Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Phlébologie ANNALES VASCULAIRES 2019, 72, 1, p. 47-55

SOCIÉTÉ FRANÇAISE DE PHLEBOLOGIE

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.

Frequency of bleeding disorders and their complications in a series of 35 patients operated for a venous malformation of the knee joint.

Sediri S., Bisdorff A., Laurian C.

Résumé

Contexte

Les malformations veineuses sont les plus fréquentes des malformations vasculaires et concernent 1 % de la population générale.

Leur prise en charge optimale nécessite une concertation en équipe pluridisciplinaire.

Elles peuvent être responsables de troubles de coagulation, sous forme de coagulation intravasculaire localisée (CIVL), connus mais encore mal étudiés.

Cette CIVL peut se compliquer d'une réelle coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD) en cas de chirurgie ou de traumatisme de la zone concernée par la malformation.

Nous avons étudié, sur un échantillon de 35 patients opérés d'une malformation veineuse du genou, les données clinico-biologiques témoins de cette éventuelle coagulopathie.

Méthode

Il s'agit d'une étude observationnelle, descriptive, transversale, monocentrique, avec recueil rétrospectif des données, sur 35 patients pris en charge entre janvier 2011 et décembre 2014 par l'équipe multidisciplinaire des malformations vasculaires des hopitaux Lariboisière et Saint-Joseph à Paris, pour une malformation veineuse articulaire du genou.

Abstract

Context

Venous malformations are the most common vascular malformations and affect 1% of the general population.

Their optimal care requires a multi-disciplinary team consultation.

They can be responsible for coagulation disorders, in the form of localized intravascular coagulation (CIVL), known but still poorly studied.

This CIVL can be complicated by a real disseminated intravascular coagulation (DIC) in case of surgery or trauma of the area concerned by the malformation.

We studied, on a sample of 35 patients operated for a venous malformation of the knee, the clinico-biological data witnesses of this possible coagulopathy.

Method

This is an observational, descriptive, cross-sectional, single-center study, with retrospective data collection, on 35 patients treated between January 2011 and December 2014 by the multidisciplinary team of vascular malformations of the Lariboisière and Saint-Joseph hospitals in Paris, for an articular venous malformation of the knee.

Groupe interdisciplinaire des malformations vasculaires, hôpitaux Lariboisière et Saint Joseph, Paris.
Email: sediri.souad@ymail.com

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Tous les patients ont bénéficié d'une exérèse chirurgicale de la malformation veineuse, systématiquement encadrée par la même équipe chirurgicale.
L'objectif principal de l'étude était de déterminer la fréquence des troubles de coagulation dans cet échantillon de patient.

Résultats
Il s'agissait dans 69 % des cas d'une malformation intra-articulaire du genou étendue.
En pré-opératoire, les D dimères étaient supérieurs à la norme chez 32 % des patients et significativements augmentés (supérieurs à 1,8 µg/l) chez 5 patients.
Le fibrinogène était abaissé chez 2 patients, et une thrombopénie était retrouvée chez 1 patient.
Sur les 5 patients présentant des troubles de coagulation en pré-opératoire, 3 ont présenté une complication hémorragique, avec nécessité de transfusions sanguines per ou post-opératoires.
Il existait 2 tableaux francs de CIVL pré-opératoires, compliquées de CIVD post-opératoires, et ce malgré une prise en charge pré-opératoire adéquate par anticoagulation (héparine de bas poids moléculaire).

Conclusion
Il semble important de souligner la possibilité de l'existence d'une CIVL associée aux malformations veineuses superficielles et de systématiquement la rechercher lors d'une première consultation.
Un travail d'information, de diffusion des connaissances et de recommandations sur cette thématique est indispensable à plus grande échelle afin d'éviter les pertes de chances et complications pouvant être dramatiques chez certains de ces patients présentant des malformations vasculaires veineuses.

Mots-clés : *malformations veineuses du genou, coagulation intravasculaire localisée (CIVL), coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD)*

All patients underwent surgical resection of the venous malformation, always supervised by the same surgical team.
The main objective of the study was to determine the frequency of coagulation disorders in this patient sample.

Results
In 69% of cases, intra-articular malformations of the extended knee were involved.
Pre-operatively, D dimers were above the norm in 32% of patients and significantly increased (greater than 1.8 µg/l) in 5 patients.
Fibrinogen was lowered in 2 patients, and thrombocytopenia was found in 1 patient.
Of the 5 patients with preoperative coagulation disorders, 3 had a hemorrhagic complication with the need for per or postoperative blood transfusions.
There were 2 pre-operative free CIVL, complicated by postoperative CIVD, despite adequate pre-operative management by anticoagulation (low molecular weight heparin).

Conclusion
It therefore seems important to underline the possibility of the existence of a CIVL associated with superficial venous malformations and to systematically look for it during a first consultation.
A work of information, dissemination of knowledge and recommendations on this topic is essential on a larger scale to avoid loss of opportunity and complications that can be dramatic in some of these patients with venous vascular malformations.

Keywords: venous malformations of the knee, localized intravascular coagulation (LIVC), disseminated intravascular coagulation (DIVC)

Introduction

Généralités sur les malformations veineuses

Épidémiologie

Les malformations veineuses sont les plus fréquentes des malformations vasculaires. Elles représentent plus de 50 % des patients adressés aux centres référents en anomalies vasculaires [1-5] et touchent jusqu'à 1 % de la population générale [6].

