

Malformations artérioveineuses congénitales

Œdème douloureux pulsatile du pouce

Simona Lüdi^{a,b}, médecin diplômée; Dr méd. Lukas Mathys^a; Sabine Kohl^a, médecin diplômée^a Hand- und periphere Nerven Chirurgie, Klinik für Orthopädie und Traumatologie des Bewegungsapparates, Kantonsspital Baselland, Standort Bruderholz;^b Klinik für Plastische Chirurgie und Handchirurgie, Kantonsspital Aarau; Aarau

Vous trouverez l'éditorial
relatif à cet article à
la page 840 de ce numéro.

Contexte

Les malformations artérioveineuses (MAV) sont des dystrophies vasculaires congénitales rares qui représentent moins de 1% des malformations vasculaires des extrémités supérieures [1–3]. Les malformations vasculaires sont dues à une anomalie lors de l'angiogenèse et surviennent typiquement de manière sporadique, mais des mécanismes d'hérédité avec pénétrance complète ont également été observés [1]. Par ailleurs, des associations ont été décrites avec divers syndromes tels que Klippel-Trénaunay, Protée, Maffucci ou Rendu-Osler-Weber [1, 4]. Contrairement aux hémangiomes (tumeurs vasculaires) plus fréquents qui se développent typiquement de manière biphasique et disparaissent généralement lentement, les MAV sont présentes dès la naissance, mais restent souvent non détectées pendant les premières années de vie et sont irréversibles [1, 2]. Elles grandissent proportionnellement à la taille du corps, des modifications hormonales (puberté, grossesse), traumatismes ou opérations peuvent entraîner une stimulation supplémentaire de la croissance [2, 4].

Sur le plan clinique, les MAV se présentent souvent sous forme de masses douloureuses pulsatiles [4]. Le

tableau histopathologique est caractérisé par des vaisseaux dysplasiques accompagnés d'ectasies en présence d'un endothélium d'apparence normale sans population accrue des mastocytes. Le type cellulaire prédominant (artériel, veineux, lymphatique, capillaire ou une combinaison de ceux-ci) ainsi que les propriétés du flux («high flow» ou «low flow») sont pris en considération pour la classification (fig. 1) et décisifs pour le traitement [1, 2, 4].

La confirmation du diagnostic clinique, la détermination de la taille et la classification de la malformation font appel à l'échographie, au Doppler à code couleur et à l'imagerie par résonance magnétique (IRM) [2, 4]. L'angiographie représente le standard universel du diagnostic et permet de visualiser l'anatomie exacte de la malformation [2, 5].

Le traitement des MAV comprend des mesures conservatrices, la sclérothérapie, l'embolisation ainsi que des interventions chirurgicales, et pose un défi en présence de taux élevés de complications et de récurrences [6].

Rapport de cas

Anamnèse

Après avoir été orientée par le médecin de famille, une patiente âgée de 34 ans se présente à notre consultation de chirurgie de la main avec un œdème douloureux pulsatile et des ulcérations au niveau du pouce gauche non dominant. Une MAV du pouce gauche avait été diagnostiquée chez la patiente à l'âge de 10 ans. La première opération à l'âge de 19 ans avait aggravé son état. A la suite d'une grossesse, une nouvelle augmentation des symptômes était apparue, avec œdèmes du pouce gauche et douleurs pulsatiles dans la pulpe du doigt, survenant également la nuit.

Résultats de l'examen clinique et de l'imagerie

Le tableau clinique présentait des ulcérations cutanées superficielles ainsi qu'un important œdème veineux au niveau de la pulpe du pouce gauche avec ectasie prononcée des veines dans toute la région du pouce. La



