

FIGURE 4 : Classification de Mulliken, 1982.

Type	Tronculaire	Extra tronculaire
Artériel	Aplasie ou obstruction dilatation	Infiltrée Limitée
Veineux	Aplasie ou obstruction dilatation	Infiltrée Limitée
Lymphatique	Aplasie ou obstruction dilatation	Infiltrée Limitée
Shunt artério-veineux	Profond Superficiel	Infiltrée Limitée
Combinées	Artériel ou veineux sans shunt Hémolymphatique avec ou sans shunt	Hémolymphatique infiltrée ou limitée

FIGURE 5 : Classification de Hambourg 1988.

- les « *malformations extra tronculaires* » affectant les vaisseaux de plus petit calibre, incorporés aux tissus hôtes, composés de cellules immatures.

Cette classification prend ainsi en compte le moment où l'embryogenèse a été défaillante.

Entre la 4^e et 10^e semaine d'aménorrhée, la vasculogène passe par 3 stades : plexique, réticulaire et tronculaire.

Les atteintes « *extra tronculaires* » sont « bloquées » au stade réticulaire.

Il s'agit en fait des restes de tissus mésodermiques, qui conservent le potentiel de croissance et de prolifération des angioblastes lorsqu'ils sont stimulés.

C'est pourquoi ces lésions peuvent continuer à se développer et comportent un risque important de récurrence après des interventions thérapeutiques.

Les connexions avec le système vasculaire normal, sont inexistantes ou très pauvres.

À l'inverse, les malformations « *tronculaires* » sont caractérisées par des aplasies, des hypoplasies ou des obstructions des vaisseaux profonds et touchent de larges vaisseaux individualisés.

Elles apparaissent plus tard dans le développement.

Leur potentiel de croissance est nettement moindre.

Cependant les anomalies hémodynamiques dont elles résultent aboutissent à des conséquences importantes (thrombose, embolie, ulcérations).

Elles sont classiquement divisées en deux : les lésions obstructives ou anévrismales.

Selon cette classification le SKT est considéré comme une malformation hémolympatique associant des manifestations tronculaires et extra tronculaires.

Manifestations tronculaires :

Servelle *et al.* décrivent de nombreuses malformations tronculaires (aplasies, hypoplasies, obstructions), présentes dans 55 % des cas sur la poplite, système fémoral (16 %), iliaques (3 %) et cave inférieure (1 %) [1].

Elles sont un obstacle au retour veineux et aboutissent à des vicarances variables (azygos,...) avec des phlébectasies.

C'est à dire des dilatations veineuses associées en Doppler à des reflux veineux profonds supérieurs à 1 seconde.

Manifestations extra tronculaires :

Elles sont divisibles en deux entités :

- Persistance de la veine sciatique et/ou de la veine latérale marginale de Servelle.
- Persistance de la veine sciatique.

La veine sciatique :

Elle est décrite comme une insuffisance des veines satellites du nerf sciatique, visible échographiquement au

niveau glutéal, cheminant dans la gaine du nerf sciatique et pouvant s'extérioriser au niveau du pli de flexion du genou ou la zone postéro-latérale du mollet.

Elle contourne la fibula pour se diriger la saphène interne et la face externe de la malléole [3].

Elle involue classiquement à la 20^e semaine de vie intra utérine.

Persistance de la veine latérale marginale de Servelle :

La veine latérale marginale de Servelle, est présente dans 70 à 80 % des cas.

C'est une persistance d'une veine fœtale au stade mésodermique [4].

Elle chemine le plus souvent sur le bord latéral de la jambe, avec un drainage très variable : iliaque interne/glutéal (33 %), fémorale profonde (20 %), fémorale superficielle (17 %), saphène interne (14 %) et poplitée (11 %) [5].

Classification ISSVA

La dernière classification ISSVA date de 2018. Elle est fondée sur le type de vaisseaux et l'analyse génétique.

Le SKT est ainsi une malformation vasculaire combinée (capillaire, lymphatique et veineuse) associée à une anomalie du gène PIK3CA [6].

Diagnostic différentiel

Il est important de différencier le SKT du ***syndrome angio-ostéo-hypertrophique à flux rapide ou Parks Weber***.

