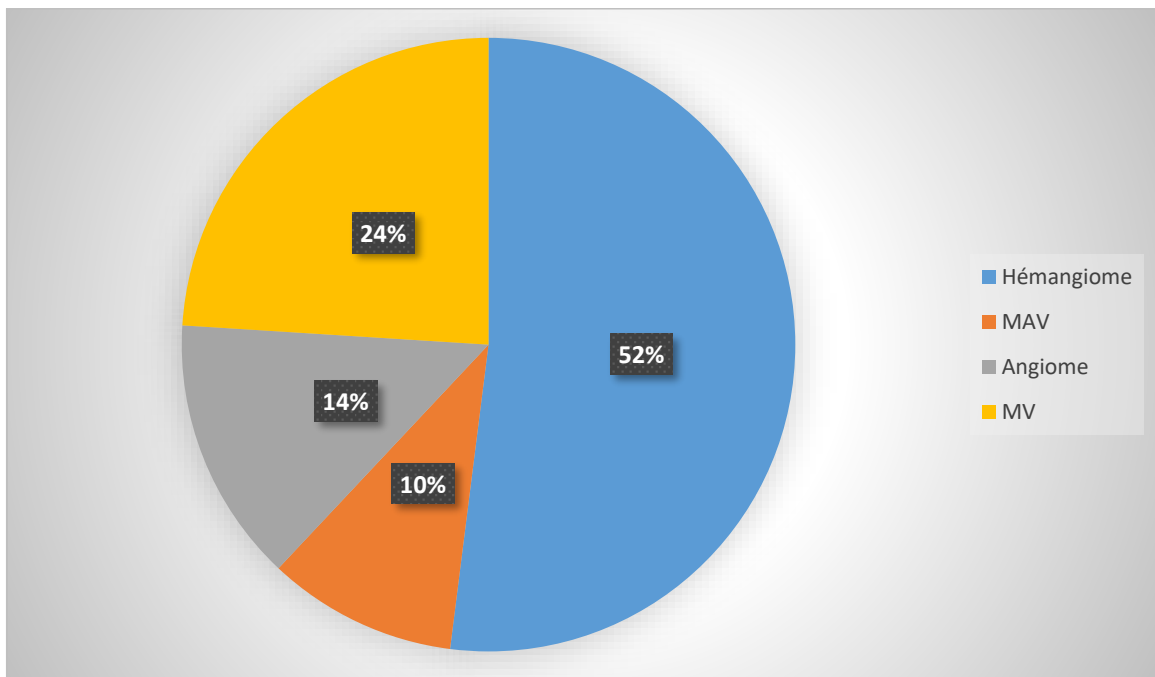
74% des patients avaient un niveau socio-économique bas soit un total de 37 patients contre 26% (13 patients) avec un niveau socio-économique moyen.



Graphique 4. Répartition des patients selon la couverture sociale.

5. Répartition des patients selon le diagnostic initial :

Seulement 24% (12 cas) des patients ont été référés comme suspicion d'une malformation veineuse tandis que 52% (26 patients) ont été diagnostiqués comme étant des hémangiomes, 14% (7 patients) comme des angiomes et 10% (5 patients) comme des malformations artério veineuses.

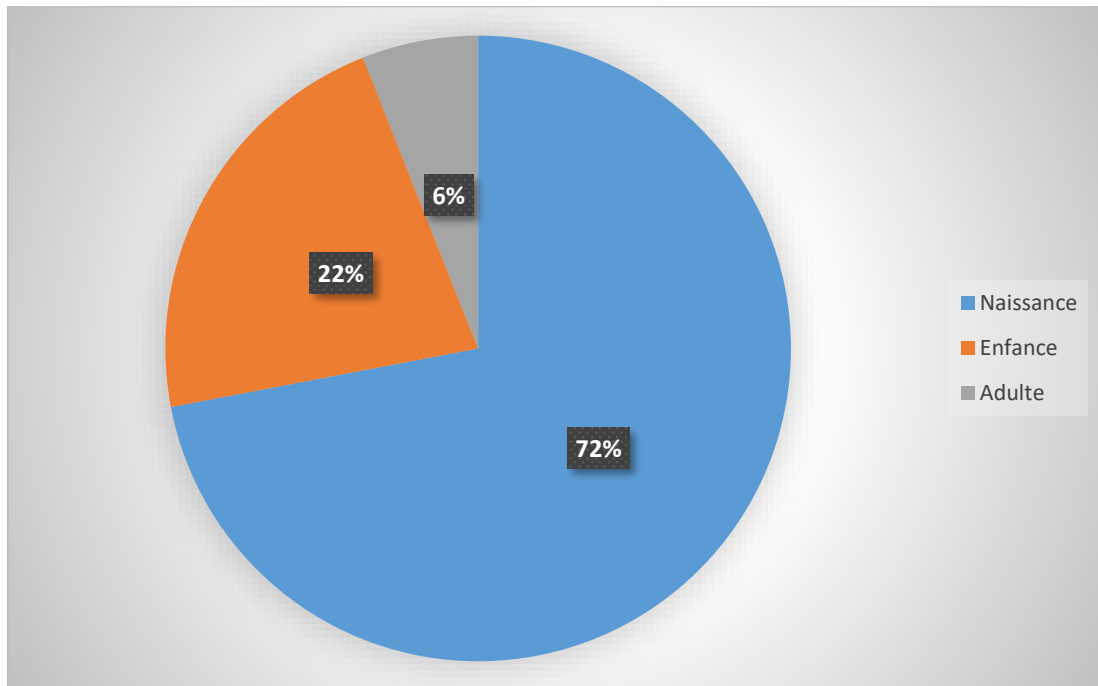


Graphique 5. Répartition des patients selon le diagnostic initial.

II. Caractéristiques de la malformation :

1. Répartition des patients selon l'âge d'apparition de la malformation :

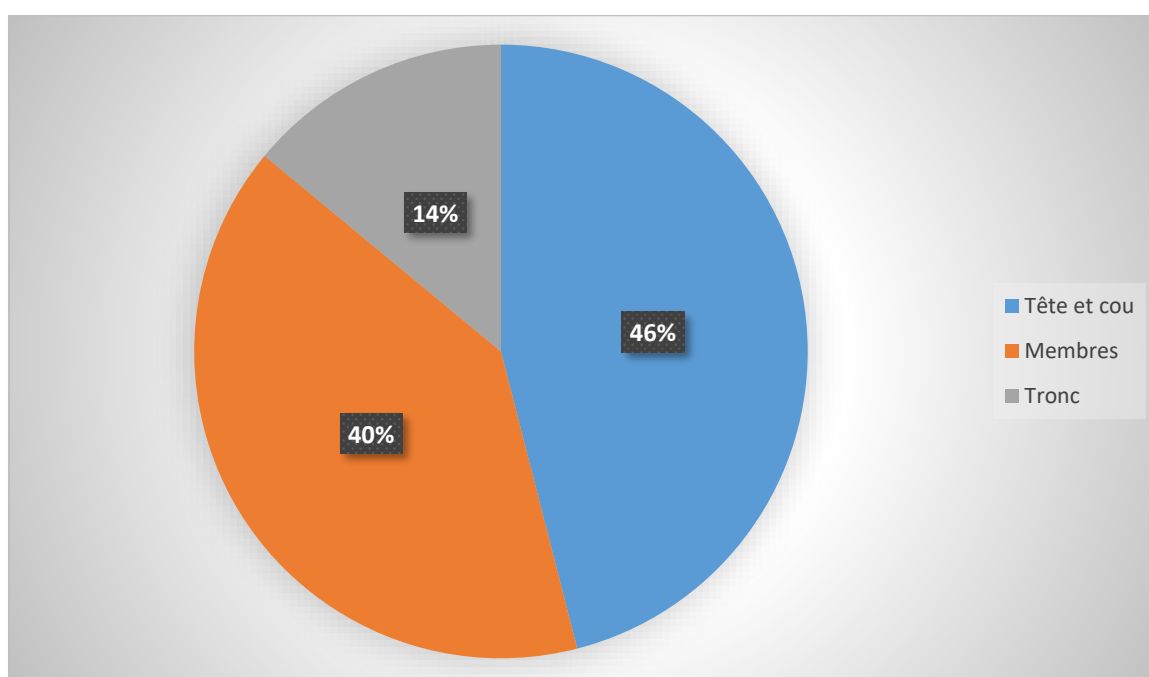
72% (36 patients) des malformations veineuses étaient congénitales tandis que 22% (11 patients) sont apparus à l'enfance et 6% (3 patients) à l'âge adulte.



Graphique 6. Répartition des patients selon l'âge d'apparition

2. Répartition de la malformation selon la localisation :

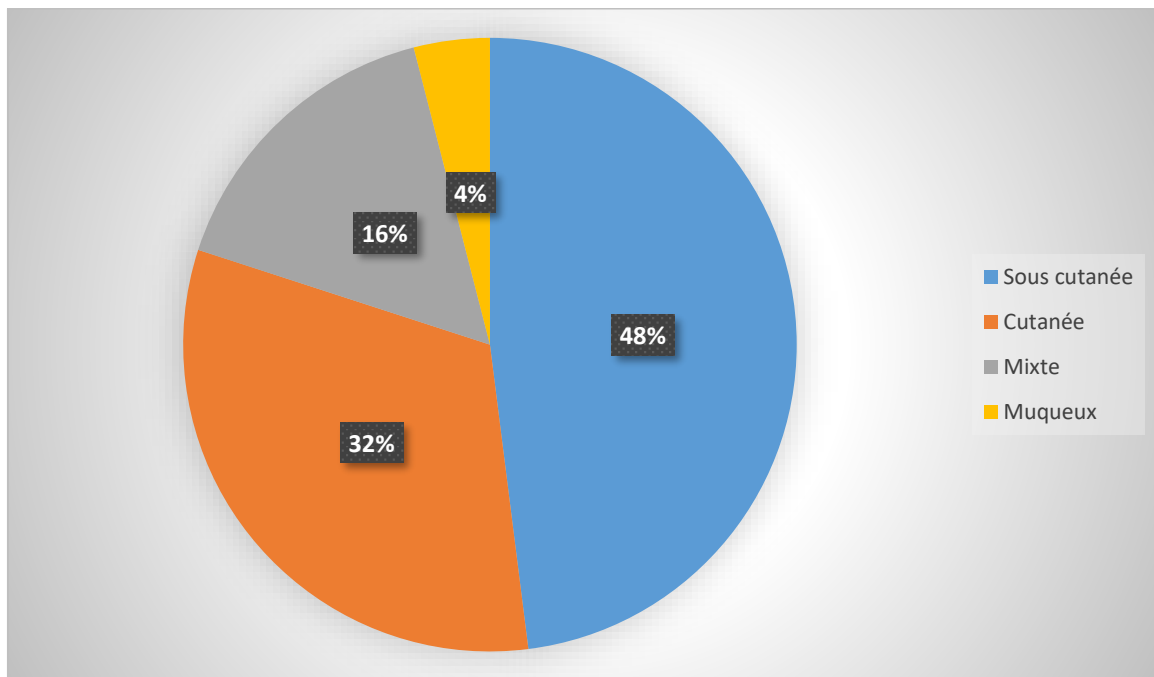
La plupart des malformations se localisaient au niveau de la région de la tête et du cou avec un pourcentage de 46% soit 23 patients suivi de la localisation au niveau des membres dans 40% des cas (20 patients) et enfin du tronc dans 14% des cas (7 patients).



