

Traitement par radiologie interventionnelle des malformations vasculaires (angiomes) veineuses, lymphatiques ou artérioveineuses de la face

Treatment by Interventional Radiology of Vascular Malformations (Angiomas), Venous, Lymphatic or Arteriovenous of the Face

D Herbreteau, K Janot

Université François-Rabelais de Tours - Centre Hospitalier Régional Universitaire de Tours - Service de neuroradiologie interventionnelle - 37000 Tours.

Centre de référence des maladies rares de la peau et des muqueuses d'origine génétique (MAGEC) - Centre Hospitalier Régional Universitaire de Tours.

Résumé

Les malformations vasculaires superficielles de la face correspondent à des anomalies de vaisseaux qui sont classées en fonction du secteur préférentiellement atteint (capillaires, veineux, lymphatiques ou artérioveineux). Un traitement est nécessaire lorsque les malformations deviennent symptomatiques ou volumineuses. La prise en charge est toujours multidisciplinaire et le radiologue interventionnel tient un rôle important. Le traitement endovasculaire ou percutané associé à la chirurgie sera décrit.

Mots clés

- ◆ Malformations vasculaires faciales
- ◆ Angiomes
- ◆ Neuroradiologie interventionnelle
- ◆ Consultation pluridisciplinaire
- ◆ Sclérose
- ◆ Embolisation
- ◆ Thérapie endovasculaire

Abstract

The authors describe the place of the interventional neuroradiologist for the multidisciplinary treatment of different facial superficial vascular malformations: capillary, venous, lymphatic, arteriovenous malformations. Different approaches are described here: percutaneous or endovascular techniques with liquid agents (sclerosant, glue) and several devices. Numerous examples are provided.

Keywords

- ◆ Facial vascular malformations
- ◆ Angiomas
- ◆ Interventional neuroradiologist
- ◆ Multidisciplinary approach
- ◆ Sclerosis
- ◆ Embolization
- ◆ Endovascular therapeutics

Correspondance

Pr Denis Herbreteau

Université François-Rabelais de Tours - Centre Hospitalier Régional Universitaire de Tours - Service de neuroradiologie interventionnelle - 37000 Tours.

E-mail : herbreteau.denis@gmail.com

Les anomalies vasculaires superficielles se divisent en malformations vasculaires et tumeurs (hémangiomes du nourrisson principalement). Le diagnostic d'une malformation vasculaire superficielle est le plus souvent réalisé sur la clinique. L'imagerie est utile pour confirmer le diagnostic et surtout pour apprécier l'extension. Soixante pour cent des anomalies vasculaires de l'enfant sont cervicofaciales. Les malformations vasculaires correspondent histologiquement à des anomalies de vaisseaux sans prolifération cellulaire anormale. Elles sont classées selon le type de vaisseau préférentiellement impliqué. Elles sont congénitales non héréditaires en général. Les malformations à flux lent correspondent aux malformations capillaires, veineuses et lymphatiques, et les malformations à flux rapide aux malformations artérioveineuses. Les formes dites « combinées » impliquent différents types de vaisseaux.

Il est important de bien distinguer ces différentes entités car leur évolution naturelle et leur prise en charge sont très différentes. La radiologie interventionnelle (RI) a une place primordiale au sein de la consultation pluridisciplinaire. En dehors de la maladie de Rendu-Osler, les malformations capillaires ne relèvent pas de la RI. En revanche, la RI est en première ligne dans la prise en charge des malformations veineuses, lymphatiques et artérioveineuses.

Malformations veineuses (MV)

Les MV se manifestent sous la forme de masses ou de nappes bleutées molles, gonflant en position déclive ou à l'effort et facilement vidées par la compression (Fig 1). Elles sont congénitales et s'aggravent au fil des années. Les douleurs aiguës secondaires à l'hyperpression veineuse sont fréquentes et les phénomènes thrombo-inflammatoires sont responsables d'épisodes douloureux prolongés. Les phlébolithes, parfois palpables, sont séquellaires d'épisodes thrombotiques anciens.

L'échographie élimine une lésion tissulaire en mettant en évidence une ou des poches liquidiennes compressibles. Le doppler élimine une malformation à flux rapide en montrant un flux monophasique qui augmente sous l'effet d'une manœuvre de Vasalva. Le scanner et l'IRM évaluent l'extension en profondeur. Le scanner a pour intérêt de mettre en évidence les phlébolithes et de mieux caractériser l'atteinte osseuse. L'IRM est l'examen de référence. Elle délimite très nettement les lacs veineux stagnants, qui se traduisent notamment sur les séquences T2 avec saturation de la graisse un hypersignal intense. Un aspect hétérogène apparaît en cas de thrombose des poches veineuses. Il est parfois difficile de distinguer les MV des malformations lymphatiques macrokystiques. En cas de malformation veineuse, l'injection de contraste montre un rehaussement complet et homogène des lacs veineux alors que dans les malformations lymphatiques, seules les parois kystiques sont rehaussées.

