

SOMMAIRE

	Pages
INTRODUCTION	1
PREMIERE PARTIE : REVUE DE LA LITTERATURE	
I- Rappels	2
I.1- Rappels embryologiques	2
I.2- Rappels histologiques	5
I.3- Rappels anatomiques	8
I.3.1- Réseau profond	8
I.3.2- Réseau superficiel.....	13
I.3.2.1- La veine grande saphène	13
I.3.2.2- La veine petite saphène	13
I.3.3- Réseau supérieure.....	18
I.3.4- Le système valvulaire.....	18
I.4- Rappels sur les malformations vasculaires.....	19
I.4.1- Les malformations capillaires.....	19
I.4.2- Les malformations veineuses	20
I.4.3- Les malformations lymphatiques	20
I.4.4- Les fistules artéio-veineuses	20
I.4.5- Les malformations complexes.....	21
I.5- Rappels sur la maladie variqueuse	21
I.5.1- Définition.....	21
I.5.2- Clinique	21
I.5.3- Complications.....	22
DEUXIEME PARTIE : OBSERVATION	
I- Histoire	23

II- Clinique	23
III- Les examens para cliniques	30
IV- Traitements	37
IV.1- Pour la veine	37
IV.2- Pour l'os.....	37
V- Evolution	40

TROISIEME PARTIE : DISCUSSION

I- Définition et historique.....	46
II- Epidémiologie	46
II.1- Fréquence	46
II.2- Age	46
III.3- Sexe.....	47
IV.4- Race	47
III- Anatomie pathologique et Physiopathologie	48
III.1- La malformation veineuse	48
III.2- La malformation lymphatique	49
III.3- La malformation capillaire	50
III.4- La malformation artérielle	51
III.5- La malformation tissulaire	51
IV- Etiologie.....	51
V- Clinique.....	52
V.1- Forme classique	52
V.2- Formes frustres.....	52
V.3- Formes associées à d'autres malformations.....	53
V.4- Klippel-Trenaunay et Parkes Weber.....	54
V.5- Notre cas clinique	54
V- Evolution et pronostic	54
- La malformation veineuse	55
- La malformation capillaire.....	55
- La dystrophie tissulaire	55

- Les autres complications.....	55
- Les formes graves	56
VII- Les examens para cliniques.....	56
VII.1- Les examens non invasifs.....	56
VII.2- Les examens invasifs.....	57
VIII- Thérapeutique	58
VIII.1- Buts	58
VIII.2-Moyens et méthodes	58
VIII.2.1- Traitements médicaux	59
VIII.2.2- Traitements chirurgicaux	59
VIII.2.3- Psychothérapies	59
VIII.3- Indications.....	60
VIII.3.1- Pour les anomalies veineuses.....	60
VIII.3.2- Pour les anomalies capillaires et lymphatiques	61
VIII.3.3- Pour l'hypertrophie osseuse.....	61
VIII.4- Résultats.....	62
CONCLUSION	64
BIBLIOGRAPHIE	

LISTE DE TABLEAU

	Page
Tableau 1 : Mensuration radiologique de la longueur de l'os	40

LISTE DES FIGURES

	Pages
- Figure 1 : Embryon de 28 jours	3
- Figure 2 : Embryon de 35 jours	3
- Figure 3 : Evolution de la formation des veines du membre inférieure	4
- Figure 4 : Veine en coupe longitudinale	6
- Figure 5 : Coupes histologiques d'une veine	6
- Figure 6 : Coupes d'une veine et d'une artère, comparaison.....	7
- Figure 7 : Système valvulaire	7
- Figure 8 : Rapport entre veine cave et veine iliaque	8
- Figure 9 : Fosse poplitée.....	10
- Figure 10: Trigone fémorale	11
- Figure 11: Réseau veineux profond sous inguinale	12
- Figure 12: Semelle plantaire de Lejars	15
- Figure 13: Réseau veineux superficielle	16
- Figure 14: Réseau veineux profond sus inguinale	17
- Figure 15: Différence entre les deux membres de trois cm, vue antérieure et postérieure.....	25
- Figure 16: Attitude scoliotique avec rehaussement de la hanche droite, vue antérieure et postérieure	26
- Figure 17 : anomalies au niveau de la jambe gauche	27
- Figure 18: Vésicules noirâtre au niveau de la région lombaire	28
- Figure 19: Hippocratisme digitale des orteils et cyanose	28
- Figure 20: Dilatations veineuses de la jambe droite	29
- Figure 21: Radiographie de la jambe droite et gauche en incidence de face	31
- Figure 22: Radiographie de la jambe droite et gauche en incidence de profil.....	32
- Figure 23: Radiographie du bassin en incidence de face.....	33
- Figure 24: Radiographie du rachis en incidence de profil	33
- Figure 25: Radiographie pulmonaire en incidence de face, normale à gauche ; radiographie du rachis en vue de face, normale à	

droite	34
- Figure 26: Epaississement sous-cutanée au niveau de la cuisse droite.....	35
- Figure 27: Veines superficielles ectasées au niveau de jambe droite.....	35
- Figure 28: Flux normal	36
- Figure 29: Echo doppler veineux montrant une veine de taille normale à gauche	36
- Figure 30: Repérage de la crosse de la petite saphène.....	39
- Figure 31: Ligature-section des collatérales au niveau de la malléole externe	39
- Figure 32: Evolution de la circonférence de la cuisse au niveau du tiers moyen.....	41
- Figure 33: Evolution de la circonférence de la jambe au du tiers moyen.....	41
- Figure 34: Evolution de la différence en centimètre.....	42
- Figure 35: Evolution après trois mois du traitement chirurgical	43
- Figure 36: Radiographie du fémur droit et gauche en incidence de face prenant l'articulation coxo-fémorale et le bassin.....	44
- Figure 37: Radiographie du coude gauche en incidence de face et profil	45
- Figure 38: Age d'apparition de premiers symptômes lors de la maladie de KT (Mann et Whitney. April, 1985).....	47
- Figure 39: Relation vasculaire au niveau des vaisseaux capillaires	49

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

%	: Pour cent
GVS	: Grande veine saphène
PVS	: Petite veine saphène
CHU/JRA	: Centre Hospitalier et Universitaire de Joseph Ravoahangy Andrianavalona
Cm	: Centimètre
KT	: Klippel-Trenaunay
Nov.	: Novembre
PW	: Parkes Weber
Coll.	: Collaborateurs
Cf.	: <i>Confer</i>
Mm	: Millimètre

INTRODUCTION

Le syndrome de Klippel Trenaunay est une association malformatrice complexe rare (1). Cette affection se résume par une malformation vasculaire le plus souvent dystrophique avec une hypertrophie des tissus mous et de l'armature osseuse (2). L'étiologie reste encore inconnue et jusqu'à l'heure actuelle, il n'existe pas de traitement curatif.

Nous rapportons le cas d'une fillette de cinq ans, présentant un syndrome de Klippel – Trenaunay localisé au niveau du membre inférieur droit. Sur le plan clinique, il a été remarqué une manifestation selon une forme classique, sans complications ni pathologies associées. Le membre intéressé est augmenté de volume avec trois centimètres d'écart entre les deux membres inférieurs actuellement. L'échographie doppler met en évidence des troncs veineux profonds sans grands anomalies impliquant notre décision thérapeutique.

Notre objectif est de rapporter notre cas avec revue de la littérature, afin d'étudier les aspects diagnostiques et thérapeutiques du syndrome de Klippel-Trenaunay.

Le travail est divisé en trois parties ;

- Une première partie comprenant une introduction et une revue de la littérature,
- Une deuxième partie relatant notre observation,
- Et une troisième partie réservée à la discussion et la conclusion.

PREMIERE PARTIE :
REVUE DE LA LITTERATURE

I. Rappels

I.1- Rappels embryologiques (3)

Les bourgeons des membres apparaissent à la 4^e semaine. Les veines superficielles ont une évolution, une structure et une fonction différente des veines profondes. Elles apparaissent avant ces dernières. Au niveau du membre inférieur, la veine ischiatique représente, chez l'embryon, la voie afférente principale du système veineux superficiel. La veine ischiatique se prolonge et forme la petite saphène puis la grande saphène. Des anastomoses se produisent ensuite. L'anomalie au cours du développement est la persistance à la face postérieure de la cuisse de cette dernière.

La veine cave inférieure est formée à partir de quatre systèmes séparés. La veine vitelline droite qui fournit le segment terminale ; la veine subcardinale droite qui donne la partie comprise entre le foie et les reins ; les veines supra cardinales droites qui constituent le tronçon abdominale inférieur aux reins ; et les veines cardinales postérieures droite et gauche qui avec l'anastomose médiane forme la portion sacrale (Figure 1 et 2). Pendant que les veines supra cardinales se mettent en place, les veines cardinales postérieures s'oblitèrent sur la majeure partie de leur trajet. Les portions les plus caudales des veines cardinales postérieures persistent. Ce dernier (reliquat caudale) est à l'origine des veines iliaques communes et du segment le plus caudal de la veine cave inférieure. Les veines iliaques communes donnent naissance aux veines iliaques internes et externes qui se développent pour drainer les organes pelviens et les membres inférieurs (Figure 3).

Figure 1 : Embryon de 28 jours (embryologie humaine, édition 2)

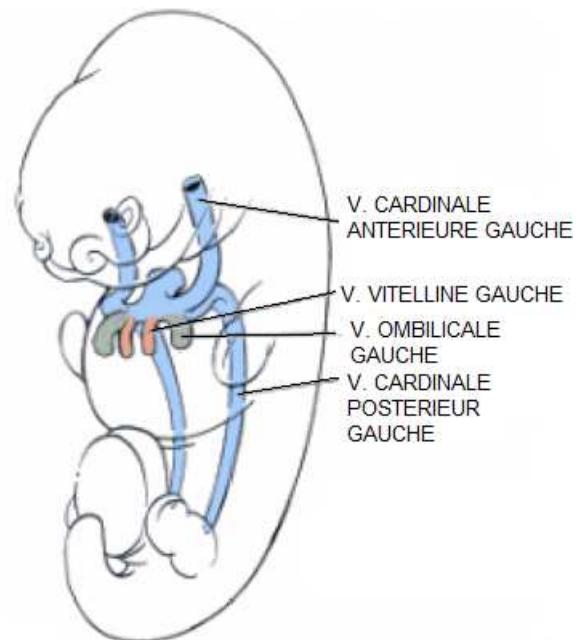


Figure 1: Embryon de 35 jours (embryologie humaine, édition 2)

