



LES MALFORMATIONS VASCULAIRES :

Étude prospective au sein du service de dermatologie de

CHU de Fès

MEMOIRE PRESENTE PAR :

Docteur Dahhouki Sara

Née le 15/10/1989 à Fès (Maroc)

POUR L'OBTENTION DU DIPLÔME DE SPÉCIALITÉ EN MEDECINE

OPTION : Dermatologie

Sous la direction de : Professeur Hanane Baybay

Professeur Fatima Zahra Mernissi

Session de Juillet 2020

Pr. MERNISSI F.
Chef de Service de Dermatologie
CHU Hassan II Fès
Fax: 05.35.01.5729

Remerciement spécial à notre Maître Professeur El MAÂROUFI.

*Nous vous reconnaissons la gentillesse et la spontanéité avec lesquelles
vous avez bien voulu contribuer à notre étude.*

*Vous vous y êtes grandement impliqué par vos remarques et
suggestions.*

*Nous vous remercions aussi pour vos encouragements et pour tout le
temps que vous nous avez préservées.*

SOMMAIRE

LISTE DES ABREVIATIONS	8
LISTE DES TABLEAUX.....	10
LISTE DES FIGURES	12
INTRODUCTION	18
I. INTRODUCTION :	19
A. Définition:	19
B. Généralités:	21
OBJECTIFS DE L'ETUDE.....	50
II. OBJECTIF DE L'ETUDE :	51
III. MATERIEL ET METHODE :	53
A. Type de l'étude:.....	53
B. Durée de l'étude:	53
C. Lieu de l'étude :	53
D. Population étudiée :	53
E. Méthode de l'étude :	53
F. Le recueil des données :	54
1.1. Premier temps :	54
1.2. Deuxième temps :	55
IV. RESULTATS :	57
A. Etude descriptive :	57
1. Caractéristiques épidémiologiques des patients :	57
1.1. Le nombre :	57
1.2. L'âge :	57
1.3. Le sexe :	58
2. Les diagnostics initiaux de référence:	59

LES MALFORMATIONS VASCULAIRES : étude prospective au sein

3. Caractéristiques cliniques communs :.....	60
3.1. Motif de consultation:.....	60
3.2. La date d'apparition des lésions :.....	61
3.3. L'évolution des lésions :.....	61
3.4. Les symptômes :.....	62
4. Les examens radiologiques :.....	65
5. Le groupement syndromique et diagnostic: (par ordre de fréquence).....	66
B. Les angiomes plans (figure 13–15):	67
C. Les malformations veineuses (figures 16–23):	69
D. Le syndrome de Klippel–Trenaunay (figures24–26):.....	75
E. Le syndrome de Sturge–Weber (figure 27–29):.....	78
F. Les malformations lymphatiques (figure 30–33):	80
G. Le syndrome de Protée (figure 34):	84
H. Le syndrome de Cobb (figure 35):.....	85
6. Le traitement :	87
I. Résultats analytiques :.....	92
V. DISCUSSION:	99
A. Discussion descriptive:	99
1. Caractéristiques épidémiologiques :	99
2. Diagnostic de référence:	100
3. Caractéristiques cliniques communs :.....	100
4. Les examens radiologiques :.....	103
5. Les types de malformations vasculaires:	104
6. Les complications :	104
7. La prise en charge thérapeutique :.....	105

B. Discussion analytique :.....	107
VI. LES FORCES ET LIMITES DE L'ETUDE :	110
VII. RECOMMANDATIONS ET PERSPECTIVES:.....	112
VIII. CONCLUSION :.....	115
IX. RESUME :	118
X. REFERENCES.....	123
XI. ANNEXES:.....	131

Liste des abréviations

ISSVA : société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires.

FDA: Food and Drug Administration.

IRM : image résonnance magnétique.

MCV: malformation capillaro-veineuse.

MCL: malformation capillaro-lymphatique.

MCLV: malformation capillaro-lymphatico-veineuse.

MCAV: malformation capillaro-artério-veineuse.

MLV: Malformation lymphatico-veineuse.

MCLAV: malformation capillaro-lymphatico-arterio-veineuse.

MCVAV: malformation capillaro-veino-arterio-veineuse.

MCLVAV: Malformation capillaro-lymphatico-veino-artério-veineuse.

MC: malformations capillaires.

MIC-CAP : microcéphalie malformation capillaire.

MCAP : mégalo encéphaline malformation capillaire -polymicrogyrie.

CMTC : Cutis marmorata telangiectatica congenita.

LM: malformations lymphatiques.

ALG: anomalie lymphatique généralisée.

LAK: lymphangiomatose kaposiforme.

VM: malformations veineuses.

VMCM : Malformation veineuse familial cutanéomuqueuses.

Bean: Syndrome Blue rubber bleb neavus.

GVM: malformation glomuveineuses.

CCM : malformation caverneuse cérébrale.

VMOS : malformation vasculaires familiales intra-osseuses.

MAV: malformations artérioveineuses.

FAV: Fistules artérioveineuse.

CIVL : coagulation intravasculaire localisée.

CIVD : coagulation intravasculaire disséminée.

TP : Taux de prothrombine.

TCA: Temps cephaline activé.

CLOVES: Congenital Lipomatous asymmetric over growth of the trunk with lymphatic, capillary, venous and combined type vascular malformations, epidermal nævi, scoliosis/skeletal and spinal anomalies.

H : Homme.

F : Femme.

BAV : baisse de l'acuité visuelle.

CHU : Centre hospitalier universitaire.

USA : United States.

Liste des tableaux

Tableau 1: Classification des anomalies vasculaires selon le 20ème workshop de l'ISSVA.

22

Tableau 2: Classification des malformations capillaires selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

23

Tableau 3: Classification des malformations lymphatiques selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

24

Tableau 4: Classification des malformations veineuses selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

25

Tableau 5: Classification des malformations artério-veineuses selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

26

Tableau 6 : Classification de l'ISSVA des malformations vasculaires combinées selon le 20ème workshop de l'ISSVA.

27

Tableau 7: Classification des malformations vasculaires associées à d'autres anomalies selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

28

Tableau 8: Critères diagnostiques du syndrome de Protée.

43

Tableau 9: Tableau récapitulatif des différentes malformations vasculaires

47

Tableau 10: Tableau montrant les différents traitements proposés pour chaque type de malformations vasculaires.

91

Tableau 11: Hiérarchie des examens dans les cas difficiles

103

Liste des figures

Figure 1. Répartition des patients en fonction de la tranche d'âge

57

Figure 2 : Répartition des patients en fonction de sexe.

58

Figure 3: Le diagnostic initial de référence chez les malades accueillis au service de dermatologie.

59

Figure4 : Graphique montrant le motif de consultation des patients.

60

Figure 5 : Répartition des patients selon la date d'apparition.

61

Figure 6: Le développement des symptômes chez les patients présentant une malformation

vasculaire.

61

Figure 7: Graphique montrant les symptômes éprouvés par les patients présentant une malformation

vasculaire.

62

Figure 8: Graphiques montrant le pourcentage des différentes couleurs objectivées à l'examen

clinique.

63

Figure 9: Graphique montrant la répartition des lésions en fonction de leur topographie.

63

Figure 10: Graphique montrant la répartition des lésions en fonction de leur localisation.

64

Figure 11: Graphique montrant le pourcentage des malades selon les moyens diagnostics

utilisés.

65

Figure 12: Répartitions des pathologies trouvées selon le pourcentage des patients.

66

Figure 13: Angiome plan se localisant au niveau du territoire du nerf V.

67

Figure 14: Angiome plan segmentaire au niveau de la nuque

68

Figure 15 : Angiomes plans du membre inférieur.

68

Figure 16 : Malformation veineuse palpébrale.

69

Figure 17 : malformation veineuse labiale.

70

Figure 18 : Malformations veineuses de l'avant-pied.

70

Figure 19 : Aspect d'une malformation veineuse des orteils en IRM, se manifestant par un hypersignal T2 au niveau des orteils.

71

Figure 20: Aspect d'une malformation veineuse persistante après chirurgie au niveau de l'hémiface droite.

72

Figure 21 : Echo doppler d'un patient avec une malformation veineuse se manifestant par un aspect de lacs liquidiens associés à des structures veineuses périphériques dilatées et serpigneuses.

72

Figure 22: montrant une fillette d 7 ans avec deux malformations veineuses sous cutanées au niveau frontale et de l'avant-bras.

73

Figure 23 : Aspect d'une malformation veineuse trombosée en échodoppler avec présence d'une formation hyperéchogène avec cône d'ombre postérieur.

74

Figure 24 : Aspect clinique d'un syndrome de Klippel-Trenaunay chez un enfant de 3 ans.

75

Figure 25: Aspect clinique d'un syndrome de Klippel-Trenaunay chez l'adulte avec la triade angiome plan, hypertrophie et anomalies osseuses.

76

Figure 26: Une radio-mensuration des 2 membres inférieurs chez une patiente avec un syndrome de Klippel-Trenaunay montrant l'inégalité des 2 membres de 1.7cm.

77

Figure 27 : Nourrisson de 1 an avec un angiome plan du V1 en rapport avec un syndrome de Sturge-Weber.

78

Figure 28 : Sd combiné : Sd de Klippel-trenaunay associé à un Sd de Sturge-Weber chez une fillette de 8 ans.

78

Figure 29 : aspect d'un un angiome pian cérébral chez la patiente précédente.

Erreur ! Signet non défini.

Figure 30: une masse sous cutanée rémittente avec à la coupe scannographique une formation jugale liquidienne en rapport avec un lymphangiome kystique.

80

Figure 31: malformations lymphatiques microkystiques du plancher buccal avec protrusion de la langue + malformations microkystiques de la langue.

81

Figure 32: Aspect d'un lymphangiome macrokystique sous angulo-mandibulaire au niveau du plancher buccal.

82

Figure 33: Aspect dermoscopique d'un lymphangiome micro-macrokystique au niveau du plancher buccal ; vésicule hémorragiques et translucides avec hypopion.

83

Figure 34: Enfant de 5 ans, avec neavus épidermique verruqueux, inégalité des membres et hypertrophie entrant dans le cadre de syndrome de Protée.

84

Figure 35: angiome plan de la région sacrée en rapport avec un Sd de Cobb.

85

Figure 36: Diagramme montrant le pourcentage de différentes complications trouvées dans notre

étude.

86

Figure 37: Contrôle d'un angiome plan après 3 séances d' IPL vasculaire.

87

Figure 38: Matériels au cours d'une séance de sclérothérapie.

88

Figure 39: A- Malformation veineuse avant sclérothérapie. B- Amélioration de la malformation après la première séance.

88

Figure 40: Les images de contrôle d'une patiente avec une malformation veineuse labiale ayant bénéficié de 4 séances de Laser vasculaire + 3 séances de Laser Nd: YAG.

89

Figure 41: Image montrant la lymphe requis lors d'une sclérothérapie d'un lymphangiome par Bléomycine.

90

INTRODUCTION

I. INTRODUCTION :

A. Définition:

Les **anomalies vasculaires** regroupent les **malformations vasculaires** et les **tumeurs vasculaires**. Ces 2 entités ont longtemps été source de confusion, phénomène majoré entre autres par l'usage extensif du terme « hémangiome » ou « angiome » pour toute lésion d'allure vasculaire, qu'elle soit d'origine tumorale ou « malformation vasculaire » [1]. En 1982, Mulliken et Glowacki, précurseurs de la classification actuelle des anomalies vasculaires, distinguent clairement les tumeurs vasculaires, caractérisées par une **prolifération cellulaire endothéliale**, des malformations vasculaires, caractérisées par une anomalie de la **morphogénèse vasculaire** [2]. En 1996, la société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (ISSVA), s'est basée sur cette distinction pour élaborer une première classification, en fonction de critères hémodynamiques (flux lent ou rapide) et anatomiques (type de vaisseaux atteints). Puis, la découverte fortuite en 2008 de l'efficacité du Propranolol et son agrément par la Food and Drug Administration (FDA) sur une de ses entités, l'hémangiome infantile, a fait des anomalies vasculaires, un sujet d'actualité [3]. De plus, les découvertes récentes de gènes mutés responsables des formes familiales, n'ont fait que raviver l'intérêt pour ces pathologies. Et donc la classification de l'ISSVA a été développée en 2014, s'intéressant même à la biologie et la génétique des ces anomalies, approuvée selon le 20^{ème} workshop de l'ISSVA, mise à jour dernièrement en 2018. Alors, l'ISSVA note clairement deux groupes bien distincts: le premier groupe s'intéresse aux **tumeurs vasculaires**, nées d'un **processus prolifératif** à partir des cellules endothéliales. Le second groupe détaille les **malformations vasculaires** (les malformations capillaires, les malformations veineuses, les malformations lymphatiques et les malformations artério-veineuses

ainsi que les groupements syndromiques). Par contre, une confusion quant aux différentes terminologies adoptées persiste, compliquant l'obtention d'un diagnostic correct et la mise en œuvre d'un suivi adéquat [6]. Et donc, de nos jours, les malformations vasculaires restent toujours un challenge diagnostique. Ce diagnostic se base sur une confrontation radio-clinique où le dermatologue joue un rôle très important dans le recrutement des malades, le fait de guider le radiologue tout en se basant sur les critères distinctifs cliniques afin de choisir l'examen adapté et chercher les critères distinctifs radiologiques. L'écho-doppler est l'examen de première intention pour affirmer certaines malformations. Il joue un rôle aussi dans la sclérothérapie. L'IRM est l'examen de choix [7].

B. Généralités:

a. Epidémiologie:

Sur le plan international, il n'existe que peu d'études qui s'intéressent à ces entités, avec de faibles échantillons, et donc les données épidémiologiques sont toujours discordant, la prévalence des malformations vasculaires, est difficile à estimer en raison de leur polymorphisme clinique, la difficulté de diagnostic et la différence des spécialités de recrutement. Cependant, en Belgique, une prévalence de $\pm 10 \%$ est estimée selon le Centre des Malformations Vasculaires de l'UCL [8]. Dans un article publié en Allemagne, une prévalence de 5 % chez les nouveau-nés [9] et de 4,5% dans les consultations dermato-pédiatriques a été rapportée [10]. L'âge moyen de diagnostic n'a jamais été rapporté dans la littérature et le sexe-ratio diffère d'une spécialité à une autre et selon le type de malformation.

Sur le plan national, il n'y a pas d'étude publiée incluant les malformations vasculaires en globalité. Cependant une étude sur les malformations veineuses type angiome en barbe, sur 5 cas, a été réalisée en 2018, au niveau du service de chirurgie maxillo-faciale montrant un âge moyen de 34 ans et une prédominance masculine dans 80% [11].

b. La classification [12]:

Tableau 1: Classification des anomalies vasculaires selon le 20ème workshop de l'ISSVA.

Anomalies vasculaires				
Tumeurs	Malformations vasculaires			
	Simple	Combinée	Des grands vaisseaux	Associées avec d'autres anomalies
Bénigne	Malformations capillaires	MCV, MCL		
Localement agressive ou borderline	Malformations lymphatiques	MLV, MCLV		
	Malformations veineuses	MCAV		
	Malformations artério-veineuses	MCLAV		
Maligne	Fistules artério-veineuses	Autres		

Tableau 2: Classification des malformations capillaires selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

malformations vasculaires simples	
Malformations capillaires (MC)	
Naevus simple, tache de vin, ou baiser de l'ange	
MC cutanée et / ou muqueuse	
Non syndromique	
GNAQ	
MC avec anomalies du CNS et/ ou oculaires (Sturge-Weber syndrome)	GNAQ
MC avec hypertrophie osseuse et /ou des tissus mous	GNA11
MC diffus avec hypertrophie	GNA11
MC réticulée	
MC of MIC-CAP (microcephalie malformation capillaire	STAMPB
MC of MCAP (megalencephalie malformation capillaire -polymicrogyrie	
PIK3CA	
MC of MC-AVM malformation artério-veineuse	
RASA1 / EPHB4	
Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC)	
Autres	
Télangiectasie	
hémorragie héréditaire (HHT) rendu-Osler-Web	
(HHT1 ENG, HHT2ACVRL1, HHT3, JPHT SMAD4)	
Autres	

Tableau 3: Classification des malformations lymphatiques selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

malformations vasculaires simples	
IIa	
malformations lymphatiques (LM)	
Commune (kystique)	PIK3CA PIK3C
A	
LM Macrokystique	
LM Microkystique	
LM Mixte	
Anomalie lymphatique généralisée (ALG)	
Lymphangiomatose kaposiforme (LAK)	
maladie Gorham–Stout	
LM canalaire	
Anomalie lymphatique progressive acquise	
Lymphoedème primaire	
Autres	

Tableau 4: Classification des malformations veineuses selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

malformations vasculaires simples III
malformations veineuses (VM)
communes
Familiale cutaneo-muqueuses (VMCM) TEK (TIE2)
Syndrome Blue rubber bleb nevus (Bean) TEK (TIE2)
malformation glomuveineuses GVM Glomulin
malformation caverneuse cérébrale (CCM) (CCM1 KRIT1, CCM2 Malcavernin, CCM3 PDCD10)
malformation vasculaires familiale intra-osseuses (VMOS) ELMO2
malformation veineuse verruqueuses (<i>formerly verrucous hemangioma</i>) MAP3K3
Autres

Tableau 5: Classification des malformations artério-veineuses selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

Malformations vasculaire simple
malformations artérioveineuses (MAV)
Sporadique MAP2K1
En HHT (HHT1 ENG, HHT2 ACVRL1, HHT3, JPHTSMAD4)
En MC-AVM RASA1 / EPHB4
Autres
Fistules artério-veineuse (FAV) (congénital)
Sporadique MAP2K1
En HHT (HHT1 ENG, HHT2 ACVRL1, HHT3, JPHTSMAD4)
En CM-AVM RASA1 / EPHB4
Autres

Tableau 6 : Classification de l'ISSVA des malformations vasculaires combinées selon le 20ème workshop de l'ISSVA.

