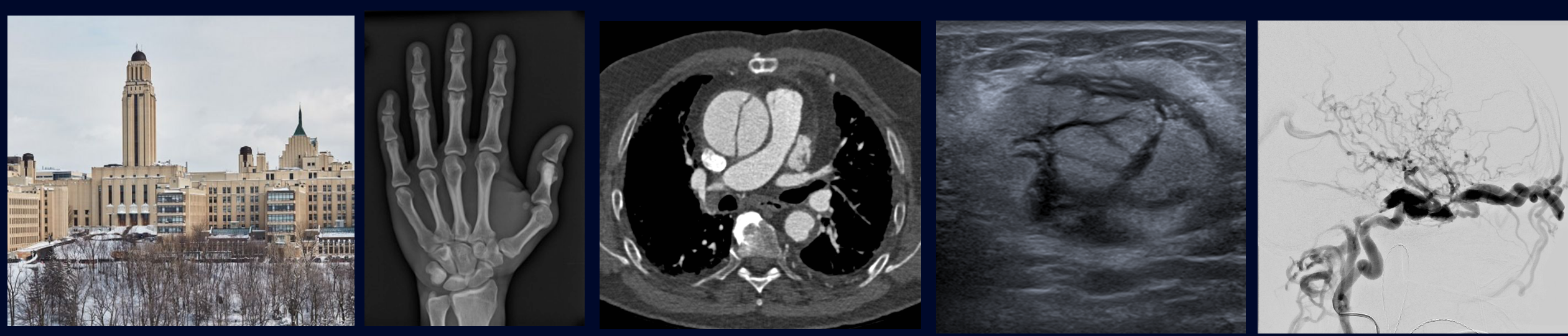




Cas de la semaine #147

11 novembre 2019

Préparé par Dr Philippe Acar_{R3}

Dr Patrick Gilbert_{MD}

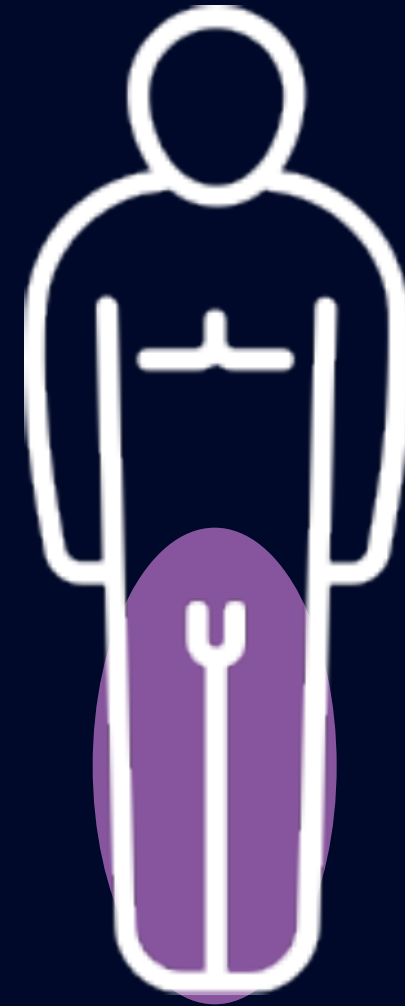
CHUM

**Département de radiologie, radio-
oncologie et médecine nucléaire
Faculté de médecine**

Université 
de Montréal

Histoire Clinique

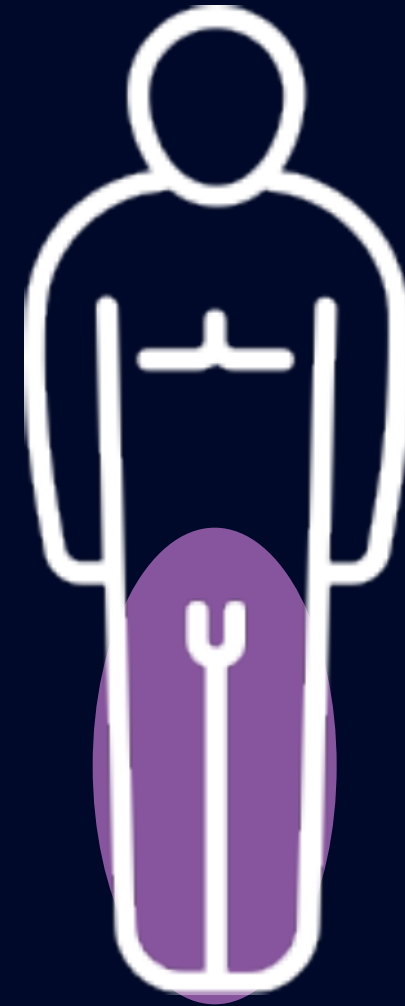
- Patient congolais de 45 ans
- Antécédents:
 - Thrombophlébite profonde distale droite traitée avec Xarelto (*Rivaroxaban*) durant 4 semaines au Sénégal
 - Hypertension artérielle



45 ans

Histoire Clinique

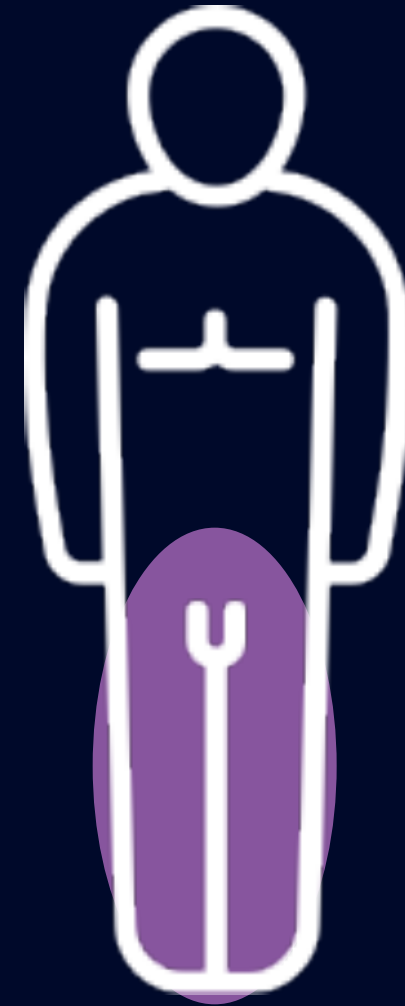
- Se présente avec :
 - Histoire de varices bilatérales de longue date, droites plus que gauches
 - Oedème bilatéral progressif
 - Sensation de lourdeur dans les jambes