Graphique 7. Répartition de la malformation selon la localisation

3. Répartition de la malformation selon la topographie :

48% (24 patients) des malformations se présentaient cliniquement sous forme de lésions sous cutanée, 32% (16 patients) sous forme de lésions cutanées, 16% (8 patients) avaient une topographie mixte cutanée et sous cutanée, et 4% (2 patients) avaient des malformations localisées au niveau muqueux.

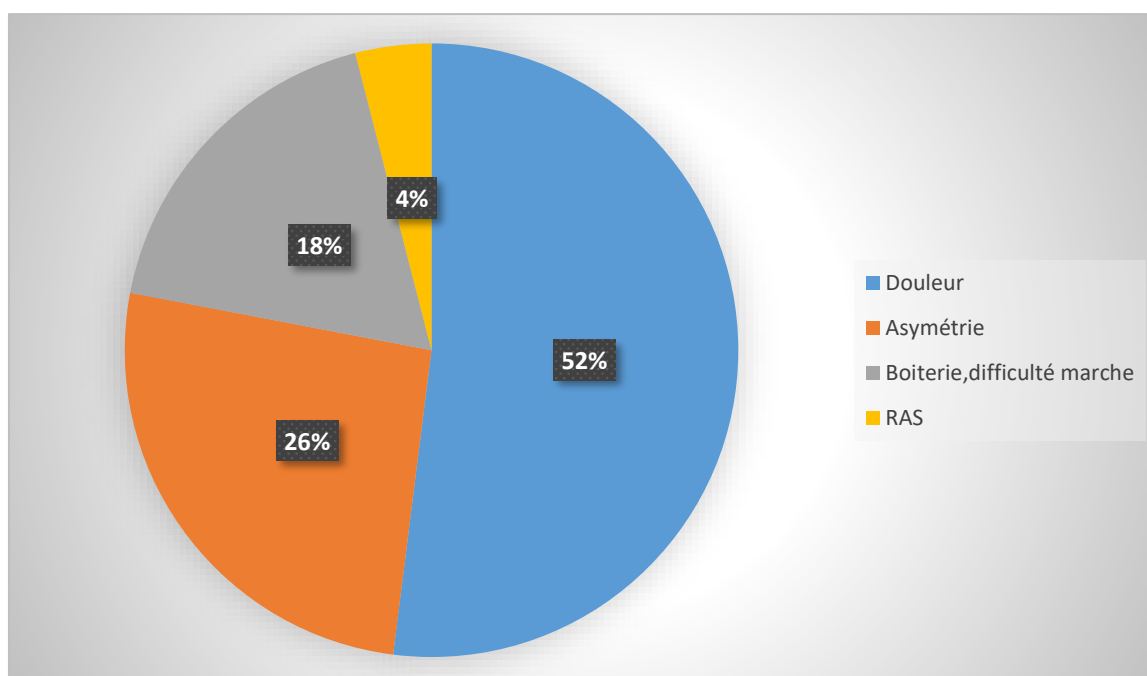


Graphique 8. Répartition de la malformation selon la topographie

4. Répartition selon les complications de la malformation :

La principale complication de la malformation veineuse était la douleur avec un pourcentage de 52% (26 patients) dont 18 patients (36% des cas) avec phlébolithes à l'examen clinique, suivie de l'asymétrie dans 26% des cas (13 patients) , de la boiterie avec difficulté de s'asseoir dans 18% des cas(9 patients) et 4% des cas (2 patients) n'ont pas accusé de plaintes en rapport avec la malformation.

48% des patients avaient un retentissement fonctionnel soit 24 malades.



Graphique 9. Répartition des complications dû a la malformation

5. Les examens paracliniques :

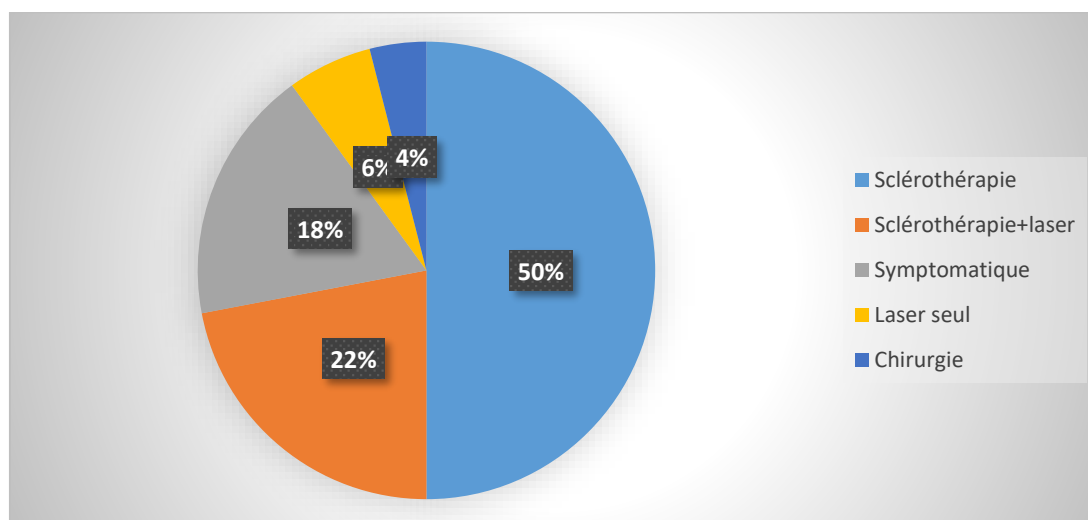
Le diagnostic de malformation veineuse était suspecté cliniquement et confirmé par écho doppler et imagerie par résonnance magnétique chez tous les patients.

Nous avons eu recours à la biopsie chez une patiente (2%) pour confirmer le diagnostic.

III. Prise en charge thérapeutique :

1. Le moyen thérapeutique adopté :

50% des patients (25 cas) ont été traités par sclérothérapie seule, 22% (11 patients) par sclérothérapie associée au laser, 18% (9 cas) par traitement symptomatique seul, 6% (3 patients) par laser seul et 4% (2 patients) par chirurgie.



Graphique 10. les moyens thérapeutiques adoptés

- 3 patients ont bénéficié de laser seul avec une moyenne de 5,67 séances et des extrêmes allant de 4 à 8 séances.
- 25 patients ont bénéficié de sclérothérapie seule avec une moyenne de 3,86 séances et des extrêmes allant de 2 à 12 séances.
- 11 patients ont bénéficié de laser associé à la sclérothérapie avec une moyenne de 3,09 séances de laser et des extrêmes allant de 1 à 7 séances.

2. Le traitement adjuvant :

36% (18 patients) des cas ont été mis en plus du traitement de fond sous contention et 34% (17 patients) ont été mis sous antiagrégants.

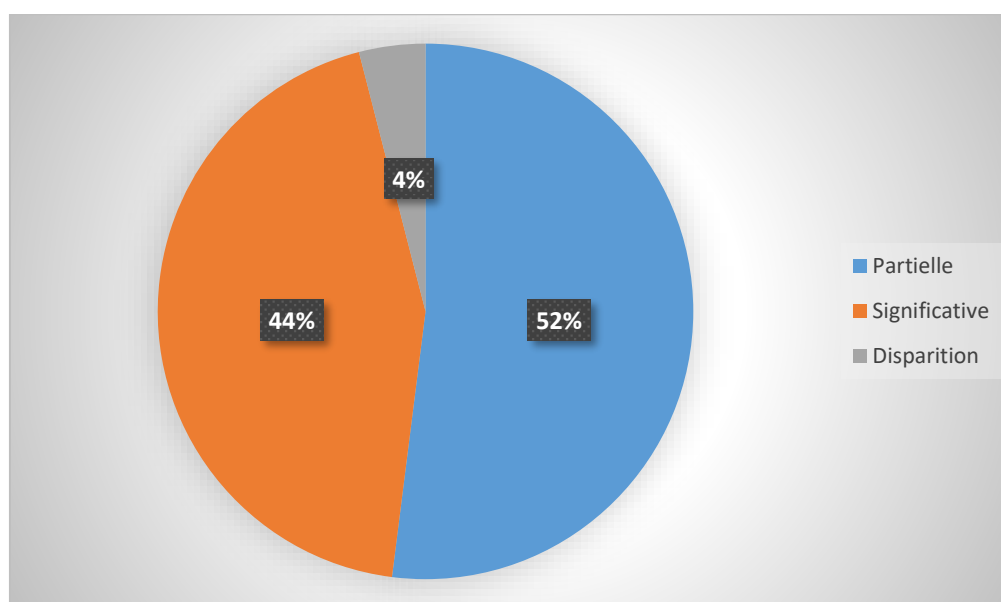
3. Amélioration du volume :

La réponse au traitement a été évaluée après chaque traitement et a été quantifiée à l'aide du système de notation des résultats suivant :

1. Aggravation ;
2. Absence de changement ;
3. Amélioration partielle : réduction de la taille inférieure à 50% par rapport à la taille initiale.
4. Amélioration significative : réduction de la taille sup 50% par rapport à la taille initiale.
5. Résolution complète des symptômes

Nous avons obtenu 52% (26 patients) d'amélioration partielle : dont 13 patients traités par sclérothérapie seule (figure 8a ,8b) ,4 traités par sclérothérapie et laser et 9 traités par traitement symptomatique seul, 44% (22 patients) d'amélioration significative dont : 12 traités par sclérothérapie seule (figure 9a ,9b) ,7 traités par sclérothérapie et laser, 3 traités par laser seul (figure 10a , 10b) et la disparition de la malformation chez 4% des cas (2 patients) tous traités par chirurgie (figure 11a , 11b)

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES : UNE SERIE DE 50 CAS



Graphique 11. amélioration du volume après traitement

Tableau 2. Répartition des résultats thérapeutiques selon la modalité thérapeutique

Moyen thérapeutique	Total des malades	Amélioration partielle	Amélioration significative	Disparition malformation
Sclérothérapie seule	25	13	12	0
Sclérothérapie + laser	11	4	7	0
Symptomatique seul	9	9	0	0
Laser seul	3	0	3	0
Chirurgie	2	0	0	2

4. Amélioration fonctionnelle :

Sur 24 patients (48% cas) avec retentissement fonctionnel ,20 ont obtenu une amélioration avec reprise de l'activité après le traitement.