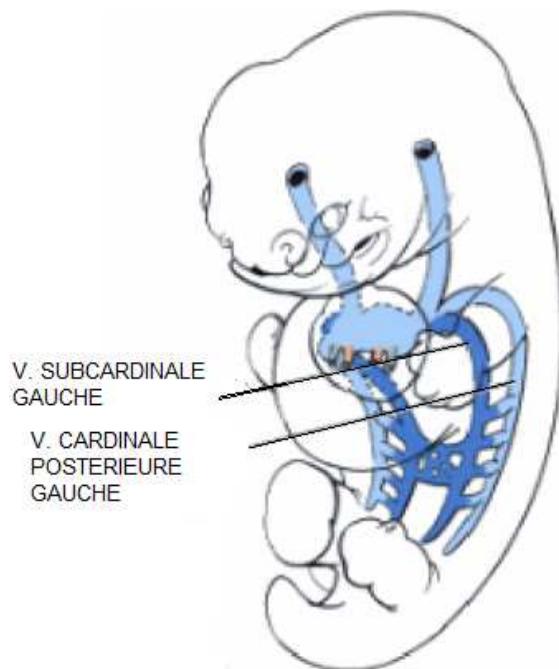
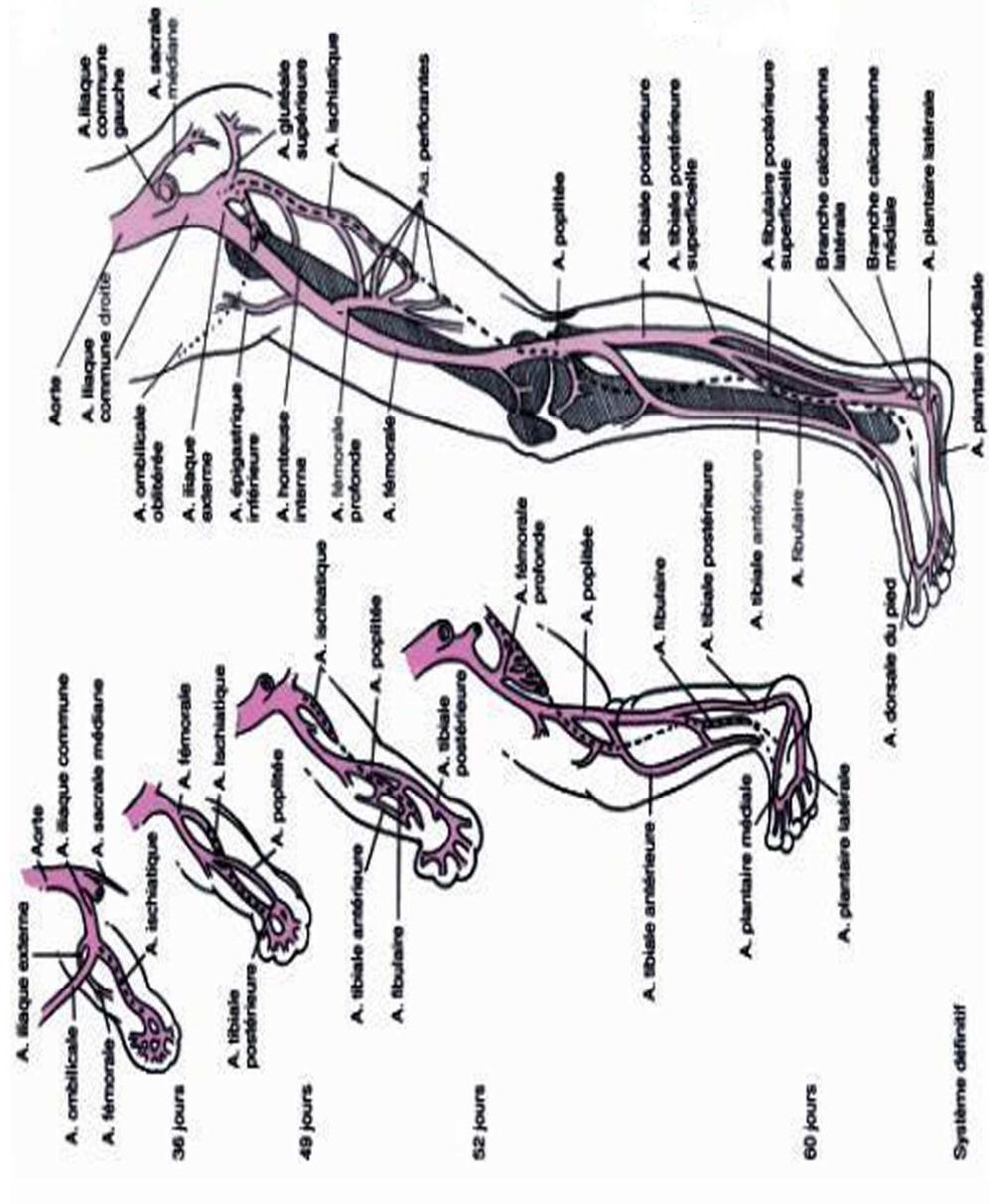


figure 3 : formation des veines du membre inférieur



I.2- Rappels histologiques

La veine est constituée de trois tuniques (Figure 4), de l'intérieure vers l'extérieure (4):

- L'intima est formé par un endothélium vasculaire et une couche sous endothéliale de tissu conjonctif, de monoglycoprotéines et de cellules d'origine indéterminée.
- La média est constituée de fibres musculaires lisses ainsi que d'une trame élastique et conjonctive.
- L'aventice contient dans des tissus conjonctifs lâches, des vasa vasorum (vaisseaux nourriciers de la veine), des lymphatiques et des terminaisons nerveuses sympathiques.

En tout, la veine dispose des éléments élastiques, musculaires et cellulaires (Figure 4 et 5). Par rapport à la paroi artérielle, la paroi veineuse est plus mince et fragile (moins riche en élément musculaire et élastique) (Figure 6). La majeure partie du volume sanguin total est contenu dans le système veineux. Des variations relatives du volume sanguin, au cours d'une dilatation du réseau capillaire ou d'une hémorragie, peuvent être compensées par des modifications de la capacité du système veineux. Ces modifications sont sous dépendance du muscle lisse de la media qui contrôle le diamètre de la lumière des veinules musculaires et des veines.

Ainsi, sur le plan physiologique, le système veineux fonctionne comme un système collecteur à basse pression assurant le retour du sang des réseaux capillaires vers le cœur (Figure 7).

Figure 4: Veine en coupe longitudinale (Histologie fonctionnelle, 2004)

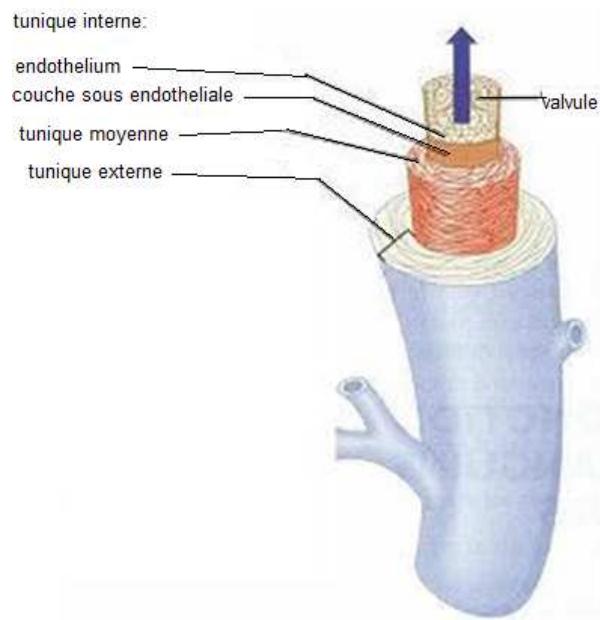


Figure 5 : Coupes histologiques d'une veine (Histologie fonctionnelle, D. Heimann, 2004)

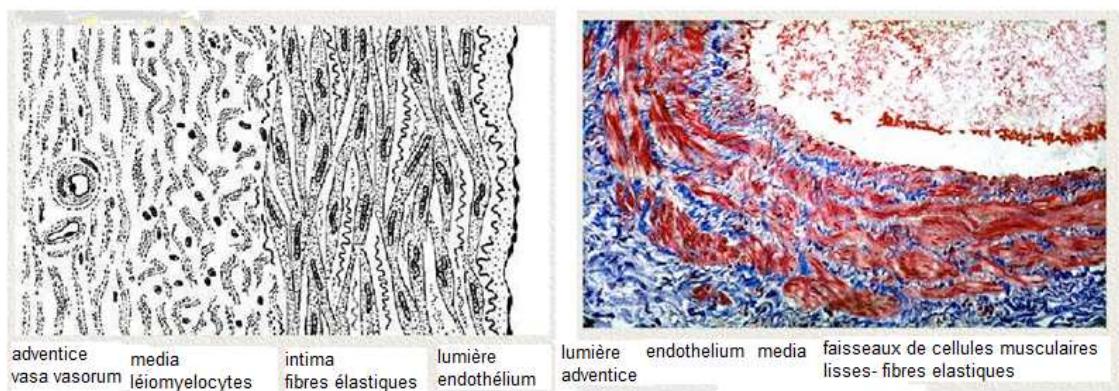


Figure 6: Coupes d'une veine et d'une artère, comparaison
(Histologie fonctionnelle, D. Heimann, 2004)

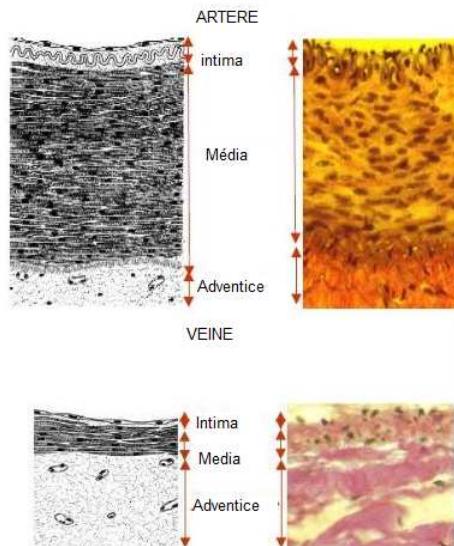
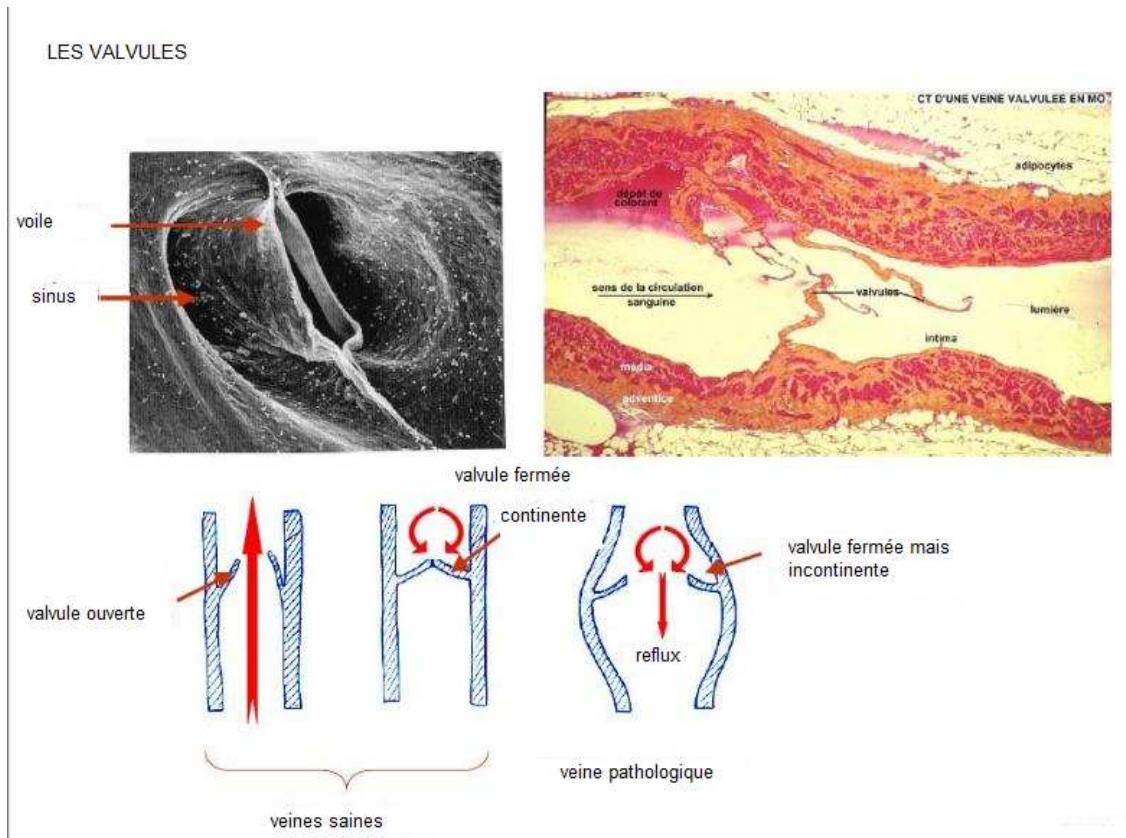