45 ans

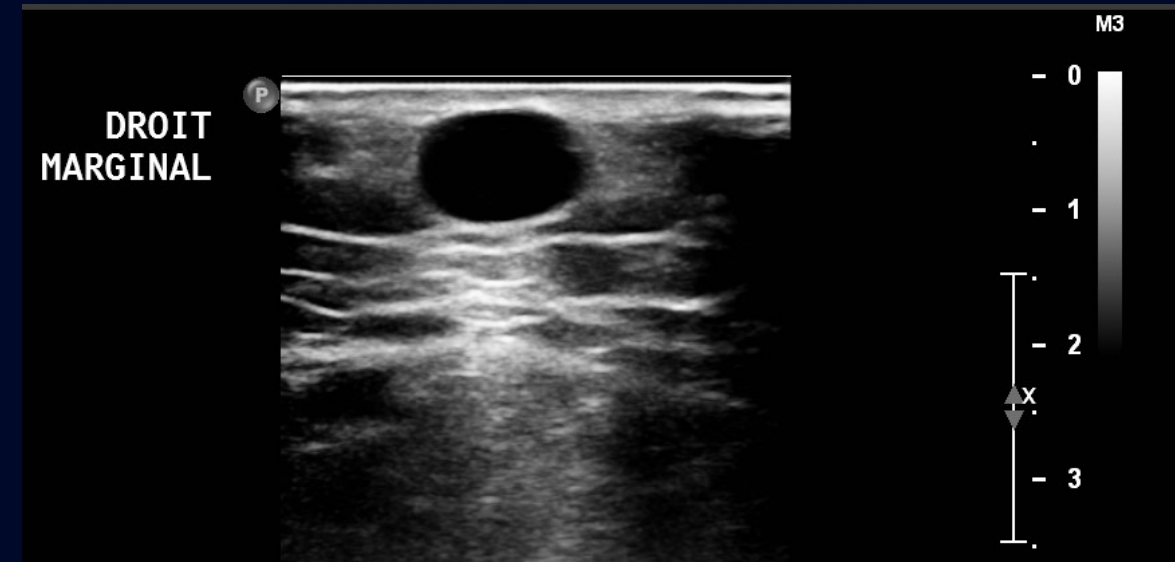
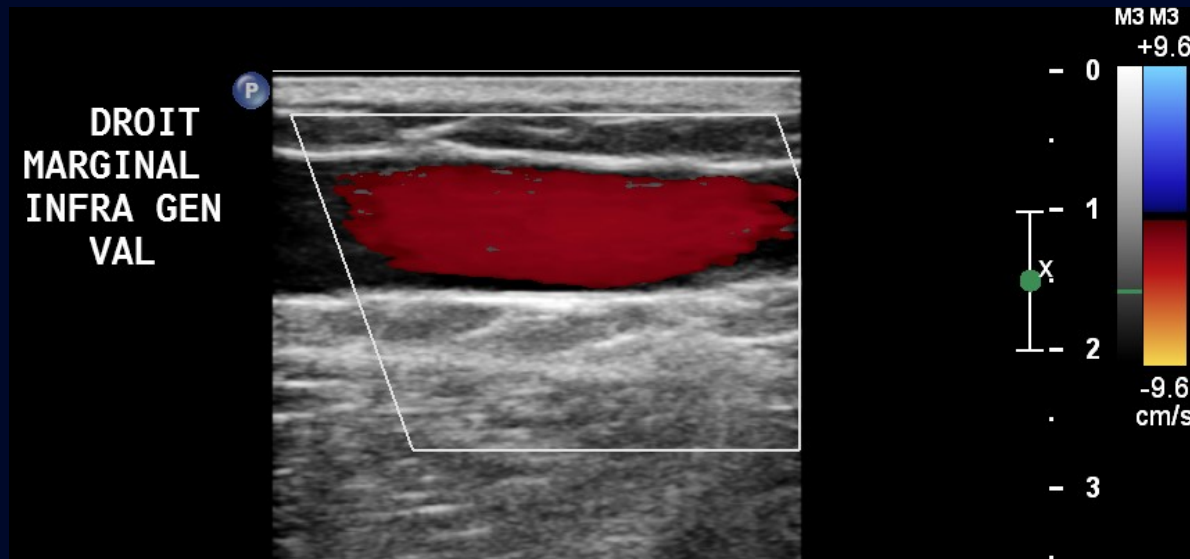
Histoire Clinique

- À l'examen physique:
 - Varices bilatérales plus proéminentes à droite
 - Hypertrophie des 2 jambes, plus marquée à droite
 - Œdème à godet
 - Absence de tache capillaire