RESULTATS ANALITYQUES

I. Critères d'amélioration du volume :

1. Par rapport au sexe

58,6% des patients de sexe féminin ont obtenu une amélioration significative contre 33,3% de sexe masculin ($p=0,09$).

2. Par rapport à l'âge d'apparition

50% des patients ayant une malformation veineuse apparu à la naissance ont obtenu une amélioration significative contre 45,5% des patients chez qui la malformation est apparue à l'enfance et 33,3% de ceux chez qui la malformation est apparue à l'âge adulte ($p=1$).

3. Par rapport à la localisation de la malformation :

52,2% des malformations veineuses localisées au niveau de la tête et du cou ont obtenu une amélioration significative comparé à 45% localisées au niveau des membres et 42,9% localisées au niveau du tronc ($p=0,92$).

4. Par rapport à la modalité thérapeutique :

100% des patients traités par laser ont obtenu une amélioration significative ($p=1$). contre 63,6% traité par laser et sclérothérapie ($p=0,22$) et 48% traités par sclérothérapie seule ($p=0,2$).

5. Par rapport au traitement adjuvant :

55,2% des patients mis sous contention ont eu une amélioration significative ($p=0,22$) ainsi que 53,3% des patients mis sous antiagrégants plaquettaires ($p=0,36$).

II. Critères d'amélioration fonctionnelle :

1. Par rapport à la modalité thérapeutique :

66,7% des patients (9 cas) traités par laser ont obtenu une amélioration fonctionnelle ($p=1$) contre 93,8% (33 cas) traités par sclérothérapie ($p=0,09$) et 100% traités par chirurgie ($p=1$). Les patients mis sous traitement symptomatique seul ont eu une amélioration fonctionnelle dans 66% des cas (6 patients) ($p=0,5$)

2. Par rapport au traitement adjuvant :

85,7% des patients (15 cas) mis sous contention ont obtenu une amélioration fonctionnelle ($p=1$) ainsi que 84,6% des patients (14 cas) mis sous antiagrégants plaquettaires ($p=1$)



Figure 8 . Malformation veineuse jugale avant traitement par sclérothérapie



Figure 9. Malformation veineuse jugale après traitement par sclérothérapie



Figure 10. malformation veineuse avant traitement par sclérothérapie



Figure 11. Malformation veineuse après traitement par sclérothérapie



Figure 12. Malformation veineuse avant traitement par laser Nd yag.



Figure 13. Malformation veineuse après traitement par laser Nd yag



Figure 14. Malformation veineuse avant traitement par chirurgie



Figure 15. Malformation veineuse après traitement par chirurgie.

DISCUSSION

La prise en charge thérapeutique des MV est difficile étant donné le large spectre de ces pathologies et le manque d'essais cliniques pour évaluer l'efficacité des traitements, notre objectif était d'évaluer l'efficacité des traitements des malformations veineuses cutanées notamment de la sclérothérapie.

I. Caractéristiques des patients :

1. Répartition selon le sexe :

La prédominance féminine était aussi notée dans la série tunisienne qui avait colligée 99 patients atteint de malformation veineuse dont 59 étaient de sexe féminin et 40 de sexe masculin¹⁴, tandis qu'une série italienne portant sur 224 patients atteints de malformation veineuse de la tête et du cou avait noté 125 femmes (56 %) et 99 hommes (44 %) ²², Ceci pourrait être expliqué par une demande thérapeutique plus importante en raison du préjudice esthétique chez la population féminine et ceci est concordant avec les résultats de notre étude.

2. Répartition des patients selon l'âge :

L'âge moyen des patients de notre série était de 12,36 ans et de 18,5 ans dans la série tunisienne ce qui soutient les résultats de notre étude qui montre que les malformations veineuses sont plus fréquentes chez la population pédiatrique¹⁴ et jeune adulte donc une population en activité scolaire et professionnelle.

II. Caractéristiques de la malformation :

1. Répartition des patients selon l'âge d'apparition de la malformation :

72% (36 patients) des malformations veineuses de notre série étaient congénitales tandis que 22% (11 patients) sont apparus à l'enfance et 6% (3 patients) à l'âge adulte avec une moyenne d'âge d'apparition de 3 ans ; tandis que l'âge moyen d'apparition dans la série italienne était de 48 ans²² , bien qu'une malformation veineuse soit présente à la naissance, elle peut ne devenir évidente qu'à l'enfance ou à l'adolescence, lorsqu'elle a atteint une taille suffisante pour provoquer une déformation ou des symptômes⁵

2. Répartition de la malformation selon la localisation :

La plupart des séries rapportent une localisation au niveau de la tête et du cou des malformations veineuses ce qui est concordant avec les résultats de notre série, la série tunisienne a noté 85% de malformation veineuse dans la région céphalique (5) et la série américaine 47 %²³

3. Répartition selon les complications de la malformation :

Les complications des malformations veineuses dépendent de l'étendue et de l'emplacement de l'anomalie. Les lésions entraînent souvent une morbidité psychosociale en raison de leur apparence, l'asymétrie a constitué la plainte prioritaire chez 26% des patients de notre série.

Les patients peuvent avoir des douleurs et des gonflements dus à une thrombose et à la formation de phlébolithes comme ça été le cas chez 52% de nos patients faisant ainsi de cette plainte la complication la plus fréquente des malformations veineuses de notre série ce qui est concordant avec les résultats de la littérature²³ .

Les malformations veineuses de la tête et du cou peuvent présenter un saignement des muqueuses ou une distorsion progressive. Les malformations veineuses des extrémités peuvent entraîner une différence de longueur des jambes, une hypoplasie due à une atrophie en rapport avec l'inactivité, une fracture pathologique, une hémarthrose et une arthrite dégénérative. Les malformations veineuses musculaires peuvent entraîner une fibrose, des douleurs et une incapacité subséquentes. Les patients atteints de phlébectasie, en particulier lorsqu'elle communique avec le système veineux profond par de grosses perforantes, sont à risque de thrombose et d'embolie pulmonaire.^{24,25}

4. Les examens paracliniques :

Les petites malformations veineuses superficielles ne nécessitent pas d'autre examen paraclinique supplémentaire. Cependant, les lésions étendues ou plus profondes sont évaluées par imagerie par résonance magnétique (IRM) ou échographie pour confirmer le diagnostic, définir l'étendue de la malformation et planifier le traitement. Pour bien évaluer une anomalie vasculaire, des séquences IRM sont obtenues avec suppression de graisse et contraste. Les malformations veineuses sont hyperintenses sur les images pondérées en T2, à l'exception des phlébolithes, qui présentent un signal de faible intensité sur les séquences pondérées en T1 et en T2. Il n'y a pas de flux artériel anormal.

Les malformations veineuses peuvent apparaître moins intenses après le traitement en raison du tissu cicatriciel.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

L'échographie ne nécessite pas de sédation chez les jeunes enfants. Les aspects incluent des espaces anéchogènes à hypoéchogènes compressibles, avec des septas qui ne montrent aucun écoulement sur le Doppler couleur et sont séparées par des régions plus solides d'échogénicité variable. Les phlébolithes sont hyperéchogènes, avec ombrage acoustique.

La tomodensitométrie est parfois indiquée pour évaluer une malformation veineuse osseuse. La phlébographie intra lésionnelle n'est généralement pas nécessaire pour confirmer le diagnostic mais est indispensable avant l'injection du sclérosant car elle permet une véritable cartographie du système veineux dysplasique et montre le réseau de drainage de la malformation. Le diagnostic histopathologique de la malformation veineuse est rarement nécessaire mais peut être indiqué si les résultats de l'imagerie sont équivoques.⁵

Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échographie doppler et d'une IRM et nous avons eu recours à la biopsie chez une seule patiente chez qui l'examen clinique était déroutant avec une topographie acrale et le caractère très kératosique de la lésion ainsi qu'une imagerie non concluante entre le caractère tissulaire ou vasculaire de la lésion .

III. La prise en charge thérapeutique :

1. Moyen thérapeutique adopté :

1.1. L 'abstention et le traitement symptomatique (le traitement médical) :

Le traitement médical de la MV se limite à la prévention de la stase veineuse, de l'expansion vasculaire et de la formation de thrombus. La coagulation intravasculaire locale (LIC) est présente dans la MV et provoque une douleur aiguë ou chronique due à la formation locale de thrombus et de phlébolithes. Des niveaux

élevés de D-dimères et un taux de fibrinogène réduits sont souvent découverts chez ces patients et peuvent être un biomarqueur diagnostique de la MV²⁶ .

L'équipe coréenne de Yun et al²⁷ ont revu rétrospectivement 207 patients avec des MV qui ont subi une prise en charge conservatrice pour discerner l'évolution naturelle des MV, les raisons les plus courantes de l'abandon du traitement des patients atteints de MV étaient des symptômes sans conséquence (30 %) et des difficultés techniques pour exécuter les traitements proposés (23 %). Sur les 207 patients de la cohorte 66 (32 %) ont connu une progression de la MV sous abstention, les auteurs ont déterminé, en analyse multivariée, que le seul facteur de risque indépendant de progression des MV au cours de la prise en charge conservatrice était la présence d'une malformation capillaire ou d'une malformation lymphatique associée à la MV , tandis qu'en analyse univariée la douleur était le facteur de risque de progression chez les patients avec MV sous traitement conservateur, à partir de ces résultats une approche conservatrice est a appliqué chez les patients avec des MV isolée ;sans autre malformation vasculaire associée ; et asymptomatique (sans douleur) , les 9 patients de notre série traités par traitement médical étaient

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES : UNE SERIE DE 50 CAS

symptomatiques ce qui explique notre choix de ne pas opter pour l'abstention thérapeutique, le choix thérapeutique était aussi justifié par le sexe des malades puisque les patients de sexe féminin étaient demandeuses d'un traitement malgré que la malformation soit asymptomatique et non associée à une autre malformation vasculaire .