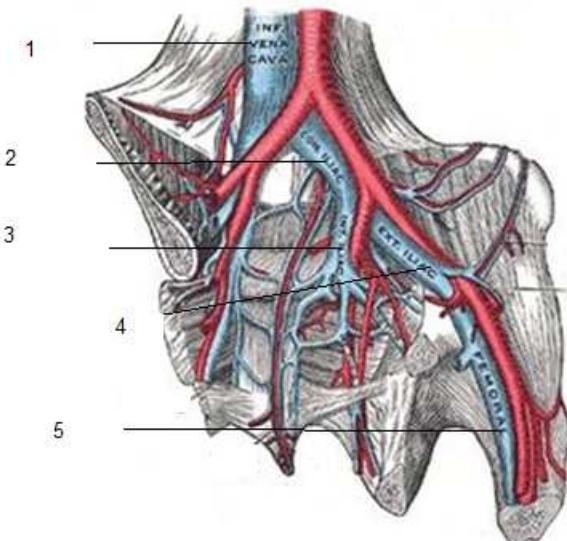
Figure 7 : Système valvulaire (Histologie fonctionnelle, D. Heimann)



I.3- Rappels anatomiques

La veine a pour rôle de ramener le sang des organes vers le cœur; on parle donc de retour veineux. Le sang veineux quitte les réseaux capillaires et est collecté de la superficie vers la profondeur et des veinules vers le gros tronc collecteur. Pour la partie sous-diaphragmatique, le système cave inférieur draine la totalité du sang de cette région (Figure 1). Pour le membre inférieur, c'est dans la veine iliaque externe que se jette la fémorale qui draine deux grands groupes veineux: profond (90% du sang veineux) et superficiel (10% restants) (5) (6).

Figure 8 : Rapport entre veine cave et veine iliaque (Gray Anatomy, 1918)



1 : veine cave inférieure, 2 : veine iliaque commune, 3 : iliaque externe, 4 : veine fémorale commune

I.3.1 - Le réseau profond

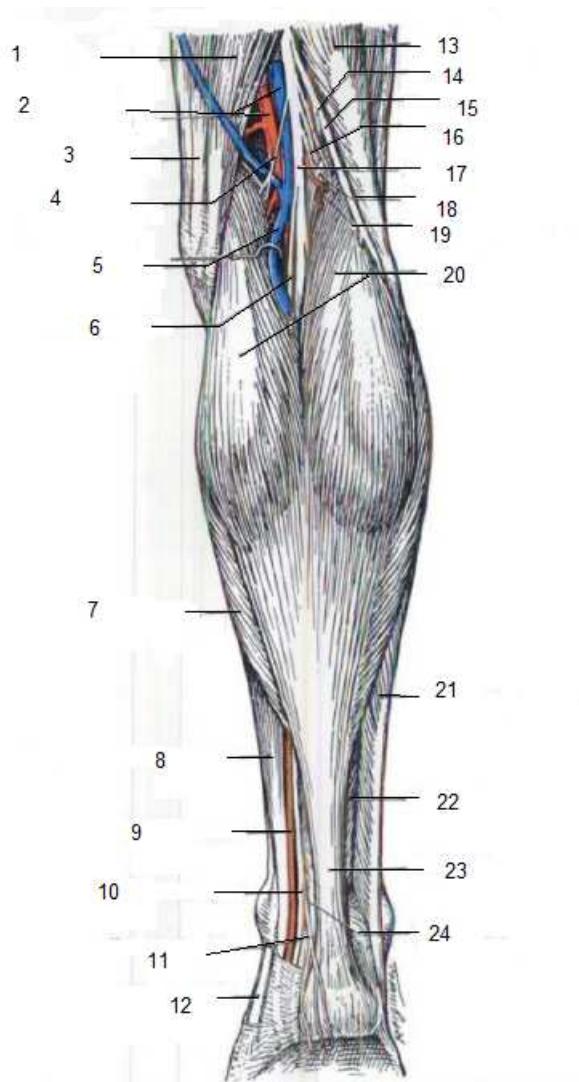
Il existe deux veines profondes par tronc artériel (6) : la veine fémorale profonde et la veine fémorale.

Au niveau du pied, il y a deux veines plantaires latérales et deux veines plantaires médiales qui vont se jeter dans les deux veines profondes tibiale postérieure et péronière. Sur le dos du pied, deux veines superposables à l'artère dorsale du pied ou artère pédieuse se jettent dans deux veines profondes tibiales antérieures.

Au niveau du genou, l'ensemble des deux veines profondes tibiales antérieure et postérieure vont se réunir en une seule veine: la veine poplitée, que l'on trouve dans la fosse poplitée (Figure 9) et devient fémorale en passant sous l'arcade du grand adducteur. La veine poplitée croise l'artère poplitée de dehors en dedans (forme de s italique) en passant en arrière. Cette dernière va recevoir la veine petite saphène (qui appartient au réseau superficiel) par sa face postérieure. Les deux veines tibiale postérieure et péronière sont accolées aux artères homonymes. La veine fémorale, dans sa partie antérolatérale, en avant des adducteurs, croise en X l'artère fémorale superficielle de dedans en dehors, en passant en arrière de celle-ci.

Dans le trigone fémoral ou triangle de Scarpa (Figure 10), il y a des veines satellites par artère (sauf pour les branches artérielles qui naissent directement de l'artère fémorale commune) qui ne se drainent pas dans la veine fémorale mais de façon sus aponévrotique dans la crosse de la veine grande saphène (5). Ce sont : la veine circonflexe iliaque superficielle, la veine épigastrique superficielle et les deux veines pudendales externes supérieure et inférieure. La veine fémorale se place en dedans de l'artère fémorale pour passer sous le ligament inguinal, en dedans de la bandelette iliopectinée et du nerf fémoral (5). Elle reçoit la veine fémorale profonde, satellite de l'artère fémorale profonde. Cette veine fémorale profonde est constituée par la réunion d'un certain nombre de branches : la veine du quadriceps, la veine circonflexe médiale, la veine circonflexe latérale et les veines perforantes. De façon fréquente, la veine fémorale est doublée par un petit tronc veineux (canal veineux collatéral) trois à quatre centimètre en dessous du ligament inguinal et va recevoir sur sa face antérieure la veine grande saphène qui appartient au réseau veineux superficiel. La veine fémorale commune, réunion de la veine fémorale et veine fémorale profonde (Figure 11), se poursuit au delà du ligament inguinal par la veine iliaque externe. Cette veine après sa réunion avec la veine iliaque interne va former la veine iliaque commune qui s'abouchera à la veine cave inférieure. A la partie initiale de la veine iliaque externe s'abouche la veine circonflexe iliaque profonde.

Figure 9: Fosse poplitée (Atlas Rouvière, 4è :277)



1 : Muscle demi-membraneux, 2 : Artère et veine poplitée, 3 : Demi-tendineux, 4 : Nerf jumeau interne, 5 : Veine saphène externe, 6 : Nerf saphène externe, 7 : Muscle soléaire, 8 : Tendon du fléchisseur commun des orteils, 9 : Artère tibiale postérieure, 10 : Nerf tibiale postérieure, 11 : Nerfs extenseur externe, 12 : Tendon du jambier postérieur, 13 : Muscle biceps, 14 : Nerf accessoire du saphène externe, 15 : Nerf sciatique poplitée externe, 16 : Nerf du poplité, 17 : Sciatique poplitée interne, 18 : Plantaire grêle, 19 : Artère jumelle externe, 20 : Muscle jumeaux, 21 : Court péroneur latéral, 22 : Long fléchisseur propre du gros orteil, 23 : Tendon d'Achille, 24 : Tendon du long fléchisseur propre du gros orteil.

Figure 10: Trigone fémorale (The Anatomy Lesson , Wesley Norman)

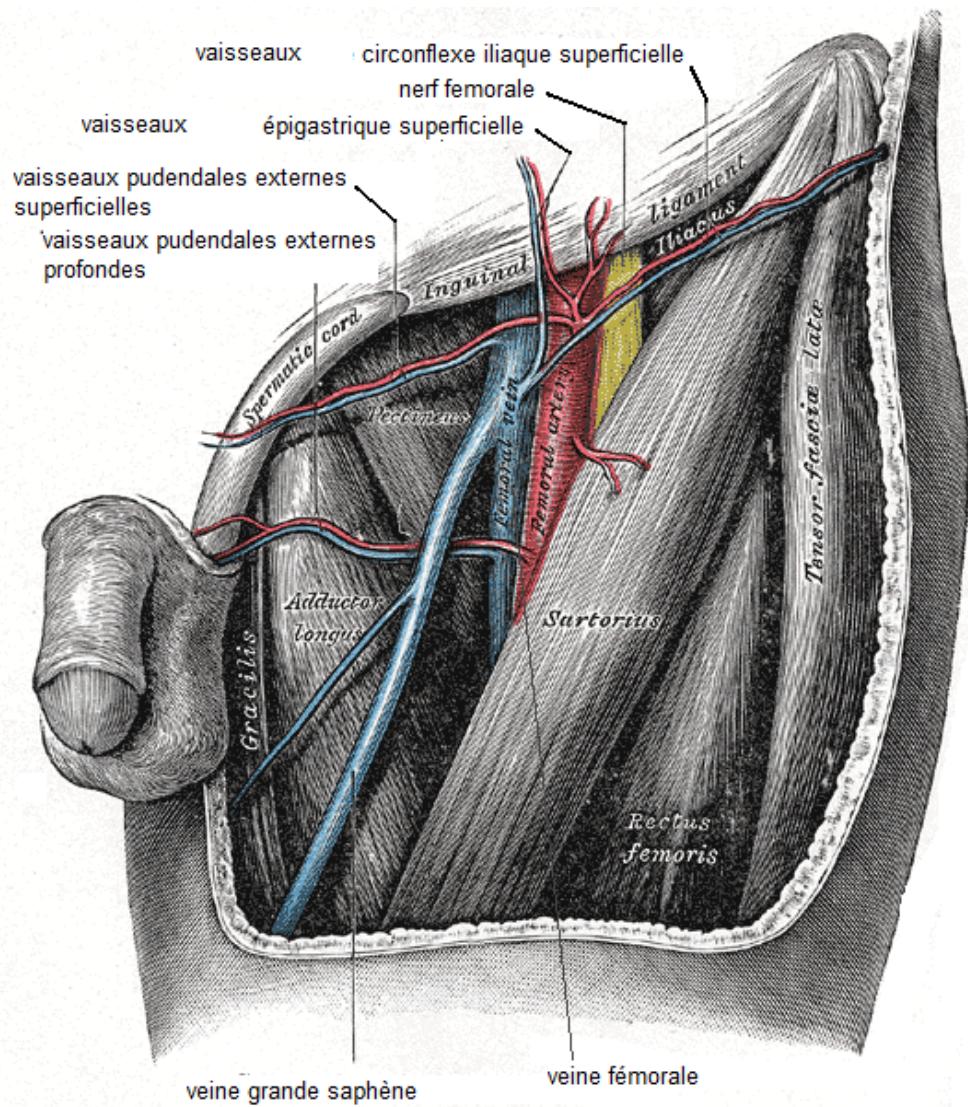
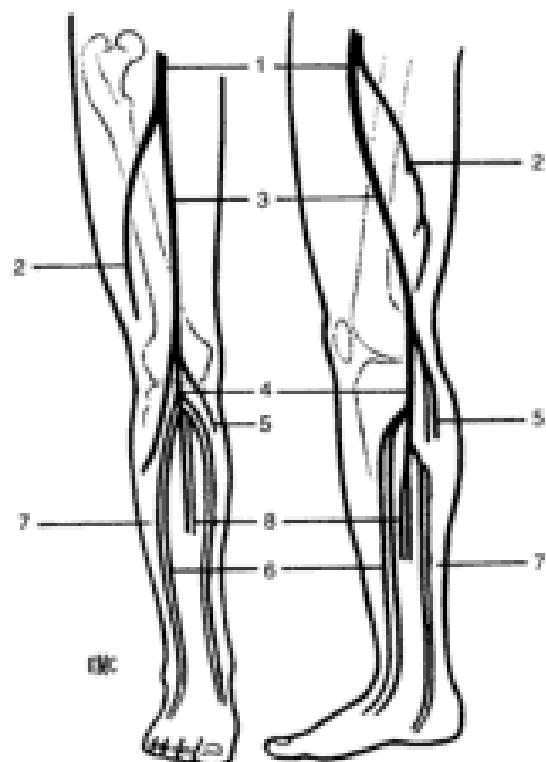