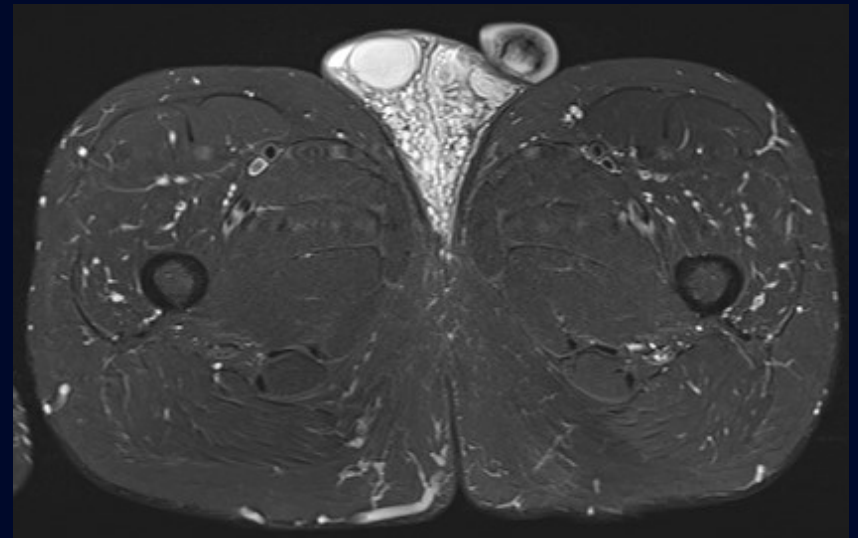
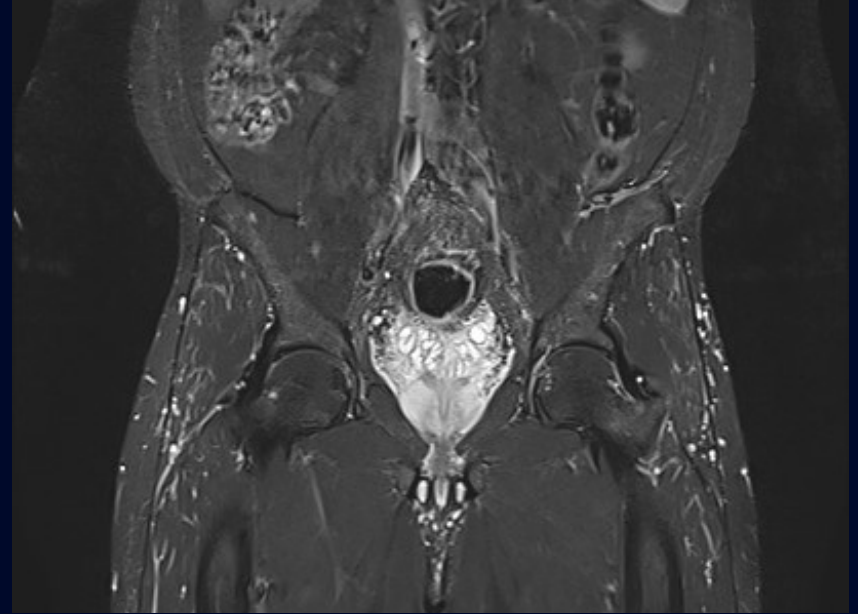
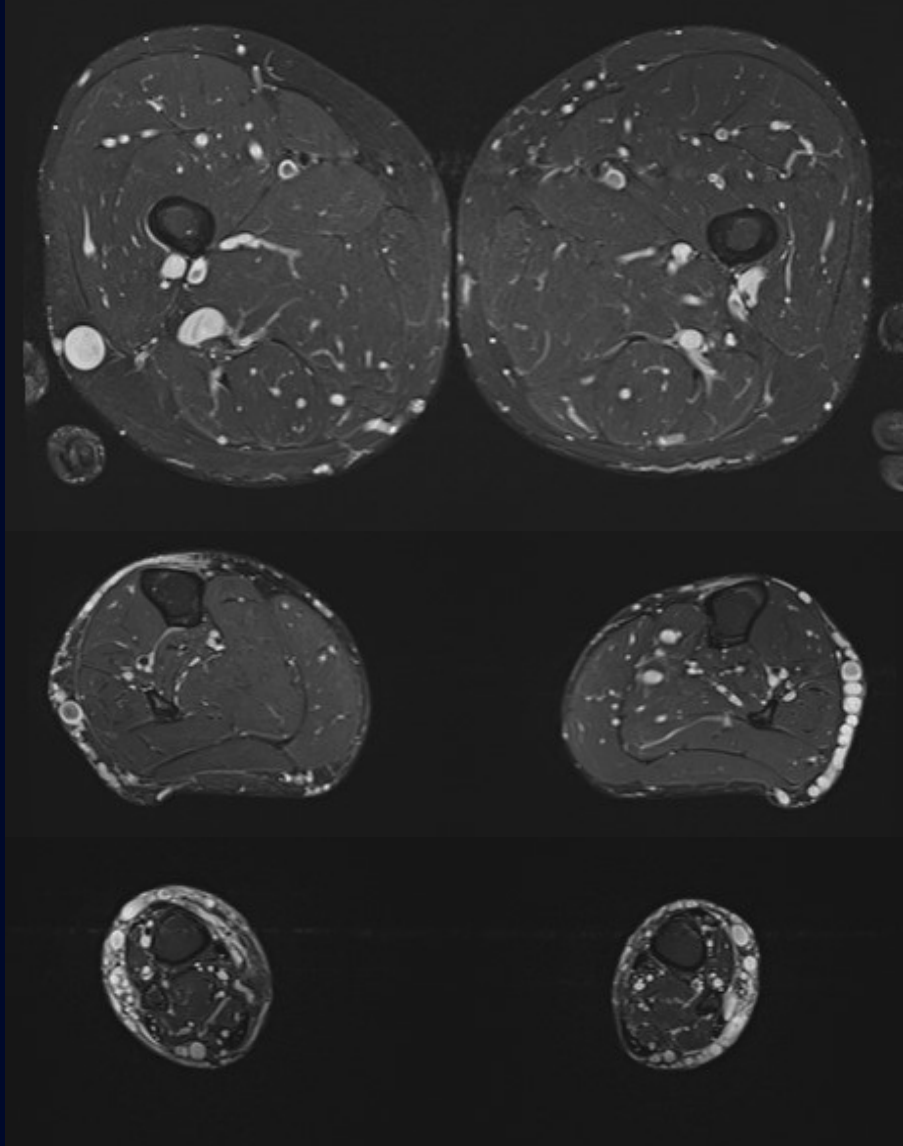