Les MV étendues sont souvent associées à des coagulopathies intravasculaires locales chroniques en lien avec les thromboses répétées. L'augmentation des D-dimères, des produits de dégradation du fibrinogène et du fibrinogène sont des marqueurs biologiques de l'activation chronique de la coagulation (1).

Dès qu'il existe un retentissement fonctionnel douloureux et/ou esthétique, la prise en charge thérapeutique est nécessaire. Le retentissement psychologique est souvent important. Le traitement interventionnel consiste à scléroser la malformation. Les poches veineuses sont accessibles par ponction directe percutanée dans le but d'injecter un sclérosant qui entraîne une réaction inflammatoire collabant les parois. Ce traitement contient l'évolutivité et assèche les poches. Il nécessite souvent plusieurs séances en raison du volume lésionnel. Différents sclérosants liquides existent. Chacun a sa spécificité. L'alcool absolu (éthanol à 95%) est le plus puissant mais aussi le plus nécrosant. Son passage dans la circulation générale peut être responsable d'intoxications allant jusqu'à l'œdème pulmonaire ou l'asystolie. Le polidocanol injecté dans les poches n'est pas douloureux et autorise des gestes sous simple anesthésie de contact avec retour à domicile immédiat. En cas de drainage veineux trop rapide, un gel visqueux d'éthanol est préféré. La réaction inflammatoire avec œdème important dure quatre à cinq jours. Les formes volumineuses nécessitent une réharmonisation faciale avec des chirurgies difficiles précédées de sclérose ou de remplissage des poches à enlever par de la colle (cyanoacrylate).

L'utilisation d'inhibiteurs de mammalian target of rapamycin (mTOR) par voie générale comme le sirolimus est en cours d'évaluation chez des patients échappant aux traitements conventionnels (2,3).

Malformations lymphatiques (ML)

Les ML sont des malformations vasculaires bénignes rares qui correspondent à des anomalies de développement des vaisseaux primitifs lymphatiques. Régressives dans 20 % des cas, elles se révèlent en néonatalogie, voire en prénatal. On distingue deux types de ML superficielles selon la taille des kystes : les malformations **macrokystiques** et les malformations **microkystiques** (4).

En cas de ML macrokystiques, le diagnostic est évoqué devant une tuméfaction molle, fluctuante, irréductible et non douloureuse. La peau en regard est normale, lisse et élastique sans augmentation de chaleur (Fig 2). Le caractère transilluminable est caractéristique. Les patients sont le plus souvent asymptomatiques. Les macrokystes volumineux entraînent une compression des tissus adjacents potentiellement grave en cas d'atteinte cervicale ou du plancher buccal avec l'apparition de signes fonctionnels respiratoires, de troubles de la déglutition ou de l'élocution. Les macrokystes évoluent par poussées inflammatoires au cours d'épisodes infectieux ou hémorragiques.

Les ML microkystiques sont composées de vésicules translucides ou hémorragiques millimétriques sur une peau ou une muqueuse d'apparence normale. Elles sont responsables d'un épaississement cutané ou muqueux sous-jacent. Une lymphorrhée est observée lorsque les vésicules lymphatiques s'érodent. Leur évolution spontanée est généralement l'aggravation progressive.

En cas de malformation macrokystique, l'échographie montre de volumineuses poches liquidiennes uni ou multiloculées, transsonores et avasculaires. En cas de saignement intrakystique, le contenu devient hétérogène. L'IRM avec des séquences T2 avec saturation de graisse est aujourd'hui considérée comme l'examen de référence pour apprécier l'extension en profondeur de la malformation. Les kystes apparaissent en hypersignal T2 (Fig 2). L'injection de gadolinium n'est pas nécessaire en cas de lésion évocatrice mais peut aider au diagnostic en montrant un rehaussement isolé de la paroi des poches lymphatiques.