Ces deux entités présentent des malformation capillaires et lymphatiques et ne se différencient que par leur composante majoritairement veineuse pour le SKT et fistule artério-veineuse pour le Parks Weber.

Il semble cependant que ces deux entités soient très proches, car les micro fistules artério-veineuses existent également dans le SKT et seraient responsables de l'hypertrophie osseuse.

Deux autres diagnostics différentiels doivent être cités :

- ***le Syndrome angio-ostéo-hypotrophique de Servelle-Martorell*** : malformations veineuses superficielles et profondes (anévrismales majoritairement) avec hypotrophie de membre (**Figure 6**) ;
- ***le Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe*** : malformations capillaires faciales et lepto-méningées associées à des troubles oculaires (glaucome), neurologiques et à une croissance anormale des os.

Complications

Les complications phlébologiques sont nombreuses : thromboses (16 %), hémorragies (rectorragies, hématuries, ... 22 %), œdèmes, ulcérations, phlébolithes [1].

Elles résultent majoritairement des troubles hémodynamiques tronculaires ou extra tronculaire avec infiltrations d'organes.



FIGURE 6 : Syndrome angio-ostéo-hypotrophique de Servelle-Martorell.

Imagerie

Écho-Doppler

L'échographie Doppler par un opérateur expérimenté est aujourd'hui la modalité la plus fiable et représente l'examen de référence [7].

Le diagnostic peut être évoqué dès la 15^e semaine d'aménorrhée par voie intra utérine.

La détection d'une hypertrophie de membre et de lésions sous-cutanées cystiques est évocatrice.

De très nombreux autres diagnostics différentiels sont cependant également possibles à ce stade (**neurofibromatose de type 1, syndrome de Protée, Syndrome de Maffucci, ...**).

Ensuite les lésions échographiques extra tronculaires sont majoritairement représentées des poches veineuses hypo

échogènes (82 %) mais peuvent être iso échogènes (10 %), voir hyper échogènes (8 %) de taille variable.

Elles sont dépressibles, avec parfois présence de phlébolithes, de veines de drainages et d'infiltration musculaire et/ou articulaire.

Une atteinte organique au pelvis est possible.

La vicariance doit être étudiée.

Le flux est Doppler est lent et l'opérateur doit s'attarder à rechercher des fistules artério-veineuses signant un syndrome de Parkes Webber.

D'un point de vue tronculaire, l'opérateur pratiquera un examen également en orthostatisme, avec étude du pelvis avec manœuvres hémodynamique à la recherche d'une incontinence.

Phlébographie

Dans une série de 3 patients, Frasier *et al.* ont pratiqué un comparatif entre la phlébographie et l'examen écho-Doppler [8].

Le système veineux profond paraissait très pauvre et mal développé en phlébographie. L'écho-doppler a en revanche trouvé un système continent et fonctionnel.

Ils en concluent que la phlébographie est de fait peu utile.

Radiologie conventionnelle

Elle met en évidence l'hypertrophie veineuse et les phlébolithes.

L'examen comparatif retrouve la déformation du membre.

IRM

L'angio-IRM est proposé afin de rechercher les infiltrations musculaires du membre et des organes du pelvis, en hypersignal T2. Il précise également les voies de drainage profond.

Cet examen est essentiel en cas d'hématurie ou de rectorragies.

Examens complémentaires biologiques

Le SKT peut être associé à 3 complications thrombotiques qu'il faut rechercher :

- **le rare syndrome de Kasabach Meritt** : association d'angiome, de thrombopénie majeure et de coagulopathie de consommation plus ou moins marquée (fibrinogène bas, présence de complexes solubles à des taux élevés, D-dimères très élevés le plus souvent). Le pronostic de cette complication est souvent défavorable [9] ;
- **la coagulation intra vasculaire localisée** : augmentation des D dimères (chez 42 % des patients dans les malformations veineuses) associée à la consommation des produits de la coagulation (fibrinogène et plaquettes) [10] ;
- **la coagulation intra vasculaire disséminée** : avec un fibrinogène effondré inférieure à 1 g/L.

Il est donc proposé un bilan initial et post traitement au minimum par NFS, plaquettes, TP, TCA, fibrinogène et Ddimères.

Traitement

Les dossiers doivent passer en réunion de concertation multidisciplinaires.