Simona Lüdi

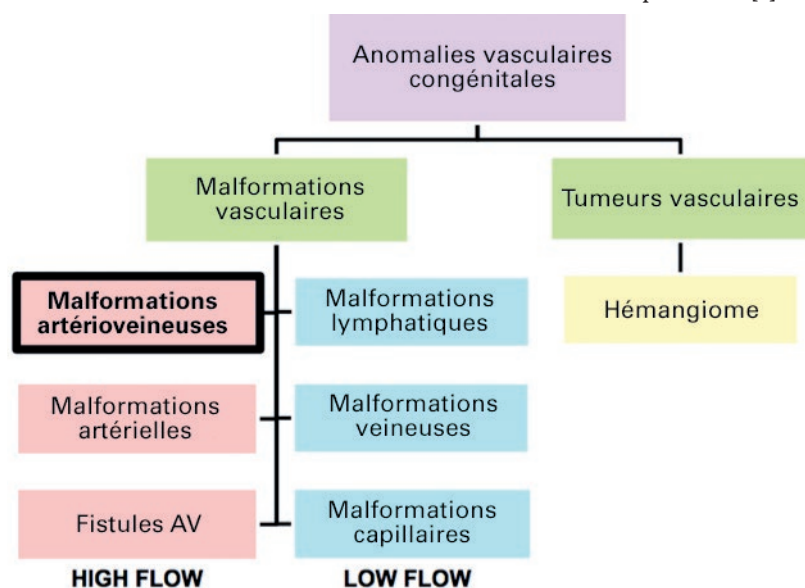


Figure 1: Classification des anomalies vasculaires congénitales. AV: artérioveineuses.

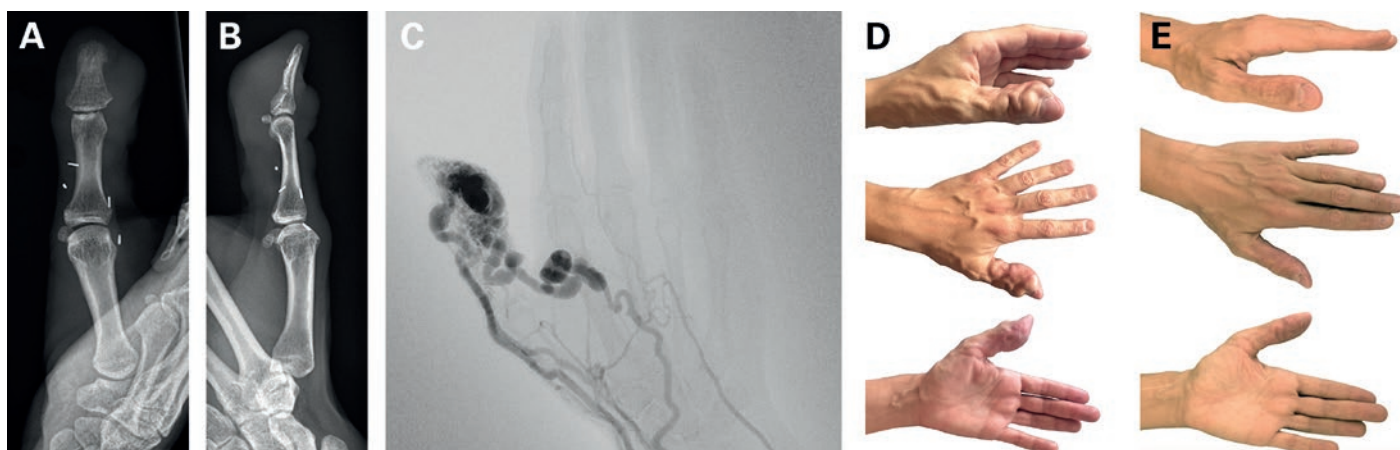


Figure 2: Malformation artérioveineuse du pouce. Résultat radiographique avec irrégularités corticales sur la face palmaire (A, B), angiographie avec mise en évidence d'un gros nidus au niveau de la pulpe (C) résultat clinique préopératoire et un an après l'intervention (D, E). La publication a été réalisée avec l'accord de la patiente.

palpation a révélé une pulsation et un frémissement dans la zone concernée. Une sensibilité normale ainsi qu'une capacité maintenue de discrimination de deux points séparés de 3–4 mm, aussi bien au niveau radio-palmaire qu'ulno-palmaire, ont été observées.

A la radiographie conventionnelle, des irrégularités corticales de la phalange terminale étaient visibles sur la face palmaire. L'angiographie a révélé une MAV du pouce avec sortie atypique de l'artère radiale proximale du poignet et connexion directe avec le pouce. Cette branche alimentait un gros nidus communiquant avec une veine dorsale au niveau de la pulpe du doigt. En outre, un léger syndrome de vol sous-clavier des artères digitales III–V était visible sans corrélation clinique (fig. 2).