45 ans

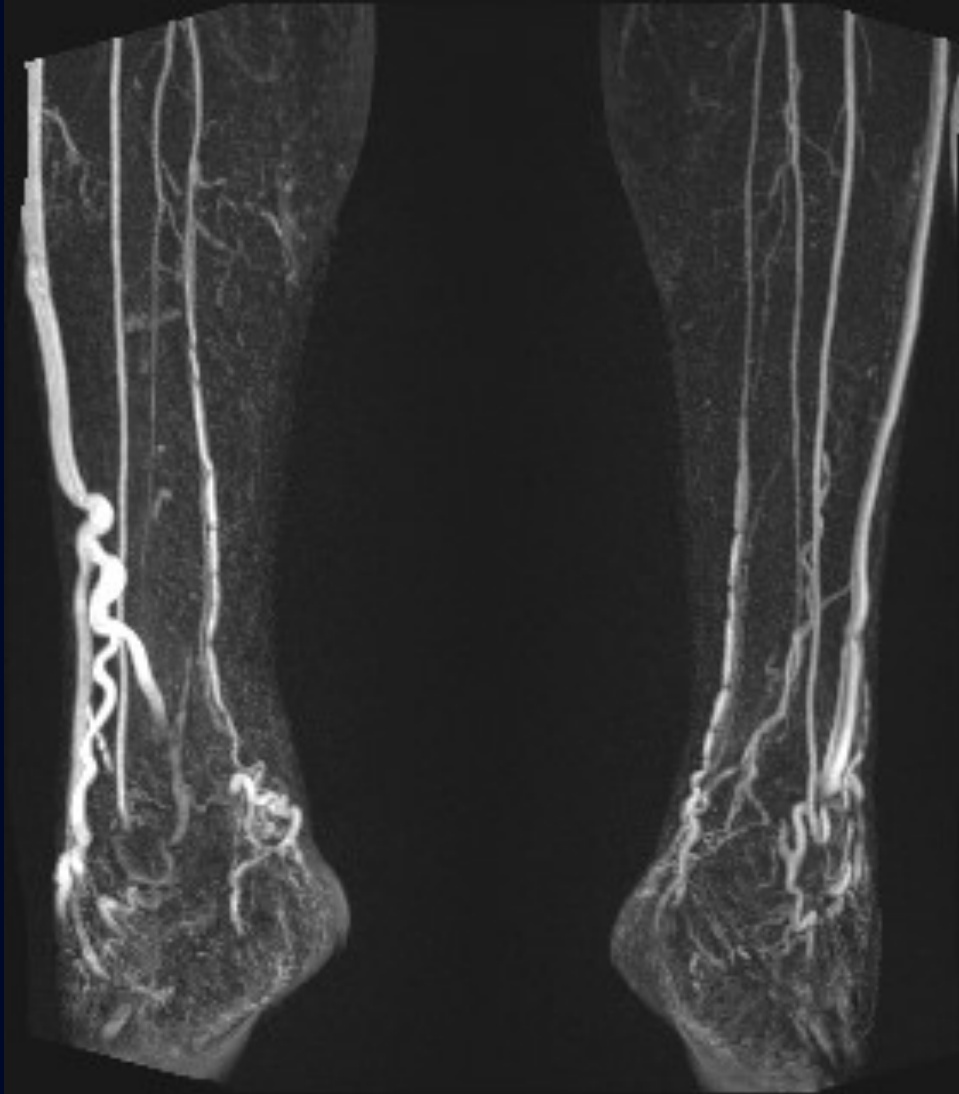
Doppler membre inférieur droit



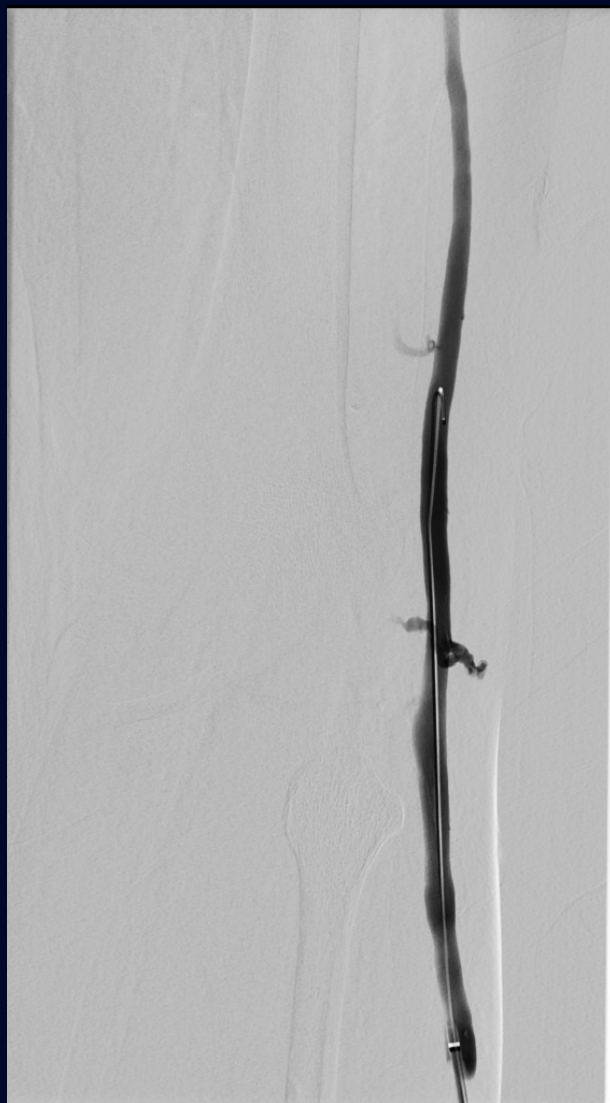
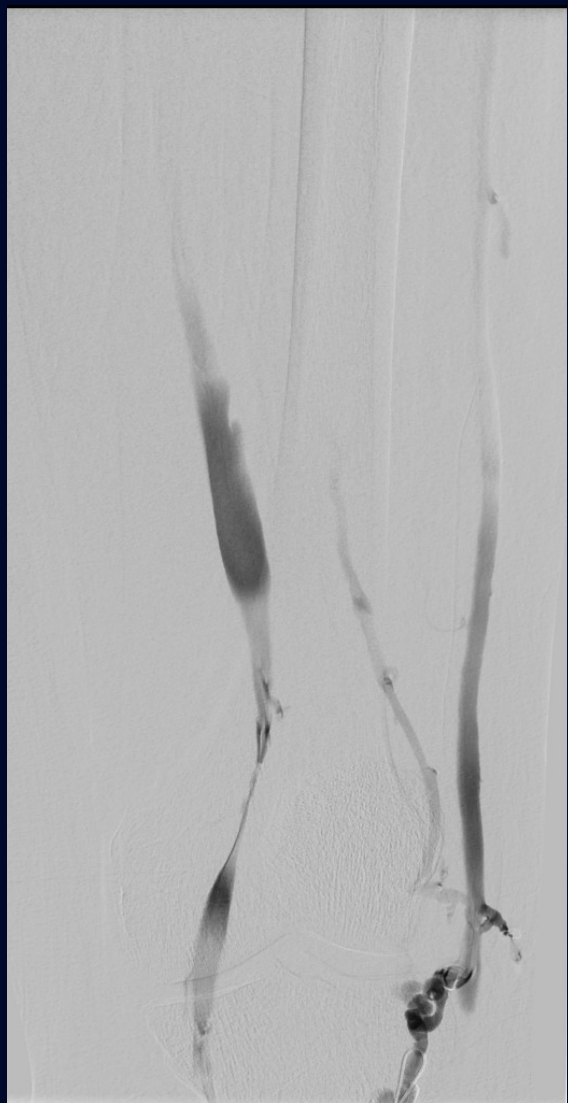
Angio-IRM veineux