Malformations vasculaires combinés		
MC + MV	Malformation capillaro-veineuse	MCV
MC + ML	Malformation capillaro-lymphatique	MCL
MC + MAV	Malformation capillaro-artérioveineuse	MCAV
MV + ML	Malformation lymphatico-veineuse	MLV
MC+ ML + MV	Malformation capillaro-lymphatico-veineuse	MCLV
MC + ML + MAV	Malformation capillaro-lymphatico-arterioveineuse	MCLAV
MC+ MV + MAV	Malformation capillaro-veino-arterio-veineuse	MCVAV
MC + ML + MV + MAV	Malformation capillaro-lymphatico-veino-arterio-veineuse	MCLVAV

Tableau 7: Classification des malformations vasculaires associées à d'autres anomalies selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

Malformations vasculaires associées à d'autres anomalies	
Syndrome de Klippel-Trenaunay: + MV +/- LM + hypertrophie des membres PIK3CA	MC
Syndrome de Parkes Weber: + FAV + gigantisme RASA1	MC
Syndrome de Servelle-Martorell: des membres + croissance osseuse	MV
Syndrome de Sturge-Weber: anomalies faciales + MC lepto-méningés + anomalies oculaires +/- croissance des os et /ou des tissus mou GNAQ	
MC des membres + hypertrophie congénital non-progressive des membres GNA11	
Maffucci syndrome : M V +/- hémangiome à cellules fusiformes + enchondrome IDH1 / IDH2	
Macrocéphalies- PIK3CA	CM (M-CM / MCAP)

LES MALFORMATIONS VASCULAIRES : étude prospective au sein

Microcéphalie – CM (MICCAP) STAMBP	
Syndrome de CLOVES: + MV+ MC +/- MAV +croissance lipomateuse PICK3CA	ML
Syndrome de protée: MV et/ou ML +croissance asymétrique somatique AKT1	MC,
Syndrome de Bannayan–Riley–Ruvalcaba: AVM + VM +macrocéphalie, croissance lipomateuse PTEN	
Syndrome de CLAPO: MC de la lèvre inférieure + ML tête et cou + asymétrie et hypertrophie partielle ou généralisée PIK3CA	

c. Terminologie :

En 1862 le terme " angiome " apparaît avec Virchow [13]. Depuis d'autres termes tels qu'angiome tubéreux, angiome caverneux, angiome plan, lymphangiome, ou des termes faisant référence à des produits comestibles (fraise, framboise, tache de vin), apparaissent pour désigner des entités, parfois totalement différentes. Ces imprécisions nosologiques seront responsables d'une confusion permanente pendant plus d'un siècle, entraînant des difficultés diagnostiques, thérapeutiques et statistiques. Une première classification a été publiée par Mulliken et Glowacki en 1982, classant les différentes anomalies vasculaires en fonction de leurs potentiels biologiques et prolifératifs [14]. L'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), s'inspirant de Mulliken, a publié en 1996 une classification en incluant les caractéristiques cliniques, radiologiques, histopathologiques et hémodynamiques, permettant ainsi une standardisation de la nomenclature. Elle consistait à diviser les anomalies vasculaires en deux groupes: les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires (comprenant principalement les malformations capillaires, veineuses, lymphatiques et artério veineuses) [15]. Malgré l'introduction de ces classifications, les erreurs terminologiques continuent d'exister.

d. Les types de malformations vasculaires :

Les malformations vasculaires, anomalies de la morphogenèse, sont toutes congénitales et présentes à la naissance. Elles grandiront avec l'âge et ne régressent pas [16]. Ces malformations restent souvent asymptomatiques, sauf en cas de complications. Cependant le préjudice esthétique était le principal motif de consultation chez nos malades. Les caractéristiques cliniques, notamment la chaleur cutanée en regard de la malformation, la palpation d'un thrill, et l'audition d'un souffle doivent être recherchées et mentionnées : elles orientent vers une malformation artério-veineuse. La vidange de la malformation lors de manœuvres de surélévation du membre atteint est en faveur d'une malformation purement veineuse, le gonflement d'une lésion de la face lorsque la tête est penchée vers le bas ou lors de la mise en position déclive d'un membre également. La présence d'une malformation capillaire, de dilatations veineuses superficielles, d'une asymétrie de longueur et/ou de circonférence de membre doit être notée. En cas de MAV, rechercher des signes d'insuffisance cardiaque.

Ces malformations sont subdivisées en fonction de caractéristiques histologiques et hémodynamiques, en trois groupes distincts : les malformations à flux lent de type capillaire, veineux ou lymphatique et les malformations à flux rapide de type artério-veineux avec fistules.

- Les malformations vasculaires à flux lent :
- Les malformations capillaires

Parmi les malformations vasculaires à flux lent, les malformations capillaires (MC)

sont représentées majoritairement par l'angiome plan, qui est également connu sous le nom de tache de vin pour son aspect maculaire rouge pâle ou violet foncé et froid au toucher. Ces malformations siègent préférentiellement au niveau de la face (territoire du nerf trijumeau) [13] et recouvrent le plus souvent un dermatome. Elles sont bénignes et le plus souvent sporadiques [17], les malformations capillaires sont de diagnostic clinique. Elles sont présentes dès la naissance, et ne régressent jamais spontanément sauf les formes médio-frontales (baiser de l'ange) et cervicales (morsure de cigogne). En général, elles ne posent qu'un problème esthétique et le traitement le plus adéquat reste un traitement par laser colorant pulsé [17]. La majorité de ces anomalies se limitent à une atteinte cutanée, mais rarement, elles peuvent s'associer à d'autres anomalies (hyperplasie des tissus mous sous-jacents, glaucome en cas d'atteinte du nerf V) [18] et de syndromes complexes essentiels à détecter pour un suivi approprié : le syndrome neuro-oculo-cutané (le syndrome de Sturge-Weber) , le syndrome de Klippel-Trenaunay où l'angiome plan est associé à un gigantisme progressif du membre atteint, le syndrome de Parkers-Weber (association de plusieurs malformations à flux lent et rapide) et le syndrome de Servell-Martorell (association de malformation veineuse, angiome plan causant une hypotrophie osseuse et des déformations squelettiques) [13-18]. Citons également d'autres malformations capillaires telles que les télangiectasies, les angiokératomes et la phacomatose pigmento-vasculaire (ou le syndrome de Protée) associant malformation capillaire, naevi verruqueux, pigmentaires, tâches mongoloïdes diffuses et atteintes viscérales [19].

Histologiquement chez l'enfant, la malformation capillaire se manifeste par une simple dilatation des capillaires dermiques superficiels. Ces capillaires sont de structure normale et semblent en nombre normal. Chez l'adulte, quand la lésion

s'épaissit, la paroi des capillaires devient fibreuse, se rapprochant d'une veinule. Ils sont retrouvés dans tout le derme et parfois l'hypoderme. Le nombre apparent des sections vasculaires visibles sur un plan de coupe et leur diamètre sont manifestement augmentés [20]. Parfois, des vaisseaux tassés les uns contre les autres réalisent des aspects « caverneux » tels que définis plus haut, avec des cloisons de refend. Les malformations capillaires hypertrophiques associent aux dilatations capillaires du derme des pelotons veineux dans le derme profond et l'hypoderme. Les nodules saillants qui peuvent apparaître sur les malformations capillaires sont constitués de pelotons de vaisseaux de gros diamètre à paroi fibreuse simulant parfois une malformation artério-veineuse localisée dermique.

– Les malformations veineuses

Les malformations veineuses sont cliniquement des tuméfactions cutanées et/ou muqueuses bleutées, froides, molles et dépressibles. Présentes dès la naissance, elles grossissent au fil des années. Le plus souvent isolées, elles peuvent être héréditaires dans 1 % des cas. Elles ont la particularité d'augmenter de volume dans certaines positions déclives, ainsi que lors de cris et de pleurs. Quoique ces malformations restent bénignes, elles peuvent parfois être rendues douloureuses par l'apparition d'une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) due à la stase sanguine pouvant se compliquer d'une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) à risque léthal [13]. En cas de douleur, un bilan sanguin sera nécessaire afin de détecter une éventuelle augmentation des D-dimères, et une radiographie standard pour les phlébolithes [13]. Avant toute exploration, l'examen clinique est primordial, cependant, une échographie-Doppler pour apprécier le débit, et une IRM pour apprécier l'extension anatomique peuvent être indispensables lors de l'évaluation diagnostique [16].

Radiologiquement, l'échographie montre des lacs liquidiens parfois associés à des structures veineuses périphériques dilatées et sinueuses. Ces lacs présentent des flux très lents souvent imperceptibles même avec des réglages doppler très sensibles. La recherche de mouvements liquidiens est favorisée par des mouvements de compression/dépression par la sonde d'échographie, permettant la visualisation de vidange-remplissage des logettes par du liquide. En mode bidimensionnel, la découverte d'un phlébolithe (image de calcification compacte au sein de la malformation) est très typique. Le caractère généralement infiltrant des malformations veineuses indique la réalisation d'une IRM afin d'évaluer l'extension profonde (intramusculaire, intra-articulaire, intrapérinéale...) et les rapports avec les organes de voisinage. Ce bilan est essentiel si un traitement chirurgical est planifié. L'acquisition des images se fera au moins dans deux plans de l'espace (axial/coronal ou axial/sagittal) en pondération T2 avec suppression du signal de la graisse : la malformation veineuse, par son caractère très hydraté, se démarque très précisément des structures adjacentes [21-23]

Histologiquement, les malformations veineuses commune sont constituées de fentes vasculaires de toutes tailles, à parois très fines, qui dissèquent littéralement le tissu hôte, s'insinuant entre les trousseaux de collagène, entre les faisceaux des muscles squelettiques ou peauciers ou des musculatures digestives ou vésicale. Leur paroi est constituée d'un endothélium aplati, reposant directement sur le tissu fibreux avoisinant ou sur une média mal organisée, discontinue, le plus souvent assez mince. Un aspect caractéristique de ces lésions est la présence en leur sein de structures normales du tissu hôte (nerfs, vaisseaux normaux, annexes ou faisceaux musculaires) entre les cavités, mais également entièrement entourées par elles, semblant les traverser « en pont ». Les cellules endothéliales de la

malformation tapissent alors directement le périnèvre et l'adventice. La dissection du tissu conjonctif aboutit ainsi à une structure en éponge à cloisons fines, qui peut se distendre considérablement avec l'augmentation locale de la pression sanguine. Ces fentes vasculaires peuvent être difficiles à repérer histologiquement, car elles se confondent avec les espaces artéfactuels séparant les trousseaux de collagène. Les thromboses sont fréquentes et s'organisent sous deux formes principales :

- formations sphériques avasculaires, formées de strates collagènes concentriques, qui peuvent devenir palpables et se calcifier (thrombolithes ou phlébolithes);
- Végétations papillaires fibreuses, plus ou moins hyalines, tapissées de cellules endothéliales régulières (hyperplasie papillaire intra vasculaire de Masson). [15]

- [Les malformations lymphatiques](#) :

Les malformations lymphatiques sont également à flux lent et sont aussi connues sous les termes de lymphangiome acquis progressif ou de lymphangi-endothéliome bénin. Cette malformation macro ou micro kystique est préférentiellement localisée au niveau cervico-facial [16] et se présente sous forme d'une tuméfaction dure et rénitente. La peau est de température et d'aspect normaux [16]. L'évolution classique consiste en une augmentation de volume jusqu'à l'adolescence, suivie d'une stabilisation de la lésion. Des complications infectieuses ou traumatiques peuvent néanmoins survenir et majorer la malformation (douleurs, érythème, surinfection) nécessitant alors un traitement adapté [16]. Les malformations lymphatiques régressent spontanément sans traitement. [13].

Radiologiquement, leurs caractéristiques sont semblables aux malformations veineuses. Leur imagerie repose sur le couple échographie-IRM, celle-ci étant réservée aux localisations infiltrantes notamment cranio-cervicales et médiastinales et à la cartographie préopératoire.

Certaines particularités sont néanmoins à noter [23] :

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

Histologiquement, les malformations lymphatiques microkystiques constituent l'équivalent lymphatique des malformations veineuses sanguines. On retrouve le même réseau de fentes vasculaires anastomosées disséquant les tissus. Les vaisseaux souvent plus arrondis avec une média musculaire focalement plus marquée que dans les malformations veineuses. Des cellules musculaires lisses semblant ne pas être annexées aux parois vasculaires, réalisent parfois une image proche d'un lymphangiomyome. On observe souvent des valves et des amas de lymphocytes et de macrophages juxta vasculaires et intra vasculaires. Les structures normales passant « en pont » dans les cavités sont moins fréquentes que dans les malformations veineuses. La présence d'hématies et de thrombus est fréquente et ne permet pas d'affirmer l'existence d'une composante de malformations veineuses. Les ML macro kystiques forment des cavités uni- ou pauci kystiques,

souvent de plusieurs centimètres de diamètre, entourées d'une paroi fibreuse plus ou moins épaisse (hygroma kystique). Elles sont en fait souvent associées à une composante tissulaire de malformation microkystique [24].

- Les malformations vasculaires à flux rapide :

Nous trouvons les malformations artério-veineuses (MAV) complexes. Elles sont rares, formées de multiples shunts artério-veineux composant le nidus et se drainant par une ou plusieurs veines. La taille du nidus, le nombre de shunts, l'apparition de nécrose et d'ulcération, ainsi que la localisation de la malformation conditionnent sa gravité. En effet, la localisation préférentiellement cervico-faciale peut entraîner une déformation osseuse [16]. Elles se présentent sous forme d'une tache rouge pouvant simuler une malformation capillaire. Des poussées aiguës peuvent être déclenchées par des facteurs hormonaux (puberté, grossesse, contraceptifs), des traumatismes locaux ou une chirurgie d'exérèse incomplète, donnant lieu à des ulcérations, des saignements et des douleurs. Evoluant par poussées, la malformation est alors plus volumineuse, chaude et pulsatile (\pm thrill) à l'adolescence [15].

Radiologiquement, les malformations artério veineuses se caractérisent en échographie par :

- l'absence de masse tissulaire, mais la présence d'un peloton vasculaire ;
- un lit artériel dilaté et tortueux avec une vitesse élevée souvent supérieure à 1,5 m/s et une chute de l'index de résistance vu la présence de microfistules artério veineuses des veines efférentes à flux artérialisé.

L'échographie est utile dans le suivi des nidus lorsqu'ils sont accessibles. Le diagnostic et la cartographie précise des malformations artérioveineuses reposent principalement sur l'artériographie qui doit préciser les différents troncs artériels afférents au(x) nidus. En fonction de la région anatomique lésée, l'opacification sera plus ou moins sélective. Ce premier temps diagnostique sera complété, s'il échoit après discussion médico-radio-chirurgicale, par un temps thérapeutique par

embolisation endovasculaire préparatoire à une intervention d'exérèse chirurgicale [38].

Histologiquement, la lésion est mal limitée. Elle est constituée de vaisseaux de taille très variée, de forme ovoïde ou un peu irrégulière, régulièrement dispersés dans les tissus. Leur paroi est souvent relativement fine par rapport au diamètre de la lumière, d'épaisseur variable d'un point à l'autre de la circonférence. Elle est mieux analysée sur les colorations du tissu élastique. Certains vaisseaux ont une structure artérielle ou veineuse. D'autres sont difficilement classables, avec une architecture élastique quasi absente ou d'aspect intermédiaire entre artère et veine. Des communications directes entre des vaisseaux d'architecture artérielle et des veines sont observées. Les MAV comportent également une composante capillaire, parfois importante, qui peut avoir un aspect lobulé rappelant un peu les hémangiomes infantiles. Ailleurs, il peut s'agir Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie 277 d'un aspect d'angiolipome. Des mitoses peuvent être observées dans la composante capillaire. Dans de rares cas, il existe en surface des vaisseaux dilatés et à paroi très fine, pouvant faire discuter une MVC. Ils ne forment cependant jamais un réseau aussi complexe et anastomosé ni ne dissèquent les tissus. Enfin, les MAV sont souvent associées à une fibrose collagène assez importante [16].

Les caractères biologiques :

Il est recommandé de faire un bilan d'hémostase en cas d'atteinte veineuse du fait du risque de coagulopathie notamment en cas de malformations veineuses étendues. Le taux de D-dimères plasmatiques, des plaquettes et du fibrinogène doit être consulté, et la date du prélèvement mentionnée. Le dosage des D-dimères plasmatiques et le fibrinogène sont recommandés dans le bilan initial de la prise en

charge des malformations veineuses extensives extra tronculaires (recommandation niveau 1 C, consensus de l'International Union of Phlebology 2013) [10]. Puisque des phénomènes de coagulation intra vasculaire localisée sont possibles, il est recommandé de réaliser, lors du suivi des malformations veineuses extensives ou à risques ou en pré thérapeutique de gestes invasifs, les dosages suivants :

- numération formule sanguine : hémoglobine, plaquettes,
- D-dimères quantitatifs,
- fibrinogène,
- produit de dégradation de la fibrine ou monomères de fibrine,
- TP, TCA.

– **Les groupements syndromiques :**

Malformations vasculaires syndromiques à composante veino-lymphatique

– **Syndrome CLOVES :**

Le syndrome Congenital Lipomatous asymmetric over growth of the trunk with lymphatic, capillary, venous and combined type vascular malformations, epidermal naevi, scoliosis/skeletal and spinal anomalies (CLOVES) a été décrit pour la première fois en 2007 par Sapp et al. [25].

- Les malformations vasculaires les plus fréquentes au cours de ce syndrome sont les malformations capillaires et veineuses. Les malformations lymphatiques sont également fréquentes avec des localisations possibles au niveau médiastinal ou rétro péritonéal. Les malformations veineuses s'accompagnent d'un risque thrombo-embolique élevé.
- Les nævus épidermiques linéaires sont les anomalies cutanées les plus classiques, réalisant des papules hyperkératosiques et papillomateuses distribués selon les lignes de Blaschko.

- L'hyperplasie du tissu adipeux est également classique, surtout au niveau thoracique, avec au contraire une hypoplasie du tissu adipeux dans les zones non atteintes.
- La croissance tissulaire est progressive, elle peut infiltrer le rétro-péritoine, le médiastin, la cavité pleurale ou médullaire. Il peut exister un gigantisme des extrémités ou une macrodactylie isolée avec excès de croissance d'une phalange.
- Une scoliose, un pectus excavatum ou une spinabifida sont possibles. D'autres atteintes musculo-squelettiques plus rares ont été rapportées : dysplasie de la hanche, chondromalacie patellaire, anomalies faciales par excès de croissance du maxillaire supérieur ou de la mandibule.
- Au niveau rénal, il peut exister une hypoplasie, une agénésie ou urétéro-hydronéphrose. Le risque de tumeur de Wilms est difficile à estimer bien qu'il semble plus faible qu'au cours d'autres pathologies syndromiques [26].
- Les anomalies neurologiques conditionnent le pronostic : les malformations artério-veineuses spinales ou paraspinales sont très rares et leur prise en charge est difficile. Plus rarement encore, il peut exister une hémimégalencéphalie, une agénésie du corps calleux, des troubles de la migration neuronale ou une polymicrogyrie avec déficit intellectuel ou épilepsie. Compte tenu de la présentation clinique proche des autres syndromes dits « avec croissance excessive », le diagnostic est souvent difficile [27].
- [Syndrome de Protée.](#)

Le syndrome de Protée est rare (incidence inférieure à 1 : 1 000 000) et touche surtout les garçons. Il se définit par

- une croissance segmentaire excessive,
- une hyperplasie tissulaire ou organique
- une prédisposition aux tumeurs [28,29].

Le phénotype clinique peut s'accompagner d'un déficit intellectuel et de malformations cérébrales avec épilepsie. Des critères diagnostiques ont été établis en 2006 permettant de retenir le diagnostic en présence des critères généraux et d'un critère de catégorie A, deux de catégorie B ou trois de catégorie [30].

Tableau 8: critères diagnostiques du syndrome de Protée. [30]

Critères diagnostiques du syndrome de Protée.

Critères généraux

Atteinte sporadique, progressive et distribution des lésions en mosaïque

Critères spécifiques

Catégorie A

Nævus cérébriforme

Catégorie B

Nævus épidermique linéaire du cou, du tronc ou des extrémités

Croissance excessive disproportionnée et asymétrique. L'hypercroissance progressive peut toucher les membres, le crâne, le canal auditif externe ou les vertèbres (hyperostose) et parfois certains organes (rate, thymus)

Tumeurs de type adénome parotidien ou cystadénome ovarien bilatéral dès l'enfance. D'autres tumeurs sont possibles mais non retenues dans les critères diagnostiques ; tumeurs testiculaires, méningiome ou mésothéliome

Catégorie C

Anomalies du tissu adipeux. Des lipomes peuvent être constatés, parfois en position intra-thoracique ou intra-abdominale contrairement aux lipomes communs

Malformations vasculaires. Des malformations capillaires, veineuses ou lymphatiques peuvent être rencontrées

Kystes pulmonaires

Morphotype facial caractéristique ; dolichocéphalie, allongement de la face, commissures palpébrales inclinées vers le bas ou ptosis, racine du nez basse, narines larges antéversées, bouche ouverte au repos

○ Syndrome de Klippel–Trenaunay

Il s'agit du plus fréquent des syndromes avec croissance excessive. Il se définit par une triade clinique:

- malformations capillaires (98 %),
- hypertrophie tissulaire asymétrique (94 %, souvent unilatérale et limitée aux membres inférieurs) e
- malformations veino–lymphatiques (72 %) [31,32].