Le traitement des ML macrokystiques est indiqué en cas de retentissement fonctionnel. Il relève en première intention d'un traitement par sclérothérapie, efficace et renouvelable, qui est réalisée par ponction percutanée directe après vidange de la poche malformative. L'injection de produit sclérosant déclenche une réaction inflammatoire suivie d'une fibrose qui collabte les poches lymphatiques. Les sclérosants sont identiques à ceux utilisés pour les malformations veineuses, avec les mêmes avantages et inconvénients. La bléomycine entraîne une réaction inflammatoire moindre et est utilisée dans les formes intraorbitaires extraconiques. Elle a l'inconvénient d'avoir une dose limite interdisant son utilisation future antimitotique. Les techniques de sclérothérapie ne sont réalisables que pour les formes macrokystiques car les microkystes ne sont pas ponctionnables et leur traitement est décevant (5). Pour ces lésions, il est proposé un traitement par laser des vésicules. L'utilisation d'inhibiteurs de mammalian target of rapamycin (mTOR) par voie générale comme le sirolimus est plus

prometteur que dans les malformations veineuses. Une réponse clinique satisfaisante est obtenue dans les malformations kystiques de petites tailles et pour les formes mixtes géantes en association avec la sclérose (6). Une prévention et un traitement précoce des infections de la sphère ORL évitent les poussées inflammatoires.

Malformations artérioveineuses (MAV)

Ce sont les malformations vasculaires les plus graves car elles sont à haut débit avec un grand risque de décompensation. Elles se révèlent tout au long de la vie avec une présentation polymorphe allant de la simple plage rouge chaude à la nécrose hémorragique envahissante. On peut observer une tuméfaction cutanée et sous-cutanée violacée, parfois kératosique, chaude, pulsatile avec un souffle et un thrill. La peau est parsemée de télangiectasies avec des artères et des veines volumineuses et battantes (Fig 3). Une hypertrophie localisée musculaire ou osseuse est due à l'hypervascularisation régionale. Parfois un aspect de « faux angiome plan » est le seul marqueur malformatif. Ces malformations vasculaires sont hémodynamiquement actives et donc dangereuses compte-tenu de l'hémodétournement qui les accompagne.

L'évolution d'une MAV se fait vers la stabilisation ou l'aggravation progressive ou brutale. Tout acte agressif chirurgical ou endovasculaire, tout traumatisme et toute modification hormonale (puberté, grossesse, pilule) est susceptible de déclencher une poussée évolutive difficilement contrôlable, engageant parfois le pronostic vital. La réalisation d'une biopsie n'est pas recommandée car susceptible d'entraîner une poussée. On décrit quatre stades cliniques en fonction de la sévérité. La première phase correspond au stade de dormance, cliniquement caractérisé par un « faux » angiome plan. La deuxième phase est une phase d'expansion où le caractère rapide des flux devient manifeste : la lésion est alors battante, pulsatile et des vaisseaux dilatés deviennent visibles sous la peau. Le stade de destruction caractérise la troisième phase avec l'apparition de plaies, de zones de nécrose ou d'ulcérations de la lésion. La décompensation cardiaque signe le stade 4 (tableau 1). Les complications des MAV sont dépendantes de leurs localisations. L'atteinte cutanée est la plus grave, avec en cas d'atteinte des extrémités, un risque d'amputation important (Fig 4) (7).

Le diagnostic de MAV doit être confirmé par l'imagerie. L'écho-doppler retrouve une malformation vasculaire à flux rapide, très utile pour distinguer les angiomes plans capillaires des MAV en phase de dormance. L'IRM apprécie les rapports de la malformation avec les tissus environnants. Les vaisseaux sont le siège d'un flux rapide responsable d'un artefact en hyposignal T1 et T2 dessinant des vaisseaux serpentineux noirs au sein de la malformation caractéristiques des MAV. Le scanner est également utile en cas de lyse osseuse associée. Un bilan artériographique initial avec un cathétérisme sélectif des différentes branches artérielles est indispensable pour préciser les afférences artérielles, le drainage veineux, le ou les points de shunt et caractériser le nidus. L'artériographie, examen de référence, doit ensuite se limiter aux éventuels gestes d'embolisation afin de limiter l'irradiation des patients.

Il est important de distinguer les fistules artérioveineuses des MAV grâce à l'angiographie. Les premières sont guéries par un traitement bien conduit alors que les autres sont de traitement beaucoup plus complexe. Pour les MAV en phase de dormance, l'abstention thérapeutique est en général proposée car la guérison n'est jamais assurée.

