

SYNDROME DE KLIPPEL-TRENAUNAY DU NOIR AFRICAIN : PARTICULARITES CLINIQUES ET THERAPEUTIQUES A PROPOS D'UN CAS.

Klippel-Trenaunay Syndrome In Black African: Clinical And Therapeutic Particularities About One Cas Report.

Ayegnon KG, Irié Bi GS, Wognin MA, KouassiKB, Diby KF.

Service des Maladies Cardio-Vasculaires et Thoraciques du CHU de Bouaké.

Correspondance : AYEGNON Koakou Grégoire, 01 BP V 260 Bouaké 01 E-mail : ayekouakougreg@yahoo.fr Cellulaire: (00225) 07789095

RESUME

Les auteurs rapportent un cas d'un syndrome de Klippel-Trenaunay révélé par des malformations variqueuses systématisées et une ostéodystrophie avec un reflux ostial important du membre inférieur droit au CHU de Bouaké. La chirurgie classique a consisté à un éveinage étendu associé à une crossectomie droite. L'examen histologique des lacis veineux était favorable à l'existence d'un angiome. Les suites opératoires ont été simples. Après un recul de 14 mois, le patient présente une myalgie intermittente survenant à l'effort de marche. Cette observation pose le problème de l'évolution post-opératoire des varices congénitales. **Mots clés :** Varices – syndrome Klippel –Trenaunay.

ABSTRACT

The authors report a case of a syndrome of Klippel-Trenaunay revealed by the venous malformations and osteoalodystrophy of the right lower limb in the Teaching Hospital of Bouake. Surgery consisted in a vast stripping associated with a right crossectomy. The histological examination of the venous maze was favorable to an angioma. Postoperative outcome was simple. After a drop of 14 months, the patient presents an occasional myalgia arising in the effort. This observation raises the problem of the post-operative evolution of the congenital varicose veins. **Keywords:** Varicose veins - Syndrome Klippel Trenaunay.

INTRODUCTION

Le dysfonctionnement progressif du système veineux profond et/ou superficiel résultant d'une incontinence valvulaire est d'étiologies diverses. Il touche essentiellement le membre inférieur [1]. En présence d'une fistule artério-veineuse congénitale la dilatation permanente et pathologique des veines superficielles qui en résulte provient de l'augmentation permanente de la pression veineuse locale, l'hyper-débit veineux et de l'altération de la paroi veineuse [1,2]. Ainsi, apparaissent au cours de l'enfance des malformations veineuses et/ou artérielles dont les retentissements tissulaires (cutanés, lymphatiques, osseux et esthétiques) où les complications chroniques sont aussi graves que les lésions soient congénitales [2]. Nous rapportons un cas de varices complexes du membre inférieur droit masquant une fistule artério-veineuse congénitale poplitéo-saphénienne interne droite découverte dans le cadre d'un syndrome de Klippel-Trenaunay.

OBSERVATION

Monsieur AB, âgé de 21 ans, de conditions économiques modestes, est suivi en ambulatoire depuis vingt ans pour une déformation progressive du membre inférieur droit. Au fur et à mesure que le patient croît, apparaissent une tuméfaction cordonnale inesthétique, une hypertrophie des extrémités du membre inférieur droit et un allongement de celui-ci. Il s'y associait des lacs variqueux et des angiomes plans sensibles. Aussi notons-nous une boiterie, parfois une phlébalgie et une myalgie à l'effort de marche (plus de 2000

mètres). Il a d'abord été adressé successivement au service de Dermatologie, de Neurologie et d'orthopédie avant d'être référé aux services des maladies cardiovasculaires et Thoraciques du CHU de Bouaké le 21/05/2017. Il signale dans ses antécédents une injection intramusculaire d'arthemeter réalisée à 1 an de vie à la cuisse droite. Il n'y avait ni notion d'un violent traumatisme du membre inférieur droit, ni d'antécédent cardiovasculaire. Le patient signale 3 épisodes d'hématurie totale d'une durée de 3 à 6 Jours dans les 3 mois précédant son admission. L'examen clinique retrouvait : un bon état général, un allongement du membre inférieur droit, une augmentation de la chaleur locale, une dermatite ocre et des placards cutanés épaissis, lichénifiés sur le trajet des veines saphènes interne et externe (VSI/E) droites, une hypertrichose et des varicoses satellites des varices développées aux dépens des VSI/E témoignant d'une insuffisance veineuse superficielle droite chronique [Figure 1a, 1b]. On notait une atrophie musculaire surale et un lymphœdème de la jambe droite.

A l'échodoppler artérioveineux du membre inférieur droit, on notait l'existence d'une fistule artério-veineuse fémoro-saphénienne restrictive en sus-gonale droite. Les anomalies veineuses étaient une dilatation anévrysmale des veines sciatiques, de la VSI et de sa crosse, de la jonction popliteo-fémorale. L'échographie abdominale montrait des reins de petite taille avec une bonne différenciation cortico-médullaire.