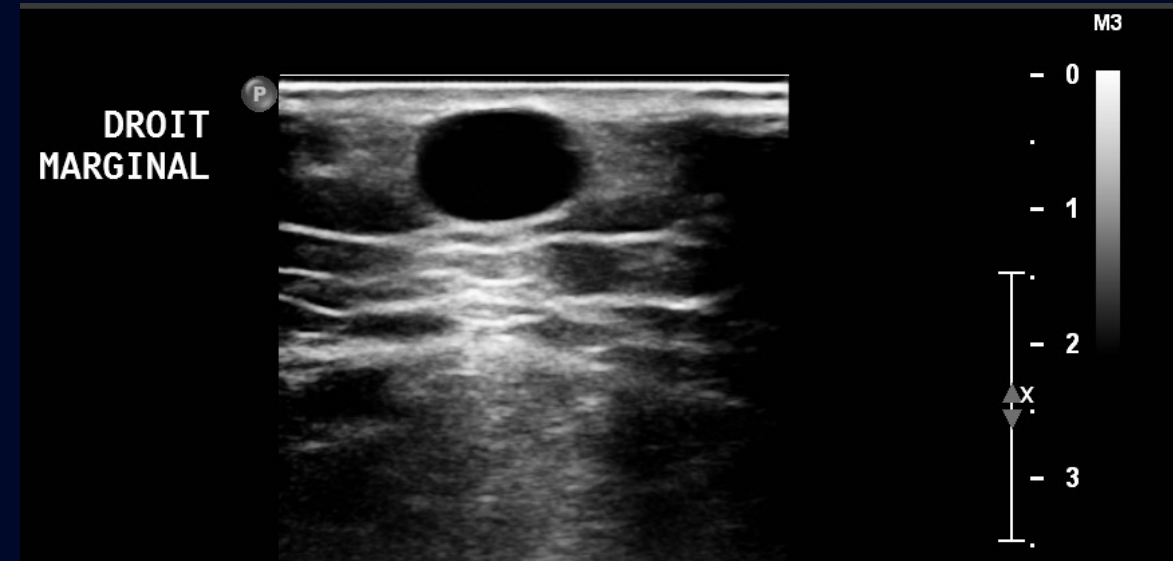
Angio-IRM veineux



Phlébographie

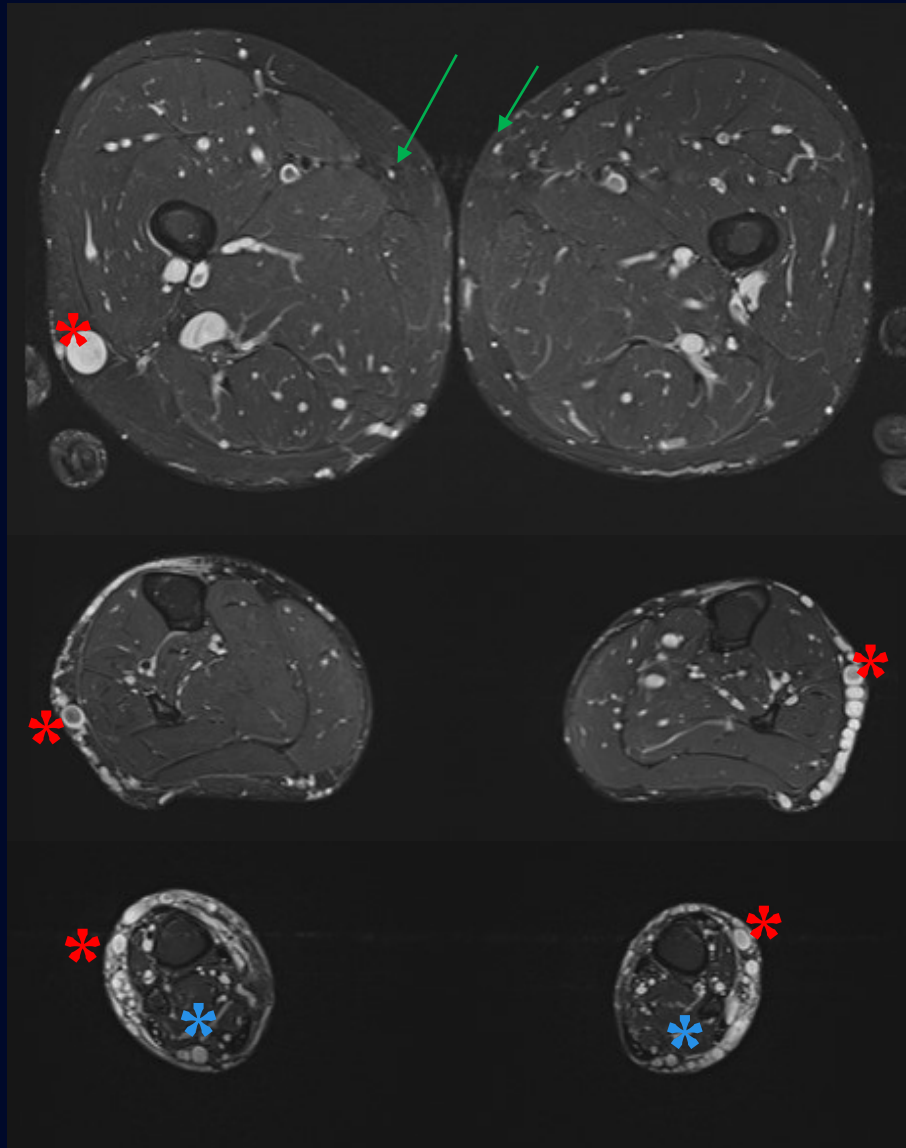


Description radiologique



- Veine marginale postéro-latérale droite proéminente et variqueuse en infra-géniculé
- Reflux démontré en position debout et au valsalva

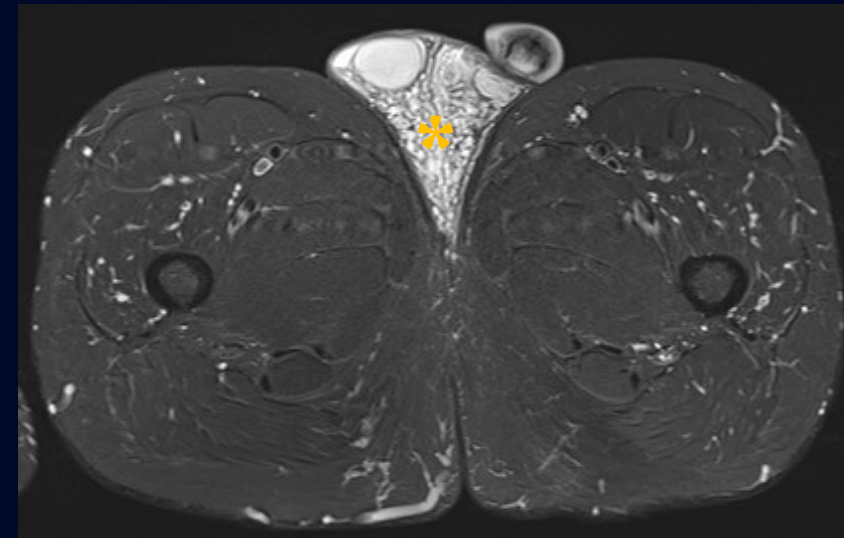
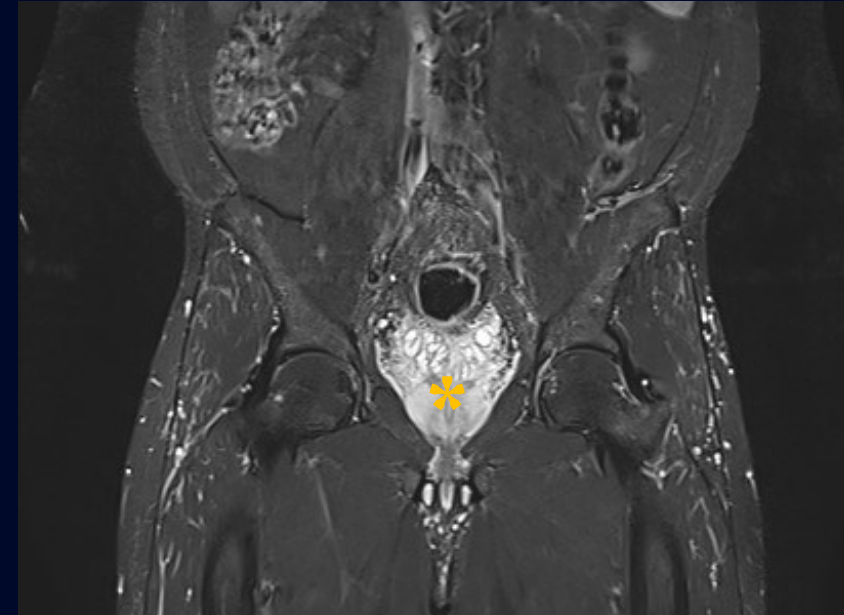
Description radiologique