Lorsque les patients optent pour une gestion conservatrice de leurs lésions, les méthodes utilisées consistent à réduire les activités intenses et à dormir avec la tête du lit surélevée pour les patients qui ont une malformation veineuse de la tête et du cou, ce qui est censé réduire la pression hémostatique et la douleur^{18,28}

Le traitement symptomatique nommé aussi traitement médical consiste en une contention et un traitement antiagrégant plaquettaire pour éviter la coagulation intra vasculaire localisée, Il a été démontré que l'aspirine quotidiennement à la dose de 100mg par jour réduit les épisodes thrombotiques et la douleur associée aux

événements thromboemboliques²⁹ , une étude américaine portant sur des MV du muscle squelettique faite par Hein et al²⁵ a rapporté que quatorze patients ne présentant aucun symptôme ou des symptômes mineurs n'ont reçu aucun traitement et que 42 patients ont reçu de l'aspirine et des vêtements compressifs, Sur les 25 patients ;avec résultats disponibles ; traités par aspirine et contention 6 ont eu une amélioration , 1 patient n'a eu aucun changement mais aucun des patients sous traitement symptomatique n'a noté une aggravation de sa MV ce qui est concordant avec les résultats de notre série puisque 9 patients traités par contention et antiagrégants plaquettaire ont eu une amélioration partielle mais aucun n'a noté d'aggravation.

Le traitement médical des malformations veineuses doit être commencé dès l'apparition de la première douleur. Pour les malformations veineuses étendues localisées aux membres, la contention élastique de grade 2 est considérée comme le traitement le plus efficace. Cette compression externe peut être considérée comme un traitement de substitution, qui compense le manque de muscle lisse dans les parois des veines anormales. En réduisant la tension sur la malformation veineuse, la douleur diminue rapidement. De plus, cette contention permet d'éviter la stagnation sanguine dans les lacs veineux, ce qui peut réduire les risques potentiels de phlébothrombose qui peuvent causer des douleurs. La fréquence, la durée et le moment opportun pour porter cette contention dépendent des symptômes du patient. Si la douleur est ressentie uniquement pendant l'effort (sport), la contention sera conseillée uniquement à ce moment-là. Si le patient ressent des douleurs pendant une position debout ou assise prolongée, il lui sera conseillé de porter la contention toute la journée dès le lever. Enfin, pour les malformations veineuses de taille importante et intramusculaires qui peuvent causer des douleurs en fin de nuit et au réveil, le port de la contention pendant la nuit peut être conseillé. Pour les enfants, la contention doit être réalisée sur mesure et modifiée en fonction de leur croissance. Il est important de s'assurer que toute la malformation est correctement comprimée pour éviter un gonflement douloureux en aval du bandage, qui peut entraîner un échec du traitement.

La contention est contre-indiquée pendant les épisodes aigus de phlébothrombose, qui entraînent une réaction inflammatoire très douloureuse pendant environ dix jours et qui nécessitent l'administration d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, voire la prise d'aspirine ou d'héparine de bas poids moléculaire pour fluidifier le sang ⁸, les malformations veineuses qui provoquent des douleurs et qui

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

sont associées à une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) avec des niveaux élevés de D-dimères peuvent être soulagées par l'injection quotidienne d'héparine de bas poids moléculaire (HBPM) sous-cutanée ce qui était fait chez nos patients avec un bon résultat. Certaines personnes peuvent ressentir un soulagement constant après une cure de traitement d'un mois seulement. Cependant, d'autres personnes peuvent nécessiter plusieurs mois de traitement pour éviter une réapparition des douleurs. Pour ces derniers, d'autres traitements peuvent être envisagée pour réduire la taille de la lésion et atténuer les symptômes.⁸ Une autre modalité thérapeutique en cas de phlébothromboses est l'acide acétylsalicylique, plus connu sous le nom commercial d'aspirine, c'est un anti-inflammatoire non stéroïdien. C'est la substance active de nombreux médicaments aux propriétés antalgiques, antipyrétiques et anti-inflammatoires. Il est surtout utilisé comme antiagrégant plaquettaire, ses effets secondaires sont essentiellement les troubles gastriques et le risque hémorragique qui peut se manifester chez les enfants par des épistaxis, comme ça été le cas chez 2 de nos patients, ou sous forme d'hémorragie urogénitale, de gingivorragie et purpura, ces effets secondaires n'ont été noté chez aucun de nos patients .

Ce qui est approuvé comme étant facteur de progression des MV c'est Les changements de pression ou de débit au sein de la malformation comme au cours de traumatisme ou des changements hormonaux causés par les ménarches ou la grossesse^{30,31} , Les agents hormonaux, tels que les contraceptifs oraux, peuvent aggraver la progression des VM, par conséquent, les auteurs recommandent des contraceptifs oraux à base de progestérone seule pour les femmes présentant des lésions problématiques, car les œstrogènes ont une activité proangiogénique plus puissante que la progestérone⁵ ,l'évitement de ses agents exacerbant est tout aussi important dans la prise en charge conservatrice et symptomatique, dans notre série

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

aucune patiente n'a été concerné par ses agents.

Le seuil de traitement des VM varie selon les médecins ; cependant, c'est l'opinion générale de la plupart des auteurs dans la littérature que les petites VM peuvent être gérés de manière conservatrice tant qu'ils ne causent pas de symptômes pénibles ou de déficits fonctionnels ; dans notre décision on se basait également sur la demande du patient quand une gêne esthétique était exprimée malgré la possibilité d'une abstention thérapeutique.

À partir de notre série nous concluons que les MV extensives intra articulaires et/ou intra musculaires avec un important système de drainage et de multiples veines collatérales ainsi que la présence de larges paquets variqueux sont les plus pourvoyeuses d'un traitement symptomatique.

Récemment, les inhibiteurs mTOR (sirolimus ou everolimus) ont ouverts l'ère des thérapies ciblées pour la VM. L'identification de la mutation activatrice dans la voie TIE2-PI3K-AKT-mTOR a conduit à l'évaluation de l'efficacité de ce traitement qui agit directement sur la malformation et ainsi représente un agent prometteur pour le traitement de ces lésions parce que les options thérapeutiques radicales, comme la chirurgie et la sclérothérapie, ne sont pas toujours réalisables ³² , la principale contrainte est le prix pour l'everolimus (AFINITOR) qui est disponible au Maroc ,et la disponibilité pour le sirolimus (RAPAMUNE) qui n'est toujours pas commercialisé au Maroc, il est de plus en plus évident que le sirolimus peut être utilisé dans la prise en charge des anomalies vasculaires compliquées en raison de ses propriétés antiprolifératives et antiangiogéniques, avec des résultats prometteurs ¹⁹ .Une analyse rétrospective de 10 patients atteints de MV verruqueuses traités par sirolimus oral a été réalisée ; ils ont fait état d'une nette amélioration des symptômes et d'une réduction du volume des lésions de plus de 90 %, ce qui suggère que le sirolimus est

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

un traitement sûr, fiable et efficace ²¹. Le sirolimus oral est administré à la dose de 1,6 mg/m² répartie en deux prises quotidiennes permet une réduction du volume des lésions, l'absence de saignement, d'ulcération, d'infections secondaires et, plus important encore, une amélioration fonctionnelle comme le témoigne un rapport de cas de son utilisation pour une MV au niveau de tous les membres supérieurs avec retentissement sur l'articulation du coude ³², un bilan sanguin est demandé avant la mise en route d'un traitement par sirolimus notamment une numération sanguine, un bilan rénal, un bilan hépatique et les sérologies virales, les patients sont tenus au courant de suspendre le traitement en cas d'infection intercurrente, deux des patients de notre série ont récemment entamé le sirolimus, les résultats de ce traitement devraient être suivis de près et faire l'objet d'une étude avec un plus large échantillon.

1.2. Sclérothérapie :

L'identification des facteurs qui améliorent la réponse clinique à la sclérothérapie aide à déterminer le meilleur mode de traitement. Dans un autre rapport de l'équipe coréenne de Yun et al, 158 MV traitées par sclérothérapie ont été étudiées pour identifier les caractéristiques des malformations et des patients qui laissaient présager des résultats plus favorables, les résultats ont révélé que la taille inférieure à 5 cm de la malformation (p :0,037), un retard de drainage ou un drainage nul de la VM dans la circulation veineuse à l'imagerie (p :0,002) et le sexe féminin (p :0,042) étaient des prédicteurs indépendants de l'amélioration des résultats avec la sclérothérapie ³³, effectivement les patients traités par sclérothérapie seule et qui ont obtenu une amélioration significative étaient majoritairement de sexe féminin avec un pourcentage de 67% (8cas).

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

Bien qu'on ne s'attende généralement pas à ce que la sclérothérapie entraîne une résolution complète des VM, il a été démontré qu'elle donne des résultats favorables à la fois en tant que modalité unique et dans le cadre d'une approche multimodale. Le besoin d'exérèse chirurgicale après sclérothérapie a été rapporté aussi bas que 7% après un suivi moyen de 1 à 5 ans dans certaines études.^{9,34,35}, cette approche multimodale plus bénéfique dans le traitement des MV a aussi été soulevé dans notre série puisque 48% (12 cas) des patients traités par sclérothérapie seule ont obtenu une amélioration significative contre 64% (7cas) traités par sclérothérapie et laser.

Une étude espagnole portant sur 50 MV traitées par sclérothérapie à la mousse de Polidocanol de 0,25% à 4% ont noté une amélioration significative dans 15 cas (33%) et une amélioration partielle chez 13 patients (28%) ces résultats sont concordants avec les nôtres puisque nous avons noté 52% d'amélioration partielle (13 cas) et 48% d'amélioration significative (12 cas) ,des résultats similaires sont publiés dans d'autres séries³⁶, pour ce qui est des complications post procédurales ils ont noté 4 cas de pigmentations cutanées transitoires et 3 cas de nécroses cutanées³⁷.