La décision chirurgicale doit différencier les indications absolues (hémorragies, infections, thrombo-embolisme et ulcérations réfractaires) des indications relatives (douleurs, impatiences et cosmétiques) [11].

Lorsqu'une indication est posée sur les manifestations extra-tronculaires, elle doit être précoce afin de limiter les complications dues à l'hyperpression veineuse, comme l'ont proposé Baraldini *et al.* [12].

La continence veineuse profonde est une condition impérative consensuelle quant à la décision d'intervention sur la malformation superficielle [11].

Le traitement de référence consistait en une chirurgie extensive avec éveinage, phlébectomies étagées et ligatures de perforantes [11, 13].

Ablation thermique

Ils ont été décrits comme une bonne alternative avec des suites opératoires bien plus simples [8, 11, 14, 15].

Il convient de souligner que les recommandations datent de 2007, c'est-à-dire la même année que les premières publications concernant les techniques thermiques dans cette indication.

Il est fort probable que leur placement en seconde intention soit en grande partie dû à leur manque de diffusion et d'expérience à cette date.

De par leur caractère mini-invasif, ces techniques sont bien tolérées et améliorent de façon conséquente la qualité de vie des patients.

Nous n'avons pas trouvé de complication per et post opératoire décrite dans la littérature lors des procédures endoveineuses thermiques spécifiques à cette indication.

Ablation chimique

Que cela soit par éthanol ou détergents, elle doit se discuter sur les lésions non accessibles au traitement thermique en fonction de 3 éléments :

- absence certaine de fistules artério-veineuses (dont la recherche peut être potentialisée par les systèmes de Doppler ultra sensibles (Angio PL.U.S., SuperSonic Imagine S.A., Aix-en-Provence, France) ;
- absence d'antécédent thromboembolique ;
- absence de coagulation intra vasculaire localisée.

Dans une série de 7 patients atteints de SKT, S. Nitecki et A. Bas ont utilisé la sclérothérapie polidocanol 2 à 4 % avec un mélange 1-3 Air selon la technique de Tessari [16].

Ils ont décrit 29 % de thrombose veineuse superficielle.

Il faut cependant noter qu'ils utilisaient 10 à 25 mL de mousse par séance, ce qui est au-dessus des us et coutumes européens [17].

L'ablation chimique par éthanol est décrite comme particulièrement efficace, avec cependant des complications bien plus importantes que les détergents comme le polidocanol et le tétradécyl sulfate de sodium autorisés en France [18].

Dans une série de 87 patients traités par éthanol pour une malformation veineuse (non exclusivement un SKT), Lee *et al.* ont décrit 28 % de complications majeures (thrombose superficielle et profonde, nécrose cutanée, paralysie nerveuse, nécrose musculaire). Une amélioration clinique a été notée chez 95 % des patients [19].

La sclérothérapie par éthanol semble donc à réserver aux centres expérimentés avec unité de soins intensifs.

Un traitement primitif par les sclérosants détergents en première intention est licite.

En tout état de cause, il convient d'éviter les sclérothérapies extensives et de travailler avec de faibles volumes.

Nous n'avons pas trouvé dans la littérature de nécrose cutanée majeure avec les sclérosants détergents dans le SKT.

Conclusion

Dans les syndromes ostéo-hypertrophiques à flux lent ou syndrome de Klippel Trenaunay, les techniques de phlébologie interventionnelle, c'est-à-dire d'ablation thermique et chimique, sont des traitements de choix lorsqu'un traitement veineux superficiel est requis.

Leur caractère mini invasif les rend bien supportées avec des résultats très rapidement favorables.

Leur tolérance et leur meilleure innocuité les rend raisonnablement plus attractives en première intention que la chirurgie conventionnelle.