La présence de deux critères parmi les trois permet de poser le diagnostic. La présence de malformations artério veineuses exclut le diagnostic (diagnostic différentiel avec le syndrome de Parkes–Weber, essentiellement). Le dépistage d'un éventuel néphroblastome n'est pas recommandé par tous les auteurs, cependant un cas de tumeur de Wilms a été décrit en 1979 [33,34]. Le syndrome de Klippel–Trenaunay peut se compliquer d'événements thrombo–emboliques veineux de tout type (les thromboses veineuses superficielles sont très fréquentes alors que les thromboses veineuses profondes ou les embolies pulmonaires sont exceptionnelles) et les malformations veineuses peuvent être le siège d'une coagulation intra vasculaire localisée et parfois disséminée (se manifestant soit par des saignements soit par des thromboses répétées), surtout en cas de gestes thérapeutiques agressif de type sclérothérapie, chirurgie ou traitement endo veineux. De part ces anomalies de la coagulation, certains préconisent la réalisation systématique d'un bilan de coagulation et l'utilisation d'un traitement anticoagulant pour encadrer tout geste thérapeutique dans ces situations [25].

L'association possible à d'autres éléments syndromiques est le témoin de la continuité qui existe entre les différents syndromes avec croissance excessive. Leur prise en charge est complexe et fait appel à une équipe pluridisciplinaire habituée à

la prise en charge de ce type de pathologie.

- [Le syndrome de Sturge-Weber](#) :

Le syndrome de Sturge-Weber ou le syndrome angiomatose encéphalo-trijeminée est un syndrome neuro-oculo-cutané congénital associant un angiome plan facial siégeant dans le territoire du trijumeau (V1, V2 et V3), un angiome lepto-méningé ipsilatéral, et un hémangiome choroïdien isolé ou compliqué d'un glaucome. Au cours de l'évolution s'installe une hémiatrophie cérébrale du même coté et des calcifications cérébro-méningées. C'est une affection congénitale habituellement rare et sporadique, d'évolution imprévisible sans prédominance de sexe ni de race. Le tableau clinique caractéristique est unilatéral. Les manifestations bilatérales sont rares. [35-39]

- Le syndrome de Cobb :

C'est un désordre sporadique ; il s'agit d'une malformation veineuse ou artérioveineuse du canal spinal pouvant être mise en évidence à la myélographie ou à l'angiographie spinale. La malformation est de localisation intradurale. La compression de la moelle épinière donnera lieu à des manifestations neurologiques qui peuvent apparaître tardivement. Elles peuvent apparaître de façon brutale ou de façon progressive et insidieuse. Au niveau cutané, un angiome plan ou un angiokératome peut se trouver dans le dermatome correspondant à la malformation spinale.

Une intervention précoce peut empêcher la survenue de troubles neurologiques.

[40]

Le pronostic de ces malformations restait sombre pendant des années, mais les traitements actuels (le laser, la sclérothérapie, la chirurgie et les inhibiteurs m-TORs) ont permis de bouleverser le pronostic [41]. Notre travail décrit les malformations vasculaires en se basant sur la dernière classification de 2014, et exclue les tumeurs vasculaires.

Tableau 9 : tableau récapitulatif des différentes malformations vasculaires

Tableau 9: Tableau récapitulatif des différentes malformations vasculaires. [15]

Entités	Caractéristiques	Age d'apparition	Aspect clinique	Localisation	Examens	Evolution	Traitement
MC	Congénital	In utero	Macule rouge uniforme	Face (territoire du nerf V)		Pas de régression spontanée sauf la forme médio-frontale et cervicale	Laser colorant pulsé
MV	Congénital	In utero	Tuméfactions cutanées et/ou muqueuses bleutées, froides, molles, dépressibles, gonflent dans certaines positions déclives		- Echo-doppler (débit) - IRM (bilan d'extension) - Rx standard si douleurs + pour exclure phlébolithes	- Pas de régression spontanée - Risque de thromboses (douleurs ++)	- Contention Elastique - Sclérothérapie - Chirurgie - Traitement antithrombotique

ML	Congénital	In utero	-Tuméfaction dure et rénitente n'augmentant pas en position déclive Peau : couleur d'aspect normal	Cervico-faciale	- Echo (macro-microkystes) - IRM (bilan d'extension)	Régression spontanée possible	- Abstention thérapeutique - Si volumineuse/gênante : sclérothérapie/chirurgie
MAV	Congénital	In utero	-Volumineuse -Chaude, -rouge. -battante. -thrill	Cervico-faciale	- Echo-doppler (débit) - IRM (bilan d'extension)	Pas de régression spontanée	Référer aux spécialistes

Problématiques:

Malgré le fait d'avoir une nouvelle classification globale des anomalies vasculaires, permettant de différencier les malformations vasculaires des tumeurs vasculaires, il semble que la confusion nosologique persiste entre les praticiens. Ce qui rend la prise en charge difficile. D'où la nécessité de bien connaître les différents types de malformations vasculaires et d'adopter la même nosologie dans notre contexte.

OBJECTIFS DE L'ETUDE

II. Objectif de l'étude :

L'objectif principal de notre travail était :

- Décrire les différents types de malformations vasculaires, vu par le dermatologue, ainsi que de leur profil épidémiologique et clinique.

Les objectifs secondaires étaient :

- Analyser les différents paramètres pouvant nous orienter vers un type de malformation bien définie (capillaire, lymphatique ou veineuse) afin de guider le radiologue et de proposer les différentes options thérapeutiques.
- Apporter une clarification de la nosologie en adoptant un langage commun, permettant aux médecins un diagnostic correct et d'éviter les pièges diagnostiques.

MATERIEL ET METHODE

III. Matériel et méthode :

A. Type de l'étude:

Il s'agit d'une étude transversale et prospective, descriptive et analytique.

B. Durée de l'étude:

Etude menée sur 3 ans du 07/03/2017 au 06/03/2020.

C. Lieu de l'étude :

Le service de Dermatologie du CHU Hassan II de Fès.

D. Population étudiée :

Critères d'inclusion :

- Tous les patients, quelque soit leur âge, qui se présentaient en consultation de dermatologie ou en hospitalisation, chez qui le diagnostic de malformation vasculaire était retenu.
- Recul minimum de 1 mois.

Critères d'exclusion :

- Tout patient qui a un doute diagnostique ou qui a été perdu de vue.
- Patients suivis pour tumeurs vasculaires

E. Méthode de l'étude :

Nous avons décrit les caractéristiques épidémiologiques et cliniques chez ces patients. Puis nous avons indiqué les moyens d'explorations adaptées dans le service de radiologie selon une réunion de concertation pluridisciplinaire pour la plupart des patients. Une fiche d'exploitation a été remplie pour chaque patient (annexe 1). Après avoir rétabli un diagnostic, ces patients ont été mis sous différents moyens thérapeutiques selon le type de pathologie.

Pour les angiomes plans :

- Laser ou lumière pulsée vasculaire (selon un mode de photocoagulation)
- Laser Nd : YAG (selon un mode de photothermolyse)

Pour les malformations veineuses :

- Laser Nd : YAG (selon un mode de photothermolyse)
- La sclérothérapie (Annexe 2)
- La chirurgie

Pour les malformations lymphatiques :

- La sclérothérapie par Bléomycine (Annexe 3)
- La chirurgie

F. Le recueil des données :

Les données épidémiologiques, cliniques ainsi que les résultats des explorations radiologiques et biologiques ont été transcrits sur un dossier Excel.

1.1. Premier temps :

Le premier temps de l'analyse statistique s'est porté sur l'analyse descriptive des caractéristiques épidémiologiques, cliniques et paracliniques.

Pour les caractéristiques cliniques nous avons considéré l'âge des patients, leur sexe, le diagnostic de référence, les caractéristiques cliniques (le motif de consultation, l'âge d'apparition de la symptomatologie, l'évolution, les symptômes fonctionnels, le type de lésion, sa localisation sa couleur et sa topographie), la présence de complication, les différentes explorations convenables, notamment radiologiques, parfois biologiques et histologiques pour approuver l'un des diagnostics, les différents choix thérapeutiques (seul ou combiné). Cette analyse descriptive a été réalisée avec présentation des variables qualitatives sous forme de d'effectif (N) et de pourcentages (%).

1.2. Deuxième temps :

Dans un 2ème temps, une analyse uni-variée a été réalisée dans le but de comparer les trois types de malformation (capillaire, veineuse et lymphatique) selon les paramètres suivants : sexe, couleur de la lésion, localisation, siège et complication. La comparaison des pourcentages a été faite par le test de khi2 ou le test exact de Fisher si nécessaire. Les analyses ont été faites à l'aide du logiciel Epi-Info version 7. Le seuil de significativité a été fixé à 5%.

Le consentement des patients adultes ou des parents, pour les patients mineurs, a été requis. Cette étude a eu lieu après approbation du comité d'éthique local.

RESULTATS

IV. Résultats :

A. Etude descriptive :

1. Caractéristiques épidémiologiques des patients :

1.1. Le nombre :

Nous avons colligé un échantillon de 112 patients.

1.2. L'âge :

L'âge moyen de nos patients était de 16.25 ans avec des extrêmes allant de 2 mois à 60 ans. (**Figure 1**)

La majorité des patients (n=77) avait un âge inférieur à 25 ans.

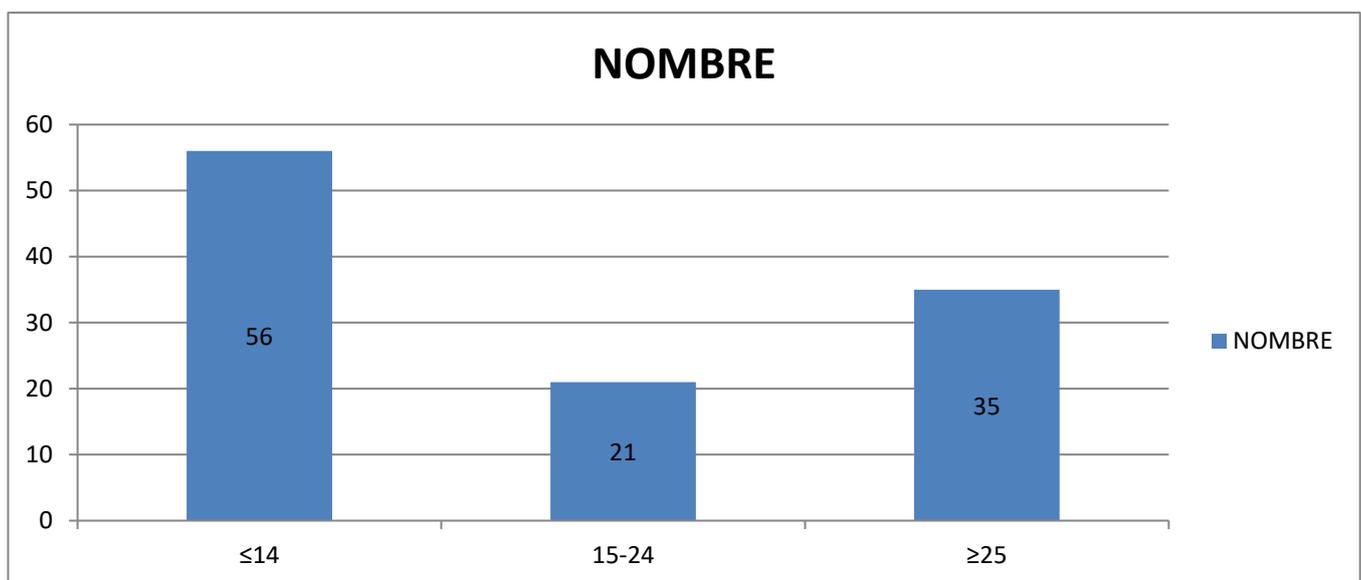


Figure 1. Répartition des patients en fonction de la tranche d'âge

1.3. Le sexe :

Les patients étudiés présentent un sexe ratio (H/F) de 0,5 avec 36 patients de sexe masculin recouvrant 33% pour 76 patientes de sexe féminin recouvrant 67%.

(Figure 2)

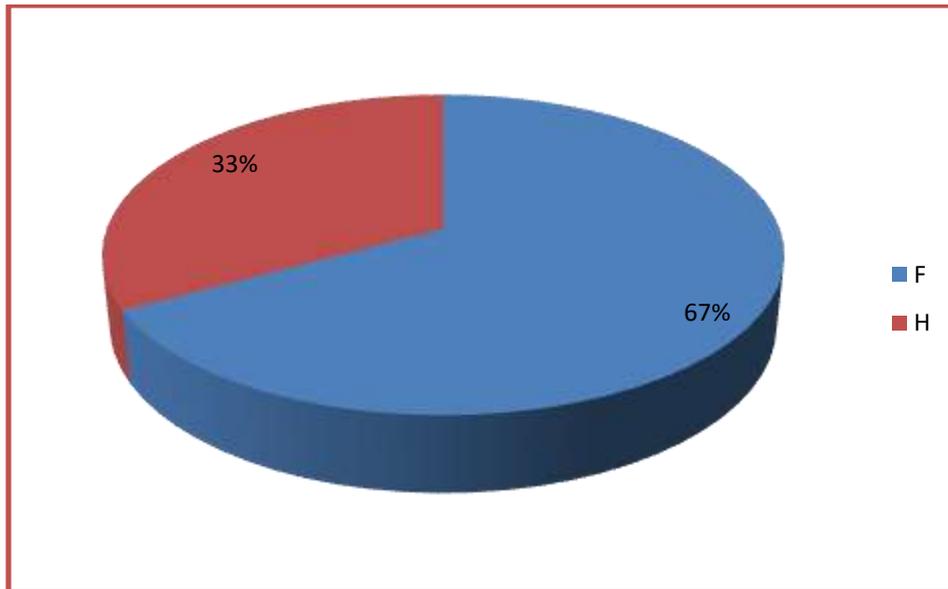


Figure 2 : Répartition des patients en fonction de sexe.

2. Les diagnostics initiaux de référence:

Le diagnostic, pour lequel les patients ont été référés dans notre établissement, était erroné dans 87% des cas (hémangiome dans 57% des cas, malformations artérioveineuse (MAV) dans 17% des cas, et malformations vasculaires sans pouvoir l'identifier dans 13% des cas). Le diagnostic a été redressé sur des données cliniques et/ou radiologiques en collaboration avec le service de radiologie dans 87% des cas.

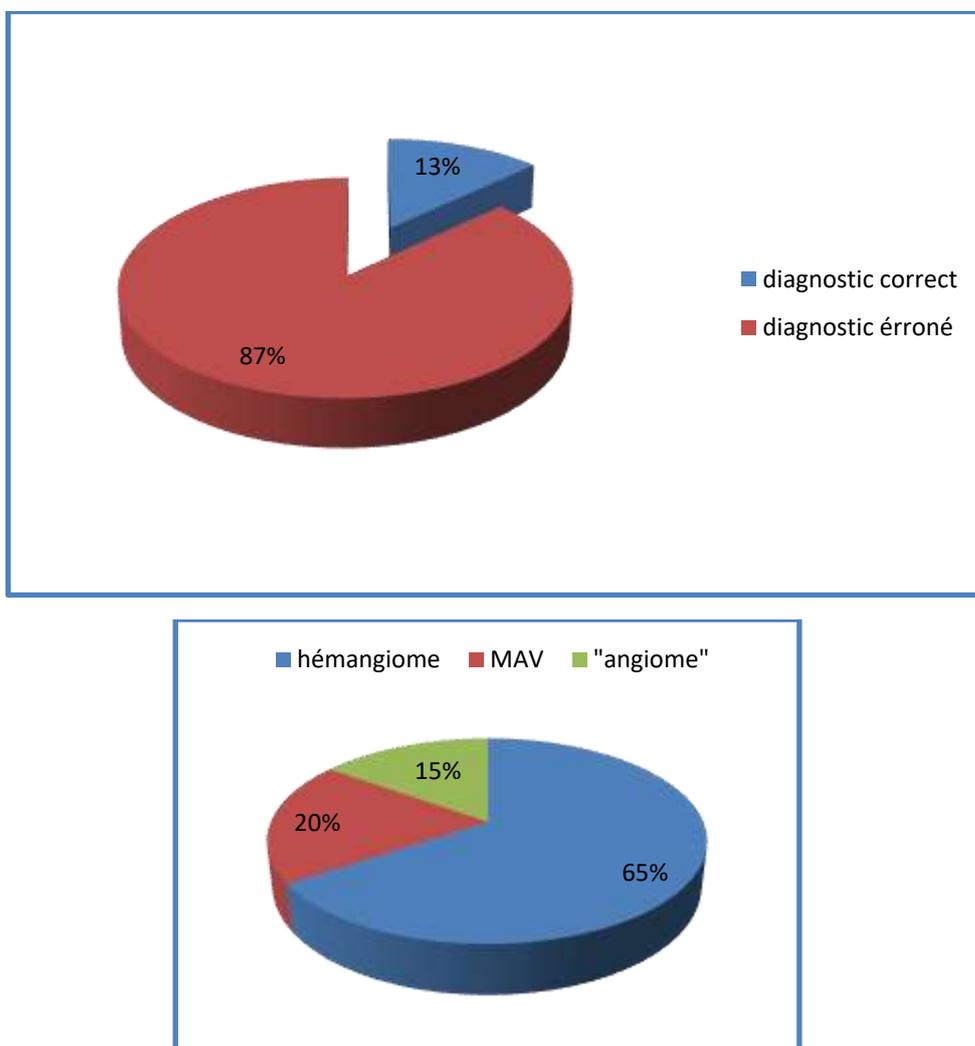


Figure 3: Le diagnostic initial de référence chez les malades accueillis au service de dermatologie.

3. Caractéristiques cliniques communs :

3.1. Motif de consultation:

Le préjudice esthétique était le principal motif de consultation dans notre série (100% des patients), la douleur a été notée dans 9% et la gêne fonctionnelle a été rapportée dans 24% de cas.