Malgré plusieurs rapports documentant une efficacité élevée de la sclérothérapie dans le traitement des VM, l'utilisation de cette modalité n'est pas sans risques. Des complications majeures, y compris une embolie pulmonaire, une nécrose tissulaire, une lésion nerveuse, une hémoglobinurie, une hypertension pulmonaire et une thrombose veineuse profonde, ont été signalées chez jusqu'à 16 % des patients traités avec n'importe quel agent sclérosant^{6,29}, nous n'avons eu aucun effet indésirable majeur dans notre série.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

Les événements indésirables systémiques de la sclérothérapie y compris l'hémolyse, l'hémoglobinurie et l'oligurie, sont plus fréquents lorsque de grandes lésions sont gérées avec un volume important de sclérosant. Pour prévenir les lésions rénales, les patients reçoivent du sérum glucosé à 5 % contenant 75 mEq/L de bicarbonate de sodium pour alcaliniser l'urine. L'oligurie est gérée avec succès avec 1 petite dose de diurétique, pour prévenir les complications systémiques de l'agent sclérosant dans notre série pour les patients avec de large MV très volumineuses et capacitives nécessitant de grandes doses de sclérosant nous avons prévenu la survenue de ces effets par une réhydratation veineuse avant et après le geste.

Les patients présentant un faible taux de fibrinogène et à risque de thromboembolie peuvent recevoir une HBPM 14 jours avant et après l'intervention nous avons dans notre série mis les patients avec des taux élevés de D-dimère sous anticoagulations préventives pendant 3 semaines après le geste. Pour ce qui est des complications post sclérothérapie chez les patients de notre série nous avons noté 2 cas hémoglobinurie gérée par réhydratation veineuse et orale et un cas de nécrose cutanée gérée par soins locaux et détersion mécanique (figure 12a, 12b) tandis que dans la série coréenne³⁸ où 21 patients ont été traités par sclérothérapie (19 par STS et 2 par Polidocanol 3%), 1 patient traité par STS a développé une thrombose veineuse plantaire et a reçu un traitement anticoagulant par héparine de bas poids moléculaire pendant 3 semaines, un autre patient avait développé une thrombose veineuse superficielle et un autre une paresthésie mais le type de sclérosant pour ces deux complications n'a pas été indiqué dans l'article.

À partir de notre étude nous concluons que la sclérothérapie est un moyen thérapeutique efficace pour les MV symptomatiques plus ou moins profondes avec peu de drainage ou un retard de drainage dans la circulation veineuse à l'imagerie.



Figure 16. Nécrose cutanée après sclérothérapie



Figure 17. Cicatrisation de la nécrose après détersion et soins locaux

1.1. Chirurgie

La chirurgie garde sa place dans l'arsenal des modalités de traitement des MV. Les preuves à l'appui de l'excision chirurgicale de petites lésions bien circonscrites sont constituées de plusieurs études de niveaux III et IV et les résultats sont favorables lorsqu'ils sont choisis pour les scénarios cliniques appropriés. L'exérèse chirurgicale des lésions plus diffuses et compliquées doit être réservée en deuxième ou troisième intention dans le cadre d'une prise en charge multimodale³ ; la chirurgie a été opté chez deux patients de notre série qui présentait des MV de petite taille accessible à l'exérèse ce qui est concordant avec les recommandations de la littérature.

Une étude menée à New York par James et al a comparé les résultats chez 24 patients subissant une sclérothérapie préopératoire à des patients subissant une résection chirurgicale seule. Les auteurs ont rapporté que les patients qui avaient eu une sclérothérapie préopératoire avaient une réduction statistiquement significative du temps opératoire ($p < 0,0001$) et de la perte de sang opératoire ($p < 0,0001$), mais n'a pas eu d'effet significatif sur la durée d'hospitalisation ($p : 0,2449$) ou nécessité de transfusion ($p : 0,6857$) , de plus, les auteurs ont rapporté que 2 des 27 (8,3 %) patients ayant subi une sclérothérapie préopératoire ont nécessité des excisions répétées, contre 7 des 15 (46,7 %) du groupe ayant subi une chirurgie seule, démontrant que la sclérothérapie préopératoire peut non seulement réduire la morbidité de la chirurgie elle-même, mais peut également réduire la probabilité de chirurgies ultérieures ¹³ , les patients de notre série traités par chirurgie n'ont pas eu de récurrence ; avec un recul de 1 an ; un patient a été opéré pour une MV de 2 cm dans le service de dermatologie et un autre avec une MV plus volumineuse de 6 cm au niveau du pied a été opéré par les traumatologues.

À partir de notre série nous concluons que la chirurgie est une modalité thérapeutique de choix dans les MV de petite taille superficielle et accessible à la chirurgie.

1.2. D-Laser :

La thérapie au laser est plus efficace pour les lésions muqueuses, ainsi que pour les VM cutanées ¹², l'équipe américaine de Glade et al ont rapporté l'efficacité de la thérapie au laser chez 17 patients atteints de MV laryngée sur une période de 12 ans, dans la cohorte de patients, 100 % des patients ont rapporté une résolution complète de la toux chronique, du stridor ou du changement de voix associé à la MV au cours de la période d'étude de 12 ans. Cinq des 10 patients qui se sont présentés avec une apnée obstructive du sommeil liée à la VM ont eu une résolution complète du ronflement subjectif et des événements apnéiques. ¹²

Les preuves à l'appui de la thérapie au laser en tant que modalité de traitement unique se limitent à plusieurs séries de cas-témoins de niveau III et à des séries de cas de niveau IV. La littérature soutient l'utilisation de la thérapie au laser comme moyen de gestion des symptômes ; comme traitement de première intention pour certaines VM muqueuses et dans le cadre d'un algorithme multimodal pour la gestion des VM avec de grands systèmes de drainage ³, dans notre série nous avons opté pour le traitement au laser Nd-YAG seul pour 3 MV dont deux muqueuses et dans le cadre d'une approche multimodale en association avec la sclérothérapie lorsqu'il y avait persistance de reliquat veineux.

Un rapport de cas d'un patient de 24 ans avec MV palpébrale traité par laser Nd-YAG à montrer l'efficacité de ce type de laser dans les MV avec une amélioration significative en 2 séances ³⁹, ce qui se rapproche des résultats de notre série puisque

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

nous avons obtenu une amélioration significative chez les 3 patients traités uniquement par laser avec une moyenne de séance de 5 séances ,sur les 3 patients 2 avaient des MV muqueuses, un autre cas d'un enfant de 14 ans avec MV pénienne a été traité par laser Nd-YAG associé au pulsed dye laser avec bonne amélioration ⁴⁰, les patients de notre série ont appliqué après le geste un antibiotique topique , aucun effet indésirables a type d'ulcération ou de surinfection n'a été noté .

À partir de notre série nous concluons que le laser est efficace dans les MV muqueuses et cutanées ainsi qu'en adjuvant à la sclérothérapie en cas de persistance d'un reliquat veineux.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

Tableau 3. Sommaire des différentes modalités thérapeutiques.³

Lésion	Modalité de traitement	Situation idéale pour modalité	Risque de complication
Veineux malformation	Observation	Lésion asymptomatique	Faible
	Exérèse chirurgicale : total	<5cm	Modéré
		Bien circonscrit	
	Partiel	Si moins circonscrit ou dans des structures plus profondes et moins accessibles	Haut
	Sclérothérapie	<5cm	Modéré
		Absence de drainage ou drainage retardé dans le système veineux normal environnant	
		Femme	
		Utilisé pour les lésions moins bien définies lorsque la chirurgie est moins optimale	
	Laser	Lésions cutanées superficielles	Faible
		Lésions muqueuses	

Tableau 4. Niveaux de preuve attribués aux rapports inclus dans cette revue³

Niveau de preuve	Description
Niveau I	ECR de haute qualité, ou méta-analyse d'ECR de haute qualité ou étude prospective ; tester des critères de diagnostic précédemment développés sur des patients consécutifs ; examen systématique des ECR de niveau I et des études de niveau I
Niveau II	ECR de faible qualité ; étude comparative prospective; étude prospective de faible qualité ; examen systématique des études de niveau II ou des études de niveau I de faible qualité
Niveau III	Étude de cas-contrôle; étude comparative rétrospective ; revue systématique des études de niveau III
Niveau IV	Série de cas
Niveau V	Avis d'expert, rapport de cas

2. Traitement adjuvant :

En parallèle au traitement de base les patients avec de grosse MV au niveau des membres peuvent être mis sous traitement adjuvant à type de vêtements compressifs pour réduire la stagnation du sang et ainsi minimiser l'expansion de la malformation, la formation de phlébolithes et la douleur. La sélection appropriée d'une méthode de compression peut être difficile, les types courants comprennent les bandages, les vêtements et les dispositifs de compression pneumatique. ⁴¹

Le confort doit être une priorité dans le choix d'une méthode de compression pour maximiser l'observance¹²

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

Les patients souffrant de douleurs récurrentes secondaires à une phlébothrombose reçoivent de l'aspirine prophylactique, 100 mg par jour, pour prévenir la thrombose.

Les patients avec une VM étendue sont évalués par un hématologue. Les grandes lésions présentent un risque de coagulation du sang stagnant, de stimulation de la thrombine et de conversion du fibrinogène en fibrine. La fibrinolyse entraîne une coagulation intra vasculaire localisée, les niveaux de D-dimères plasmatiques et de produits de fractionnement de fibrine sont élevés, tandis que les niveaux de fibrinogène ; facteurs V, VIII et XIII ; et l'antithrombine sont faibles.⁷

Le temps de prothrombine et le temps de thromboplastine partielle activée sont normaux.