Figure 11: Réseau veineux profond sous inguinale (Perrin M. ; EMC, 2006)



1 : Veine fémorale commune, 2 : Veine fémorale profonde, 3 : Veine fémorale, 4 : Veine poplitée, 5 : Veines gastrocnémiennes, 6 : Veines tibiales antérieures, 7 : Tibiales postérieures, 8 : Veines péronières.

I.3.2 - Le réseau superficiel

Il est constitué par deux systèmes veineux (la veine grande saphène et la veine petite saphène) qui prennent leur origine au niveau du pied.

I.3.2.1 - La veine grande saphène

La veine grande saphène va partir d'une veine dorsale latérale, prolongement de l'arcade veineuse dorsale: veine marginale médiane. La veine grande saphène chemine en position sous cutanée au dessus de l'aponévrose crurale en passant tout d'abord en avant de la malléole médiale puis se plaçant en arrière jusqu'à l'aplomb du bord médial du gastrocnémien médial. Elle croise ensuite la face postéro-médiale du genou puis remonte obliquement vers la face antérieure de la cuisse jusqu'au trigone fémoral où elle forme une crosse et se jette dans la veine fémorale commune. Cette veine grande saphène va donc drainer le réseau superficiel qui est constitué à la plante des pieds par un réseau veineux plantaire (semelle veineuse de Lejars). Les veines interdigitales se drainent dans l'arcade veineuse plantaire qui se draine dans la semelle veineuse. A partir de cette semelle, il existe de façon médiale et latérale des veines communicantes qui permettent à cette semelle de se jeter dans la veine marginale (Figure 12).

La veine grande saphène va recevoir des afférences provenant des faces antéro-mediales et postéro-médiales et d'une grande branche afférente provenant de la face antérieure de la cuisse appelée veine saphène accessoire ou antérieure. Elle reçoit souvent deux branches anastomotiques (entre veine grande saphène et veine petite saphène), l'une à la jambe et l'autre à la cuisse. Ce sont les veines de Giacomini qui sont les extensions cranales de la petite veine saphène (Figure 13).

Le réseau superficiel possède aussi des branches perforantes qui lui permettent de se drainer dans le réseau profond (au niveau du pied).

I.3.2.2 - La veine petite saphène

Elle part de la veine marginale latérale qui draine l'arcade veineuse dorsale. La veine malléolaire va passer en arrière de la malléole latérale pour devenir la veine petite saphène. La veine malléolaire latérale reçoit des veines communicantes qui proviennent

des branches latérales de la semelle veineuse plantaire. La veine petite saphène remonte jusqu'à la partie inférieure de la fosse poplitée où elle se jette dans la veine poplitée en décrivant une crosse. Elle draine les veines sous cutanées des faces postérieure et antérolatérale de la jambe. Elle donne deux branches anastomotiques pour la veine grande saphène. Elle possède également un système perforant vers le réseau profond : les veines surales, Gastrocnémiens et soléaires qui sont les veines musculaires du mollet. Ils drainent les muscles correspondants et se jettent respectivement dans les veines tibiale postérieure et péronière (soléaires) et dans la veine poplité à sa face latérale et postérieure (gastronémiens) (Figure 13).

Figure 12: Semelle plantaire de Lejars (Vaisseaux du membre inférieur, anatomie humaine descriptive, topographie fonctionnelle, Elsevier Masson, 1967)

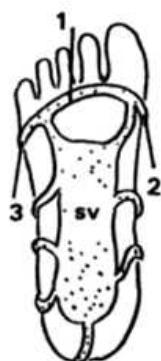


Fig. 39. — Vue plantaire du pied.

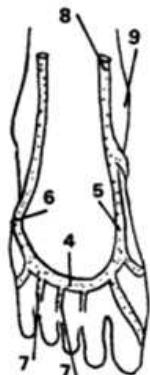
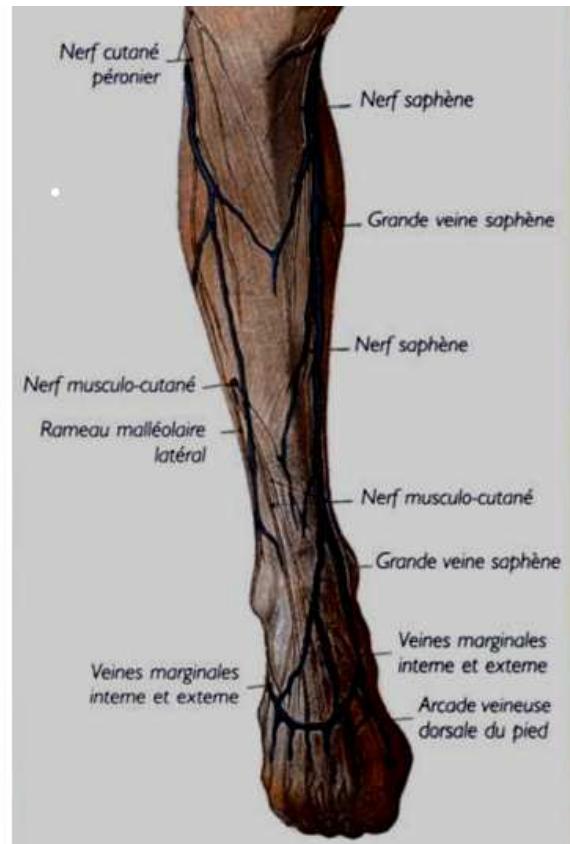
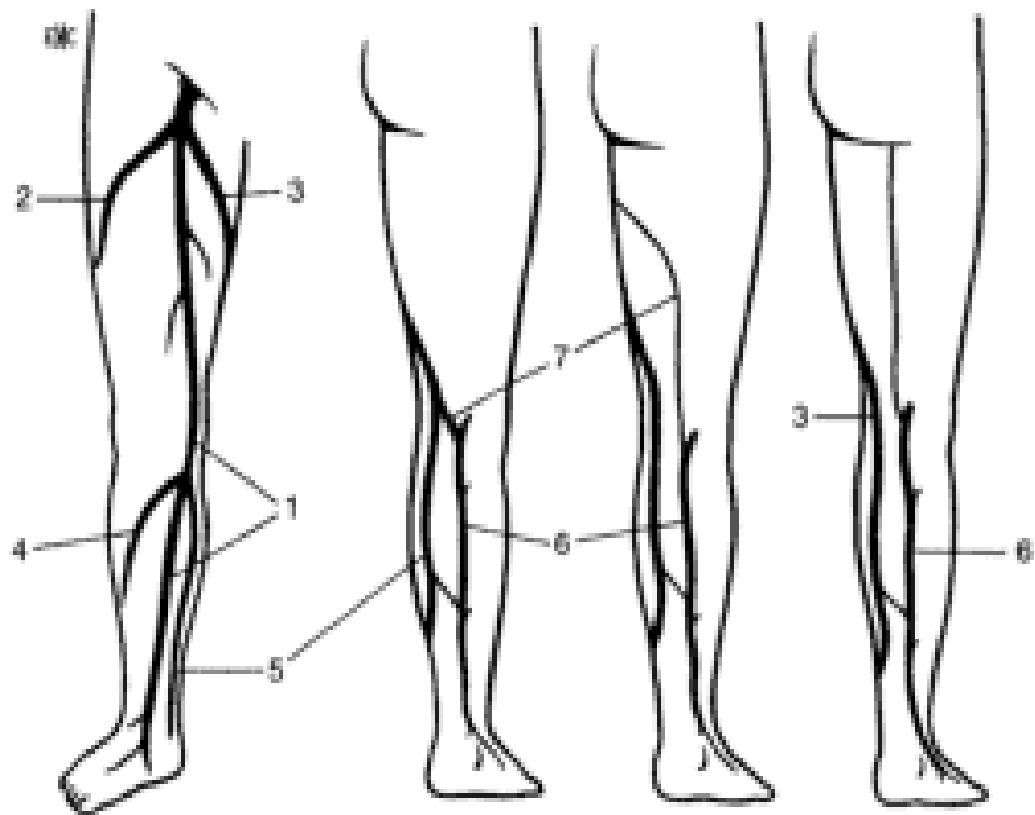


Fig. 40. — Vue dorsale du pied.



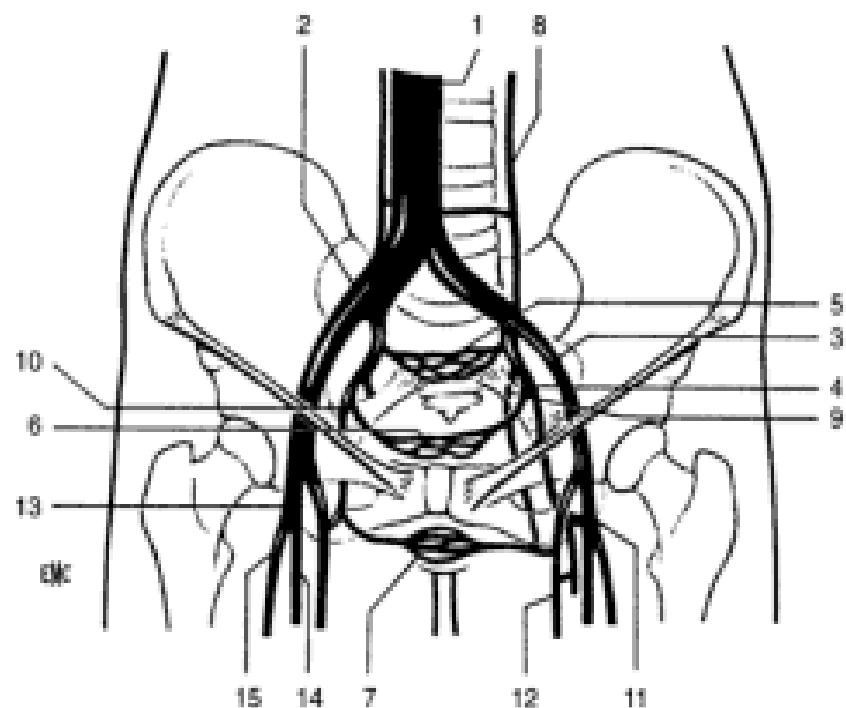
1-Arcade plantaire sous cutanée 2-Veine collatérale médiale 3- Veine collatérale latérale 4-Arcade veineuse dorsale superficielle 5- Veine marginale médiale 6- Veine marginale collatérale 7-Veines dorsales des orteils et interdigitales 8- Veine saphène interne 9- Malléole médiale

Figure 13: Réseau veineux superficielle (Perrin M. ; EMC, 1994)



1 : Grande veine saphène, 2 : Grande veine saphène accessoire antérieure de la cuisse, 3 : Grande veine saphène accessoire postérieure de la cuisse, 4 : Grande veine saphène(GVS) accessoire antérieure jambière, 5 : Grande veine saphène accessoire postérieure jambière (veine de Léonardi), 6 : Petite veine saphène (PVS), 7 : Extension crâniale de la PVS connectée à la GVS par l'intermédiaire de la veine circonflexe postérieure de la cuisse (veine de Giacomini).