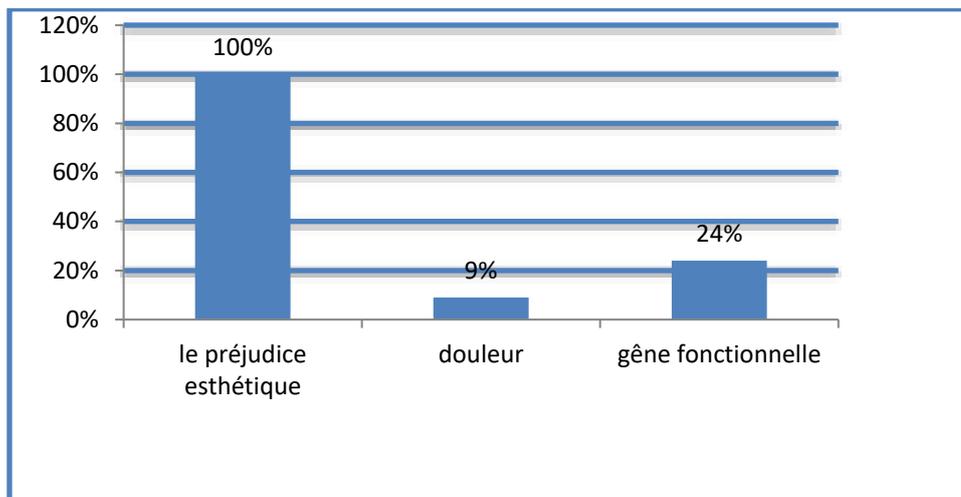


Figure4 : Graphique montrant le motif de consultation des patients.

3.2. La date d'apparition des lésions :

La plupart de nos patients avaient rapporté que le début de la symptomatologie remontait à la naissance dans 75% (n=84), dans les 3 premières années de vie dans 22.3% (n=25) des cas et après les 3 premières années de vie dans 2.7% (n=3). (Figure5)

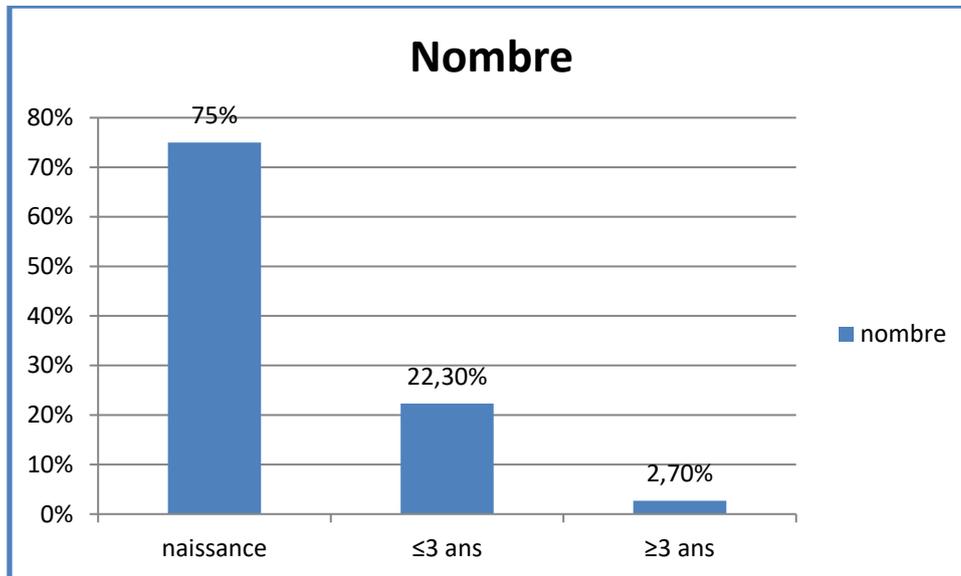


Figure 5 : Répartition des patients selon la date d'apparition.

3.3. L'évolution des lésions :

Le développement était progressif sur des années sans tendance à la régression chez tous nos patients.

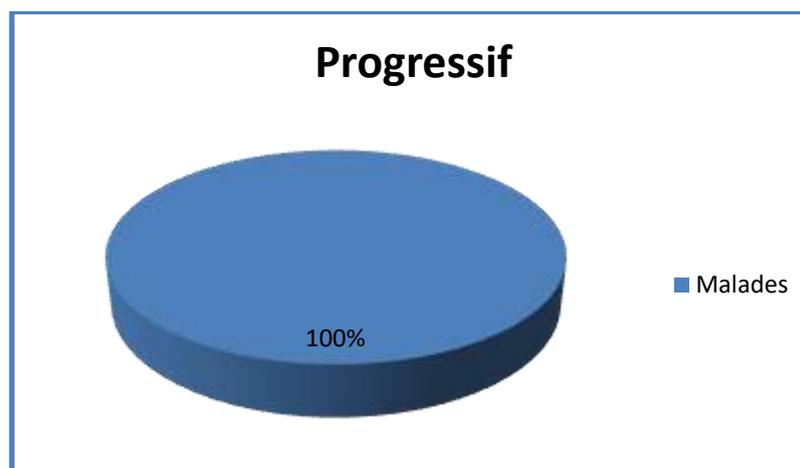


Figure 6: Le développement des symptômes chez les patients présentant une malformation vasculaire.

3.4. Les symptômes :

- Les signes fonctionnels:

Les lésions ont été asymptomatiques dans 49% des cas, la douleur a été notée dans 10% des cas, l'hypertrophie a été notée dans 25% des cas, l'inégalité des membres et la gêne fonctionnelle ont été mentionnées dans 8% chacune. Une épilepsie et une baisse de l'acuité visuelle (BAV) ont été notées dans 2% dans 2% des cas.

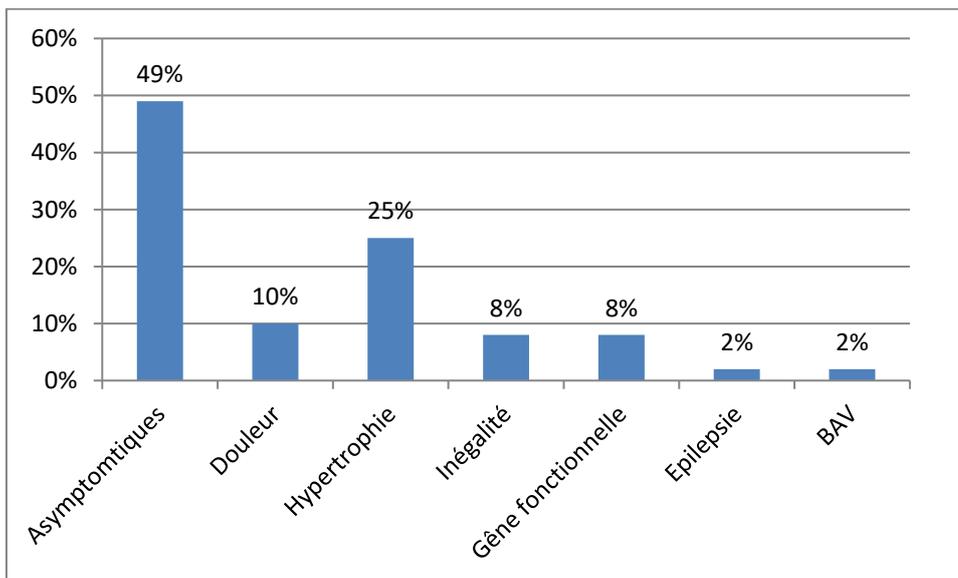


Figure 7: Graphique montrant les symptômes éprouvés par les patients présentant une malformation vasculaire.

– Les signes physiques :

- La couleur des lésions était rouge à rouge pourpre dans 74%, bleu à bleu violine dans 21% et de couleur de peau normale dans 5% des cas.

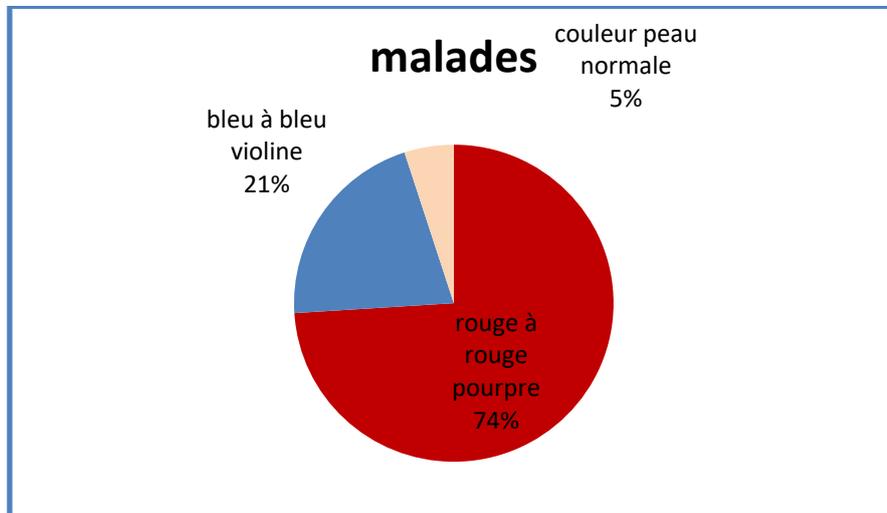


Figure 8: Graphiques montrant le pourcentage des différentes couleurs objectivées à l'examen clinique.

- Le type de lésion était cutanée dans 84%, sous cutanée dans 4% de cas et affectaient les 2 composantes dans 12% des cas.

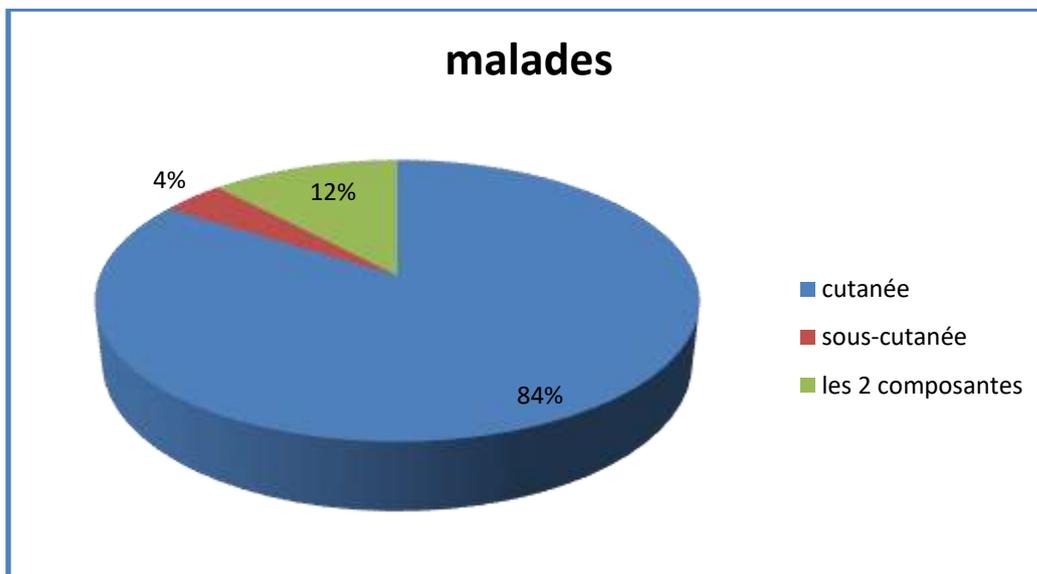


Figure 9: Graphique montrant la répartition des lésions en fonction de leur topographie.

LES MALFORMATIONS VASCULAIRES : étude prospective au sein

- La localisation des lésions était au niveau de la partie céphalique (tête et cou) dans 81% des cas, des membres inférieurs dans 12% des cas, des membres supérieurs dans 8%, du tronc dans 10%, des fesses dans 3% et au niveau génital dans 1%.

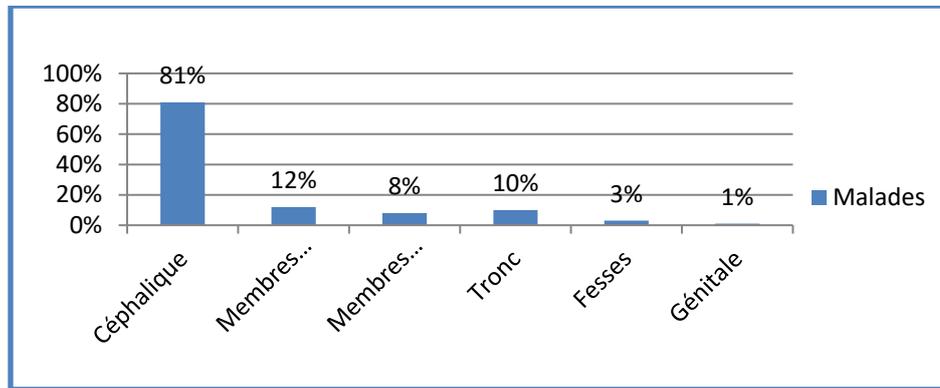


Figure 10: Graphique montrant la répartition des lésions en fonction de leur localisation.

4. Les examens radiologiques :

La clinique et le groupement syndromique jouait un rôle très important dans le diagnostic, et aidant ainsi le choix des explorations radiologiques permettant d'approuver le diagnostic. Et donc un écho doppler a été réalisé dans 33% des cas. Une IRM a été demandée chez 33% des patients. La radio mensuration dans le cadre de syndrome de Klippel–Trenaunay a été réalisée dans 8% des cas.

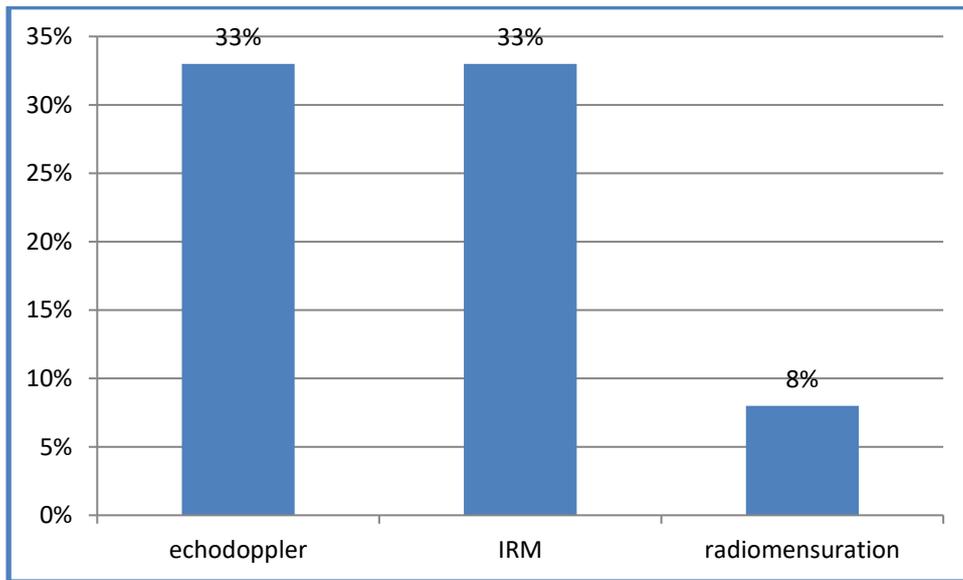


Figure 11: Graphique montrant le pourcentage des malades selon les moyens diagnostics utilisés.

5. Le groupement syndromique et diagnostic: (par ordre de fréquence)

Les diagnostics ont été retenus sur des critères clinico dermoscopiques dans 63% des cas. Les lésions étaient réparties comme suit: les angiome plan chez 63 patients, soit 56%, malformations veineuses chez 27 malades, soit 24%, le syndrome de Klippel-Trenaunay chez 9 malades soit 8%, le syndrome de Sturge-Weber chez 5 patients, soit 4%, les malformations lymphatiques chez 5 patients, soit 4%, le syndrome de Cobb chez un patient, soit 0.8% et le syndrome de portée chez un patient, soit 0.8%.

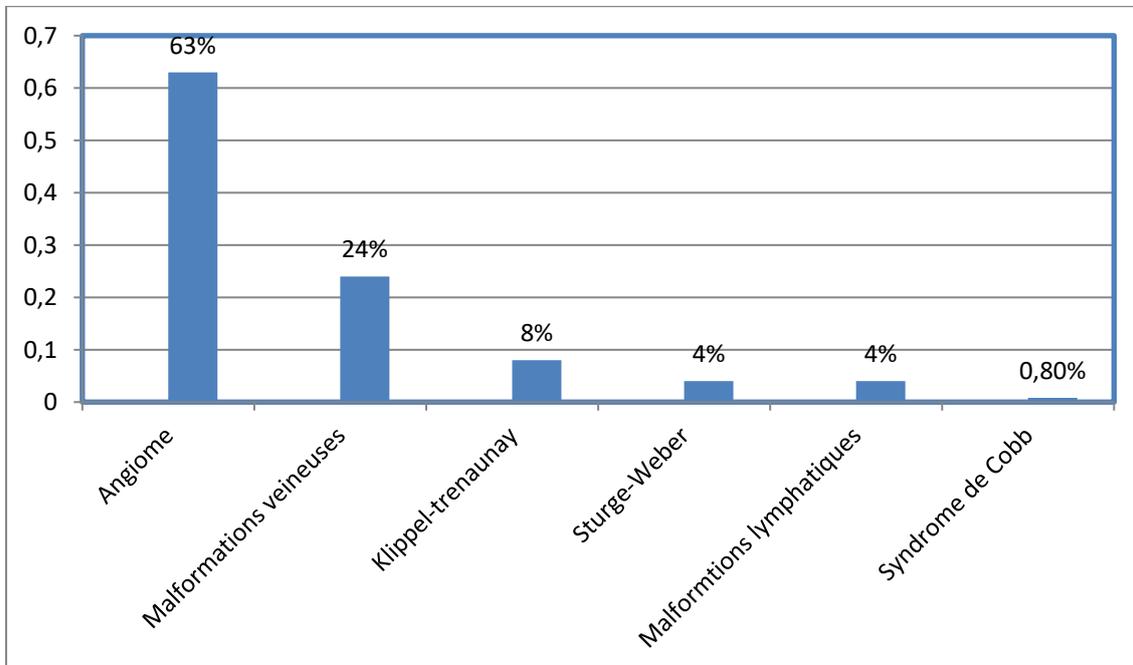


Figure 12: Répartitions des pathologies trouvées selon le pourcentage des patients.

B. Les angiomes plans (figure 13-15):

Le diagnostic d'angiome plan a été retenu chez 63 malades soit 56% des cas. La localisation de ces angiomes plans était au niveau du visage dans 45% des cas, le cou dans 4% des cas et les autres localisations (membres, abdomen et génital) dans 2% des cas.



Figure 13: Angiome plan se localisant au niveau du territoire du nerf V.



Figure 14: Angiome plan segmentaire au niveau de la nuque

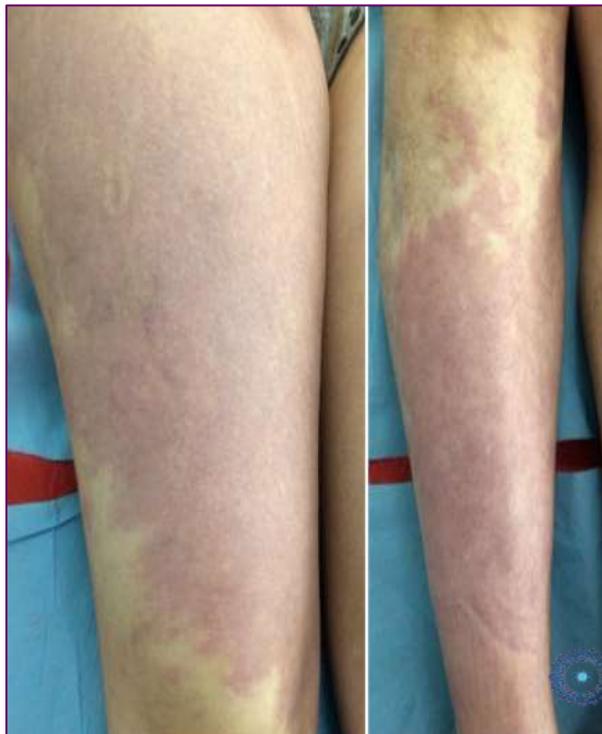


Figure15 : Angiomes plans du membre inférieur.