En cas de poussée évolutive, un geste immédiat n'est pas obligatoire car la poussée peut être temporaire. Un traitement devient néanmoins indispensable en cas de complication hémorragique grave. Le traitement de première intention consiste à fermer l'ensemble des shunts et à occlure complètement le nidus en cas de MAV (8) grâce à des agents emboliques liquides : la colle (n-butyl cyanoacrylate), l'éthylène vinyl alcohol (EVOH) ou l'hydroxyéthyl méthacrylate (pHEMA) sont privilégiés. La colle et le pHEMA présentent l'avantage de ne pas tatouer la peau comme pourrait le faire le tantale utilisé pour rendre l'EVOH radio-opaque (9). Les ponctions directes sont aujourd'hui moins pratiquées du fait de l'amélioration de la navigabilité des cathéters mais présentent l'intérêt de cibler directement le nidus ou de réaliser un abord rétrograde de la lésion par voie veineuse. Les exérèses sont réalisées après embolisation par des équipes entraînées, et sont complètes et larges, par analogie aux tumeurs. Les bêtabloquants sont les seuls médicaments à apporter une stabilisation parfois durable (10). Le sirolimus n'a quant à lui pas montré d'efficacité dans les malformations à haut débit (11).

Conclusion

La RI est indispensable dans la prise en charge et souvent en première intention. Les espoirs des équipes pluridisciplinaires se tournent vers les innovations en biologie moléculaire. Toute mutation touchant un gène codant pour une protéine impliquée dans ces mécanismes de régulation peut être responsable d'une anomalie vasculaire. Des mutations somatiques des gènes TEK/TIE2, codant pour des récepteurs spécifiques des cellules endothéliales, et du gène PIK3CA ont été détectées chez des patients porteurs de malformations veineuses. Des mutations du gène MAP2K1 ont été identifiées dans des cas de MAV extra crâniennes. Le syndrome de Sturge-Weber est en lien avec une mutation activatrice de GNAQ. Plusieurs mutations activatrices de gènes impliqués dans la voie mTOR ont été retrouvées dans des syndromes complexes comme les syndromes de Klippel-Trenaunay, de CLOVE ou de Protée ; certains d'entre eux sont d'ailleurs regroupés dans une même entité nosologique appelée PROS pour « PIK3CA-related overgrowth spectrum ». Chacune de ces anomalies sont potentiellement de nouvelles cibles thérapeutiques dans les années à venir (12).

Références

1. Mazoyer E, Enjolras O, Bisdorff A, Perdu J, Wassef M, Drouet L. Coagulation disorders in patients with venous malformation of the limbs and trunk: a case series of 118 patients. *Arch Dermatol* 2008;144:861-867.
2. Nadal M, Giraudeau B, Tavernier E, Jonville-Bera A, Lorette G, Maruani A. Efficacy and Safety of Mammalian Target of Rapamycin Inhibitors in Vascular Anomalies: A Systematic Review. *Acta Derm Venereol* 2016;96:448-52. <https://doi.org/10.2340/00015555-2300>.
3. Boscolo E, Limaye N, Huang L, Kang K-T, Soblet J, Uebelhoer M, et al. Rapamycin improves TIE2-mutated venous malformation in murine model and human subjects. *J Clin Invest* 2015;125:3491-504. <https://doi.org/10.1172/JCI76004>.
4. Bailey C. Cystic hygroma. *Lancet Lond Engl* 1990;335:511-2.

5. Leducq S, Vrignaud S, Lorette G, Herbreteau D, Dubee V, Martin L, et al. Topical rapamycin (sirolimus) for treatment of cutaneous microcystic lymphatic malformation of the gluteal area. *Eur J Dermatol* 2019 Feb 1;29(1):82-83.
6. Meurisse V, Denamur S, Herbreteau D, Le Touze A, Favrais G, Pondaven-Letourmy S, et al. Efficacy of sirolimus combined with sclerotherapy for giant cervical lymphatic macrocystic malformations: two newborn cases. *Eur J Dermatol* 2019 Feb 1;29(1):90-91.
7. Ventéjou S, Machet M-C, Herbreteau D, le Touze A, Lorette G, Maruani A. Hormonal receptors in cutaneous vascular malformations: 51 cases. *Virchows Arch* 2019;474:755-61. <https://doi.org/10.1007/s00428-019-02546-4>.
8. Le Fourn É, Herbreteau D, Papagiannaki C, Lorette G, Sirinelli D, Goga D, et al. Efficacy and safety of embolization in arteriovenous malformations of the extremities and head and neck: a retrospective study of 32 cases. *Eur J Dermatol* 2015;25:52-56.
9. Greene R. Letter regarding: Absence of skin discoloration after transarterial embolization of a subcutaneous auricular arteriovenous malformation with PHIL. *Interv Neuroradiol* 2017;23:112-112. <https://doi.org/10.1177/1591019916680572>.
10. Lu J, Anvari R, Wang J, Huang J, Pei S, Xiang Y, et al. Propranolol as a potentially novel treatment of arteriovenous malformations. *Journal of the American Academy of Dermatology Case Rep* 2018;4:355-8. <https://doi.org/10.1016/j.jdc.2017.11.005>.
11. Gabeff R, Boccara O, Soupre V, Lorette G, Bodemer C, Herbreteau D, et al. Efficacy and Tolerance of Sirolimus (Rapamycin) for Extracranial Arteriovenous Malformations in Children and Adults. *Acta Derm Venereol* 2019 Nov 1;99(12):1105-1109.
12. Janot K, Boustia F, Maruani A, Lorette G, Herbreteau D. Angiomes superficiels: traitements. *Presse Médicale* 2019 Apr;48(4):388-397.