Figure 14 : Réseau veineux profond sus inguinale (Perrin M. ; EMC, 2006)



1: Veine cave inférieure, 2 : Veine iliaque commune, 3 : Veine iliaque externe, 4 : Veine iliaque interne, 5 : Plexus veineux sacré, 6 : Plexus veineux pelvien, 7 : Plexus veineux pubien superficiel, 8 : Veine ilio-lombaire, 9 : Veine glutéale inférieure, 10 : Veine obturatrice, 11 : Veine pudendale externe, 12 : Grande veine saphène, 13 : Veine fémorale commune, 14 : Veine fémorale, 15 : Veine fémorale profonde.

I.3.3 - Le réseau supérieur

Tributaire de la veine iliaque interne, le réseau supérieur est responsable du drainage de la partie supérieure de la jambe. Ce sont les veines obturatrices, glutéales inférieure et supérieure, et la pudendale interne (5) (Figure 14).

I.3.4 - Le système valvulaire

L'ensemble du réseau veineux (superficiel et profond) est muni d'un système de valvules. Elles sont destinées à éviter le retour du sang veineux à partir de la veine cave inférieure dans le membre inférieur. Elles existent en nombre assez constant :

- valvule ostiale permanente à la naissance de la veine fémorale profonde
- valvule de la crosse de la veine grande saphène
- valvule de la crosse de la veine petite saphène

D'autres variables existent tout au long du trajet veineux.

Le drainage veineux du membre inférieur est assuré par trois systèmes successifs mis à part le système anti-reflux : la semelle plantaire de Lejars qui dépend de la statique plantaire et du déroulement du pas, la pompe musculaire du mollet et le système abdomino-diaphragmatique. Ce dernier dépend de la pression négative dans les poumons au cours de l'inspiration. La circulation du sang dans les veines s'effectue passivement selon un gradient de pression vers le cœur ; à l'exception des constituants veineux de la microcirculation. Le sang dans les veines caves est aspiré dans l'oreillette droite au cours de l'inspiration, tandis qu'au cours de l'expiration, les gradients de pressions s'inversent et le sang a tendance à circuler dans le sens contraire. La présence des valvules dans les veines de taille moyenne empêche ce mouvement. La défaillance de ces valvules est à l'origine des varices.

I.4- Rappels sur les malformations vasculaires (7)

Les anomalies vasculaires peuvent être divisées en deux grandes catégories: les tumeurs (hémangiomes) et des malformations vasculaires.

Les malformations vasculaires correspondent à une dysplasie d'origine embryonnaire développée aux dépens de système vasculaire. Les vaisseaux capillaires, veineux, lymphatiques ou artériels peuvent être concernés de façon isolée ou associée.

Les lésions malformatives peuvent être présentes à la naissance ou apparaissent quelques mois ou années après; mais ne régressent jamais.

On peut donc les subdiviser anatomiquement en plusieurs sous groupes, selon le vaisseau préférentiellement impliqué :

- Les malformations capillaires
- Les malformations artérielles
- Les malformations lymphatiques
- Les malformations veineuses
- Les malformations combinées complexes :

Ils peuvent être différenciés sur le plan hémodynamique en malformations à faible débit ou inactives et malformations à haut débit ou actives. Les malformations à faible débit comprennent donc les malformations capillaires, lymphatiques, veineuses ainsi que leurs formes combinées. Les malformations vasculaires actives par contre sont représentées par :

- o les fistules artéio-veineuses avec des shunts hémodynamiquement actifs sur de gros tronc artériel et localisées.
- o Malformations atério-veineuses avec des myriades de petites fistules localisées.
- o Certaines formes combinées complexes avec des formes systématisées ou diffuses.

I.4.1 - Les malformations capillaires

- L'angiome plan ou également naevus flaeumus, tâche de vin, angiome mature (malformation capillaire et/ou des veinules post-capillaires dermiques) ; qui est une tâche de couleur variable allant du rose pâle au violet foncé, maculeuse, à contour assez bien défini, présente à la naissance et ne s'estompe jamais spontanément mais évoluant avec l'âge vers une nappe écarlate épaisse grenue palpable. L'angiome plan peut témoigner de l'existence d'un syndrome plus complexe sous jacent s'y accompagnant.

- Les télangiectasies sont des petits vaisseaux dermiques, capillaires dilatés de façon permanente. Ils peuvent être linéaires, arborisants, punctiformes ou stellaires.
- L'angiokératome est une télangiectasie papuleuse surmontée d'une hyperkératose.

I.4.2 - Les malformations veineuses

- Les malformations capillaro-veineuses sont représentées par une masse bleutée, froide, lentement évolutive. Si la composante capillaire est importante, elle prendra une teinte violacée ou même rosée. Elles peuvent intéresser tous les plans : cutané, sous cutané, musculaire et osseux. En effet, elles sont toujours infiltrantes et colonisent diverses structures sous la peau.
- Phlébectasies ou cavernomes constituent une dilatation veineuse localisée souvent unique, développée sur un gros tronc veineux ou dérivante de celui-ci.

I.4.3 - Les malformations lymphatiques

Elles sont constituées de vaisseaux lymphatiques anormaux et de kystes de taille et de forme variées plus ou moins envahissants. On distingue deux entités différentes :

- Les lymphangiomes kystiques (hygroma kystique ou lymphangiome mono kystique). Ce sont des tuméfactions assez dures, rénitentes, bien limitées, translucides et évoluant dans le temps en fonction des épisodes infectieux ou inflammatoires.
- Les lymphangiomes tissulaires représentés par un épaississement cutané ou muqueux s'accompagnant de vésicules translucides ou noirâtres et parfois de nombreux microkystes. Ces masses sont mal limitées, infiltrantes et peuvent entraîner des déformations importantes des structures osseuses sous jacentes.

I.4.4 - Les fistules artério-veineuses

Elles se caractérisent par l'existence d'une communication anormale entre les artères et les veines avec hémodétournement c'est-à-dire absence de vascularisation capillaire et retour veineux précoce artériolisé.

I.4.5 - Les malformations complexes

Elles correspondent à toutes les combinaisons possibles hamartomateuses et vasculaires. Ce sont des angiodyspasies qui s'associent à des anomalies pluritissulaires réalisant ainsi des syndromes. On peut donc distinguer deux grands groupes :

- Les angiodyspasies complexes disséminées qui sont des malformations étendues diffuses.
- Les angiodyspasies complexes systématisées qui sont des malformations étendues, intéressant un territoire précis ou une région donnée faisant partie le syndrome de Klippel-Trenaunay et Parkes Weber.

I.5- La maladie variqueuse (7)

I.5.1 - Définition

Une varice se définit comme étant l'association de dilatation et d'élongation veineuse dont le trajet devient tortueux responsable des troubles de retour veineux. Elle peut être primitive ou secondaire. L'angiodyspasie comme le syndrome de Klippel Trenaunay est une cause rare de varice. Cliniquement, la varice se manifeste par la présence de veines sous cutanées dilatées visibles et/ou palpables avec des troubles hémodynamiques associées (A.A Ramelet).

I.5.2 - Classification clinique

Selon Widmer (1978) :

- Les varices tronculaires sont des troncs dilatés et convolution des veines saphènes interne et externe ainsi que des ramifications du premier et deuxième degré.
- Les varices réticulaires sont des veines sous- cutanées dilatées et serpentantes autres que les veines tronculaires et ses ramifications.
- Les varices flammèches sont des venectasies intradermiques.

Selon Porter (1995) :

Une varice est définie comme des veines sous-cutanées dilatées palpables de plus de quatre millimètres de diamètre, les varices réticulaires sont des veines sous cutanée non

palpables de moins de quatre millimètres de diamètre et les télangiectasies sont des veinules intradermiques.

I.5.3 - Complications

Elles sont de deux ordres :

- vasculaires (hémorragie et thrombose et leurs complications respectives)
- cutanées liées à l'existence d'une augmentation de la pression au sein du réseau superficiel, de ce fait retrouvées préférentiellement en regard des malléoles internes où la pression veineuse est la plus élevée. Ces complications cutanées peuvent être aigues (purpuras, eczématisation, infections, hypodermite phlébologique jambière) ou chroniques (dermite ocre, eczémas chroniques, hypodermite scléreuse en guêtre, atrophie blanche, ulcère variqueux, télangiectasies secondaires).

DEUXIEME PARTIE
OBSERVATION MEDICALE

I- Histoire :

Rah. Assia, 4ans et 9 mois, est adressée dans le service de chirurgie cardiovasculaire et thoracique du Centre Hospitalier Joseph Ravoahangy Andrianavalona (CHU/JRA) pour une hypertrophie du membre inférieur droit, des varices, des angiomes et une trouble de la marche.

A l'anamnèse, elle avait présenté dès sa naissance des taches bleuâtres plus ou moins rouges comme des ecchymoses au niveau de la racine du membre inférieur droit. Depuis la découverte de ces taches jusqu'à l'âge de trois ans, aucun soin particulier n'a été réalisé.

La patiente a appris à marcher avec un léger trouble de la marche du pied droit vers 18 mois. C'est seulement, suite à l'apparition d'une douleur au niveau de son pied droit, à l'âge de trois ans, c'est-à-dire en 2007, que sa mère a décidé de consulter des médecins. Cette douleur apparaît surtout dans le cas où l'enfant maintient une position immobile prolongée, et particulièrement la nuit. De plus, les anti-inflammatoires et les antalgiques habituels n'ont pas d'effet sur la douleur. Au cours de l'évolution, la douleur apparaît après dix minutes de marche et empêchant l'enfant de réaliser ses jeux habituels.

Elle ne présente aucun antécédent particulier en dehors de rares épisodes grippaux, et des syndromes palustres répétés, bien traités. Elle a suivi correctement le calendrier vaccinal. La grossesse et l'accouchement se sont déroulés sans anomalie. Sur le plan familial ; elle est la cadette de quatre enfants et ses aînés sont tous en bonne santé apparente.

II- Clinique :

L'examen clinique du 3 mai 2009 montre un développement psychomoteur normal. L'inspection montre des taches en lie de vin ; les membres inférieurs sont asymétriques avec hypertrophie du membre inférieur droit (Photos 1).

A l'examen :

- La différence de longueur entre les deux membres inférieurs est de trois centimètres.