Leur apparition est secondaire à une erreur génétique lors du de l'embryogénèse vasculaire vers 8 semaines d'aménorrhées.

Elles sont, en grande partie, sporadiques mais une transmission autosomique dominante est retrouvée dans 1 à 2 % des cas [2].

Elles seraient plus fréquentes chez la femme (64 %), et prédominantes aux membres inférieurs par rapport à membres supérieurs (58 %) [7].

Définition

Les malformations veineuses sont des anomalies vasculaires à flux lent comme décrit dans la classification de l'ISSVA (international society for the study of vascular anomalies).

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises

Ce sont des malformations congénitales, simples, sporadiques ou familiales, combinées ou syndromiques, souvent uni focales [8].

Diagnostic

L'interrogatoire précis est une des clés du diagnostic.

En effet, ces malformations sont présentes dès la naissance, elles grandissent avec le patient mais ne deviennent souvent symptomatiques que vers l'adolescence.

Elles peuvent s'aggraver lors d'un traumatisme ou à la puberté [8].

Elles peuvent occasionnellement devenir douloureuses : le matin au réveil, avec les changements saisonniers, après ou pendant l'effort physique [7].

Elles peuvent se développer dans un territoire superficiel (la peau et le muscle), profond ou viscéral [7].

Clinique

Si la lésion est cutanée ou sous-cutanée, la peau peut être bleutée, l'aspect est décrit (plat, sur élevé, homogène, hyperkératosique, rarement ulcérée) [5, 8], ainsi que la localisation, la taille et la distribution (uni ou plurifocale).

La palpation guide également le diagnostic (dépressible, avec parfois la palpation d'un phlébolite, absence de thrill), ainsi que la température (normale ou très discrètement augmentée) [7-9].

Ces malformations sont sensibles aux manœuvres de Valsalva dans la région cervico-faciale.

Pour les membres, elles se remplissent en position debout et se vident en position allongée.

Les malformations veineuses peuvent présenter des **douleurs spontanées ou à la palpation,** celles-ci sont secondaires à une thrombose intra-lésionnelle et une réaction inflammatoire en regard [7].

Imagerie L'écho-doppler est l'examen de première intention confirmant que la lésion est dépressible le plus souvent hypo échogène avec parfois des petites images hyper échogènes correspondant aux thrombus et/ou phlébolithes. **L'IRM** est un examen permettant de confirmer le diagnostic et montre de façon objective l'extension complète de la malformation veineuse [10-12]. **Traitement**

La prise en charge optimale d'une malformation nécessite une concertation en équipe pluridisciplinaire. Le traitement et la prise en charge des complications des malformations veineuses ne sont pas consensuels, mais **l'International Union of Phlebology (IUP)** a proposé en 2014 un guide de bonnes pratiques [13-14].

La compression est la première ligne du traitement symptomatique des malformations veineuses, permettant un effet antalgique et anti thrombotique en limitant la stase veineuse dans la malformation ou à la partie distale du membre [8].

Les traitements médicaux par antiagrégants plaquettaires du type KARDEGIC®, avec prise quotidienne, peuvent soulager les douleurs notamment quand il existe des thromboses ou phlébolithes intra lésionnels associés.

Les anti-inflammatoires non stéroïdiens ou héparines de bas poids moléculaire de courte durée peuvent, lors d'un accès aigu, également soulager le patient.

Les malformations veineuses peuvent être associées à une élévation des d-dimères et/ou une diminution du fibrinogène, ceci parfois dans le cadre d'une Coagulation Intra Vasculaire Localisée (CIVL) associée à la malformation veineuse.

Ce phénomène peut être responsable d'épisodes douloureux récurrents et d'un risque de saignements lors d'une intervention chirurgicale quelconque.

En fonction du taux de D Dimères, de la clinique (douleurs) et / ou d'un éventuel geste invasif, il faudrait discuter la mise sous traitement HBPM type Enoxaparine® 0.01ml/kg/jour [7-8, 13-15].

En fonction des localisations et notamment dans les localisations cervico-faciales, la sclérothérapie percutanée est le traitement de référence pour diminuer le volume de la malformation.

Le but est de détruire la poche veineuse à l'aide d'un agent sclérosant, en détruisant l'endothelium par une inflammation et thrombo fibrose [8].

Parfois, on est amené à proposer plusieurs séances de sclérose avant d'obtenir un résultat satisfaisant.

Dans certains cas, l'exérèse chirurgicale reste une très bonne indication notamment pour les malformations segmentaires avec exérèse complète possible et dans les localisations des membres.

Coagulopathies et malformations veineuses

Les troubles de coagulation chez les patients présentant une malformation veineuse sont connus, mais encore mal étudiés.

Dans la malformation veineuse, il existe un cycle continu de thrombose liée à la stagnation sanguine et de thrombolyse, appelé Coagulopathie Intra Vasculaire Localisée (CIVL). Ceci entraine la formation de thrombine, et la conversion du fibrinogène en fibrine [16].

Les thrombi persistants peuvent se calcifier, ce qui mène à la formation de phlébolithes, pathognomoniques sur les radiographies [17-18].

Aucun article ou résumé dans cette revue ne peut être reproduit sous forme d'imprimé, photocopie, microfilm ou par tout autre procédé sans l'autorisation expresse des auteurs et de l'éditeur. Editions Phlébologiques Françaises
No article or abstract in this journal may be reproduced in the form of print, photocopy, microfilm or any other means without the express permission of authors and the editor. Editions Phlébologiques Françaises