La coagulopathie chronique peut provoquer soit des thromboses (phlébolithes), soit des hémorragies (hémarthrose, hématome, pertes sanguines peropératoires). Presque tous les patients porteurs de VM ne sont pas à risque de thromboembolie car les VM n'affectent pas le système veineux profond et les lésions thrombosées sont séquestrées dans les veines plus grosses. Cependant, les patients atteints de phlébectasie ou d'anomalies veineuses étendues impliquant le système veineux profond sont à risque de thromboembolie. L'héparine de bas poids moléculaire est envisagée pour les patients présentant une coagulation intra vasculaire localisée importante ou pour ceux qui présentent un risque de coagulation intravasculaire disséminée, les personnes qui développent un événement thrombotique grave nécessitent une anticoagulation à long terme dans ces cas l'héparine est administrée à court terme et le patient passe à la warfarine.⁵

3. Amélioration du volume et fonctionnelle :

Une étude rétrospective multicentrique coréenne ³⁸ avait portée sur 40 MV des extrémités et dont l'objectif était d'évaluer l'efficacité des traitements, Les modalités thérapeutiques comportaient la sclérothérapie guidée par échographie ou phlébographie , l'excision de la MV, Le stripping lorsque la MV affectait les veines saphènes (dilatée avec reflux prolongé) et la phlébectomie lorsque les veines affluentes faisaient partie ou étaient connectés à la MV. Les résultats cliniques ont été enregistrés comme aucun changement, amélioration ou détérioration (légère, modérée et significative) des signes et symptômes sans utiliser de questionnaires génériques ou spécifiques sur la qualité de vie. Les changements observés dans les signes et les symptômes étaient basés sur l'évaluation des patients et des spécialistes, et les changements des MV ont été évalués à partir des études d'imagerie, 21 patients de leur série ont bénéficié de sclérothérapie : au STS chez 11 patients , au Polidocanol chez 1 patient , au STS + phlébectomie chez 8 patients et au STS + embolisation au coil chez 1 patients , les résultats obtenu étaient une amélioration partielle chez 12 patients et une amélioration significative chez 9 patients. 15 patients de leur série ont bénéficié d'une excision avec comme résultat 100% d'amélioration significative et 2 patients de leur série ont bénéficié de stripping avec comme résultat un patient perdu de vue et un autre avec une amélioration puis récidence , les résultats de cette étude sont concordant avec ceux de notre série qui conclut que le choix de la modalité thérapeutique dépend du siège de la malformation , de la taille , de l'étendu en surface et en profondeur et de la présence d'un drainage veineux profond et soutient nos résultats qui montre que la chirurgie est la modalité thérapeutique qui offre le meilleur résultat avec des taux d'amélioration significative qui arrive jusqu'à 100%

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

Une autre étude espagnole ³⁴ portant sur 50 patients atteint de MV tous traités par la micromousse de Polidocanol, la sclérothérapie à la mousse a été jugée bénéfique chez 46 (92%) des 50 patients. Parmi les 46 répondeurs, 18 ont montré une disparition des malformations traitées, 15 ont montré une réduction de la taille des malformations de plus de 50 % et 13 ont montré une réduction de la taille des malformations de 50 % ou moins , ce taux d'amélioration significative beaucoup plus important que celui noté dans notre série pourrait être expliqué par le fait que seize patients de leur série avaient été traités antérieurement avant de bénéficier de la sclérothérapie: 13 avaient subi une intervention chirurgicale avec des récives ultérieures, et 3 avaient subi une embolisation avec peu d'améliorations. Aucun effet indésirable majeur n'a été signalé par aucun patient. Il y a eu 4 cas de pigmentation cutanée transitoire et 3 cas de nécrose cutanée ce qui rejoint les résultats de notre série qui montre que le Polidocanol est un agent sclérosant efficace avec peu d'effets secondaires locaux et systémiques.

Une étude américaine publiée en 2021⁴² portant sur 45 sujets ayant des MV cutanées traités uniquement avec Gentle- YAG, une amélioration significative a été noté chez 34,5 %, une amélioration partielle chez 29,3 % et aucune amélioration chez 20,9 % des patients, dans notre série 3 patients ayant des MV , une cutanée et 2 localisée en semi muqueuse ont été traités par laser seul nous avons obtenu chez les 3 patients une amélioration significative ce qui prouve que la thérapie au laser est une option de traitement attrayante dans les lésions superficielles à la fois cutanées et muqueuses, la laser a longtemps été indiquée pour des lésions de petite taille mais plusieurs rapport de cas justifie actuellement son utilisation même dans les MV de grandes taille ^{43,44}

POINTS FORTS, LIMITES ET PERSPECTIVES :

Notre étude est unique au Maroc ,vu la contribution laborieuse du service de radiologie interventionnelle du CHU Hassan II ,notre étude a porté sur une pathologie certes rare mais qui relève d'un niveau de soins tertiaire qui sont les malformations veineuses, survenant majoritairement chez une population pédiatrique et qui n'a jusqu'au jour d'aujourd'hui pas de consensus en ce qui concerne les indications et la prise en charge thérapeutique , Cependant les caractéristiques cliniques et les résultats du traitement ont été décrits en détail, nous avons essayé à travers ce travail de mieux caractériser et approcher les différents moyens thérapeutiques disponible pour le traitement des malformations veineuses cutanées ainsi que d'évaluer leurs efficacités sur un échantillon de 50 patients .

La présente étude comportait certaines limites, une étude monocentrique, un diagnostic initial erroné a type d'hémangiome ce qui retarde l'orientation des patients aux centres spécialisés précocement, un nombre relativement restreint de patients a été inclus, ce qui n'a pas permis de comparer l'efficacité des différentes modalités thérapeutiques. La présente étude manquait de résultats rapportés par les patients à l'aide d'un instrument validé ou de questionnaires sur la qualité de vie. Ceci est important, car un instrument validé est nécessaire pour rapporter comment les VM affectent les patients et aussi pour étudier les effets des différents traitements. Nous croyons que ce sont des éléments importants et qu'ils devraient être inclus dans les études futures, ainsi que le fait d'universaliser et de travailler en collaboration avec les pédiatres, les chirurgiens vasculaires, les chirurgiens pédiatres et les omnipraticiens pour élaborer des critères diagnostiques afin d'éviter les confusions diagnostics pour une prise en charge précoce.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

Nous avons aussi essayée de déduire les meilleurs indications thérapeutiques qui se base sur la symptomatologie, la topographie , le volume et le système de drainage , ainsi la sclérothérapie seule est une modalité efficace dans les formes superficielles , uniloculaires, peu étendue et de topographie cutanéomuculaire , tandis que dans les autres formes de MV étendues , associé à d'autre type de malformation vasculaire ou avec une extension intra articulaire et/ou osseuse des traitements combinés avec le laser et/ou les inhibiteurs mTOR sont nécessaire à ce fait une recherche de mutation mTOR en collaboration avec le service de génétique devra se faire ainsi que le problème de disponibilité de la Rapamycine au Maroc vu que l'Everolimus est disponible mais à un coût très élevé , ceci afin d'améliorer le prise en charge de ces malades, sans oublié l'intérêt d'associer au maximum un traitement symptomatique à type de contention élastique quand la topographie de la MV le permet.

CONCLUSION

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

- Les malformations veineuses sont des anomalies qui se développent pendant la croissance du fœtus et affectent le système vasculaire veineux. Elles peuvent se trouver dans n'importe quel tissu ou organe du corps. Les MV cutanées se présentent sous la forme d'une masse compressible de couleur bleue, parfois avec des phlébolithes. Les symptômes dépendent de l'emplacement et de la taille de la MV. Bien qu'elles soient généralement isolées et sporadiques, les MV peuvent également être associées à d'autres malformations et syndromes.
- Il n'existe aucune preuve fiable concernant l'efficacité du traitement des VM. Le choix du traitement doit rester une décision partagée entre le patient et le groupe de traitement multidisciplinaire jusqu'à ce que de nouvelles preuves soient disponibles.
- Chercher des réponses dans la littérature aux questions cliniques concernant la meilleure façon de gérer ces lésions est une tâche ardue pour plusieurs raisons.
- Premièrement, la nomenclature confuse et les erreurs de diagnostic fréquentes dans le passé, en l'absence des nouveaux systèmes de classification des anomalies vasculaires, rendent une grande partie de la littérature antérieure difficile à interpréter. Deuxièmement, lorsque l'on examine la documentation plus récente qui utilise une nomenclature et des approches diagnostiques plus unifiées, il y a eu peu ou pas d'uniformité dans la communication des mesures des résultats, encore une fois, ce qui rend extrêmement difficile l'obtention d'un consensus unifié sur les meilleures pratiques et les approches de gestion.
- A partir de notre expérience le traitement médical a base d'antiagrégant

plaquettaire était limité par les effets secondaires à type d'épistaxis fréquente chez la population pédiatrique mais efficace sur les phlébolithes, la sclérothérapie à l'Aetoxisclerol est une modalité efficace et sûre dans les formes cutanées et cutanéomu musculaires, uniloculaires et localisées tandis que le laser est efficace dans les formes superficielles, pour les MV de la sphère ORL extensive et étendue des membres inférieurs des traitements combinés sont nécessaires qui relèvent de nos perspectives.

- D'autres essais contrôlés randomisés sont actuellement en cours et leurs résultats ouvriront probablement la voie à l'élaboration de futurs algorithmes de prise en charge des malformations vasculaires veineuses cutanées.
- Récemment, le sirolimus a ouvert l'ère des thérapies ciblées pour la VM. L'identification de la mutation activatrice dans la voie TIE2-PI3K-AKT-mTOR a conduit à l'évaluation de l'efficacité du sirolimus qui représente un agent prometteur pour le traitement de ces lésions parce que les options thérapeutiques radicales, comme la chirurgie et la sclérothérapie, ne sont pas toujours réalisables et parce que l'objectif principal est de contrôler non seulement les symptômes mais aussi la maladie.
- Au final ; les traitements combinés (sclérothérapie, laser, sirolimus et autres) ont toute leur place en fonction des paramètres cliniques et génétiques retrouvés.

RESUME

- **Introduction :**

Les malformations vasculaires congénitales sont un groupe hétérogène de lésions susceptibles d'entraîner une morbidité importante chez les patients, les malformations veineuses constituent par ordre de fréquence la 2^{ème} malformation vasculaire la plus fréquente après les angiomes plans. L'objectif de notre étude était de décrire les moyens thérapeutiques et l'efficacité des traitements des malformations veineuses cutanées.