- La différence de circonférence de la cuisse au niveau du tiers moyen du membre malade et sain s'évalue à neuf centimètres et six centimètres au niveau de son tiers inférieur.
- La différence de circonférence entre les deux jambes au niveau du mollet est de six centimètres.
- Des dilatations variqueuses de la veine superficielle du membre inférieur droit sont observées, au niveau de la face latéro-externe et postérieure de la jambe droite (Figures 15, 16 et 20). Le test de Trendelenburg est négatif et le test de Perthes est normal sur ce membre témoignant que le retour veineux profond et les veines perforantes sont normaux.
- Les orteils du pied droit sont bleuâtres avec hippocratisme digital, particulièrement au niveau du troisième et quatrième orteil (Figure 19 et 20).
- Une attitude scoliotique de compensation suite à la différence entre les deux membres inférieurs est observée (Figure 16).

L'examen au niveau du membre inférieur gauche étant tout à fait normal.

Elle est apyrétique. Les mouvements articulaires au cours de l'examen sur la table sont normaux. Elle présente un trouble statique en position debout. A la marche, le boitement est très marqué.

L'examen de la peau montre des angiomes plans au niveau de la face antéro-latéro-externe et tiers inférieur de la cuisse droite, tiers externe de la fesse droite et la partie supérieure et externe de la jambe droite avec hyper pilosité sur le membre malade (Figure 17). Puis des multiples vésicules noirâtres au niveau et de la jambe atteinte, et du dos (région lombaire) (Figure 17 et 18), ainsi que sur la face postérieure de la jambe gauche.

L'examen cardiaque est sans anomalie ; il n'y a ni souffles ni bruits surajoutés. Les pouls distaux (fémoraux, tibial postérieur, pédieux) sont perçus et bien symétriques. Aucun thrill n'a été noté le long de tout le trajet vasculaire.

L'examen des autres appareils, ne montre pas d'anomalie.

Figure 25: Différence entre les deux membres de 3 cm en vue antérieure et postérieure



1 : Dilatation variqueuse de la face postérieure de la jambe droite,
2 : Talonnette de marche, 3 : Vésicules Noirâtres, 4 : Angiomes Plans

Figure 16 : Attitude scoliotique avec rehaussement de la hanche à droite, vue antérieure et postérieure



1 : Vésicules noirâtres de la face postérieure de la jambe gauche, 2 : Angiomes plans

Figure 17: Anomalies au niveau de la jambe gauche



1 : Angiomes plans de la cuisse droite, 2 : Hyperpilosité 3 : Vésicules noirâtres de la jambe gauche

Figure 18 : Vésicules noirâtres au niveau de la région lombaire



Figure 19: Hippocratisme digitale du 3^{ème} et 4^{ème} orteils droits et cyanose



Figure 30 : Dilatation veineuse de la jambe droite



1 : Dilatation des veines au niveau de la face latérale de la jambe droite, 2 : Hippocratisme digitale des orteils et cyanose

III- Les examens paracliniques :

La radiographie des membres inférieurs confirme l'hypertrophie du membre inférieur droit que ce soit sur sa longueur ou sur sa circonférence, mais les régions articulaires sont sans anomalies (Figures 21 et 22). La radiographie des autres squelettes sont normales (Figures 23, 24 et 25), il n'y a pas de déformation du rachis. L'échographie cardiaque et l'électrocardiogramme sont normaux.

L'écho doppler veineux du membre inférieur montre une dilatation de la veine petite saphène droite et de la veine tibiale antérieure ipsilatérale, assurant la vascularisation de la tuméfaction de la face externe de la cuisse droite (Figure 26) avec des branches capillaires très dilatées au niveau périphérique (Figure 27). La veine profonde ipsilatérale est sans anomalie. La dilatation de la veine petite saphène droite est à 5,9 mm. Les axes veineux profonds fémoraux et poplitéos droits sont bien dépressibles avec des flux spontanés satisfaisants bien modulés par la respiration (Figure 28). La veine grande saphène droite n'est pas dilatée. Il n'y a pas de fistules artério-veineuses fonctionnelles observées ni de participation artérielle sur la lésion.

Les vaisseaux du membre inférieur gauche (Figure 29) ainsi que les tissus cellulaires sous cutanés sont sans anomalies.

L'examen biologique est sans particularité ; la numération de la formule sanguine est normale, le bilan rénal et hydrique sont normaux. Son groupe sanguin est A rhésus positif.

Figure 21 : Radiographie de la jambe droite et gauche, en incidence de face



1 : Epaississement des tissus mous

Figure 22: Radiographie de jambe droite et gauche en incidence de profil



Figure 24: Radiographie du bassin en incidence de face, normale



Figure 25: Radiographie du rachis en incidence de profil, normale



Figure 26: Radiographie pulmonaire en incidence de face, normale à gauche ; Radiographie du rachis en vue de face, normale à droite

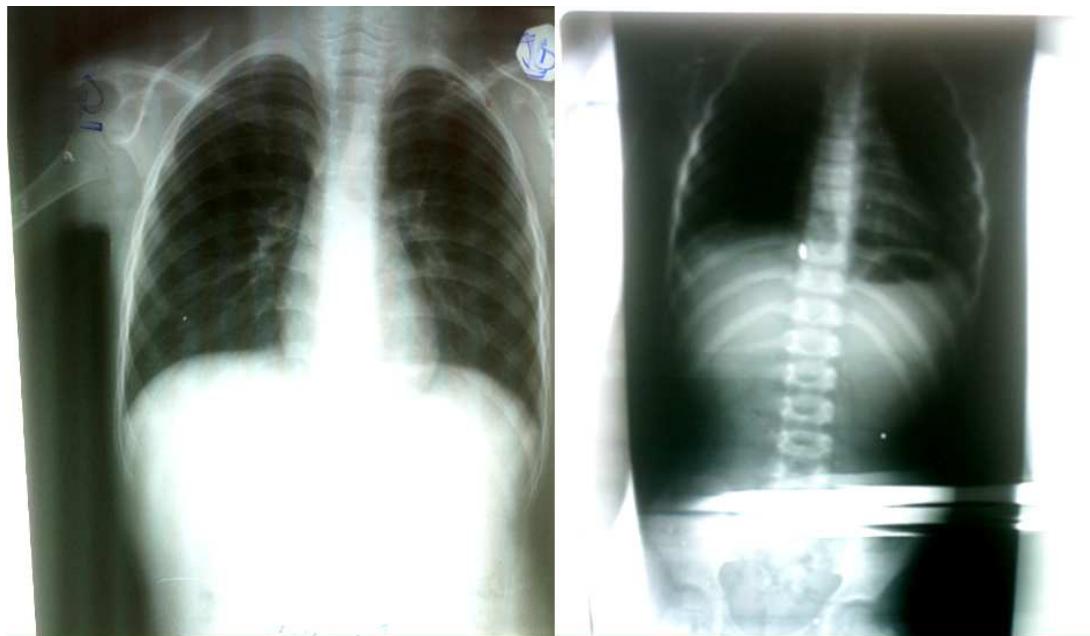


Figure 27: Epaississement sous-cutané au niveau de la cuisse droite 0,83cm



Figure 28: Veines superficielles extasiées au niveau de la jambe droite



Figure 29: Flux normal

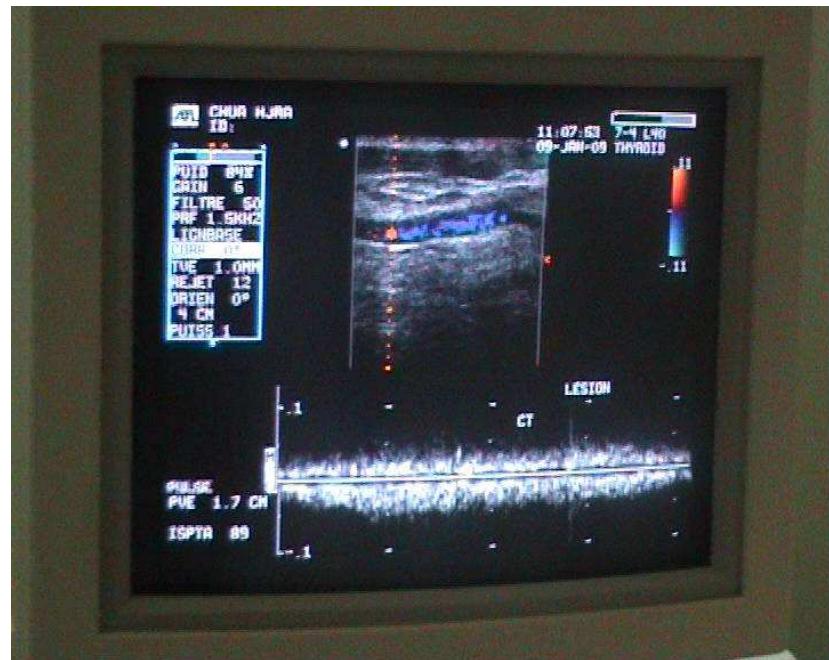
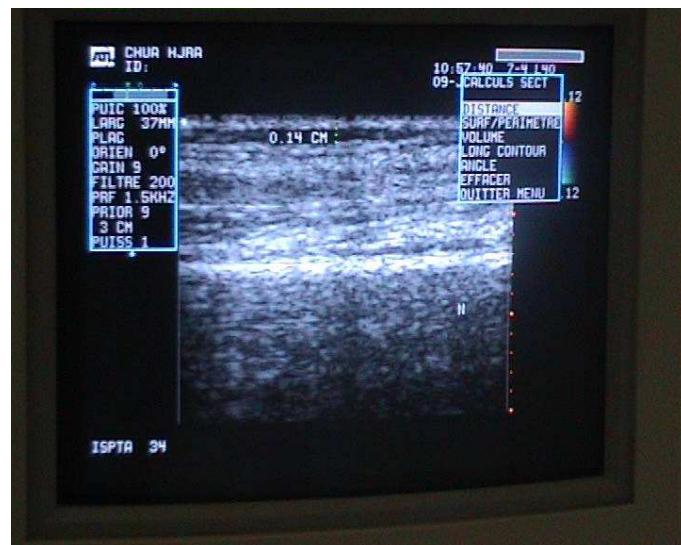


Figure 210 : Echo doppler veineux montrant une veine de taille normale au niveau de la jambe gauche : 0,14cm



IV-Traitement :

IV.1- Pour la veine :

Après une tentative de traitement médical sans succès (antalgiques, contention élastique), sachant que le retour veineux sera respecté et que l'ectasie veineuse localisée, nous avons opté pour une ligature étagée suivant la petite saphène avec crossectomie de cette veine saphène. L'intervention a été faite le 05 mai 2009 sous anesthésie générale (Figure 30 et 31). Une contention par bandage élastique est ensuite réalisée après la chirurgie. En post opératoire, elle a reçu comme traitement :

- Des anticoagulants : héparine de bas poids moléculaire (énoxaparine) à raison de 0,2UI/jour pendant trois jours suivi d'un antiagrégant plaquettaire ; aspirine 100 mg par jour.
- Des antalgiques : paracétamol 15mg par kilos de poids (250mg) toutes les 6 heures, puis toutes les 8 heures après amoindrissement de la douleur.
- Une antibioprophylaxie à large spectre en per et post- opératoire.

Elle est sortie de l'hôpital trois jours après l'intervention.

Cliniquement, une amélioration notable sur la douleur est observée, la cicatrice s'est refermée, la cyanose des orteils amendée. La différence entre les deux membres reste marquée mais les signes fonctionnels se sont nettement améliorés.

IV.2- Pour l'os :

Une intervention sur l'os pour corriger la différence entre les deux membres est prévue à la maturation du squelette. L'âge osseux de la petite fille s'élève à sept virgule cinq ans (cf. radiographie du coude en incidence de face et profil) (Figure 34) selon la méthode de Sauvegrain et Nahum qui étudie la formation des points condyliens et épicondyliens, trochléens, olécraniens, et de la tête radiale. En attendant, l'utilisation d'une talonnette de marche adaptée à sa chaussure gauche est appliquée, pour

compenser la différence entre les deux membres. Une surveillance clinico-radiologique biannuelle permettra de déterminer l'âge idéal pour l'intervention.