C. Les malformations veineuses (figures 16–23):

Les malformations veineuses ont été notées chez 27 malades, soit 24% des patients. La localisation des lésions était faciale dans 14%, au niveau des fesses dans 4% et au niveau des membres dans 6% des malades.



Figure 16 : Malformation veineuse palpébrale.



Figure 17 : malformation veineuse labiale.



Figure 18 : Malformations veineuses de l'avant-pied.

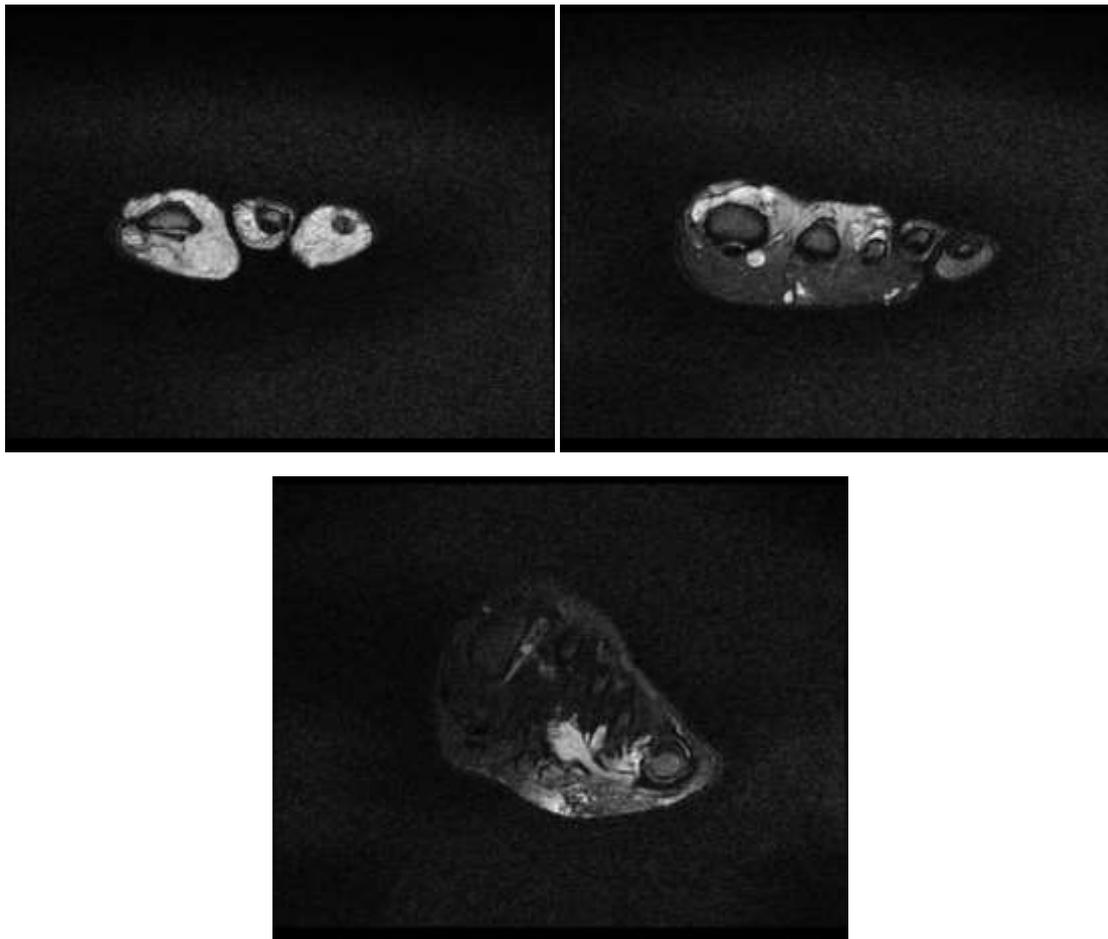


Figure 19 : Aspect d'une malformation veineuse des orteils en IRM, se manifestant par un hypersignal T2 au niveau des orteils.



Figure 20: Aspect d'une malformation veineuse persistante après chirurgie au niveau de l'hémiface droite.

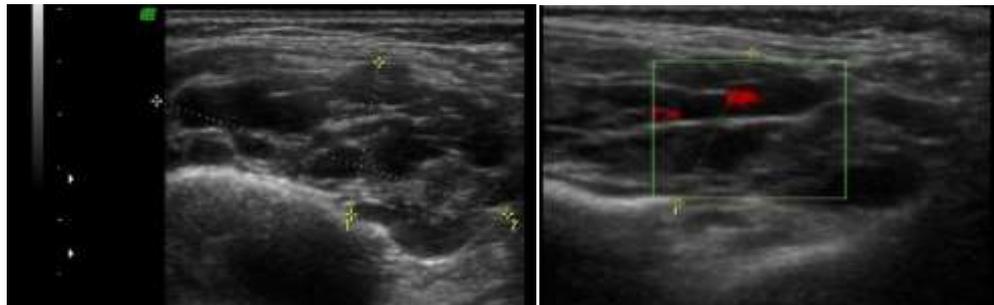


Figure 21 : Echo doppler d'un patient avec une malformation veineuse se manifestant par un aspect de lacs liquidiens associés à des structures veineuses périphériques dilatées et serpigneuses.



Figure 22: montrant une fillette d 7 ans avec deux malformations veineuses sous cutanées au niveau frontale et de l'avant-bras.

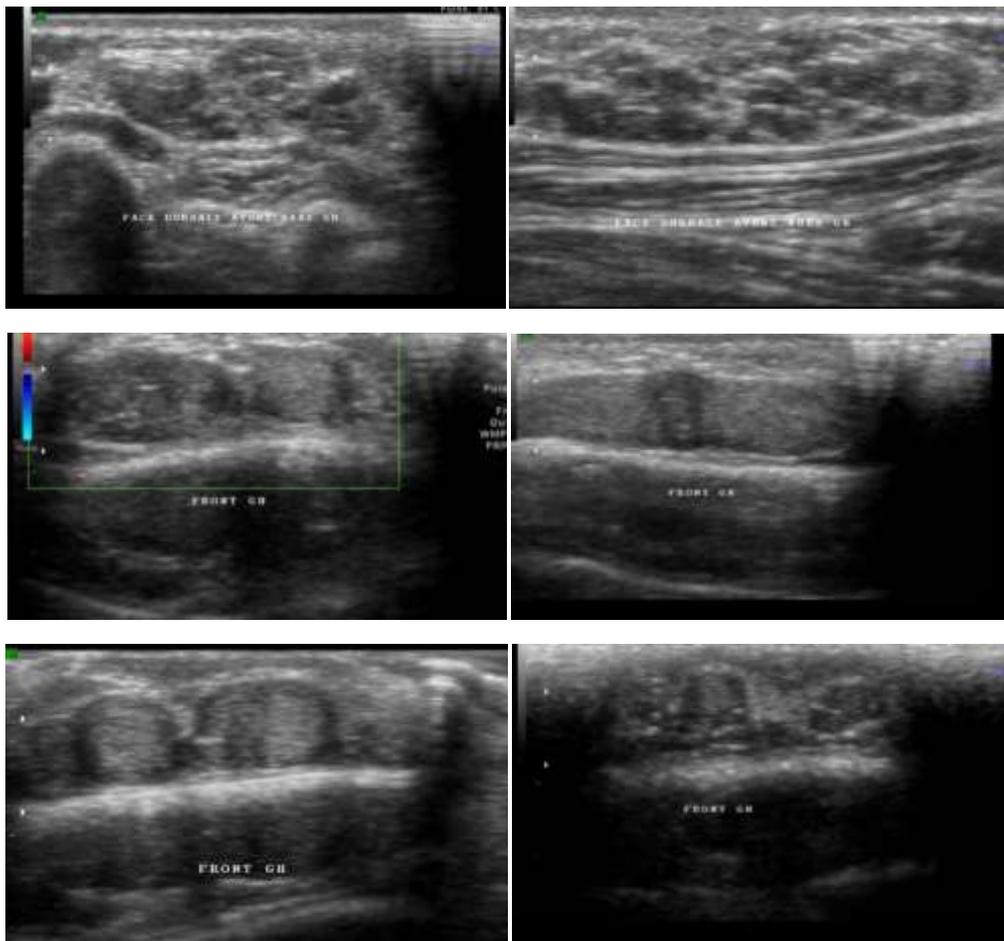


Figure 23 : Aspect d'une malformation veineuse trombosée en échodoppler avec présence d'une formation hyperéchogène avec cône d'ombre postérieur.

D. Le syndrome de Klippel–Trenaunay (figures24–26):

Le syndrome de Klippel–Trenaunay était marqué dans 9% des cas. Ayant été réparti comme suit: au niveau du tronc, membres supérieurs et inférieurs dans 5% des cas. Au niveau du membre supérieur et du tronc dans 1% et au niveau du membre inférieur dans 2% des cas.



Figure 24 : Aspect clinique d'un syndrome de klippel–Trenaunay chez un enfant de 3 ans.



Figure 25: Aspect clinique d'un syndrome de klippel-Trenaunay chez l'adulte avec la triade angiome plan, hypertrophie et anomalies osseuses.



Figure26: Une radio-mensuration des 2 membres inférieurs chez une patiente avec un syndrome de Klippel-Trenaunay montrant l'inégalité des 2 membres de 1.7cm.

E. Le syndrome de Sturge-Weber (figure 27-29):

Le syndrome de Sturge-Weber a été noté dans 4% des cas. La localisation au niveau du territoire du V1, V2 et V3 a été notée dans 2% des cas, au niveau du territoire de V1 dans 1% des cas et au niveau de V3 dans 1% des cas. L'épilepsie a été notée dans 3% de cas, et le glaucome a été noté dans 2% des cas. Une IRM cérébrale a montré un angiome pian dans 4% des cas.



Figure 27 :Nourrisson de 1 an avec un angiome plan du V1 en rapport avec un syndrome de Sturge-Weber.



Figure 28 : Sd combiné : Sd de Klippel-trenaunay associé à un Sd de Sturge-Weber chez une fillette de 8 ans.



Figure 29 : aspect d'un un angiome pian cérébral chez la patiente précédente

F. Les malformations lymphatiques (figure 30–33):

Les malformations lymphatiques ont été notées chez 5 patients, soit 4%. Les formes microkystiques ont été notées dans 1 % des cas, les formes macrokystiques dans 1% des cas et les formes mixtes dans 2% des cas.

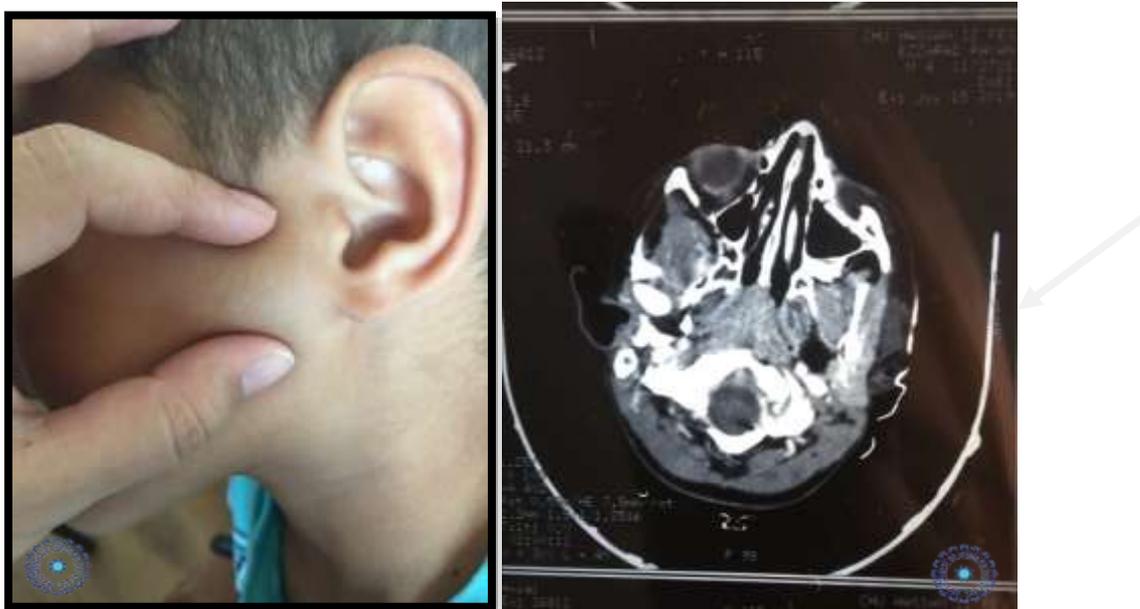


Figure 30: une masse sous cutanée rénitente avec à la coupe scnnographique une formation jugale liquidienne en rapport avec un lymphangiome kystique.

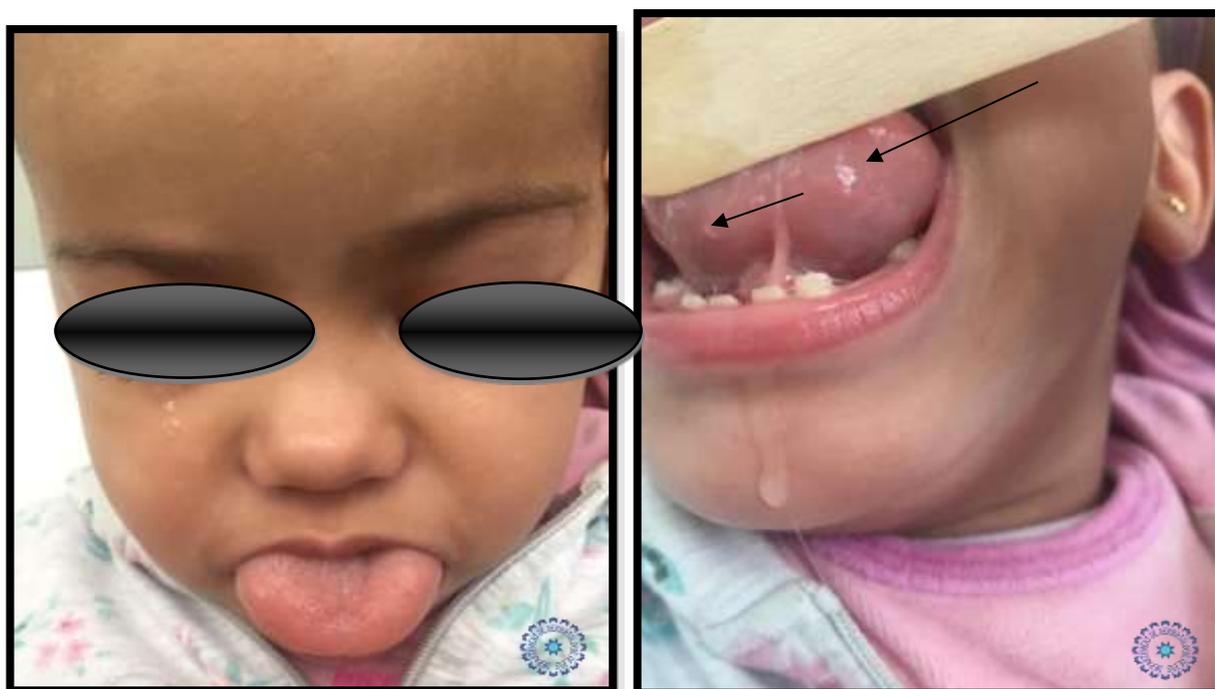


Figure31: malformations lymphatiques microkystiques du plancher buccal avec protrusion de la langue + malformations microkystiques de la langue.

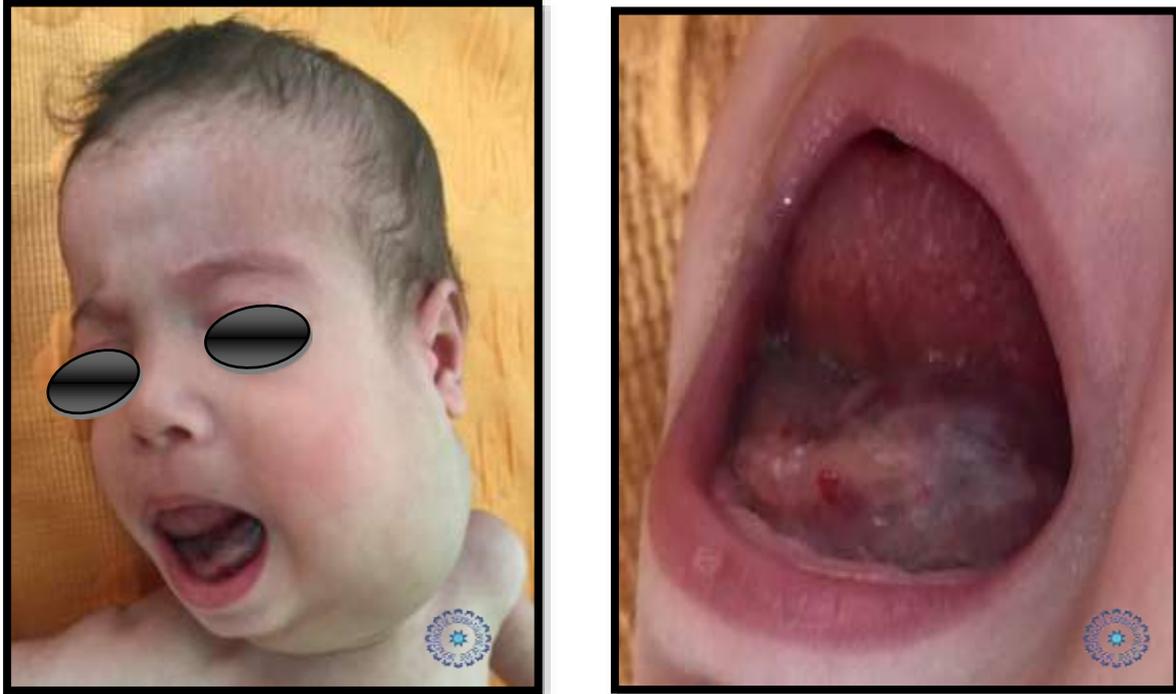


Figure 32: Aspect d'un lymphangiome macrokystique sous angulo-mandibulaire au niveau du plancher buccal.