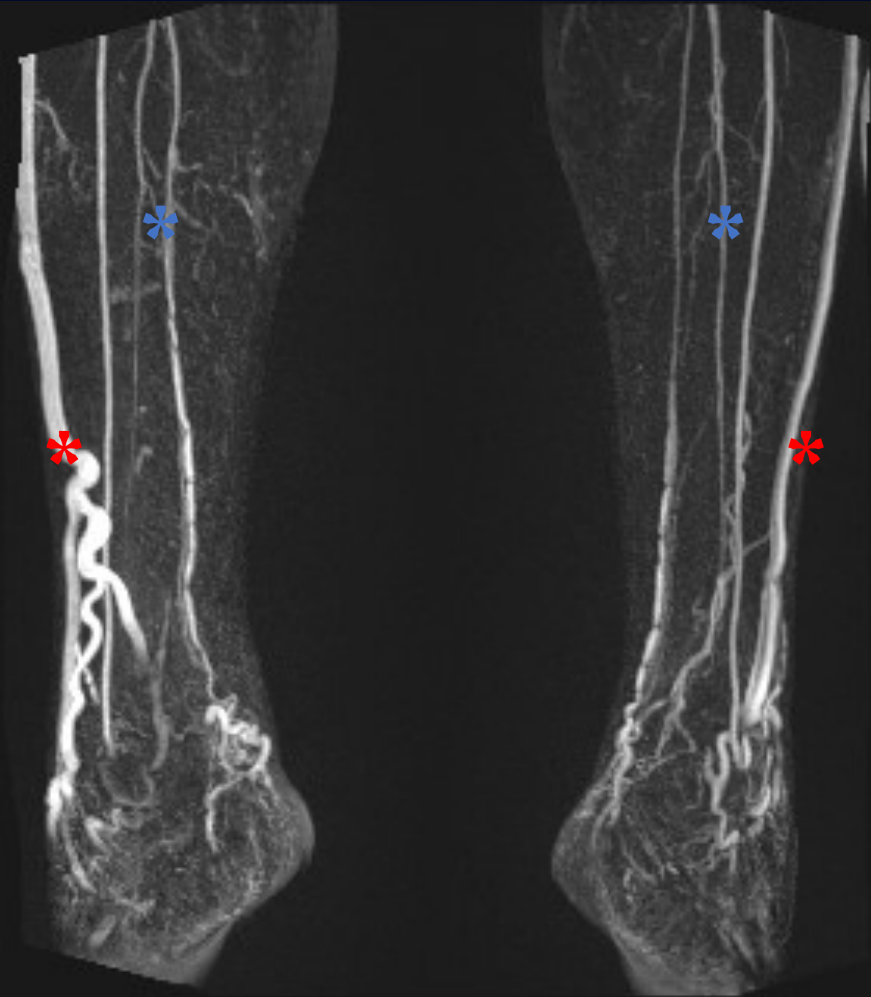
* Veines marginales de Scrotum dilatées et refluant dans les * veines saphènes externes qui sont aussi dilatées