Des séances de rééducations aident l'enfant à s'adapter à la talonnette de marche.

Figure 30 : Repérage de la crosse de la petite saphène



Figure 31 : Ligature-section des collatérales au niveau de la malléole externe



V- Evolution:

La surveillance clinique effectuée tous les trois mois depuis le mois de novembre 2008 visent à suivre l'évolution du membre :

- Sur la circonférence de la cuisse au niveau de sa partie moyenne et de la jambe au niveau du tiers moyen (Figure 32 et 33), l'évolution est plus ou moins stationnaire.
- Sur la différence de longueur entre les deux membres, elle est très marquée (Figure 34). La mensuration radiologique du tibia sur un cliché pris en incidence de face a montré une différence de cinq mm sur l'évolution de la différence entre les deux membres en l'espace de dix mois (cf. tableau 1). Les radiographies de contrôle n'ont montré aucune autres anomalies mis à part l'écart entre les deux membres (Figure 36).

Tableau 1 : Mensuration radiologique (longueur en cm)

Date	C	C	Différence	
	S	Au che	Roite	Di
	T		1	0,
ov.	Tibia	7,5	8	5
200				
8				
	T		1	1
out	Tibia	8	9	
200	F		2	
9	Fémur	3,7	5,2	5

- Sur les varices, les signes fonctionnels se sont estompés et l'enfant se remet à ses jeux habituels, après trois mois du traitement chirurgical (Figure 35).
- Sur les angiomes, il n'y a pas de modifications cliniques notables.
- Sa biométrie est normale : poids (20 kilos) par rapport à la taille (107cm avec correction par talonnette) et l'âge, selon l'habac.

Figure 32 : Evolution de la circonference de la cuisse au niveau du tiers moyen

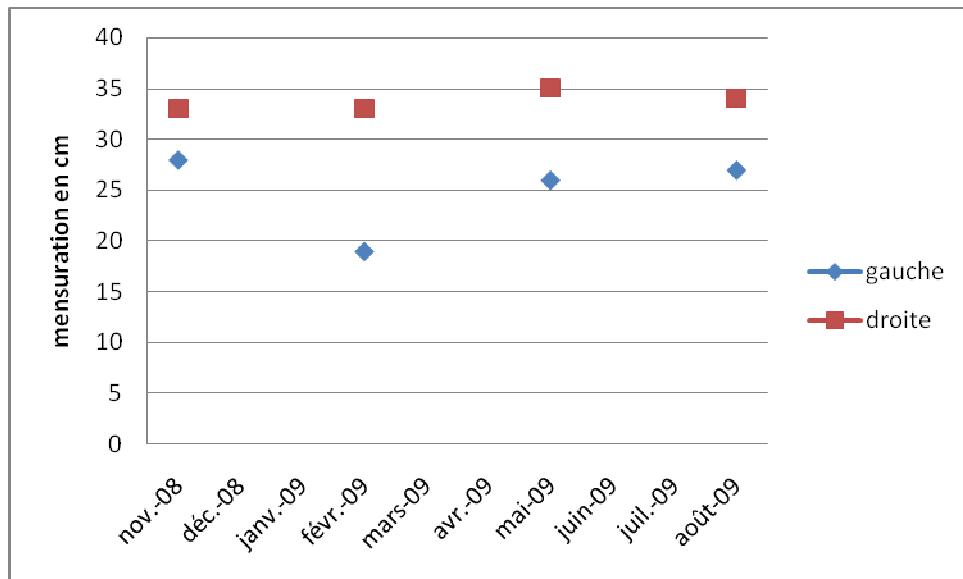


Figure 33: Evolution de la circonference de la jambe au niveau du tiers moyen

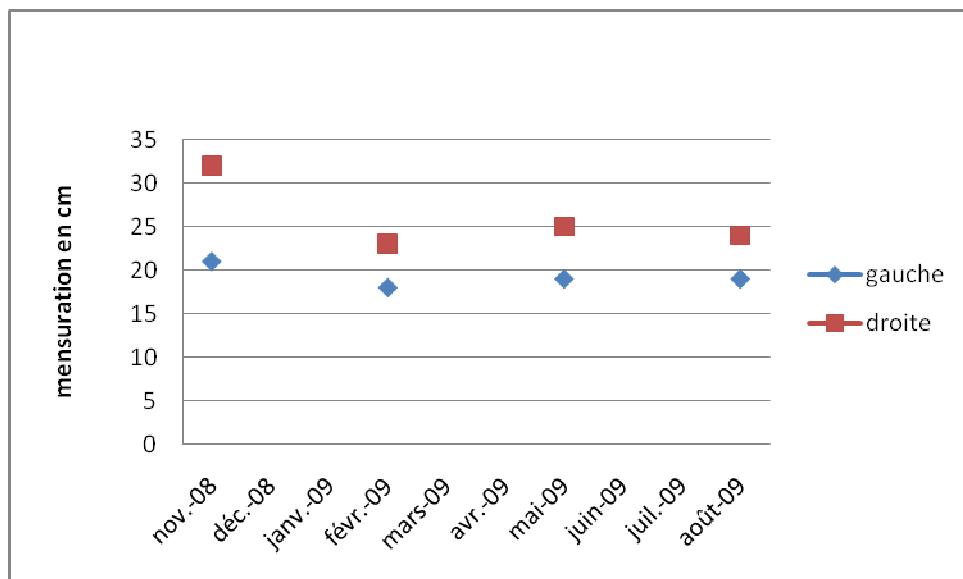


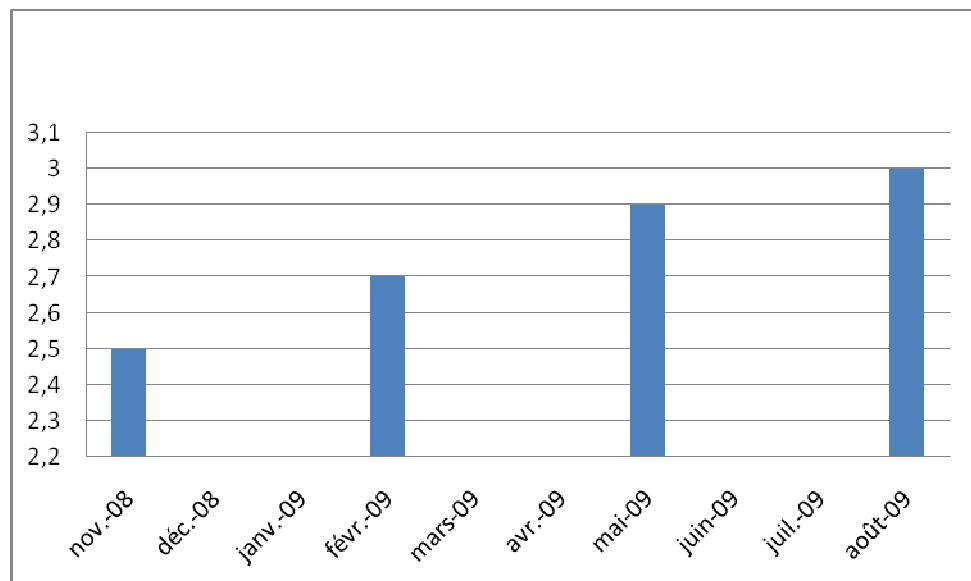
Figure 34: Evolution de la différence en cm

Figure 35 : Evolution après trois mois du traitement chirurgical



1 : Talonnette de marche adaptée à sa chaussure gauche, 2 : Angiomes plans, 3 : Amendement de la cyanose des orteils

Figure 36: Radiographie du fémur droit et gauche en incidence de face prenant l'articulation coxo-fémorale et le bassin



Figure 37 : Radiographie du coude gauche en incidence de face et en extension à gauche et en incidence de profil et en flexion à droite, pour évaluer l'âge osseux (méthode de Sauvegrain et Nahum)



1 : Condyle et épicondyle coté à 3 ; 2 : Tête radiale coté à 1 ; 3 : Trochlée coté à 1 ; 4 : Olécrane coté à 1. Total des points= 6 correspondant à un âge osseux de 7,5 ans pour la fille.

**TROISIEME PARTIE
DISCUSSION**

I- Définition et historique

Décrit par les médecins Français Klippel et Trenaunay en 1900 (2), ce syndrome est formé par une association malformatrice vasculaire congénitale associant trois signes : « naevus flammeus » ou angiomes plans, varices et hypertrophies des tissus affectés (1) (8) (9).

Depuis, plusieurs cas ont été publiés. Des formes similaires étaient décrites mais avec des variations soit sur l'hypertrophie des tissus mous et/ou des os, soit sur la présence d'une éventuelle fistule artério-veineuse ou enfin, des formes associées à d'autres malformations.

II- Epidémiologie

II.1 - Fréquence

Il s'agit d'une maladie rare et sporadique (1). Plus de mille cas ont été observés dans le monde depuis sa description selon la littérature (10). Parmi ces cas ont été 768 retrouvés par Servelle et opérés à la Clinique Ambroise Paré en France de 1943 à 1983 (9), deux cents cinquante deux patients diagnostiqués dans la clinique de Mayo de 1956 à 1995 (11) (12), quatre vingt quatorze ont été recensés en Allemagne (Hôpital Ashton-under-Lyne) jusqu'en 1995 (13), quarante neuf cas décrits aux Etats Unis à l'université de Minnesota en 1998 (8) ; seize patients décrits à l'hôpital universitaire de Pamplona en Espagne de 2004 à 2006 (14) ; à Madagascar, il n'y a pas encore de chiffre exact connu et à notre connaissance, c'est le premier cas isolé recensé mais un cas de Klippel-Trenaunay-Weber a été décrit par Rajaonarivony et coll. en 2001 (15).

La prévalence est de un pour 100.000 naissances (10).

II.2 - Age

Le syndrome de Klippel-Trenaunay (KT) se manifeste généralement dès la naissance par l'apparition de taches en lie de vin caractérisant les angiomes cutanés; l'hypertrophie des membres apparaissant le plus souvent au cours de la croissance durant la première année; et les varices plus tardivement. Ces dernières apparaissent surtout après une position debout prolongée (2) (12) (16) (17).

Les études faites à la clinique de Mayo montrent un âge d'apparition des premiers symptômes surtout fréquent à la naissance (cf. : diagramme).