Diagnostic

Nous établissons le diagnostic d'une MAV du pouce gauche avec progression des symptômes due aux modifications hormonales à la puberté et durant la grossesse.

Traitement

Le cas a fait l'objet d'une discussion interdisciplinaire dans une équipe constituée de chirurgiens de la main, d'angiologues et de radiologues interventionnels. Au vu du stade déjà avancé, les mesures thérapeutiques conservatrices, le traitement au laser ou la sclérothérapie n'ont pas été envisagés. Le risque d'une nécrose en aval s'opposait à la pose d'un coil ou une embolisation. La ligature unique de la branche nourricière présente un risque élevé de récurrence en raison de la formation rapide de circuits de dérivation, c'est pourquoi nous avons renoncé à cette procédure.

Nous avons établi l'indication d'une résection chirurgicale de la MAV. Lors de la première intervention, une

grande partie du nidus a été excisée, y compris l'artère digitale ulno-palmaire pathologiquement modifiée jusqu'à hauteur de l'articulation interphalangienne (IP), et tous les vaisseaux hypertrophiques ont été ligaturés. Quelques jours plus tard, une résection subséquente de la malformation de la pulpe du doigt a été réalisée en garantissant l'irrigation du pouce par l'artère digitale radio-palmaire afin d'empêcher une ischémie distale. L'examen histopathologique a permis de confirmer le résultat d'une MAV.

Evolution

La phase postopératoire s'est accompagnée d'un résultat esthétique et fonctionnel positif avec maintien de la sensibilité (discrimination de deux points à 3–4 mm). Comparativement au résultat préopératoire, une amélioration de la flexion de 10° au niveau de l'articulation métacarpo-phalangienne (MCP) a été observée en présence d'une fonction constante de l'articulation IP (flexion/extension postopératoire articulation MCP 55/10/0, articulation IP 60/0/30). La patiente était exempte de symptôme et son évolution stable, même trois ans après l'opération. Aucune récurrence n'est jusqu'à présent survenue (fig. 2).

Discussion

Comme dans notre cas, les MAV se présentent souvent sous forme de masses douloureuses pulsátiles. Sont fréquemment observés des ulcérations cutanées, veines dilatées, hémorragies internes locales, une hyperhidrose ou un trouble de la régulation de la température distale allant jusqu'à des ischémies distales. Les personnes concernées rapportent parfois des douleurs dépendant de la charge, qui ne montrent aucune régression même lors de l'élévation des extrémités. Des

neuropathies de compression associées au niveau du poignet ou du coude surviennent chez près de 50% des patientes et patients. Il est intéressant de noter que les modifications hormonales semblent, comme dans le cas présent, jouer un rôle important dans le développement des symptômes des MAV. Selon Upton et al., une augmentation des douleurs et une progression de la taille de la lésion ont été observées chez 81% des patientes à la puberté et durant la grossesse [4]. Notre patiente présentait exactement cette constellation. Tandis que les malformations vasculaires affichent en principe une répartition semblable entre les sexes, les lésions «high flow» surviennent deux fois plus souvent chez les femmes. Upton et al. ont montré que le rapport de survenue des lésions «high flow» et «low flow» était de 1:7 [4].

Le traitement des malformations vasculaires est complexe et représente souvent un défi qui doit être abordé de manière interdisciplinaire. Les patientes et patients asymptomatiques doivent être contrôlés régulièrement [4]. La gestion initiale au stade précoce est conservatrice, avec pour objectif d'atteindre une réduction de la douleur et de l'œdème et de maintenir au mieux la fonction de la main [1]. Cela implique notamment l'acide acétylsalicylique, l'élévation des extrémités ainsi que des gants de compression [4]. Lors de l'étape suivante, des mesures telles que la sclérothérapie, le traitement au laser et l'embolisation peuvent être indiquées chez certains patients et patientes. En cas de douleurs persistantes, d'hémorragies locales, d'ischémies ou d'ulcérations distales, d'œdèmes non contrôlables accompagnés d'un handicap fonctionnel ou d'une compression nerveuse supplémentaire, un traitement opératoire est indiqué. Toutefois, celui-ci pose souvent un défi chirurgical et doit être réalisé uniquement par un chirurgien expérimenté. Il vise alors une