* Varicosités péri-prostatiques, péri-rectales et scrotales

↙ Veines saphènes internes de petit calibre

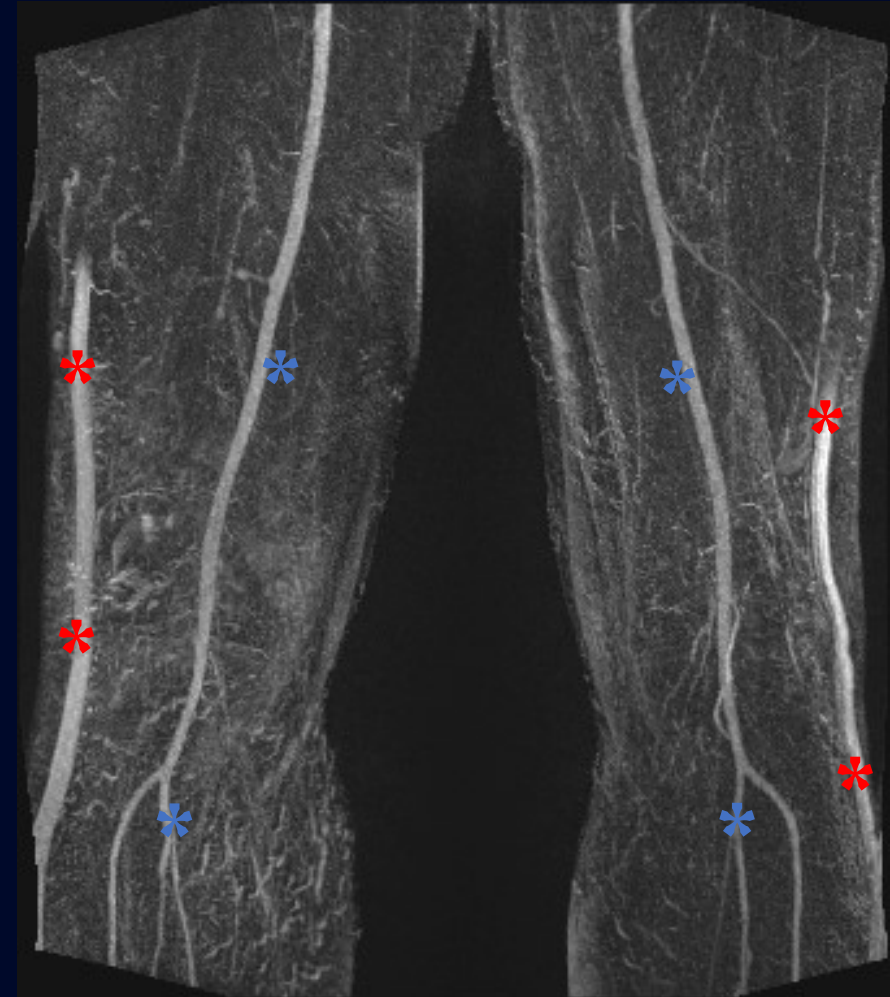


Description radiologique

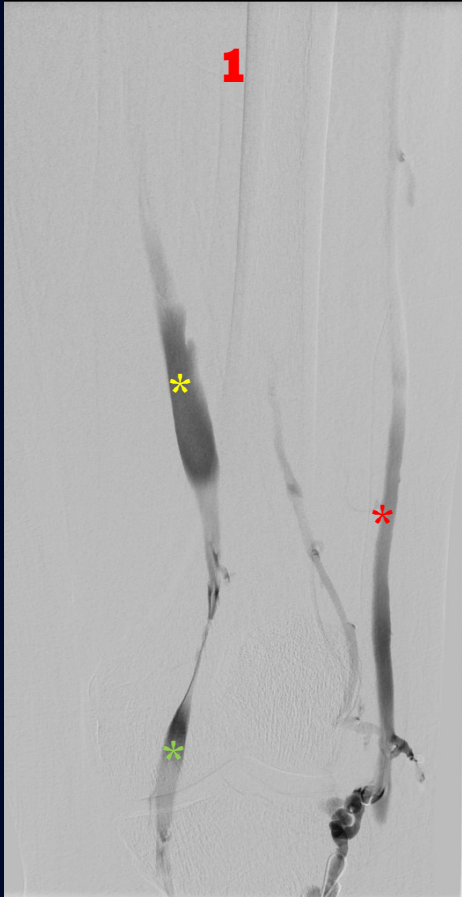


* Veine marginale de Servelle proéminente, avec aspect variqueux distalement

* Réseau veineux profond normal



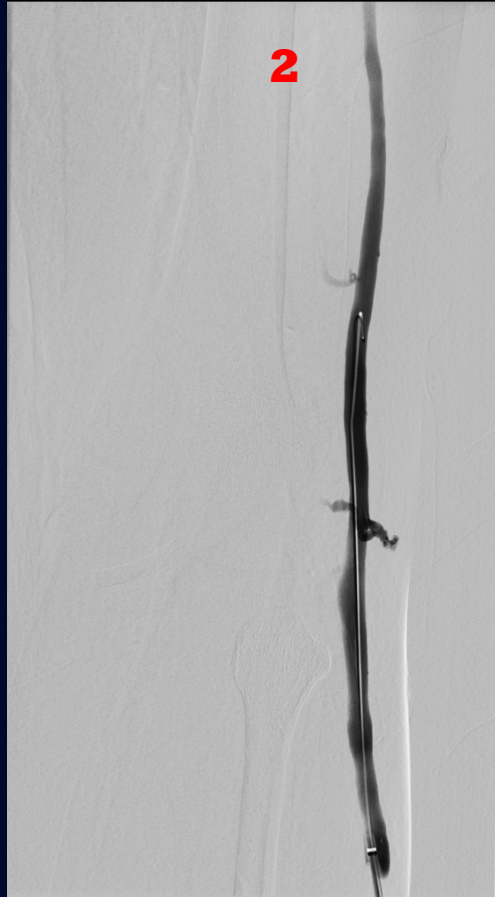
Description radiologique



Veine marginale latérale *

Veine fémorale superficielle *

Veine anormale de la cuisse interne *



Guide au niveau de la veine marginale droite pour embolisation au Venaseal



Contrôle phébographique post-embolisation démontre une occlusion de la veine



Reflux de contraste dans les varices de la jambe.

* Sclérothérapie au STS des varices externes

Synthèse clinico-radiologique

- Homme avec varices des membres inférieurs, œdème et hypertrophie des jambes, pire à droite
- Veines superficielles anormales avec reflux associé, varices des membres inférieurs et du pelvis
- Réseau veineux profond normal



Diagnostic différentiel

- **Insuffisance veineuse primitive**
- **Insuffisance veineuse secondaire**
 - Syndrome post-phlébitique
 - Syndromes compressifs
 - Malformations vasculaires

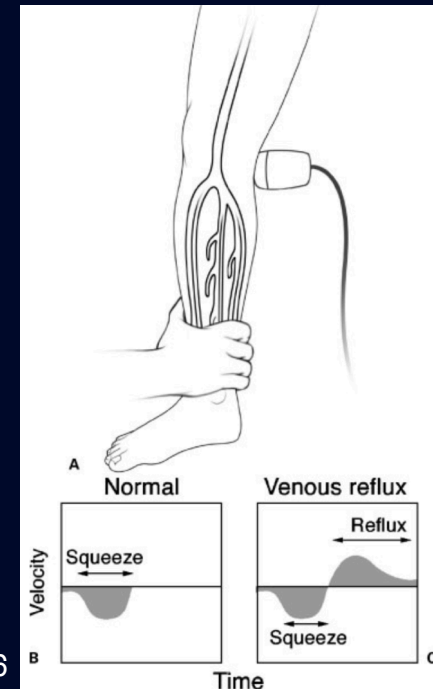
Diagnostic différentiel

Insuffisance veineuse primaire →

Insuffisance veineuse secondaire

- Syndrome post-phlébitique
- Syndromes compressifs
- Malformations vasculaires

- Incompétence valvulaire dans les veines superficielles, perforantes et profondes
- Multiples **facteurs de risque**: obésité, constipation, grossesse, etc.
- Grande saphène 75%
- Petite saphène 10-20%
- **Diagnostic** : reflux de 0.5 sec après arrêt de compression



Diagnostic différentiel

Insuffisance veineuse primitive

Insuffisance veineuse secondaire

- **Syndrome post-phlébitique**
- Syndromes compressifs
- Malformations vasculaires



- Réponse inflammatoire au thrombus qui endommage les valves (épaissies, cicatricielles, raccourcies)
- Antécédent personnel de thrombophébite profonde proximale
- Dans 50% des patients, 1 an après l'épisode de thrombophlébite
- Habituellement unilatéral

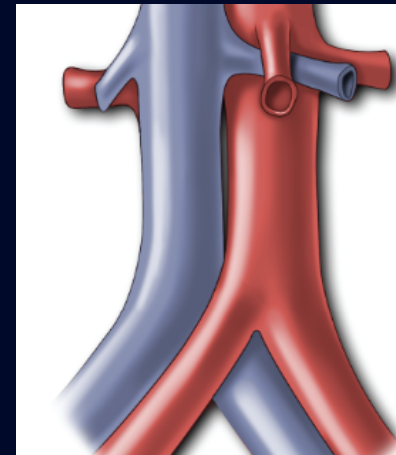
Diagnostic différentiel

Insuffisance veineuse primitive

Insuffisance veineuse secondaire

- Syndrome post-phlébitique
- **Syndromes compressifs** →
- Malformations vasculaires

- Syndrome de May-Thurner (Cockett)
- Compression de la veine iliaque commune gauche par l'artère iliaque commune droite (à cause de leur relation anatomique)
- Prévalence 1/4 chez la population asymptomatique
- Ratio femme : homme 3:1



Diagnostic différentiel

Insuffisance veineuse primitive

Insuffisance veineuse secondaire

- Syndrome post-phlébitique
 - Syndromes compressifs
 - **Malformations vasculaires**
- 

Syndrome de Servelle-Martorell:

- ✓ Malformation veineuse
- ✓ Malformation capillaire
- ✓ **Hypotrophie des tissus mous/os**

Syndrome de Parkes Weber:

- ✓ **Malformation artério-veineuse (haut débit)**
- ✓ Malformation capillaire
- ✓ Hypertrophie des tissus mous/os

**Diagnostic
final**

**Syndrome de
Klippel-Trenaunay
bilatéral**

Syndrome de Klippel-Trenaunay

Définition

- Syndrome congénital sporadique
- Triade Classique (2 de 3):
 - ✓ Malformation capillaire “*port wine stain*”
 - ✓ Malformations veineuses ou veines variqueuses
 - ✓ Hypertrophie des tissus mous/os

TABLE 16-6 Klippel-Trenaunay Syndrome	
Feature	Incidence (%)
Capillary malformations (“port wine stain”)	98
Atypical varicosities, hypoplasia or absence of deep veins	72
Bony and/or soft tissue hypertrophy	67
All three features	63
Two features	37
Unilateral lower limb	85
Bilateral lower limb	13
Upper and lower limb	10

Syndrome de Klippel-Trenaunay

Hypothèses pathophysiologiques

- Insulte intra-utérine au niveau des ganglions sympathiques entraînant la dilatation d'anastomoses artérioveineuses, ce qui cause des malformations veineuses
- Anomalies du réseau veineux profond entraînant une hypertension veineuse et des varices secondaires
- Anomalie mésodermique qui cause une persistance de communications artérioveineuses anormales

Syndrome de Klippel-Trenaunay

Présentation clinique

Clinical Classification (C)		Etiologic Classification (E)	
C ₀	No visible/palpable signs of venous disease	E _c	Congenital
C ₁	Telangiectasias or reticular veins	E _p	Primary
C ₂	Varicose veins	E _s	Secondary (postthrombotic)
C ₃	Edema	E _n	No venous etiology identified
C _{4a}	Pigmentation and/or eczema	Anatomic Classification (A)	
C _{4b}	Lipodermatosclerosis and/or atrophy	A _s	Superficial veins
C ₅	Healed venous ulcer	A _p	Perforator veins
C ₆	Open venous ulcer	A _d	Deep veins
		A _n	No venous location identified
		Pathophysiologic Classification (P)	
	Subscript	P _r	Reflux
A	Asymptomatic	P _o	Obstruction
		P _{r,o}	Reflux and obstruction
S	Symptomatic	P _n	No venous pathophysiology identifiable