Références

1. Servelle M. Klippel and Trénaunay's syndrome. 768 operated cases. *Ann Surg.* mars 1985 ; 201(3) : 365-73.
2. Belov S. Classification of congenital vascular defects. *Int Angiol J Int Union Angiol.* sept 1990 ; 9 (3) : 141-6.
3. Lemasle P., Uhl J.F., Lefebvre-Viladerbo M., Gillot C., Band J.M. Veine du nerf sciatique et maladie variqueuse. Aspects écho-anatomiques et hémodynamiques. *Phlébologie.* 2001 ; (54) : 219-28.
4. Oduber C.E.U., Young-Afat D.A., van der Wal A.C., van Steensel M.A.M., Hennekam R.C.M., van der Horst C.M.A.M. The persistent embryonic vein in Klippel-Trenaunay syndrome. *Vasc Med Lond Engl.* août 2013 ; 18 (4) : 185-91.
5. Baskerville P.A., Ackroyd J.S., Lea Thomas M., Browse N.L. The Klippel-Trenaunay syndrome: clinical, radiological and haemodynamic features and management. *Br J Surg.* mars 1985 ; 72(3) : 232-6.
6. Enjolras O., Mulliken J.B. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv Dermatol.* 1997 ; 13 : 375-423.
7. Howlett D.C., Roebuck D.J., Frazer C.K., Ayers B. The use of ultrasound in the venous assessment of lower limb Klippel-Trenaunay syndrome. *Eur J Radiol.* août 1994 ; 18 (3) : 224-6.
8. Frasier K., Giangola G., Rosen R., Ginat D.T. Endovascular radiofrequency ablation: A novel treatment of venous insufficiency in Klippel-Trenaunay patients. *J Vasc Surg.* 1 juin 2008 ; 47(6) : 1339-45.
9. Bhat L., Bisht S., Khanijo K. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome with Kasabach-Merritt Coagulopathy and Hydronephrosis. *Indian Pediatr.* nov 2015 ; 52 (11) : 987-8.
10. Sediri S., Bisdorff A., Laurian C. Fréquence des troubles de la coagulation et leurs complications dans une série de 35 patients opérés pour une malformation veineuse de l'articulation du genou. *Phlébologie.* 2019 ; (72) : 1-9.
11. Gloviczki P., Driscoll D.J. Klippel-Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology.* 2007 ; 22 (6) : 291-8.
12. Baraldini V., Coletti M., Cipolat L., Santuari D., Vercellio G. Early surgical management of Klippel-Trenaunay syndrome in childhood can prevent long-term haemodynamic effects of distal venous hypertension. *J Pediatr Surg.* 1 févr 2002 ; 37 (2) : 232-5.
13. Noel A.A., Gloviczki P., Cherry K.J., Rooke T.W., Stanson A.W., Driscoll D.J. Surgical treatment of venous malformations in Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Surg.* nov 2000 ; 32 (5) : 840-7.
14. Harrison C., Holdstock J., Price B., Whiteley M. Endovenous radiofrequency ablation and combined foam sclerotherapy treatment of multiple refluxing perforator veins in a Klippel-Trenaunay syndrome patient. *Phlebology.* déc 2014 ; 29(10) : 698-700.
15. Sermsathanasawadi N., Hongku K., Wongwanit C., Ruangsetakit C., Chinsakchai K., Mutirangura P. Endovenous Radiofrequency Thermal Ablation and Ultrasound-Guided Foam Sclerotherapy in Treatment of Klippel-Trenaunay Syndrome. *Ann Vasc Dis.* 2014 ; 7(1) : 52-5.
16. Nitecki S., Bass A. Ultrasound-guided foam sclerotherapy in patients with Klippel-Trenaunay syndrome. *Isr Med Assoc J IMAJ.* févr 2007 ; 9 (2) : 72-5.
17. Rabe E., Breu F.X., Cavezzi A., Coleridge Smith P., Frullini A., Gillet J.L., Guex J.J., Hamel-Desnos C., Kern P., Partsch H., Ramelet A.A., Tessari L., Pannier F. Pour le Groupe des Lignes Directrices. Lignes directrices européennes pour l'emploi de la sclérothérapie dans les troubles veineux chroniques. *Phlébologie.* 2013 ; (66) : 21-40.
18. Burrows P.E., Mason K.P. Percutaneous treatment of low flow vascular malformations. *J Vasc Interv Radiol JVIR.* mai 2004 ; 15 (5) : 431-45.
19. Lee B.B., Do Y.S., Byun H.S., Choo I.W., Kim D.I., Huh S.H. Advanced management of venous malformation with ethanol sclerotherapy: mid-term results. *J Vasc Surg.* mars 2003 ; 37 (3) : 533-8.