excision la plus radicale possible de la lésion en évitant les dommages nerveux, une perte sanguine importante ou une ischémie distale. Cela nécessite une planification thérapeutique préopératoire interdisciplinaire et minutieuse pour éviter les complications – en particulier les ischémies distales avec amputations subséquentes. Une compréhension exacte de l'anatomie de la malformation est alors extrêmement importante. Chez les patientes et patients présentant des lésions «high flow», une embolisation préopératoire adjuvante doit être discutée afin de minimiser la perte sanguine intraopératoire et d'éliminer les shunts symptomatiques et les fistules artérioveineuses [1, 2, 4]. Plusieurs opérations sont souvent nécessaires pour un résultat fonctionnel et esthétique, parfois aussi avec restauration plastique des défauts cutanés. Dans les cas extrêmement graves, une amputation peut également être requise pour contrôler les douleurs et les ulcérations chroniques [4]. Les complications postopératoires ne sont pas rares, Upton et al. décrivent un taux de complications de 28% pour les lésions «high flow», notamment la survenue de séromes, hématomes, déhiscences de plaies, hémorragies persistantes, ischémies distales, troubles cicatriciels, contractures et neuromes [4]. Il existe en outre un taux élevé de récives jusqu'à 76% [6], souvent dû à une résection incomplète [2]. Dans le cas présenté, l'intervention primaire à l'adolescence a également entraîné une récive. Heureusement, la nouvelle chirurgie radicale à l'âge adulte a jusqu'à présent montré un résultat stable et sans récive, avec un résultat fonctionnel et esthétique positif.

Remerciements

Les auteurs remercient le Prof. Dr méd. R. Hügli, médecin-chef du département de radiologie et directeur du service de radiologie interventionnelle de l'hôpital cantonal de Bâle-Campagne à Bruderholz, pour la mise à disposition et l'évaluation des images radiographiques et angiographiques.

Disclosure statement

Les auteurs ont déclaré ne pas avoir d'obligations financières ou personnelles en rapport avec l'article soumis.

Références

- 1 Ek ET, Suh N, Carlson MG. Vascular anomalies of the hand and wrist. *J Am Acad Orthop Surg*. 2014;22(6):352–60.
- 2 Jacobs BJ, Anzarut A, Guerra S, Gordillo G, Imbriglia JE. Vascular anomalies of the upper extremity. *J Hand Surg Am*. 2010;35(10):1703–9; quiz 1709.
- 3 Palmieri TJ. Vascular tumors of the hand and forearm. *Hand Clin*. 1987;3(2):225–40.
- 4 Upton J, Coombs CJ, Mulliken JB, Burrows PE, Pap S. Vascular malformations of the upper limb: a review of 270 patients. *J Hand Surg Am*. 1999;24(5):1019–35.
- 5 Vaišnytė B, Vajauskas D, Palionis D, Misonis N, Kurminas M, Nevidomskytė D, et al. Diagnostic methods, treatment modalities, and follow-up of extracranial arteriovenous malformations. *Medicina (Kaunas)*. 2012;48(8):388–98.
- 6 Mendel T, Louis DS. Major vascular malformations of the upper extremity: long-term observation. *J Hand Surg Am*. 1997;22(2):302–6.

Correspondance:
Simona Lüdi,
médecin diplômée
Skinmed AG
Kirchgasse 3
CH-4600 Olten
sluedi[at]skinmed.ch

L'essentiel pour la pratique

- Les malformations artérioveineuses (MAV) sont caractérisées par: anomalie lors de l'angiogenèse; présence dès la naissance, mais manifestation clinique souvent plus tard; aucune régression et croissance proportionnelle à celle du corps ainsi que stimulation de la croissance par la puberté, la grossesse, un traumatisme ou une opération.
- Les œdèmes pulsatiles, frémissants et parfois aussi douloureux, principalement chez les personnes jeunes, doivent faire penser à une MAV.
- L'angiographie représente l'examen diagnostique de référence.
- Une planification thérapeutique interdisciplinaire et minutieuse est décisive pour un résultat positif.
- Le traitement des MAV pose un défi et présente un taux élevé de récives jusqu'à 76%.