- **Matériels et méthodes :**

Une étude prospective descriptive portant sur les patients présentant une malformation veineuse cutanée ayant consulté au service de dermatologie et de radiologie du CHU Hassan II de Fès sur une période de 3ans (Septembre 2019– Décembre 2022). Le diagnostic de malformation veineuse cutanée a été retenu sur des critères clinique et sur l'imagerie : écho doppler et imagerie par résonnance magnétique ;

Le traitement était en fonction de la topographie de la malformation ainsi que de l'extension en surface et en profondeur, il faisait appel à différentes modalités notamment au laser Nd yag, à la sclérothérapie, le sirolimus, à la contention et au traitement antiagrégant plaquettaire. Les patients traités par sclérothérapie à l'aetoxisclérol 2 à 3% ont bénéficié d'une hospitalisation courte et le geste s'est déroulé sous sédation.

Les cas inclus sont les patients qui ont adhéré à un suivi régulier des traitements et les cas exclus sont les patients qui ont abandonné avant 2 séances de traitement.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES : UNE SERIE DE 50 CAS

La saisie des données recueillies sur des fiches d'exploitation, préalablement imprimées, était réalisée à l'aide du logiciel Excel, suivi de l'analyse épidémiologique descriptive et analytique.

Tous les patients étaient informés au début de l'étude de l'objectif et du déroulement de l'étude, et aussi de leur droit de refuser la participation ou de se retirer après s'ils le souhaitent. Le recueil des données et leur saisie étaient anonymes et confidentiels.

- **Résultats :**

Un total de 50 patients a été inclus dans notre étude. L'âge moyen de nos patients était de 12,36 ans. Il y'avait une prédominance féminine à 58%, le diagnostic initial était celui de malformation veineuse cutanée dans 24% des cas et redressé après une errance diagnostic chez 76% des cas, la malformation était présente à la naissance dans 72% des cas et se localisait au niveau de la tête et du cou dans 46% des cas, dans des membres dans 40% des cas et au niveau du tronc dans 14% des cas. La complication majeure était la douleur avec un pourcentage de 52% des cas suivi de l'asymétrie dans 22% des cas .Tous les patients ont bénéficié d'une échographie doppler et d'une IRM pour poser le diagnostic et une biopsie cutanée chez 1 patient. 50% (25cas) des patients ont bénéficié de traitement par sclérothérapie seule ,22% (11cas) par sclérothérapie et laser, 18% (9cas) par un traitement symptomatique, 6% (3cas) par laser seul et 4% (2cas) par chirurgie. La contention a été adopté chez 36% (18cas) des patients et les antiagrégants plaquettaires chez 34% (17cas) des patients. Nous avons obtenu 52% d' amélioration partielle (26 patients) , 44% amélioration significative (22 patients) , et la disparition complète des lésions chez 2 patients (4%) , pour l'amélioration fonctionnelle 20 des 24 patients avec atteinte fonctionnelle ont eu une reprise de l'activité fonctionnelle.

- **Discussion**

La prédominance féminine était aussi notée dans la série tunisienne qui avait colligée 99 patients atteint de malformation veineuse dont 59 étaient de sexe féminin et 40 de sexe masculin¹⁴, Ceci pourrait être expliqué par une demande thérapeutique plus importante en raison du préjudice esthétique chez la population féminine et ceci est concordant avec les résultats de notre étude.

L'âge moyen des patients de notre série était de 12,36 ans et de 18,5 ans dans la série tunisienne ce qui soutient les résultats de notre étude qui montre que les malformations veineuses sont plus fréquentes chez la population pédiatrique¹⁴ et jeune adulte donc une population en activité scolaire et professionnelle.

72% (36 patients) des malformations veineuses de notre série étaient congénitales tandis que 22% (11 patients) sont apparus à l'enfance et 6% (3 patients) à l'âge adulte avec une moyenne d'âge d'apparition de 3 ans ; tandis que l'âge moyen d'apparition dans la série italienne était de 48 ans²² , la plupart des séries rapportent une localisation au niveau de la tête et du cou des malformations veineuses ce qui est concordant avec les résultats de notre série. Les complications des malformations veineuses dépendent de l'étendue et de l'emplacement de l'anomalie. Les lésions entraînent souvent une morbidité psychosociale en raison de leur apparence, l'asymétrie a constitué la plainte prioritaire chez 26% des patients de notre série.

Les malformations veineuses de la tête et du cou peuvent présenter un saignement des muqueuses ou une distorsion progressive. Les petites malformations veineuses superficielles ne nécessitent pas d'autre examen paraclinique supplémentaire. Cependant, les lésions étendues ou plus profondes sont évaluées par imagerie par résonance magnétique (IRM) ou échographie pour confirmer le diagnostic, définir l'étendue de la malformation et planifier le traitement. Les

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SÉRIE DE 50 CAS

malformations veineuses peuvent apparaître moins intenses après le traitement en raison du tissu cicatriciel.

L'échographie ne nécessite pas de sédation chez les jeunes enfants.

La tomodensitométrie est parfois indiquée pour évaluer une malformation veineuse osseuse. Tous les patients de notre série ont bénéficié d'une échographie doppler et d'une IRM et nous avons eu recours à la biopsie chez une seule patiente chez qui l'examen clinique était déroutant et les examens d'imageries non concluants.

Le traitement symptomatique nommé aussi traitement médical consiste en une contention et un traitement antiagrégant plaquettaire pour éviter la coagulation intra vasculaire localisée, Le traitement médical des malformations veineuses doit être commencé dès l'apparition de la première douleur. Les malformations veineuses qui provoquent des douleurs et qui sont associées à une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) avec des niveaux élevés de D-dimères peuvent être soulagées par l'injection quotidienne d'héparine de bas poids moléculaire (HBPM) sous-cutanée ce qui était fait chez nos patients avec un bon résultat. Bien qu'on ne s'attende généralement pas à ce que la sclérothérapie entraîne une résolution complète des VM, il a été démontré qu'elle donne des résultats favorables à la fois en tant que modalité unique et dans le cadre d'une approche multimodale, cette approche multimodale plus bénéfique dans le traitement des MV a aussi été soulevé dans notre série puisque 48% (12 cas) des patients traités par sclérothérapie seule ont obtenu une amélioration significative contre 64% (7cas) traités par sclérothérapie et laser.

La chirurgie a été opté chez deux patients de notre série qui présentait des MV de petite taille accessible à l'exérèse ce qui est concordant avec les recommandations de la littérature. La chirurgie peut être effectuée seule ou en adjuvant à la sclérothérapie. Une étude menée à New York par James et al a comparé les résultats

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES : UNE SERIE DE 50 CAS

chez 24 patients subissant une sclérothérapie préopératoire à des patients subissant une résection chirurgicale seule. Les auteurs ont rapporté que les patients qui avaient eu une sclérothérapie préopératoire avaient une réduction statistiquement significative du temps opératoire ($p < 0,0001$) et de la perte de sang opératoire ($p < 0,0001$), mais n'a pas eu d'effet significatif sur la durée d'hospitalisation ($p : 0,2449$) ou nécessité de transfusion ($p : 0,6857$) , de plus, les auteurs ont rapporté que 2 des 27 (8,3 %) patients ayant subi une sclérothérapie préopératoire ont nécessité des excisions répétées, contre 7 des 15 (46,7 %) du groupe ayant subi une chirurgie seule, démontrant que la sclérothérapie préopératoire peut non seulement réduire la morbidité de la chirurgie elle-même, mais peut également réduire la probabilité de chirurgies ultérieures ¹³

La littérature soutient l'utilisation de la thérapie au laser comme moyen de gestion des symptômes ; comme traitement de première intention pour certaines VM muqueuses et dans le cadre d'un algorithme multimodal pour la gestion des VM avec de grands systèmes de drainage ³ ,dans notre série nous avons opté pour le traitement au laser Nd-YAG seul pour 3 MV dont deux muqueuses et dans le cadre d'une approche multimodale en association avec la sclérothérapie lorsqu'il y avait persistance de reliquat veineux.

- **Conclusion :**

La prise en charge thérapeutique de nos patients se basait sur le traitement symptomatique avec contention ainsi que la sclérothérapie à l'aetoxisclerol dans les formes profondes et au laser pour les formes superficielles, d'après nos résultats la sclérothérapie et le laser donnent de bon résultat avec diminution de la douleur et un rétablissement de la fonction avec reprise des activités scolaires ainsi qu'un gain esthétique.

ANNEXES

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES :
UNE SERIE DE 50 CAS

Annexe 1 : Fiche d'exploitation

–Nom

–Prénom

–IP

–Age

–Sexe : F ☐ , M ☐

–Origine géographique : Fès :

Oriental :

Sud :

–Couverture sociale : : Ramède :

CNSS :

CNOPS :

FAR :

–Niveau socioéconomique : Bas

Moyen

Haut

–Diagnostic initial :

–Apparition : Naissance

Enfance

Age adulte

–Développement :

–Localisation : tête et cou

Membres et tronc

Muqueuse

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES :
UNE SERIE DE 50 CAS

–Topographie : Cutanée

Sous cutanée

–Complication : Asymétrie

Douleur

RAS

–Gène fonctionnelle : oui ☐ non ☐

–Echo doppler : oui ☐ non ☐

–TDM : oui ☐ non ☐

–IRM : oui ☐ non ☐

–Biopsie : oui ☐ non ☐

–Diagnostic retenu :

–Traitement : Sclérothérapie :

Laser :

Chirurgie :

Sclérothérapie+laser :

Symptomatique :

Annexe 2 : Protocoles de sclérothérapie pour malformations veineuses

–Bilan présclérothérapie :

NFS

TP TCA

D–dimères

–Traitement pré opératoire

HBPN : Lovenox 0.P/2 La veille

Per op ou avant le geste (solumédrol 1 à 2 mg/kg IV en fonction de la taille malformation)

Coccidine pommade après le geste puis pansement compressif

– Surveillance et suivi dans l'unité de soin :

Surveillance point de ponction

Enlèvement du pansement compressif apres 4h

Patient doit rester couché pdt 4h

– Protocole post opératoire :

1 : Paracétamol :

Adulte :500 ou 1g 3 fois par jour

Enfant (IV 15 mg/kg, dafalgan sirop 15mg/kg/6h)

2 : AINS (ne pas associer si schéma corticoïde) :

- Adulte (Ibuprofène 400 mg 3x/j pendant 3 jours)

- Enfant (Ibuprofene 5–8 mg/kg/6–8h)

3 : Corticoïdes :1 mg/kg/j pdt 5j

4 : Héparine bas poids moléculaire : Lovenox 0.1xP/2 par 24h

Si malformation veineuse avec d–dimères élevés (anticoagulation pendant 3 semaines post op)