L'angioscanner des membres inférieurs montrait selon les **figures 2a, 2b, 3a et 3b**, les lacis veineux superficiels, dilatés (**figure 2b**), un appauvrissement distal droit des artères et de leur collatéraux avec une opacification satisfaisante des axes artériels ilio-fémoraux, du trépied jambier droite et un défaut de visualisation du trépied jambier gauche; une réduction du fus diaphysaire fémoral, une déminéralisation diffuse hypertrophique ostéo-articulaire, une amyotrophie jambière droite avec un épaississement de la graisse en regard. Le traitement chirurgical consistait à un éveinage étendu couplé à une crossectomie droite et à une fistulectomie artério-veineuse. L'examen histologique des lacis veineux réséqués était favorable à l'existence d'un angiome. Les suites opératoires ont été simples comme illustrée par la **figure 4**. Au recule de 14 mois, il persiste une myalgie surale d'effort et à la marche prolongée. Aucune enquête génétique n'a été réalisée.

DISCUSSION

Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une anomalie congénitale rare qui associe des angiomes plans cutanés, des malformations veino-capillaires et lymphatiques et une hypertrophie des tissus mous et des os [1]. Cette association lésionnelle aboutit à un gigantisme monomélisque comme chez notre patient, c'est à dire l'augmentation du volume d'un membre, le plus souvent inférieur. En effet, la malformation capillaire est un naevus ostéohypertrophique [1,2]. Les varices apparaissent dès l'enfance [2]. Elles sont caractérisées par une persistance de la veine embryologique latérale. Pour ces mêmes auteurs [1,2], l'hypertrophie des os et des tissus mous résultent d'un allongement du membre inférieur. Ces lésions sont unilatérales dans 80% des cas et elles atteignent les deux membres chez 2 à 20% des malades [3]. Cette unilatéralité des lésions veineuses et ostéohypertrophiques observées dans le syndrome de Klippel-Trenaunay est retrouvée chez notre patient. L'étiologie du syndrome de Klippel-Trenaunay est inconnue et aucune prédominance de sexe n'est admise dans la littérature [1-3].

Des anomalies du réseau veineux aussi bien superficiel que profond accompagnent le syndrome de Klippel-Trenaunay classique selon certains auteurs [1-4]. Ces lésions sont décrites par Servelle et coll [2] pour qui, il s'agit d'agénésie, d'hypoplasie, d'atrésie, d'incompétence valvulaire ou de compression extrinsèque par une bande fibreuse. Ces anomalies inconstantes ne sont pas présentes dans notre observation. Comme chez notre patient, la présence d'une fistule artério-veineuse nous conforte certes dans le diagnostic clinique d'un syndrome de Klippel-Trenaunay, mais surtout

caractéristique d'un syndrome de Parkes Weber associé [6,7].

Le traitement chirurgical est réservé aux patients symptomatiques ayant soit une douleur et/ou des hématuries selon les recommandations [4,5,8]. Ce qui justifie l'indication chirurgicale chez notre patient. Les moyens chirurgicaux comprennent le stripping de la veine saphène, des afférentes et l'excision des varicosités comme chez notre patient. Pour Noel A A [9], ces gestes nécessitent la présence d'un réseau veineux profond compétent. Pour ce faire, le réseau veineux profond, au moment du diagnostic, était évalué à l'échographie veineuse couplée au doppler veineux. L'épiphysiodèse est proposée aux patients jeunes en période de croissance avec une élongation supérieure à 2 cm. Notre patient ayant dépassé l'âge de la croissance osseuse, l'épiphysiodèse n'a donc pas été réalisée. Par ailleurs, la sclérothérapie des lésions capillaires, proposée par Nitecki [3] est un complément thérapeutique dont nous n'avons pas eu recours.

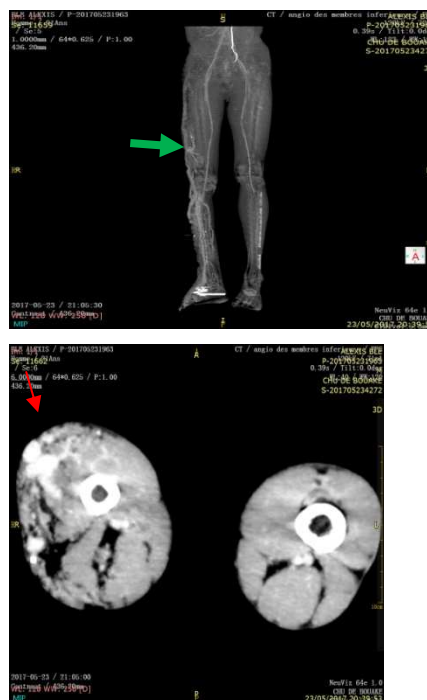
Pour certains auteurs [7,10], le taux d'échec élevé après chirurgie se traduit par la fréquence des complications postopératoires à type de douleur, d'œdème, de retard de cicatrisation, d'ulcère et d'infection cutanées. Ces complications n'ont pas été observées chez notre patient. Pour les auteurs partisans de la prise en charge chirurgicale [6,7,8,9,10], les varices engendrées par les malformations vasculaires peuvent évoluer à leur propre compte vers une paresthésie, des dermatites, des cellulites, des hémorragies telles les épisodes d'hématuries, des thrombophlébites qui peuvent occasionner une embolie pulmonaire selon Upadhyay H [11]. Cette évolution ultime n'est pas observée chez notre patient. En outre l'hypertrophie du membre inférieur favorise une scoliose aggravée par la boiterie [10]. Comme chez notre patient, les myalgies persistantes observées, à court et moyen terme lors de la surveillance post-opératoire des varices, sont liées aux atteintes des nerfs sciatiques. La majorité des patients bénéficie d'une contention élastique, ce qui n'est pas le cas de notre patient. Malgré la prise en charge chirurgicale retardée, les résultats esthétiques sont satisfaisants.