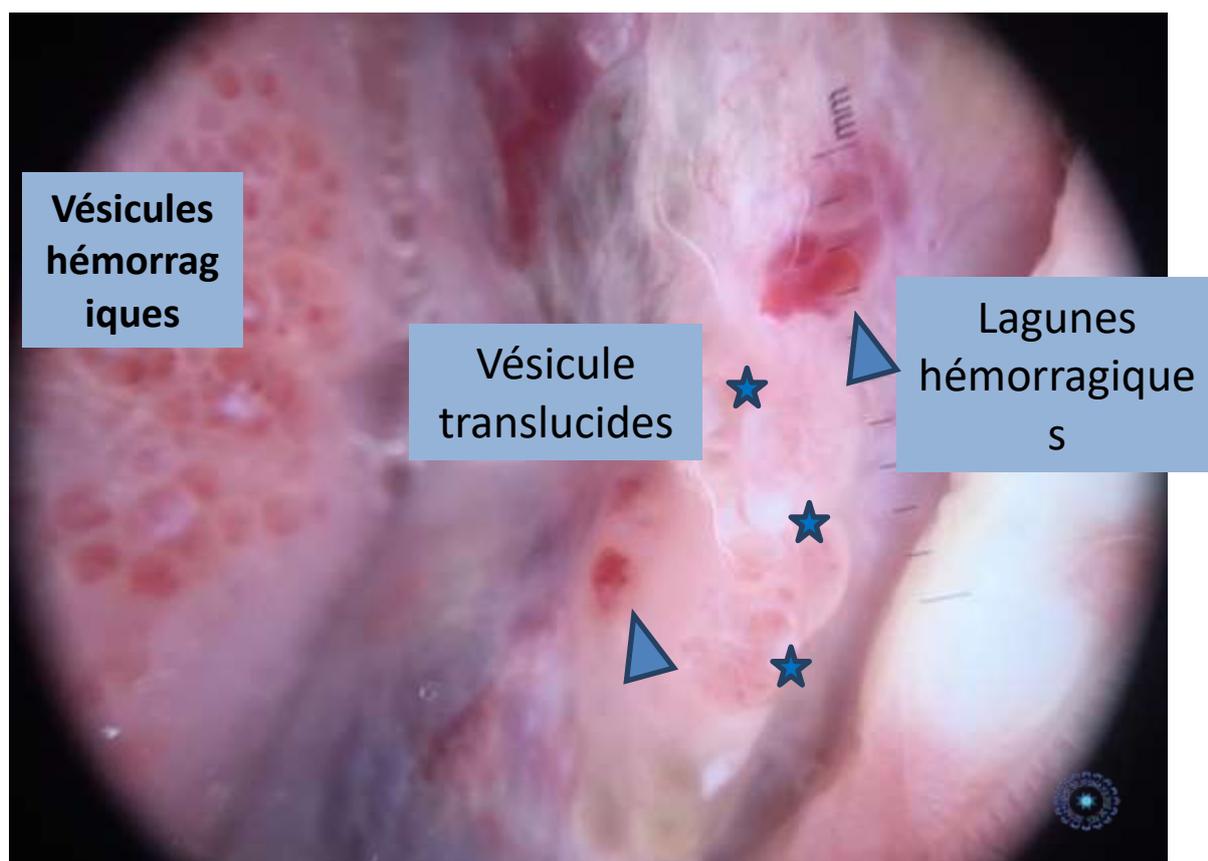


Figure 33: Aspect dermoscopique d'un lymphangiome micro-macrocytique au niveau du plancher buccal ; vésicule hémorragiques et translucides avec hypopion.

G. Le syndrome de Protée (figure 34):

Le syndrome de Protéea été rapporté chez un patient. Soit 0.8%



Figure 34: Enfant de 5 ans, avec neavus épidermique verruqueux, inégalité des membres et hypertrophie entrant dans le cadre de syndrome de Protée.

H. Le syndrome de Cobb (figure 35):

Le syndrome de Protée a été rapporté chez un patient. Soit 0.8% des cas.



Figure 35: angiome plan de la région sacrée en rapport avec un Sd de Cobb.

Les complications :

Les complications à type de douleur ont été mentionnées dans 9% des cas, de saignement dans 1% des cas, d'asymétrie dans 13% des cas, de troubles respiratoires dans 2% des cas, et protrusion de la langue dans 1% des cas.

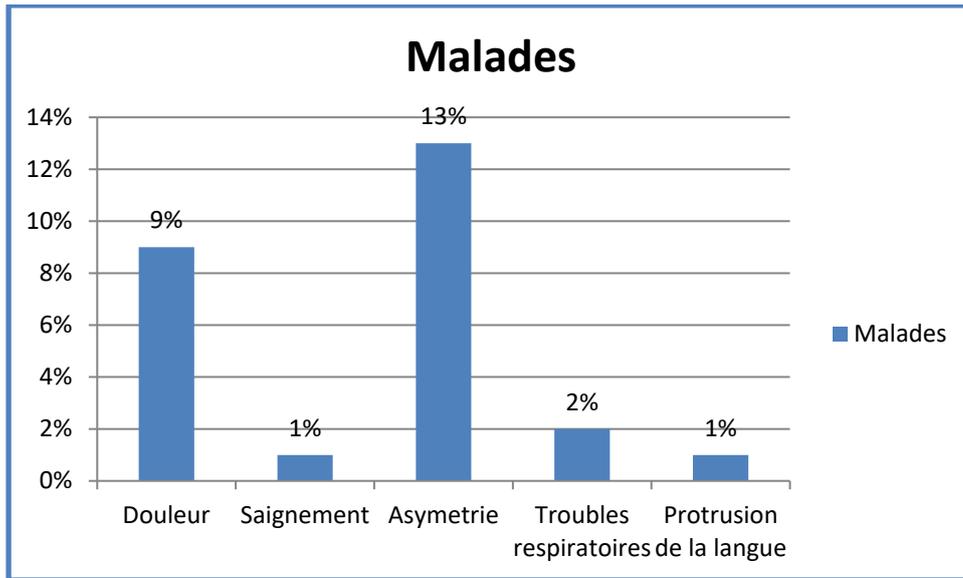


Figure36: Diagramme montrant le pourcentage de différentes complications trouvées dans notre étude.

6. Le traitement :

Les traitements différaient selon le type de pathologies :(Tableau 10)

- Pour les angiomes plans isolés ou dans le cadre de groupement syndromiques, le traitement reposait sur IPL vasculaire dans 58% des cas, le Laser Nd : Yag dans 47% des cas et le Sirolimus topique dans 2.3%.



Figure 37: Contrôle d'un angiome plan après 3 séances d' IPL vasculaire.

- Pour les malformations veineuses, le traitement reposait sur
 - o La sclérothérapie par Lauromacrogol dans 18% des cas,

- le Laser Nd : YAG dans 5% des cas et la chirurgie dans 2.3% des cas.

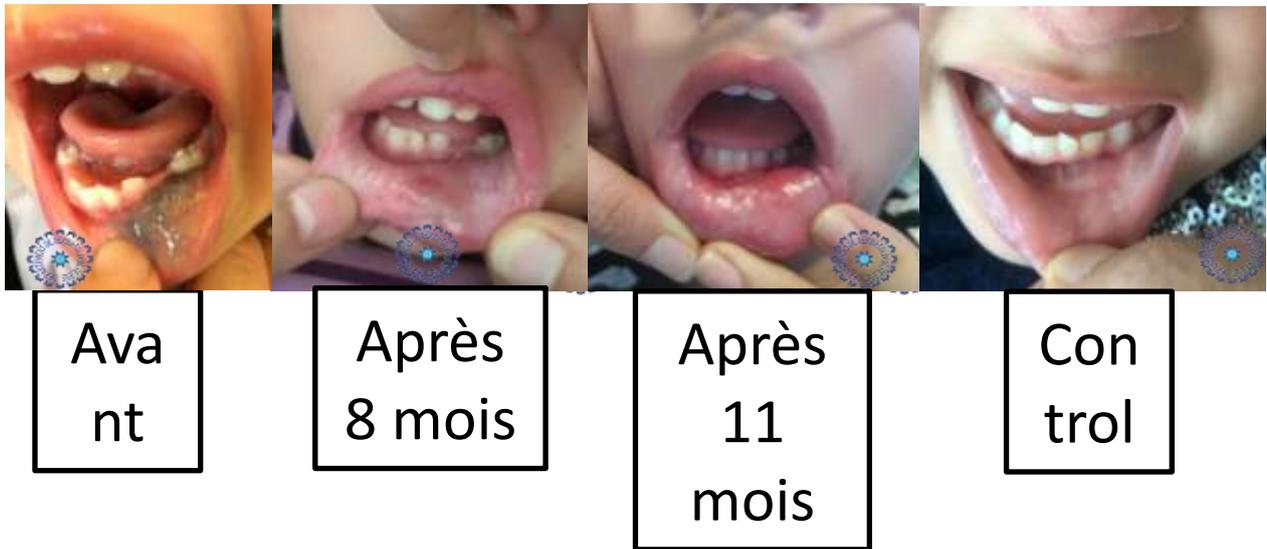


Figure 40: Les images de contrôle d'une patiente avec une malformation veineuse labiale ayant bénéficié de 4 séances de Laser vasculaire + 3 séances de Laser Nd: YAG.

- Pour les malformations lymphatiques, le traitement reposait sur la chirurgie dans 1.2% des cas, la sclérothérapie par bléomycine dans 1.2 % des cas et le Sirolimus oral dans 1.2%.



Figure 41 : Image montrant la lymphe requis lors d'une sclérothérapie d'un lymphangiome par Bléomycine.

- Pour les formes hypertrophiques dans le cadre de groupement syndromique, des mesures compressives ont été proposés à type de colon compressif (3.5%), bas de contention (7%) et talonnettes (3.5%).

Tableau 10 : montrant les différents traitements proposés pour chaque type de malformations vasculaires.

Type de malformations vasculaires	Traitement
Angiome plan isolé ou dans le cadre de groupement syndromique	<ul style="list-style-type: none"> -Laser ou IPL vasculaire 58% -Laser Nd :YAG 47% -Sirolimus topique 2.3%
Les malformations veineuses	<ul style="list-style-type: none"> -Sclérothérapie par la Lauromacrogol 18% -Laser Nd :YAG 5% -Chirurgie 2.3%
Les malformations lymphatiques	<ul style="list-style-type: none"> -Chirurgie 1.2% -Sclérothérapie par Bléomycine 1.2% -Sirolimus oral 1.2% -Abstention 2.3%
Les formes hypertrophiques dans le cadre de groupement syndromique	<ul style="list-style-type: none"> -Colon compressif 3.5% -Bas de contention 7% -Talonnette 3.5%

I. Résultats analytiques :

1. Les malformations capillaires :

Dans notre série, les lésions dans les **malformations capillaires** comparées aux malformations vasculaires ou lymphatiques étaient (Tableau 11) :

- Plus de couleur rouge à rouge pourpre (88,3% des cas) ($p=0,000$)
- De siège cutanée (98,8% des cas) ($p=0,000$)
- La localisation la plus fréquentes est la localisation céphalique tout en épargnant les fesses ($p=0.025$)
- Moins pourvoyeuse de complication ($p=0,000$) mais la complication spécifique est le saignement ($p=0.000$)

Il n'y avait pas de différence statistiquement significative selon le sexe ($p=0,148$)

Tableau 11: Comparaison des malformations capillaires aux autres types de malformation (vasculaire, lymphatique). Service de Dermatologie. CHU Hassan II de

<u>Fès.</u>			
	Malformations capillaires		<i>p-value</i>
	Oui N (%)	Non N (%)	
Sexe			0,148
Femme	57 (68,7)	15 (53,6)	
Homme	26 (31,3)	13 (46,4)	
Couleur de lésion			
Rouge à rouge pourpre	73 (88,3)	2 (7,1)	0,000*
Bleu à bleu violine	10 (12,0)	17 (60,7)	0,000*
Topographie des lésions			
cutanée	82 (98,8)	11 (39,3)	0,000*
sous-cutanée	0 (0,0)	7 (25,0)	0,000*
les deux composantes	0 (0,0)	1 (3,6)	0,252
Localisation			0.025*
Tête et cou	68 (81,9)	21 (75,0)	
Membres	5 (62.5)	3 (10,7)	
Tronc	2 (2.4)	1 (3,6)	
Génital	1 (1,2)	0 (0,0)	
Fesses	0 (0.0)	3 (10.7)	
Membres et tronc	7 (8.4)	0 (0.0)	
Complications			
Douleur	0 (0,0)	7 (25,0)	0,000*
Asymétrie	9 (10,8)	10 (35,7)	0,006*
Saignement	1 (1,2)	0 (0.0)	0,000*

2. Les malformations veineuses :

Dans notre série, les lésions dans les **malformations veineuses** comparées aux malformations capillaires ou lymphatiques étaient (tableau 12) :

- De couleur bleu à bleu violine dans 69,6% (p=0,000) ou de couleur peau normale dans 21,7% (p=0,018)
- De siège sous-cutanée dans 17,4% (p=0,033)
- De localisation fessière dans 13,3% des cas (p=0,007)
- Pourvoyeur de complications type douleur dans 21,6% des cas (p=0,000) et de type asymétrie dans 34,8 % des cas (p=0,025)

Tableau 12 : Comparaison des malformations veineuses aux autres types de malformations (capillaires, lymphatique).Service de Dermatologie. CHU Hassan II de

Fès.

	Malformations veineuses		<i>p-value</i>
	Oui N (%)	Non N (%)	
Sexe			0,347
Femme	13 (56,5)	59 (67,0)	
Homme	10 (43,5)	29 (33,0)	
Couleur de lésion			
Rouge à rouge pourpre	2 (8,7)	73 (83,0)	0,000*
Bleu à bleu violine	16 (69,6)	11 (12,5)	0,000*
Couleur peau normale	5 (21,7)	4 (4,5)	0,018*
Topographie des lésions			
cutanée	10 (43,5)	83(94,3)	0,000*
sous-cutanée	4 (17,4)	3 (3,4)	0,033*
les deux composantes	9(39.1)	0(0,0)	0,207
Localisation			
Tête et cou	17 (73,9)	72(81,8)	0,580
Membres	3 (13,0)	12 (13,6)	1,000
Fesses	3(13,3)	0 (0,0)	0,007*
Complications			
Douleur	6 (21,6)	1 (1,1)	0,000*
Asymétrie	8 (34,8)	11 (12,5)	0,025*

3. Les malformations lymphatiques :

Dans notre série, les lésions dans les **malformations lymphatiques** comparées aux malformations capillaires ou veineuses étaient (tableau 13) :

- De couleur peau normale dans 80% des cas ($p=0,000$)
- De siège sous-cutanée dans 60% des cas ($p=0,001$)
- Pourvoyeur de complication de type protrusion de langue dans 20% des cas ($p=0,045$)

Il n'y avait pas de différence statistiquement significative selon le sexe ($p=0,342$) ni la localisation ($p>0,05$)

Tableau 13 : Comparaison des malformations lymphatiques aux autres types de malformations (capillaires, veineuses).Service de Dermatologie. CHU Hassan II de

Fès.

	Malformations lymphatiques		<i>p-value</i>
	Oui N (%)	Non N (%)	
Sexe			0,342
Homme	3 (60,0)	36 (34,0)	
Femme	2 (40,0)	70 (66,0)	
Couleur de lésion			
Rouge à rouge pourpre	0 (0,0)	75 (70,8)	0,003*
Bleu à bleu violine	1 (20,0)	26 (24,5)	1,000
Peau normale	4 (80,0)	5 (4,7)	0,000*
Topographie des lésions			
Cutanée	1 (20,0)	92 (86,8)	0,002*
Sous-cutanée	3 (60,0)	4 (3,8)	0,001*
Les deux composantes	0 (0,0)	1 (0,9)	1,000
Localisation			
Tête et cou	4 (80,0)	85 (80,2)	1,000
Membres	0 (0,0)	15 (14,2)	1,000
Tronc	1 (20,0)	9 (8,5)	0,382
Génital	0 (0,0)	1 (0,9)	1,000
Fesses	0 (0,0)	3 (2,8)	1,000
Complications			
Douleur	1 (20,0)	6 (5,7)	0,282
Asymétrie	2 (40,0)	17 (16,0)	0,202
Saignement	0 (0,0)	1 (0,9)	1,000
Protrusion langue	1 (20,0)	0 (0,0)	0,045*

**significatif au seuil de 0,05*

DISCUSSION

V. Discussion:

A. Discussion descriptive:

1. Caractéristiques épidémiologiques :

Comme on a déjà cité, il existe peu d'études qui s'intéressent à ces entités et donc les données épidémiologiques sont discordantes. L'âge moyen de diagnostic a rarement été rapporté dans la littérature et le sexe-ratio diffère d'une spécialité à une autre et selon le type de malformation.

Dans une étude, portant sur 30 malades, qui a été réalisée à Marrakech, en 2012, concernant la place de la chirurgie dans la prise en charge des malformations vasculaires, présentant des malformations vasculaires, a montré que l'âge moyen est de 15 ans, et une prédominance féminine. [42]

Une autre étude à été menée au service de chirurgie vasculaire de CHU deDakkar, à propos de 20 cas, a montré un âge moyen de 15 ans et une prédominance masculine. [43]

Dans notre étude, l'âge moyen de consultation était de 16 ans avec des extrêmes allant de 2 mois à 60 ans, et la tranche d'âge la plus fréquente était inférieure à 25 ans. Cet âge moyen, qui est très avancé, par rapport au début de la symptomatologie, peut être expliqué par l'ignorance de ces pathologies ainsi qu'au contexte culturel qui attache toute malformation congénitale à l'envie maternelle au cours de la grossesse. Le sexe ratio dans notre étude était de 0.5 H/F, ceci peut être dû au fait que c'est surtout le préjudice esthétique qui dominait le motif de consultation chez nos patients.

2. Diagnostic de référence:

Dans notre étude, on notait une difficulté diagnostique avec un diagnostic initial erroné dans 87% des cas. Ceci est dû probablement au problème nosologique dédié aux malformations vasculaires.

Une étude[44] a analysé 341 articles incluant le terme " hémangiome " dans le titre ou le résumé, et publiés dans PubMed en 2009, a conclut que le terme est improprement utilisé dans 71,3 % des publications. Et les patients dont les lésions sont mal étiquetées sont évidemment plus susceptibles de recevoir un traitement inadéquat (20,6 %), comparativement à ceux dont les lésions ont été diagnostiquées correctement suivant la terminologie d'ISSVA (0,0 % ; $P < 0,001$). Cette utilisation erronée du terme " hémangiome " est indépendante des disciplines, des auteurs puisque les erreurs sont présentes en pédiatrie (60,0 %), en médecine interne (61,4%), aux urgences (68,9 %) et en gynécologie obstétrique (70 %) ($P = 0,68$) [44].

3. Caractéristiques cliniques communs :

3.1. Motif de consultation:

Les malformations veineuses sont surtout bénignes et asymptomatiques sauf en cas de complications. Cependant, le retentissement psycho-social est lourd, plusieurs études ont démontré que le préjudice esthétique est le principal motif de consultation [43,44]. Comme pour l'étude qui a été menée par Mouafiq. S.B, sur 30 malades, présentant une malformation vasculaire, et qui a montré que le préjudice esthétique était le principal motif de consultation, que ça soit de la part des patients ou des parents puisqu'elle a intéressé 100% des patients alors que la gêne fonctionnelle retrouvée surtout dans les localisations péri-orificielles a été rapporté dans 10% des cas [42].

Dans notre étude, le préjudice esthétique était le principal motif de consultation dans notre série (100% des patients), la douleur a été notée dans 9% et la gêne fonctionnelle était rapportée dans 24% de cas. Ce qui concorde avec les autres études.

3.2. La date d'apparition des lésions :

Les malformations vasculaires sont des anomalies congénitales qui naissent au cours de la vie intra-utérine, et donc elles sont présentes depuis la naissance. [45]

Dans notre étude, la plupart de nos patients avaient rapporté que le début de la symptomatologie remontait à la naissance dans 75%, dans les 3 premières années de vie dans 22.3% des cas et après les 3 premières années de vie dans 2.7%. Ces malformations qui apparaissaient après la naissance sont surtout des malformations qui ont été sous cutanée et qui ne se manifestaient qu'après progression des lésions ou en cas de complication.