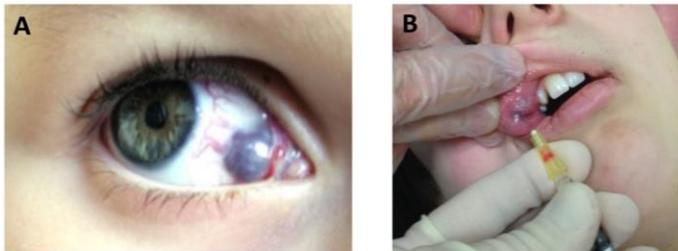


Figure 1 : Malformations veineuses (MV).

A) MV de la sclère de l'œil droit - B) MV de la lèvre supérieure traitée par sclérose (ponction percutanée directe avec injection de polidocanol sans anesthésie).

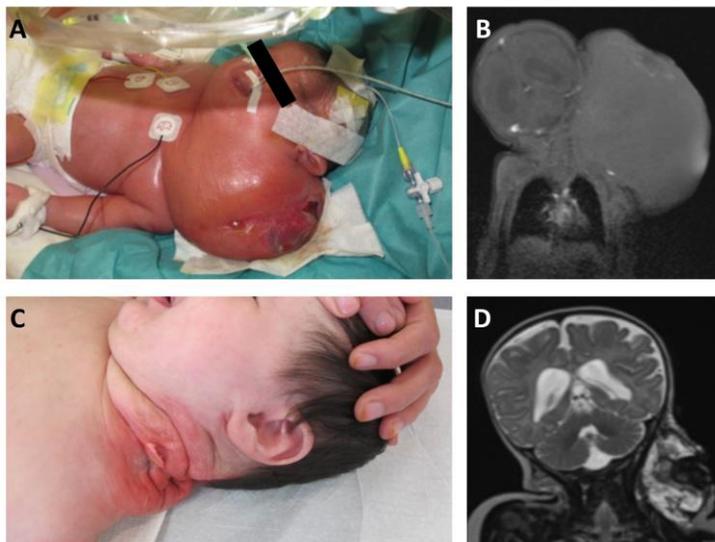


Figure 2 : Malformation lymphatique (ML) latéro-cervicale gauche.

A) ML à J1 - B) coupe IRM coronale - C) évolution clinique à 6 mois d'un traitement par sirolimus et sclérothérapie au gel d'alcool - D) contrôle IRM à 6 mois.



Figure 3 : Malformation artérioveineuse (MAV) frontale droite.

A) MAV frontale droite avec atteinte cutanée - B) chirurgie-exérèse de la MAV précédée d'une embolisation et d'une expansion cutanée par ballon - C) récurrence palpébrale homolatérale 1 an après la chirurgie.



Figure 4 : Récidive faciale d'une malformation artérioveineuse de l'oreille gauche et de la région péri-auriculaire malgré un traitement par chirurgie avec amputation du pavillon de l'oreille.

Tableau 1 : Classification de la sévérité des MAV superficielles de Schöbinger (1996).

Stade I : phase de quiescence	Tache rouge chaude avec un shunt artérioveineux confirmé à l'échographie-doppler
Stade II : phase d'expansion	Majoration de la malformation qui devient battante avec un thrill palpable et l'apparition de veines tortueuses
Stade III : phase de destruction	Stade II compliqué de lésion cutané à type de nécrose, d'infection, d'hémorragie ou de douleurs persistantes
Stade IV : phase de décompensation	Stade III compliqué d'insuffisance cardiaque