Classification de l'insuffisance veineuse chronique

- Anomalie de drainage veineux causée par:
 - Persistance de veines embryonnaires: veine marginale de Servelle*, veine sciatique ***Pathognomonique**
 - Agénésie/hypoplasie/incompétence valvulaire/anévrisme des veines profondes
- Malformations veineuses et varices pelviennes et abdominales
- Anomalies de drainage lymphatique
- Symptômes:
 - Douleur et lourdeur dans le membre atteint
 - Œdème
 - Ulcération

Syndrome de Klippel-Trenaunay

Imagerie

- **Radiographie :**
 - Hypertrophie d'un membre avec asymétrie de longueur
 - Scoliose secondaire
 - Syndactylie, polydactylie, luxation congénitale de la hanche
 - Phlébolithes
- **Écho-Doppler:**
 - Évaluation de la perméabilité veineuse
 - Évaluation de la compétence valvulaire
 - Confirmer que la malformation est à bas débit (et donc veineuse)
- **Angio-IRM et phlébographie conventionnelle:**
 - Anatomie du réseau veineux superficiel et profond
 - Évaluation de l'extension de l'atteinte

Classification des anomalies vasculaires (ISSVA 2018)

ISSVA classification for vascular anomalies © (Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014, last revision May 2018) This classification is intended to evolve as our understanding of the biology and genetics of vascular malformations and tumors continues to grow				
Overview table				
Vascular anomalies				
Vascular tumors	Vascular malformations			
	Simple	Combined °	of major named vessels	associated with other anomalies
Benign	Capillary malformations	CVM, CLM	See details	See list
Locally aggressive or borderline	Lymphatic malformations	LVM, CLVM		
	Venous malformations	CAVM*		
	Arteriovenous malformations*	CLAVM*		
Malignant	Arteriovenous fistula*	others		
° defined as two or more vascular malformations found in one lesion * high-flow lesions				

Capillary malformations (CM)	
Nevus simplex / salmon patch, "angel kiss", "stork bite"	
Cutaneous and/or mucosal CM (also known as "port-wine" stain)	
Nonsyndromic CM	GNAQ
CM with CNS and/or ocular anomalies (Sturge-Weber syndrome)	GNAQ
CM with bone and/or soft tissues overgrowth	GNA11
Diffuse CM with overgrowth (DCMO)	GNA11
Reticulate CM	
CM of MIC-CAP (microcephaly-capillary malformation)	STAMBP
CM of MCAP (megalencephaly-capillary malformation-polymicrogyria)	PIK3CA
CM of CM-AVM	RASA1 / EPHB4
Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC)	
Others	
Telangiectasia*	
Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)(HHT1 ENG, HHT2 ACVRL1, HHT3, JPHT SMAD4)	
Others	

Venous malformations (VM)	
Common VM	TEK (TIE2) / PIK3CA
Familial VM cutaneo-mucosal (VMCM)	TEK (TIE2)
Blue rubber bleb nevus (Bean) syndrome VM	TEK (TIE2)
Glomuvenous malformation (GVM)	Glomulin
Cerebral cavernous malformation (CCM) (CCM1 KRIT1, CCM2 Mucavemin, CCM3 PDCD10)	
Familial intraosseous vascular malformation (VMOS)	ELMO2
Verrucous venous malformation (formerly verrucous hemangioma)	MAP3K3
Others	

Vascular malformations associated with other anomalies		
Klippel-Trenaunay syndrome: *	CM + VM +/- LM + limb overgrowth	PIK3CA
Parkes Weber syndrome:	CM + AVF + limb overgrowth	RASA1
Servelle-Martorell syndrome:	limb VM + bone undergrowth	
Sturge-Weber syndrome:	facial + leptomeningeal CM + eye anomalies +/- bone and/or soft tissue overgrowth	GNAQ
Limb CM + congenital non-progressive limb overgrowth		GNA11
Maffucci syndrome:	VM +/- spindle-cell hemangioma + enchondroma	IDH1 / IDH2
Macrocephaly - CM (M-CM / MCAP) *		PIK3CA
Microcephaly - CM (MICCAP)		STAMBP
CLOVES syndrome: *	LM + VM + CM +/- AVM + lipomatous overgrowth	PICK3CA
Proteus syndrome:	CM, VM and/or LM + asymmetrical somatic overgrowth	AKT1
Bannayan-Riley-Ruvalcaba sd:	AVM + VM +macrocephaly, lipomatous overgrowth	PTEN
CLAPO syndrome: *	lower lip CM + face and neck LM + asymmetry and partial/generalized overgrowth	PIK3CA

Lymphatic malformations (LM)	
Common (cystic) LM *	PIK3CA
Macrocystic LM	
Microcystic LM	
Mixed cystic LM	
Generalized lymphatic anomaly (GLA)	
Kaposiform lymphangiomatosis (KLA)	
LM in Gorham-Stout disease	
Channel type LM	
"Acquired" progressive lymphatic anomaly (so called acquired progressive "lymphangioma")	
Primary lymphedema (different types)	
Others	

Approche thérapeutique

Indications de traitement

- **Indications absolues:** thrombophlébite, saignement, infection, ulcère réfractaire
- **Indications relatives:** douleur, œdème, atteinte fonctionnelle, cosmétique

Options de traitement

- **Conservateur:** bas de compression, physiothérapie
- **Médical:** anticoagulants oraux long terme si antécédent de thrombophlébite profonde ou embolie pulmonaire
- **Radiologie interventionnelle:** sclérothérapie / radiofréquence / laser percutané de varices superficielles ou de malformations veineuses localisées, **si réseau veineux profond perméable**
- **Chirurgical:** Epiphysiodèse (pour contrôler l'asymétrie des membres si > 2 cm), phlébectomie

Références

1. Phillips GN, Gordon DH, Martin EC et-al. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical and radiological aspects. *Radiology*. 1978;128 (2): 429-34
2. Kanterman RY, Witt PD, Hsieh PS et-al. Klippel-Trenaunay syndrome: imaging findings and percutaneous intervention. *AJR Am J Roentgenol*. 1996;167 (4): 989-95
3. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol*. 2010;40 (6): 895-905
4. Gloviczki P, Driscoll DJ. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology*. 2007;22 (6): 291-8.
5. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ et al (1998) Klippel-Trenaunay syndrome: spectrum and management. *Mayo Clin Proc* 73:28–36
6. Khilnani NM, Min RJ. Imaging of venous insufficiency. *Semin Intervent Radiol*. 2005;22(3):178–184
7. ISSVA, Classification of Vascular Anomalies 2018 International Society for the Study of Vascular Anomalies.
<http://issva.org/classification>
8. Kaufman JA, Lee MJ. *The Requisites: Vascular and Interventional Radiology*. 2nd edition. Philadelphia, PA: Elsevier Inc; 2014