CONCLUSION

Le syndrome de Klippel-Trenaunay est une maladie rare. Son diagnostic est surtout clinique. La stratégie thérapeutique consiste à un éveinage étendu et une fistulectomie en cas d'un syndrome de Parkes Weber associé. Cette prise en charge bien que retardée donne de résultats esthétiques satisfaisant mais ne prévient pas toujours des complications neuromusculaires à type de myalgie.

REFERENCES

1. Klippel M, Trenaunay P. Du noevus variqueux ostéohypertrophique. Arch Gen Med 1900; 185:641-72.
2. Servelle M. Klippel, Trenaunay's syndrome: 768 operated cases. Ann surg 1985; 201:365-73.
3. Nitecki S, Bass A. ultrasound-guided foam sclerotherapy in patients with Klippel- Trenaunay Syndrome. Imaj 2007; 9: 72-5.
4. Connors J P, Mulliken J B. Combined vascular malformations. In Cronenwett J L, Gloviczki P, Johnston K W, Krupski W L, Ouriel K, Sidawy A N. eds. Rutheford vascular surgery 6 edn. Philadelphia. Elsevier-Saunders. 2005; 1633-45 Chapitre 113.
5. The consensus group. Classification and grading of chronic venous disease in the lower limb: a consensus statement. Vasc surg 1996; 30: 5-11.
6. Lindenauer S M. The Klippel-Trenaunay syndrome: varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. Ann Surg 1965; 162: 303-13.
7. Sahin ON, Atik T, Coğulu O, Ozkinay E. The spectrum of clinical features associated with Klippel-Trenaunay-Weber syndrome. Genet Couns 2015; 26: 249-51.
8. Cabrera J, Cabrera j jr, Gracia-olmeda A, Redondo P. Treatment of veinous malformations with sclerosant in micro foam form. Arch dermatol 2003; 139: 409-16.
9. Noel A A, Gloviczki P, Cherry K J, Rooke T W, Stanson A W, Driscoll D J. Journ of vasc surg, 2000; 32:840-7.
10. Ilhanli I, Keskin O, Arslan E, Ekiz M. Sciatic nerve hypertrophy with Klippel-Trenaunay Syndrome: a case report. Turk Neurosurg 2015; 25: 500-2.
11. Upadhyay H, Sherani K, Vakil A, Babury M. A case of recurrent massive pulmonary embolism in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome treated with thrombolytics. Respir Med Case Rep 2016; 17: 68-70.



Figures 2a & 2b : Coupe coronale en reconstruction de l'Angiographie 3D des membres inférieurs montre au temps veineux des lacis veineux en nappe sous-cutanée portant surtout sur la veine saphène interne droite (flèche verte). La coupe axiale montre les mêmes lacis veineux périphérique (flèche rouge) avec une amyotrophie, un épaissement graisseux et une réduction du fus diaphysaire fémoral.



Figures 1a et 1b : montrant les aspects cliniques des varices classées C4b (selon la classification clinique, anatomique étiologique et physiopathologique) avec une hypertrichose et un raccourcissement du membre inférieur droit

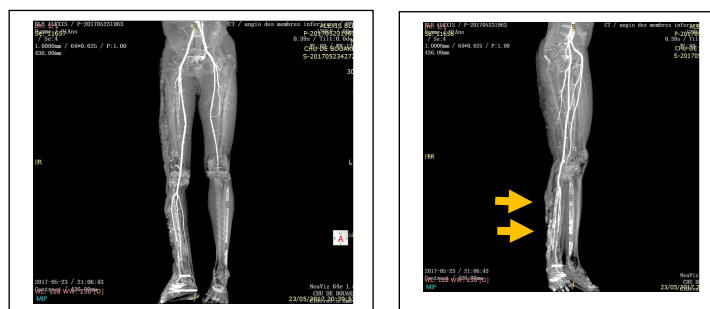


Figure 3a et 3b: Angiographie montre une fistule artériovoineuse fémoro-saphénienne droite avec un rehaussement veineux au temps artériel



Figure 4: Vue postopératoire immédiate du membre inférieur droit.