Annexe 3 : système de codage Excel

–Sexe :

1 : masculin ;

2 : féminin

–Origine géographique :

1 : Région Fès : Fès,Meknes,Taza,Taounate

2 : Région Orientale : Nador, Hoceima,Oujda,Figuigue,Errachidia

3 : Région Sud : Agadir,Laayoune

–Niveau socio-économique :

1 :bas ;

2 : Moyen

–Couverture sociale :

1 : Ramède

2 : CNSS

3 : CNOPS

4 : FAR

–Diagnostic initial :

1 : Hémangiome

2 : Malformation artério veineuse

3 : Angiome

4 : Malformation veineuse

–Apparition :

0 : Naissance

1 : Enfance

2 : Adulte

**LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES :
UNE SERIE DE 50 CAS**

-Localisation :

1 : Tête et cou

2 : Tronc

3 : Membres

-Complications :

1 : Asymétrie

2 : Douleur

-Gène fonctionnelle

1 : Oui

2 : Non

REFERENCES

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES :
UNE SÉRIE DE 50 CAS

1. Dahouki S, Baybay H. *LES MALFORMATIONS VASCULAIRES : Mémoire :Étude Prospective Au Sein Du Service de Dermatologie de CHU de Fès*. 2020.
2. Kunimoto K, Yamamoto Y, Jinnin M. ISSVA Classification of Vascular Anomalies and Molecular Biology. *Int J Mol Sci*. 2022;23(4).
3. Morgan P, Keller R, Patel K. Evidence-Based Management of Vascular Malformations. *Facial Plastic Surgery*. 2016;32(2):162–176.
4. Hoeger PH. Genes and phenotypes in vascular malformations. *Clin Exp Dermatol*. 2021;46(3):495–502.
5. Greene AK, Alomari AI. Management of venous malformations. *Clin Plast Surg*. 2011;38(1):83–93.
6. Gurgacz S, Zamora L, Scott NA. Percutaneous sclerotherapy for vascular malformations: A systematic review. *Ann Vasc Surg*. 2014;28(5):1335–1349.
7. Hontanilla B, Qiu SS, Marre D. Surgical management of large venous malformations of the lower face. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2013;51(8):752–756.
8. Boon LM, Vanwijck R. [Medical and surgical treatment of venous malformations]. *Ann Chir Plast Esthet*. 2006;51(4–5):403–411.
9. Goyal M, Causer PA, Armstrong D. Venous vascular malformations in pediatric patients: Comparison of results of alcohol sclerotherapy with proposed MR imaging classification. *Radiology*. 2002;223(3):639–644.
10. Belov S. Classification of congenital vascular defects. *Int Angiol*. 1990;9(3):141–146.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANEEES :
UNE SERIE DE 50 CAS

11. Aboelatta YA, Nagy E, Shaker M, Massoud KS. Venous malformations of the head and neck: A diagnostic approach and a proposed management approach based on clinical, radiological, and histopathology findings. *Head Neck*. 2014;36(7):1052–1057.
12. Glade RS, Richter GT, James CA, Suen JY, Buckmiller LM. Diagnosis and management of pediatric cervicofacial venous malformations: Retrospective review from a vascular anomalies center. *Laryngoscope*. 2010;120(2):229–235.
13. James CA, Braswell LE, Wright LB, et al. Preoperative sclerotherapy of facial venous malformations: Impact on surgical parameters and long-term follow-up. *Journal of Vascular and Interventional Radiology*. 2011;22(7):953–960.
14. EZZINE SEBAI N, BADRI T, RAJHI H, et al. MALFORMATIONS VEINEUSES SUPERFICIELLES ET LEUR PRISE EN CHARGE PAR UN COMITE MULTIDISCIPLINAIRE: 99 CAS. *Tunisie médicale*. 2009;87(4):283–284.
15. Tieu DD, Ghodke B V., Vo NJ, Perkins JA. Single-stage excision of localized head and neck venous malformations using preoperative glue embolization. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery (United States)*. 2013;148(4):678–684.
16. Fowell C, Vereá Linares C, Jones R, Nishikawa H, Monaghan A. Venous malformations of the head and neck: current concepts in management. *British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery*. 2017;55(1):3–9.
17. Crockett DJ, Meier JD, Wilson KF, Grimmer JF. Treatment of oral cavity venous malformations with the Nd:YAG laser using the underwater technique. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery (United States)*. 2013;149(6):954–956.
18. Glade R, Vinson K, Richter G, Suen JY, Buckmiller LM. *Endoscopic Management of Airway Venous Malformations With Nd:YAG Laser*. Vol 119.; 2010.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES :
UNE SÉRIE DE 50 CAS

19. Freixo C, Ferreira V, Martins J, et al. Efficacy and safety of sirolimus in the treatment of vascular anomalies: A systematic review. *J Vasc Surg.* 2020;71(1):318–327.
20. Al-Furaih I, Al-Marzoug A, Al-Qadri N, Al-Ajlan S. Sirolimus for the Management of Verrucous Venous Malformation: A Case Report and Literature Review. *Case Rep Dermatol.* 2021;13(2):298–303.
21. Zhang G, Chen H, Zhen Z, et al. Sirolimus for treatment of verrucous venous malformation: A retrospective cohort study. *J Am Acad Dermatol.* 2019;80(2):556–558.
22. Bonavolontà P, Fossataro F, Attanasi F, Clemente L, Iuliano A, Bonavolontà G. Epidemiological Analysis of Venous Malformation of the Orbit. *J Craniofac Surg.* 2020;31(3):759–761.
23. Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Vikkula M. *Glomuvenous Malformation (Glomangioma) and Venous Malformation Distinct Clinicopathologic and Genetic Entities.* Vol 140.; 2004. <http://archderm.jamanetwork.com/>
24. Upton J, Coombs CJ, Mulliken JB, Burrows PE, Pap S, Vascular MA. *Vascular Malformations of the Upper Limb: A Review of 270 Patients.*; 1999.
25. Hein KD, Mulliken JB, Kozakewich HPW, Upton J, Burrows PE. Venous malformations of skeletal muscle. *Plast Reconstr Surg.* 2002;110(7):1625–1635.
26. Richter GT, Braswell L. Management of venous malformations. *Facial Plastic Surgery.* 2012;28(6):603–610.
27. Yun WS, Kim DI, Rho YN, et al. Natural course of venous malformation after conservative treatment. *Surg Today.* 2012;42(10):950–955.
28. Marler JJ, Mulliken JB. Current management of hemangiomas and vascular malformations. *Clin Plast Surg.* 2005;32(1):99–116.

LA PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE DES MALFORMATIONS VEINEUSES CUTANÉES :
UNE SÉRIE DE 50 CAS

29. Buckmiller LM, Richter GT, Suen JY. Diagnosis and management of hemangiomas and vascular malformations of the head and neck. *Oral Dis.* 2010;16(5):405–418.
30. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and Vascular Malformations in Infants and Children. *Plast Reconstr Surg.* 1982;69(3):412–420.
31. MALAN E, PUGLIONISI A. CONGENITAL ANGIODYSPLASIAS OF THE EXTREMITIES. I. GENERALITIES AND CLASSIFICATION; VENOUS DYSPLASIAS. *J Cardiovasc Surg (Torino).* 1964;5:87–130.
32. Al-Furaih I, Al-Marzoug A, Al-Qadri N, Al-Ajlan S. Sirolimus for the Management of Verrucous Venous Malformation: A Case Report and Literature Review. *Case Rep Dermatol.* 2021;13(2):298–303.
33. Yun WS, Kim YW, Lee KB, et al. Predictors of response to percutaneous ethanol sclerotherapy (PES) in patients with venous malformations: Analysis of patient self-assessment and imaging. *J Vasc Surg.* 2009;50(3).
34. Cabrera J, Garcíá-Olmedo M, Redondo P. *Traitement Des Malformations Veineuses Avec Du Sclérosant Sous Forme de Micromousse.*
<http://archderm.jamanetwork.com/>
35. Su L, Fan X, Zheng L, Zheng J. Absolute Ethanol Sclerotherapy for Venous Malformations in the Face and Neck. *Journal of Oral and Maxillofacial Surgery.* 2010;68(7):1622–1627.
36. Markovic JN, Nag U, Shortell CK. Safety and efficacy of foam sclerotherapy for treatment of low-flow vascular malformations in children. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2020;8(6):1074–1082.
37. Cabrera J. Treatment of Venous Malformations With Sclerosant in Microfoam Form. *Arch Dermatol.* 2003;139(11):1409.

38. Kim H, Joh J, Labropoulos N. Characteristics, clinical presentation, and treatment outcomes of venous malformation in the extremities. *J Vasc Surg Venous Lymphat Disord.* 2022;10(1):152–158.
39. Bagazgoitia L, Boixeda P, Lopez–Caballero C, Beà S, Santiago JL, Jaén P. Venous Malformation of the Eyelid Treated With Pulsed–Dye–1064–nm Neodymium Yttrium Aluminum Garnet Sequential Laser: An Effective and Safe Treatment. *Ophthalmic Plast Reconstr Surg.* 2008;24(6):488–490.
40. Grillo E, Boixeda P, Jaén–Olasolo P. Successful treatment of venous malformation located on glans penis with dual–wavelength 595– and 1064–nm laser system. *Journal of Cosmetic and Laser Therapy.* 2013;15(6):334–335.
41. Hage AN, Beecham Chick JF, Srinivasa RN, et al. Treatment of Venous Malformations: The Data, Where We Are, and How It Is Done. *Tech Vasc Interv Radiol.* 2018;21(2):45–54.
42. Spradley TP, Johnson AB, Wright HD, Kincannon JM, Richter GT. Gentle ND:YAG Laser Therapy in the Treatment of Cutaneous Venous Malformations. *Facial Plast Surg Aesthet Med.* 2021;23(4):289–293.
43. Gocal W, Hilal E, Tragon T. Nd:YAG Laser Treatment of Massive Tongue Venous Malformation: A Case Report. *Ear Nose Throat J.* Published online March 24, 2022:014556132210860.
44. Fresa M, Mazzolai L. Venous malformation of the penis treated with a combined Nd:YAG laser and sclerotherapy technique. *Skin Health and Disease.* 2022;2(3).