3.3. L'évolution des lésions :

Les malformations vasculaires sont de développement progressif sauf pour les malformations artério-veineuses ou le développement est brutal. La tendance à la guérison se voit surtout au cours des angiomes plans frontaux ou de la nuque [41]. De même, dans notre étude le développement était progressif sur des années sans tendance à la régression chez tous nos patients, vu qu'on n'a pas noté de malformations artério-veineuses.

3.4. Les symptômes :

Dans 90 % des cas, l'examen clinique détermine le type de malformations vasculaires [46].

Dans la série de Mouafiq. S-B, 40% des malformations vasculaires étaient de couleurs bleuâtre cela intéressait essentiellement les malformations veineuses, 40% couleur rouge et 20% de couleur violacé [42].

Dans une étude qui a été réalisée à Mali en 2010 par Diarra, portant sur 31 patients, qui présentant des malformations vasculaires, a montré que la coloration des lésions était rouge vive dans 12 cas, rose dans 6 cas, bleue dans 3 cas et 1 cas de vésicules sur un fond translucide. [47]

De même dans notre série, les diagnostics ont été retenus sur des critères cliniques, notamment la couleur des lésions, qui était rouge à rouge pourpre dans 74%, bleu à bleu violette dans 21% et de couleur de peau normale dans 5% des cas. Le type de lésion était cutanée dans 84%, sous cutanée dans 4% de cas et affectaient les 2 composantes dans 12% des cas. Ce dernier paramètre était difficile à apprécier dans les autres études, vu que la plupart étudiaient les anomalies vasculaires (incluant les tumeurs vasculaires) en totalité.

Dans l'étude de Diarra, [47] la localisation céphalique a été la plus observée, d'autres études effectuées, à Paris [48], ont révélé 60% de cas de localisations céphaliques. A Bamako [49], des travaux ont montré 58,4% de localisations céphaliques. Cependant d'autres auteurs, rapportent que les malformations cutanées sont ubiquitaires. [47]

Dans notre étude, la localisation des lésions était au niveau de la partie céphalique (tête et cou) dans 81% des cas, des membres inférieurs dans 12% des cas, des membres supérieurs dans 8%, du tronc dans 10%, des fesses dans 3% et au niveau génital dans 1%. On constate que la majorité des patients qui consultent ont une localisation exposée de malformation vasculaire. Ceci peut être expliqué par le préjudice esthétique.

4. Les examens radiologiques :

Tableau 14 : Hiérarchie des examens dans les cas difficiles [50]

	Capillaire	MAV	Veineux	Lymphatiques
Doppler artériel et veineux	-	+++	+++	-
Echographie	-	-	++	+++
Scanner	++ Sturge Weber	+	++	++
IRM	++ Sturge Weber	+	+++	+/-
Artériographie	-	+++	+/-	-
phlébographie	-	+/-	+++ (membres)	-
Angiographie	-	-	+	++

Dans notre série, la clinique et le groupement syndromique jouait un rôle très important dans le diagnostic, et aidant ainsi le choix des explorations radiologiques permettant d'approuver le diagnostic.

Dans l'étude de Diarra O. [43], l'examen clinique et l'échographie doppler avaient permis le diagnostic dans 90 %. L'écho doppler constitue le premier examen à faire, accessible et non invasif mais examinateur-dépendant. Il permet même de faire une sclérothérapie. Le scanner voir l'angio-IRM peuvent s'avérer nécessaire et permettent aussi un diagnostic d'extension en profondeur. L'artériographie est

indiquée si elle a un intérêt pour établir les possibilités thérapeutiques existantes, définir leurs risques ou pour la radiologie interventionnelle à type d'embolisation. [51]

Dans notre série, L'écho doppler a été réalisé, selon un staff de concertation multidisciplinaire, au service de radiologie, dans 33% des cas et donc une IRM a été réalisée chez 33% des patients et La radio mensuration dans le cadre de syndrome de Klippel–Trenaunay a été réalisée dans 8% des cas. L'artériographie n'a pas été réalisée, vu que les malformations artério–veineuses on été prises en charge par les chirurgiens vasculaires.

5. Les types de malformations vasculaires:

Selon Mouafiq S–B, les angiomes veineux représentaient 36.6%, et les angiomes plan au nombre de 2 soit 6.6 % de la série. [42]

Dans la série de Diarra O., Il y avait 16 cas de malformation veineuse, 4 cas de syndrome de Klippel–Trenaunay, 3 cas de malformation lymphatiques et 1 cas d'angiome plan (AP). [43]

Dans notre étude, le type de malformation le plus fréquent était les angiomes plans(56%) suivis des malformations veineuses. Cette différence est dû probablement à la différence de recrutement (service médicaux/ service chirurgicaux), selon les moyens thérapeutiques adaptés de chaque service (Laser/chirurgie).

6. Les complications :

Dans la série de Mouafiq S–B.,10% de saignement sans signes de surinfection ou de nécrose. La gêne fonctionnelle retrouvée surtout dans les localisations péri–orificielles, estimée à 10% [42].

Même dans notre série, les complications ont été rares, dominées par l'asymétrie dans 13% et la douleur dans 9%. Le saignement n'a été rapporté que dans 1% des cas.

7. La prise en charge thérapeutique :

Pour les angiomes plans, selon une étude qui a été faite en 2013 au CHU Ibn Rochd à Casablanca, sur 74 patients, a montré que ces patients ont bénéficié du Laser à colorant pulsé avec des facteurs de bon pronostic, qui sont l'âge précoce et le nombre de séances (plus de 10). Ce pendant, plusieurs études ont démontré l'intérêt majeur d'un traitement par LCP à un rythme rapproché particulièrement pour les enfants [52,53]. Dans notre étude, pour les angiomes plans isolés ou dans le cadre de groupement syndromiques, le traitement reposait sur IPL vasculaire dans 58% des cas, associé au Laser Nd : Yag dans 47% des cas et le Sirolimus topique dans 2.3%. L'utilisation de thérapie combinée a amélioré la prise en charge de nos malades.

Pour les malformations veineuses, une étude a été menée en Corée, en 2004, sur un nombre total de 1007 patients présentant des malformations vasculaires, diverses techniques d'embolosclérothérapie ont été appliquées à 333 patients avec 640 séances de thérapie à base d'éthanol. Le taux de succès immédiat a été excellent (96,2 %) mais s'est accompagné de diverses complications, pour la plupart mineures, au cours de 212 séances (22 %), 102 patients ont subi 128 interventions chirurgicales, soit indépendamment (29/102), soit associé à une embolosclérothérapie préopératoire (73/102). [54] Dans notre étude, Pour les malformations la sclérothérapie par lauromacrogol a été préféré par rapport à) l'éthanol, vu ces effets secondaires. L'association avec le Laser Nd : YAG a permis d'améliorer les résultats, surtout pour la composante cutanée ou superficielle. La chirurgie était de mise dans 2.3% des cas. On peut prédire que l'utilisation d'un régime thérapeutique complexe par le biais d'une approche multidisciplinaire permet d'obtenir un résultat plus gérable et plus satisfaisant.

Quelques cas rapportés ainsi que de petites séries rétrospectives ont été publiées sur le Sirolimus dans le traitement des anomalies vasculaires. Elles ont montrées de bons résultats et peu d'effets indésirables. Mais il n'y pas de standardisation des critères de réussite ni de la toxicité dans ces études. Il n'y a malheureusement pas non plus de méta-analyse et il existe beaucoup de biais dans les publications (groupes très hétérogènes, pas de standardisation des doses, pas de caractérisation génétique systématique). [55].

Pour les malformations lymphatiques, le traitement est toujours mal codifié, dépend du type de cette malformation (micro ou macrokystique, localisée, diffuse ou dans le cadre d'un syndrome. Pour les formes macrokystiques, la chirurgie semble efficace, mais pour les formes non accessible à la chirurgie on peut proposer la sclérothérapie par différents agents, notamment la Bléomycine, jusqu'aujourd'hui il n'y a pas d'étude comparative entre les 2 traitements. Pour les formes microkystiques ou les formes étendues, le Sirolimus a prouvé son efficacité [56]. Dans notre étude, les traitements différaient selon le type de pathologies, et reposait sur la chirurgie dans 1.2% des cas, la sclérothérapie par Bléomycine dans 1.2 % des cas et le Sirolimus oral dans 1.2%. Ce qui concorde avec le reste des études.

Toutes les études, notamment la notre, ont montré que les différents traitements varient selon le type de malformations, l'âge et le motif de consultation. Toutefois, la contribution de plusieurs méthodes thérapeutiques à la fois, peut s'avérer nécessaires pour une meilleure prise en charge.

B. Discussion analytique :

Dans notre étude, nous avons pu spécifier des caractères cliniques spéciaux en relation avec chaque type de malformations vasculaires. Pour le sexe, on a remarqué une prédominance féminine chez tout les types, sans avoir vu de différence statistiquement significative selon le sexe ($p=0,342$).

Par contre, d'autres paramètres tel que la couleur, la topographie et le type de complication ont permis d'orienter vers un type plus que l'autre pour un type de malformation donnée. Ce qui constituerait des vrais clés diagnostiques.

Pour les malformations capillaires : La couleur rouge à rouge pourpre était plus spécifique ($p=0,000$), la topographie était cutanée ($p=0,000$) et sans tendance aux complications.

Pour les malformations veineuses étaient surtout de couleur bleu à bleu violine ($p=0,000$), de composante surtout cutanée ($p=0,000$) et des complications à type de douleur et d'asymétrie. La localisation fessière en était spécifique pour les malformations veineuses ($p=0,008$). Pour les malformations lymphatiques : Ils sont surtout de couleur peau normal ($p=0,000$), d'une composante surtout sous cutanée ($p=0,001$). La complication spécifique était surtout la protrusion de la langue ($p=0.045$).

Malheureusement, jusqu'à présent, nous n'avons pas pu trouver une étude globale nous permettant de s'appuyer sur des paramètres bien définis pour définir les différents types de pathologies des malformations vasculaires, à qui on peut comparer nos résultats. Toutefois, pour une étude, qui a été menée en USA en 2016 sur les malformations veineuses, a montré que les malformations veineuses sont de couleur bleu à violet et de localisation ubiquitaire. Elles peuvent se thromboser spontanément, et se présentent cliniquement sous forme de douleur et de gonflement, de

modifications cutanées sus-jacentes, et de surcroissance des tissus et des membres donnant ainsi une asymétrie. Plus de 40 % des malformations veineuses se produisant dans la région de la tête et du cou [57]. Ce qui était proche de notre étude. Pour les malformations lymphatiques et capillaires, on n'a pas trouvé d'études similaires ni proches.

LES FORCES ET LIMITES DE L'ETUDE

VI. Les forces et limites de l'étude :

Avec un nombre de 112 cas, notre étude, qui est basée sur une étude prospective, est l'une des grandes séries, dans le monde entier, qui a étudié le profil clinique, paraclinique et évolutif des patients présentant des malformations vasculaires au niveau de la région de Fès-Meknès. Même que l'absence de l'étude génétique ainsi que de multiples attitudes thérapeutiques, notamment, le Sirolimus et la sclérothérapie, au cours des premières années de l'étude, n'a pas autorisé une bonne évaluation de l'efficacité des traitements proposés, ni de l'évolutivité de ces pathologies sous traitement, ni le taux de récurrences après traitement. Ainsi, le choix d'inclure des patients uniquement vus au service de dermatologie du CHU Hassan II de Fès, induit un biais de recrutement. Il est en effet probable qu'elle sous-estime le nombre de patients porteurs de malformation vasculaires pris en charge par d'autres spécialités, notamment les malades porteur de malformations artério-veineuses, qui nécessite une prise en charge urgente au sein d'un service chirurgical. Cependant, les chiffres retrouvés dans notre série sont beaucoup plus élevés si on les compare avec ceux déjà publiés dans des centres de chirurgie ou de radiologie interventionnelle.

RECOMMANDATIONS ET PERSPECTIVES

VII. Recommandations et perspectives:

A travers ce travail, nous voulons souligner certaines recommandations :

- Le problème nosologique ainsi que la méconnaissance de la pathologie explique en partie le diagnostic erroné d'où l'intérêt d'une éducation et d'une sensibilisation d'après tous les médecins. Toutes les disciplines confondues.
- La bonne connaissance du profil épidémiologique et clinique permet de faire le diagnostic positif des malformations vasculaires et de les différencier des tumeurs vasculaires, notamment les hémangiomes.
- L'apparition depuis la naissance, la croissance progressive et le caractère non involutif permettent d'évoquer une malformation vasculaire plus qu'une tumeur vasculaire.
- Les données cliniques permettent de s'orienter vers le type de malformations vasculaire, et donc d'orienter le radiologue afin de choisir le moyen d'exploration convenable qui permet de faire le diagnostic : la couleur, le siège et la localisation sont corrélée à chaque type de malformations vasculaires.
- La réunion de concertation avec les radiologues pour établir un bon diagnostic incite à inviter le reste des spécialistes, notamment anatomo-pathologistes chirurgiens et généticiens et pédiatres pour une convention pluridisciplinaires, afin de permettre une meilleure prise en charge de ces patients.
- Les nouvelles perspectives thérapeutiques, notamment le Laser vasculaire et Nd-YAG, la sclérothérapie et les inhibiteurs m-TOR ont

permis de bouleverser le diagnostic de ces malformations. Ce qui nous incite à développer non pas seulement ces thérapies mais aussi l'étude génétique à la recherche de mutations m-TOR pour une meilleure prise en charge.

- Mettre l'accent sur l'intérêt du diagnostic correct, soit lors des caravanes médicales ou par des conférences scientifiques ou par le biais des médias. Cela va permettre la prévention des complications surtout fonctionnelles mais aussi psychiques type de sous-estime de soi chez ces patients.

CONCLUSION

VIII. Conclusion :

A travers notre étude, qui s'est étalée sur un nombre de 112 patients porteurs de malformations vasculaires, nous avons conclu que des malformations vasculaires sont des malformations qui se développent au cours du développement embryonnaire et qui apparaissent à la naissance ou dans les 3 premières années de vie. Leur développement est progressif son avoir tendance à la guérison. Leur prévalence reste toujours un sujet de discussion, vu leur polymorphisme et leur diagnostic tort comme hémangiome, ainsi que la variance des spécialités (médicales, chirurgicales, pédiatriques, radiologiques...) qui les recrutent. L'âge moyen de consultation est de 15-16 ans, avec une prédominance féminine, ceci est expliqué par le préjudice esthétique, chez les adolescents et qui est privilégié par les femmes plus que les hommes. On a pu caractériser : des malformations capillaires, veineuses, lymphatiques, artério-veineuses et intriquées ou combinées. Les angiomes plans sont le type de pathologie le plus fréquent suivis par les malformations veineuses. Le groupement syndromique le plus fréquent est le syndrome de Klippel-Trenaunay. Le reste des types de malformations et de groupements syndromiques restent relativement rares. La couleur, la localisation et la topographie (cutanée, sous-cutanée ou mixte), ainsi que le type de complication sont d'une très grande valeur diagnostique, vu qu'ils sont corrélés au type de pathologie.

Le terme "Angiome" qui a été utilisé pendant longtemps, il' a été toujours une source de confusion nosologique et de ce fait, la plupart de nos malades avait un diagnostic de référence erroné. Grâce à la dernière classification de l'ISSVA, sur laquelle a été basée notre étude, et aux réunions de concertation avec les radiologues, nous avons pu redresser le diagnostic et battre ce problème nosologique.

De cette étude, nous recommandons vivement, que ces patients doivent être

référés à un centre spécialisé ou à un hôpital universitaire, niveau III, où ces cas vont être discutés en une réunion multidisciplinaire permettant ainsi de faire le diagnostic correct et de choisir le traitement le plus adapté. Quoique ces pathologies restent bénignes, il faut souligner que leur impact fonctionnel et esthétique sur la qualité de vie et l'estime de soi et de la société nous incite à élaborer plus d'effort et plus d'études avec un registre national qui permettra de calculer la prévalence exacte de ces pathologies qui ne sont pas rares selon notre travail.

RESUME

IX. Résumé :

Introduction : Les anomalies vasculaires regroupent les malformations vasculaires et les tumeurs vasculaires. La différenciation entre ces 2 entités a été distinguée selon la classification de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), depuis 1996 et qui a été récemment mis à jour en 2018. La prévalence des malformations vasculaires est difficile à estimer en raison de leur polymorphisme clinique, et des différences des spécialités de recrutement ainsi qu'au problème nosologique. On en distingue : les malformations capillaires, les malformations veineuses, les malformations lymphatiques et les malformations artério-veineuses ainsi que les groupements syndromiques.

Objectif de l'étude : L'objectif principal de notre travail était de décrire les différents types de malformations vasculaires, vu par le dermatologue, ainsi que de leur profil épidémiologique et clinique. Les objectifs secondaires étaient d'analyser les différents paramètres pouvant nous orienter vers un type de malformation bien définie afin de guider le radiologue et de proposer les différentes options thérapeutiques. Ainsi que d'apporter une clarification de la nosologie en adoptant un langage commun, permettant aux médecins un diagnostic correct et d'éviter les pièges diagnostiques.

Matériel et méthodes : Il s'agit d'une étude prospective, du 07/03/2017 au 06/03/2020, au sein du service de dermatologie du centre hospitalier universitaire Hassan II de Fès. On a inclus tous les patients, quelque soit leur âge, qui se présentaient en consultation de dermatologie ou en hospitalisation, chez qui le diagnostic de malformation vasculaire était retenu, et on a exclu tous patients qui ont un doute diagnostique ou qui ont été perdus de vue. Les paramètres recueillis étaient l'âge, le sexe, le diagnostic de référence, le motif de consultation, l'âge

d'apparition de la symptomatologie, l'évolution, les symptômes fonctionnels, le type de lésion, sa localisation, sa couleur et sa topographie, la décision diagnostique des malformations vasculaires avec le service de radiologie et le traitement proposé. Notre travail était réalisé avec le consentement de tous nos malades et sous l'approbation du comité d'éthique local.

Résultats : Cent douze patients ont été recensés dans cette étude. L'âge moyen de diagnostic était de 16.25 ans. Avec une prédominance féminine. Le diagnostic initial de référence était erroné dans 87 % des cas. Le préjudice esthétique était le principal motif de consultation dans notre série (100% des patients), la douleur a été notée dans 25% et la gêne fonctionnelle était rapportée dans 70% de cas. La plupart de nos patients avaient rapporté que le début de la symptomatologie remontait à la naissance dans 75% (n=84), Le développement était progressif sur des années sans tendance à la régression chez tous nos patients. Les lésions étaient réparties comme suit : les angiome plan chez 63 patients, soit 56%, malformations veineuses chez 27 malades, soit 24%, Syndrome de Klippel–Trenaunay chez 9 malades soit 8%, le syndrome de Sturge–Weber chez 5 patients, soit 4%, les malformations lymphatiques chez 5 patients, soit 4%, le syndrome de Cobb chez un patient, soit 0.8% et le syndrome de portée chez un patient, soit 0.8%. Les diagnostics ont été retenus sur des critères clinico–dermoscopiques dans 63% des cas, affirmé par un échodoppler dans 33% des cas. Une IRM a été demandée chez 33% des patients. La radio–mensuration dans le cadre de syndrome de Klippel–trenaunay a été réalisée dans 8% des cas. Les traitements reposaient sur IPL vasculaire dans 58% des cas, le Laser Nd Yag dans 47% des cas, la sclérothérapie dans 20% des cas et la chirurgie dans 1,2 % des cas, le sirolimus topique dans 2,3% et le sirolimus oral dans 1.2% des patients.

L'analyse univariée a montré que le type de pathologie est corrélé à la couleur, la topographie et le type complication.

Discussion : Il existe peu d'études étudiant le profil des malformations vasculaires, avec des échantillons minimes, particulièrement en dermatologie, d'où l'intérêt de notre étude, avec un nombre de 112 cas diagnostiqués en 3 ans. Ceci est dû à un problème de nomenclature ; la plupart de ces malformations sont diagnostiquée à tort comme des hémangiomes, comme dans notre étude, ou sous un thème vague tel que « anomalies vasculaires », « malformations vasculaires » ou encore « Angiome ». La classification de l'ISSVA a permis de résoudre ce problème. Toutefois, le diagnostic reste parfois difficile, trompeur, d'où l'intérêt de bien savoir les critères distinctifs et spécifiques de chaque entité. Le motif le plus fréquent de consultation décrit est le préjudice esthétique, ce qui est le cas dans notre étude, vu que ces malformations sont rarement douloureuses ou compliquées mais aussi vu le retentissement psycho-social très important dans notre contexte. Une série de A. Bozza et Al en 2016, sur 38 cas, a montré une légère prédominance masculine. Dans notre étude, on note une prédominance féminine vu le contexte esthétique. L'échodoppler est l'examen de première intention pour affirmer certaines malformations. Il a un rôle aussi dans la sclérothérapie. Une IRM ou angio-scanner parfois s'impose. Les options thérapeutiques sont le laser, la sclérothérapie, la chirurgie et les inhibiteurs m-TORs. Les angiomes suivis des malformations veineuses et lymphatiques étaient les anomalies les plus fréquentes avec absence de cas de malformations artério-veineuses. Ceci peut être expliqué par le mode de recrutement.

Conclusion : Les malformations vasculaires ne sont pas rares dans notre contexte avec un impact psycho-social très important. Elles sont surtout sous-estimées vu qu'elles sont méconnues ou mal diagnostiquée. Notre étude a souligné le rôle de dermatologue dans le bon diagnostic clinique qui permet de guider les investigations radiologiques, ainsi que de choisir les traitements convenables.

REFERENCES

X. Références

- [1]. Acosta, F. L., Jr.; Dowd, C. F.; Chin, C.; Tihan, T.; Ames, C. P.; and Weinstein, P. R.: Current treatment strategies and outcomes in the management of symptomatic vertebral hemangiomas. *Neurosurgery*, 58(2): 287–95; discussion 287–95, 2006.
- [2]. Al-Hadidy, A.; Haroun, A.; Al-Ryalat, N.; Hamamy, H.; and Al-Hadidi, S.: Congenital pseudoarthrosis associated with venous malformation. *SkeletalRadiol*, 36 Suppl1: S15–8, 2007.
- [3]. Alves, S.;Junqueira, J. L.; de Oliveira, E. M.; Pieri, S. S.; de Magalhaes, M. H.; Dos Santos Pinto, D., Jr.; and Mantesso, A.: Condylar hemangioma: report of a case and review of the literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral RadiolEndod*, 102(5): e23–7, 2006.
- [4]. Arneja, J. S., and Gosain, A. K.: Vascular malformations. *PlastReconstrSurg*, 121(4): 195e–206e, 2008.
- [5]. Asumu, T. O.; Williamson, B.; and Hughes, D. G.: Symptomatic spinal hemangiomas in association with cutaneous hemangiomas. A case report. *Spine*, 21(9): 1082–4, 1996.
- [6]. Auyeung, J.; Mohanty, K.; and Tayton, K.: Maffuccilymphangioma syndrome: an unusual variant of Ollier's disease, a case report and a review of the literature. *J PediatrOrthop B*, 12(2): 147–50, 2003.
- [7]. Bataille, A. C., and Boon, L. M.: [Clinical aspects of capillary malformations]. *Ann ChirPlastEsthet*, 51(4–5): 347–56, 2006.
- [8]. Aviv, R. I.; McHugh, K.; and Hunt, J.: Angiomatosis of bone and soft tissue: a spectrum of disease from diffuse lymphangiomatosis to vanishing bone disease in young patients. *ClinRadiol*, 56(3): 184–90, 2001

- [9]. Landthaler M, Hohenleutner U : Classification of vascular abnormalities and neoplasms. *Hautarzt* 1997 ; 48 : 622–8
- [10]. Theiler M, Walchli R, Weibel L : Vascular anomalies—a practical approach. *JDDG* 2013; 11 : 397–405
- [11]. Mansouri Hattab N., Maslik M. Les malformations veineuses type angiomes “en barbe”: place de la chirurgie. A propos de 5 cas. Thèse 23–18 CHU Mohammed VI de Marrakech. (2018)
- [12]. ISSVA classification for vascular anomalies (Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018).
- [13]. Salazard B : Les anomalies vasculaires de l’enfant. *Mt pédiatrie* 2009 ; 12 : 58–65.
- [14]. Mulliken JB, Glowacki J : Hemangiomas and vascular malformations in infants and children : A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstruction Surg* 1982 ; 62 : 412–22 .
- [15] Wassef M, Vanwijk R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G : Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 263–81
- [16]. Moure C : Classification des malformations vasculaires superficielles : fondement de la classification et intérêt clinique. Mémoire pour l’obtention du DESC de chirurgie maxillo–faciale et stomatologie. Université de Picardie Jules Verne, France, 2006
- [17]. Galbraith Sh : Capillary malformations (port wine stains) : Clinical features, diagnosis, and associated syndromes. Consulté le 1er avril 2014 (en ligne). <http://www.benhanonline.com/contents/mobipreview.htm?2/10/2217/abstract/32>.

[18]. Berwald C, Salazard B, Bardot J, Casanova D, Magalon G :

Traitement chirurgical des malformations capillaires.

Ann ChirPlasEsth 2006 ; 51 : 369–72

[19]. Yilmaz L., Kacnelenbogen, N. Les anomalies vasculaires cutanées chez l'enfant

Cutaneousvascular anomalies in children. Revue médicale suisse 2015. 36 : 348–57

[20]. Barsky SH, Rosen S, Geer DE, Noe JM. The nature and evolution of port wine stains: a computer–assisted study. J Invest Dermatol 1980;74:154–7.

[21] Trop I, Dubois J, Guibaud L, Grignon A, Patriquin H, McCuaig C, et al. Soft–tissue venous malformations in pediatric and young adult patients: diagnosis with Doppler US. Radiology 1999;212:841–5.

[22] Dubois J, Soulez G, Oliva VL, Berthiaume MJ, Lapierre C, Therasse E. Soft–tissue venous malformations in adult patients: imaging and therapeutic issues. Radiographics 2001; 21:1519–31.

[23] Koeller KK, Alamo L, Adair CF, Smirniotopoulos JG. Congenital cystic masses of the neck: radiologic–pathologic correlation.2

Radiographics 1999;19:121–46 (quiz 152–3).

[24] Young AE, Stewart G. Lymphatic malformations. In: Mulliken JB, Young AE, editors. Vascular birthmarks. Hemangiomas and malformations. Philadelphie: WB Saunders company; 1988. p. 215–27

[25] Sapp JC, Turner JT, van de Kamp JM, van Dijk FS, Lowry RB, Biesecker LG. Newly delineated syndrome of congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations, and epidermal nevi (CLOVE syndrome) in seven patients. Am J MedGenet A 2007;143A:2944–58.

- [26] Peterman CM, Fevurly RD, Alomari AI, Trenor CC, Adams DM, Vadeboncoeur S, et al. Sonographic screening for Wilms tumor in children with CLOVES syndrome. *Pediatr Blood Cancer* 2017:e26684
- [27] Guillet A, Aubert H, Tessier MH, David A, Perret C, Penhoat M, et al. Syndrome CLOVES : un syndrome malformatif proche du syndrome de Protée. *Ann Dermatol Venerol* 2014;141:507-13.
- [28] Cohen MM. Proteus syndrome review: molecular, clinical, and pathologic features: Proteus syndrome review. *Clin Genet* 2014;85:111-9.
- [29] Gordon PL, Wilroy RS, Lasater OE, Michael MC. Neoplasms in Proteus syndrome. *Am J Med Genet* 1995;57:74-8.
- [30] Biesecker L. The challenges of Proteus syndrome: diagnosis and management. *Eur J Hum Genet* 2006;14:1151-7.
- [31] Samimi M, Lorette G. Syndrome de Klippel-Trenaunay. *Presse Med* 2010;39:487-94.
- [32] Liu N-F, Lu Q, Yan Z-X. Lymphatic malformation is a common component of Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg* 2010;52:1557-63.
- [33] Ehrich JH, Ostertag H, Flatz S, Kamran D. Bilateral Wilms' tumor in Klippel-Trenaunay syndrome. *Arch Dis Child* 1979;54:405.
- [34] Greene AK, Kieran M, Burrows PE, Mulliken JB, Kasser J, Fishman SJ. Wilms tumor screening is unnecessary in Klippel-Trenaunay syndrome. *Pediatrics* 2004;113:e326-9.
- [35]. Amirikia A, Scott IU, Murray TG. Bilateral diffuse choroidal hemangiomas with unilateral facial nevus flammeus in Sturge-Weber Syndrome. *Am J Ophthalmol* 2000;130:362-4.

- [36]. Ouaggag B, Baha Ali T, Gaboune L, Benfdil N, Moutaouakil A. Syndrome de Sturge–Weber–Krabbe bilatéral et c Bull SocBelgeOphtalmol 2008; 307:19–23.
- [37]. Pioto ML, Dejuan J, Roiz C, Crespo M. Sturge–Weber Syndrome with atypical calcifications. Rev Neurol 1997; 25:1411–3.
- [38]. Enjolras O. Anomalies vasculaires superficielles (angiomes). EMC 2004; 1:129–51.
- [39]. Thomas–Sohl KA, Vaslow DF, Maria BL. Sturge–Weber Syndrome: A Review. PediatrNeurol 2004; 30: 303–10.
- [40]. Jarrot, P. A., Colosio, A., Pacquelet, Y., Costantini, M., Marianetti–Guingel, P., & Pennaforte, J. L. (2015). *Une cause rare d'insuffisance cardiaque à haut débit : le syndrome de Cobb. La Revue de Médecine Interne, 36, A177–A178.*
- [41]. Greene AK, Liu AS, Mulliken JB, Chalache K, Fishman SJ : Vascular anomalies in 5621 patients : guidelines for referral. J PediatricSurg 2011 ; 46 : 1784–9.
- [42]. Mouafiq S.B. Mansouri M. Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutanés : A propos de 30 cas à Marrakech 2012. Thèse en médecine.
- [43]. Diarra O., Ba M., Ndiaye A. Ciss , G., Dia A. , Ndiaye M., Anomalies vasculaires congénitales en chirurgie vasculaire en milieu africain. A propos de 28 cas colligés au CHU de Dakar. Journal des Maladies Vasculaires Vol 28, N° 1 – février 2003 p. 24
- [44]. Hassanein A, Mulliken JB, Fishman S, Greene AK : Evaluation of Terminology for Vascular Anomalies in Current Literature. PlastReconstrSurg2011 ; 127 : 347–51.
- [45]. Herbreteau D., Brunereau L., Cottier J.PH., Delhommais A., Lorette G., merland J.J., Laffont J., Sirinelli D. Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles de la tête et du cou. Journal of Neuroradiology. Vol 24, N° 4 – décembre 1997 p. 274

[46]. ENJOLRAS O. Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie 12-715-A10, 1996.

[47]. Diarra, Diawara. Aspects épidémiologiques et cliniques des angiomes au chu de gabrieltoure. These en médecine à Mali. 2010

[48]. ENJOLRAS O. Anomalies vasculaires superficielles : les « angiomes ». EncyclMédChir (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris), Dermatologie, 98-745-A-10, 2001, 15 p.

[49]- GUINDO O. Aspects épidémiologiques, cliniques et thérapeutiques des angiomes immatures à l'institut Marchoux. Thèse Med, Bamako 2000. 59p

[50]. ENJOLRAS O, RICHE M.C, MULIKEN J.B, MERLAND J. Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Paris Medsi Mc Graw Hill 1990.

[51].Baghad B, Chiheb S, et Benchikhi H. Angiomes plan et Laser à colorant pulse : Etude de facteurs pronostiques dans une série marocaines de 74 cas. Pan Afr Med J. 2016; 25: 218.

[52]. Woo WK, Handley JM. Does fluence matter in the laser treatment of port-wine stains? Clinical and Experimental Dermatology. 2003 Sep;28(5):556-7

[53]. Breviere GM, Pruvo JP. Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Encycl Med Chir, Elsevier, cardiologie-angiologie, 11-041-U10, 1996, 6 p, Paris.

[54]. Lee, B. Critical Issues in Management of Congenital Vascular Malformation. *Ann VascSurg* 18, 380-392 (2004).

[55]. Triana P, Dore M, Cerezo VN, Cervantes M, Sánchez AV, Ferrero MM, González MD, Lopez-Gutierrez JC. Le Sirolimus dans le traitement des Anomalies vasculaires. *J PediatrSurg*. 2017 Feb;27(1):86-90.

[56]. Maruani, A. (2018). Traitements médicaux des malformations lymphatiques. *JMV-Journal de Médecine Vasculaire*, 43(2), 95-96.

[57]. Behraves S, Yakes W, Gupta N, Naidu S, W. Chong. B. Khademhosseini A., Rahmi O. Venous malformations: clinical diagnosis and treatment JF – Cardiovascular Diagnosis and Therapy: 2016;6(6):557–569.

ANNEXES

XI. Annexes:

Annexe 1:

Fiche d'exploitation:

A. ÉTUDE CLINIQUE OBSERVATIONNELLE DES MALFORMATIONS VASCULAIRES AU SEIN DU CHU HASSAN II

I - Données sociodémographiques :

- Nom et Prénom :
- IP :
- Age :
- Sexe :

II- Antécédents :

1-personnels :

*médicaux : -cosanguinité : oui non -

-DPM : normal=1 retard=2

-pathologie médicale : oui=1 non=2 laquelle :

-type de pathologie :

*chirurgicaux : oui=1 non=2 laquelle :

2-familiaux : -cas similaires dans la famille : oui=1 non=2
-pathologie familiale connue : oui=1 non=2

III- Clinique :

Signes fonctionels:

- Apparition : naissance = 1 après la naissance=2
- Développement : rapide=1 lent=2
- Involution : oui=1 non=2
- Sémiologie : phototype : 1 2 3 4 5**
- Lésion : macule/plaque/placard/nodule/tumeur cutané ou sous cutané
- Couleur : rose=1 rougatre=2 bleuatre=2 sans couleur
- Localisation : unique=1 multiple=2 metamérique = 3
- Chaleur oui= 1 non=2
- Trill : oui=1 non=2 souffle : oui=1 non=2 souffle : oui = 1 non =2
- Signes associé : varice ; hypertrophie, FAV, livedo, , épistaxis
- Complication oui=1 non=2 laquelle

Le reste de l'examen somatique

IV- Paraclinique :

Echo doppler : oui=1 non=2 résultats
TDM cérébral : oui=1 non=2 résultats
IRM cérébral : oui=1 non=2 résultats
Arteriographie : oui=1 non=2 résultats
Biopsie : oui=1 non=2 résultats

V- Groupement syndromique ou diagnostic :

VI- **Traitement** : la sclérothérapie =1/Le laser = 2/La chirurgie =3 /L'embolisation=4/Contention élastique =5/Le sirolimus=11/Traitement des complications ou séquelles/Autres :

Annexe 2:



CHU Hassan II- Fès
SERVICE DERMATOLOGIE



CHEF DE SERVICE

Pr.F.Z.MERNISSI

PROFESSEUR AGREGÉ

Pr BAYBAY HANANE

PROFESSEUR ASSISTANT

Pr ELLOUDI SARA

MEDECIN SPECIALISTE

Dr DOUHI ZAKIA

MEDECINS RESIDENTS:

Dr EL BOUKHARI KHADIJA
Dr LAAMARI KAOUTAR
Dr ASSENHAJI IBTISSAM
Dr ALAOUI AICHA
Dr BENNANI MOUNIA
Dr ACHEHBOUNE
KAOUTAR
Dr ISSOUAL KHADIJA
Dr DAHOUKI SARA
Dr ZIANI JIHANE
Dr OUKARFI SARA
Dr BENKIRANE SELMA
Dr CHAOUI RHIZLANE
Dr RASSO ASMAE
Dr LAMRABAT SAMIA
Dr KADIRI SELMA
Dr OULEHRI AIDA
Dr JROUNDI CHEYMAE
Dr DASSOULI RIM
Dr KASSEL JIHAD
Dr EL BENNAY HAJAR
Dr HASHAS FZ
Dr CHHITI SOUKAINA
Dr CUISSI IMANE
Dr ALAOUI KACIMI IMANE
Dr TAHIRI KENZA
Dr EL AMRANI SARA
Dr BOULARBEH SIHAM

MAJOR DU SERVICE:

Mme KADI FADILA

**Ordonnance pour sclérothérapie pour
des
malformations veineuses**

Nom et prénom :

IP :

Age :

**AETOXISCLEROL temponné à 2% (40mg-2mL) ou
3% (60mg-2mL): (Lauromacrogol)
Boite de 5 ampoules de 2mL I.V**

5amp/sceance

Une sceance tout les 6 semaines

Signature et cachet

Annexe 3:



CHU Hassan II- Fès
SERVICE DERMATOLOGIE



CHEF DE SERVICE

Pr.F.Z.MERNISSI

PROFESSEUR AGREGÉ

Pr BAYBAY HANANE

PROFESSEUR ASSISTANT

Pr ELLOUDI SARA

MEDECIN SPECIALISTE

Dr DOUHI ZAKIA

MEDECINS RESIDENTS:

Dr EL BOUKHARI KHADIJA
Dr LAAMARI KAOUTAR
Dr ASSENHAJI IBTISSAM
Dr ALAOUI AICHA
Dr BENNANI MOUNIA
Dr ACHEHBOUNE
KAOUTAR
Dr ISSOUAL KHADIJA
Dr DAHOUKI SARA
Dr ZIANI JIHANE
Dr OUKARFI SARA
Dr BENKIRANE SELMA
Dr CHAOUI RHIZLANE
Dr RASSO ASMAE
Dr LAMRABAT SAMIA
Dr KADIRI SELMA
Dr OULEHRI AIDA
Dr JROUNDI CHEYMAE
Dr DASSOULI RIM
Dr KASSEL JIHAD
Dr EL BENNAY HAJAR
Dr HASHAS FZ
Dr CHHITI SOUKAINA
Dr CUISSI IMANE
Dr ALAOUI KACIMI IMANE
Dr TAHIRI KENZA
Dr EL AMRANI SARA
Dr BOULARBEH SIHAM

MAJOR DU SERVICE:

Mme KADI FADILA

**Ordonnance de sclerotherapie des malformations
lymphatiques**

Nom et prénom :

IP :

Age :

Poids :

**BLEOMYCINE BELLON 15MG: (poudre pour solution
injectable, boîte de 10 flacons de poudre) diluée avec 20% de
contraste iodé**

**Dose maximal : 1UI/mL/locule sans dépasser
15UI/Sceance**

Signature et cachet