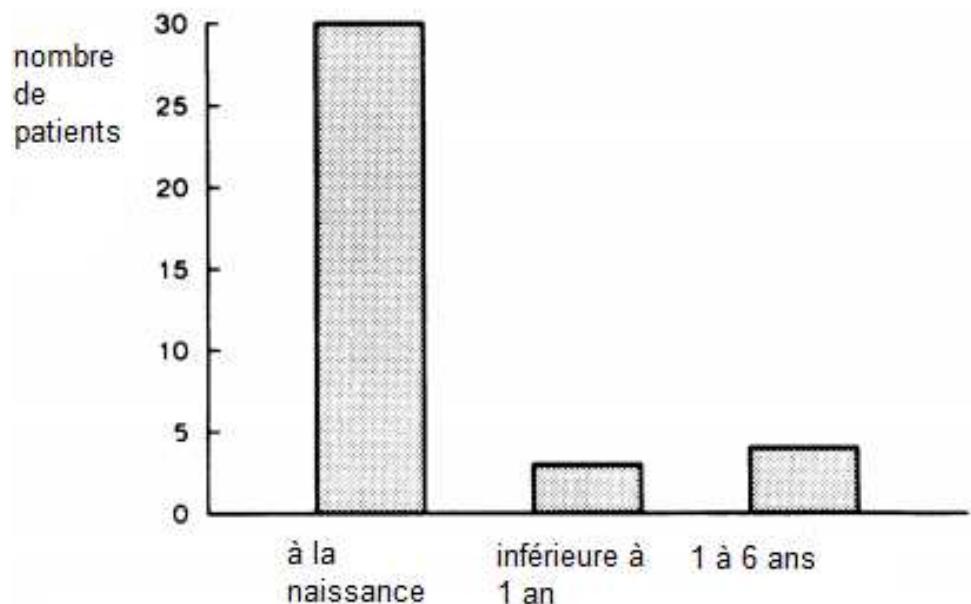


Figure 38: âge d'apparition des premiers symptômes lors de la maladie de KT
Mann et Whitney. April17, 1985 (17)

L'échographie permet actuellement de poser le diagnostic anténatal (18) du syndrome de Klippel-Trenaunay par la visualisation des angiomes et l'asymétrie de la croissance du membre (19).

II.3 - Sexe

Il n'y a pas de prédisposition pour le sexe. La maladie touche aussi bien la fille que le garçon (1) (10), quoique quelques auteurs ont remarqué une légère prédisposition féminine. Un « sex ratio » de 23/26 sur 49 cas étudié à Minneapolis (Etats-Unis) selon Berry SA et coll. (8), à Rochester, clinique de Mayo selon Mc Grory et coll en 1991 (11) et de 116/136 sur 252 cas recensés selon Jacob AG et coll. en 1995 (12).

II.4 - Race

Il n'existe pas de prédisposition de race connu (1).

III- Anatomie pathologique et physiopathologie

III.1- la malformation veineuse

L'anomalie veineuse intéresse à la fois le réseau profond et le réseau superficiel. Pour les réseaux superficiels, elle concerne surtout sur la modification du calibre à type d'ectasie des veinules périphériques et rendant les valvules incontinentes. Les varices sont présentes dans 36% à 72% des cas (9) (12). Pour les réseaux profonds, la malformation est à type d'agénésie, d'obstruction, d'atrésie des troncs profonds au niveau de la veine fémorale (16% à 18,75% des cas), poplitée (51%), iliaque (3,3%) et cave inférieure (0,7%) dans le réseau supérieur (9) (14). On peut également retrouver des dilatations anévrismales (42% des cas), des duplications remarquées au niveau de la veine fémorale 6,25% des cas (14), une persistance du réseau embryonnaire (17,5% à 72% des cas), des atrésies et existence de petites valves latérales au niveau des veines ectasiés dans 68% des cas (12) (14) (18) (20). Dans 44% à 50% des cas, l'exploration de la veine profonde peut être normale (9) (14). Au niveau du membre supérieur, les lésions peuvent concerner les veines axillaire et brachiale (10, 41%) voire limitées à la cubitale (9) (20).

Des petites veines éparpillées le long du membre atteint, de disposition variable, peuvent être rencontrées. Ces veines sont avalvulées et présentent une persistance des bougeons veineux (réseau veineux embryonnaire) au niveau du mollet qui vont être plus tard responsables de la défaillance du retour veineux à l'origine de la stase (13) (15) (20). Pour notre patiente, l'anomalie s'est localisée essentiellement sur les veines superficielles et est associée à une ectasie du réseau tibial antérieur ipsilatérale. La présence de nombreuses veinules périphériques ectasiées et éparpillées au niveau des hypertrophies tissulaires et aux alentours des angiomes a été remarquée.

Selon l'étude de Servelle, des artères aberrantes et des fibroses peuvent comprimer le réseau veineux profond favorisant ainsi les troubles du retour veineux (9) (14) (16) (20) (21). A la longue, ces anomalies veineuses sont responsables d'une stase, d'une dilatation des veines et d'une hyperpression veineuse en amont. La dilatation provoque l'insuffisance veineuse par défaut de fermeture des valvules saines. Ces différentes anomalies peuvent être isolées ou associées ; c'est-à-dire que la lésion de la veine superficielle peut être indépendante de la lésion de la veine profonde (14).

Sur le plan histologique, des études ont montré qu'il y a une augmentation du nombre et du diamètre des veinules et une hypertrophie disséminée des muscles lisses sur la partie musculaire des veinules musculaires, dans la partie profonde du derme et du tissu graisseux sous cutané ; trait caractéristique en réponse à l'augmentation chronique du flux sanguin (20). En même temps, il a été remarqué un épaissement de l'intima sans atteinte de la lamina. Ces modifications entraînent une augmentation du nombre et du diamètre des veinules sous cutanées et stimulant ainsi l'hypertrophie des muscles lisses à la périphérie des veines sous cutanées.

III.2- La malformation lymphatique

L'existence d'une relation étroite entre veine et vaisseau lymphatique au niveau du réseau capillaire explique l'atteinte lymphatique favorisant encore plus la stase (21). La malformation des veines profondes s'accompagne souvent des anomalies des canaux lymphatiques (9). Le test d'hyperlipidémie provoqué est utile pour évaluer la maladie de KT en mettant en évidence la présence d'une anomalie des vaisseaux chylifères (21). L'anomalie des canaux chylifères entraîne l'extravasation du liquide responsable des œdèmes, cellulites favorisant l'hypertrophie du membre atteint (22) (23). Selon Peter Gloviczki et coll., 5% des patients recensés ont présenté des atteintes lymphatiques (17).

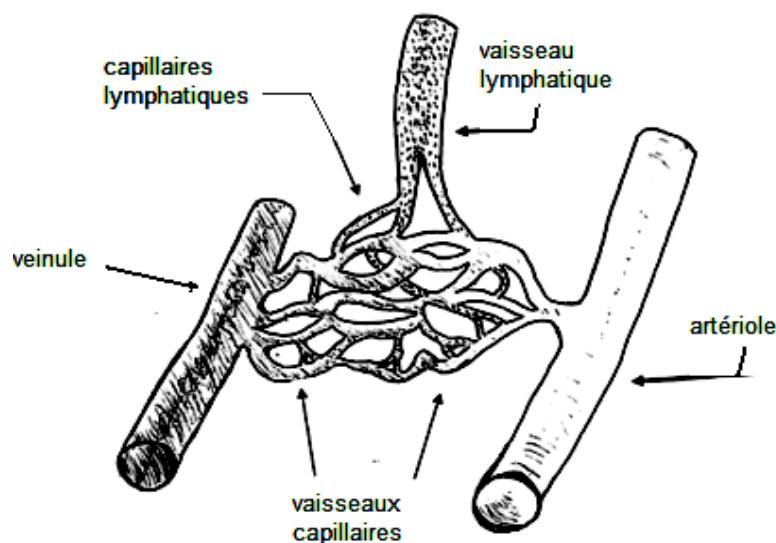


Figure 39: Relation vasculaire au niveau des vaisseaux capillaires,
Victoria Latessa et Coll., décembre 2007 (22)

L'existence d'une anomalie lymphatique n'a pas été déterminée pour notre patiente. Cliniquement et selon les données de l'écho doppler, les vaisseaux lymphatiques ne présentent pas d'anomalies.

III.3- La malformation capillaire

Les angiomes plans ou naevus sont des taches en lie de vin siégeant le plus souvent sur le membre, mais tout le corps peut être touché. La taille (allant de petit point jusqu'à une couverture plus ou moins complète du membre atteint) et le nombre sont variables et parfois ils saignent au contact (22). La forme varie selon le cas, en carte de géographie ou en mosaïque et peut suivre les lignes de Blaschko (un phénomène cutané extrêmement rare qui produit des marbrures avec des motifs caractéristiques sur la peau). Une localisation viscérale, telle le côlon, l'appareil génito-urinaire cutané et viscéral (30% des cas étudiés par D. A. Hussmann et coll. dans la clinique de Mayo) (24), appareil réno-vasculaire (13) (17), voire pleuro-pulmonaire avec hémotorax(17) a été notée. Des localisations vertébrales existent (Gloviczki et coll., 1983) (17).

Plusieurs théories ont été évoquées à l'origine de l'angiome plan. L'augmentation de la pression au niveau des veines est parallèle à l'augmentation de la pression au niveau des capillaires et serait à l'origine de l'angiome plan au cours de la vie intra-utérine (13) (20). D'autres théories parlent d'une hypoplasie et/ou aplasie des veines fémorale et poplité entraînant une augmentation de la pression au niveau des capillaires par augmentation de la pression au niveau des veines (Servelle, Goidanich et Campanacci, Guerra et Ranieri, Sartan) (16). La présence des microfistules artério-veineuses a également été décrite par Servelle, pouvant avoir une participation dans la malformation capillaire (9) (24) (25).

Dans notre observation, les naevus étaient présents dès la naissance. L'écho Doppler a montré une ectasie capillaire au niveau de ces taches. La veine profonde et le flux sont normaux et il n'y a pas de microfistules artério-veineuses.

III.4- La malformation artérielle

Les artères sont normales au cours du syndrome de Klippel-Trenaunay.

III.5- La malformation tissulaire (tissus mous et os) :

Il y a une relation entre les anomalies vasculaires et les anomalies tissulaires. L'altération veineuse, lymphatique et capillaire participe à l'hypertrophie (9) (16) (19).

IV. Etiologie

Jusqu'à l'heure actuelle, l'étiologie reste encore inconnue (25). Plusieurs théories ont été proposées.

La première théorie mise à jour était celui de Servelle qui pense que la maladie serait due à l'obstruction ou à l'atrésie des veines profondes créant ainsi une hypertension veineuse chronique responsable des manifestations de la maladie (9) (14) (16). Certains auteurs (Bourde et Young) évoquent par contre l'existence d'une anomalie mésodermique pendant le développement du foetus (22) (25). Cette anomalie mésodermique se caractérise par une persistance ou régression tardive du réseau embryonnaire par rapport à la normale pendant le développement du bourgeon des membres. Le flux sanguin au niveau de la peau, la température, le nombre et la taille des veines par conséquent augmentent. Cela pourrait également participer à l'accroissement de l'os, à l'épaississement de l'intima et du tissu élastique, et de l'ectasie des veines superficielles remarqués à la naissance (22), ainsi que l'apparition des angiomes. Dodd, Cockett et Bourde ont dénommé ce syndrome "lateral venous anomaly" du fait de la persistance de la veine embryonnaire dorsale ou du système veineux sciatique qui disparaît normalement durant le deuxième mois de la vie intra-utérine (16) (17) (25).

D'autres pensent à l'existence d'une mutation somatique avec participation des facteurs de formation des néo-vaisseaux (1) (8) (10) (26) (27). Une translocation équilibrée t (5; 11) (q13.3; p15.1) et t (8; 14) (q22.3; q13) et des chromosomes ronds en surnombre ont été observés. Ces études ont permis d'identifier le gène vasculaire AGGF1 qui se révèle augmenter l'activité angiogénique. Une mutation E133K sur le gène AGGF1 a été identifiée (14) (26) (28).

L'étude de Happle en 1993 montre la possibilité d'une transmission autosomique du syndrome de KT(10) (26) (27). Des personnes héterozygotes ne sont pas obligées de porter l'expression phénotypique de la maladie (10).

Une étude faite récemment en Corée en 2004 classe le syndrome de Klippel-Trenaunay et Parkes Weber (PW) dans le cadre de phacomatoses mésodermiques congénitales (association d'un angiome cutané et naevus mélanocytaire) (28).

V- Aspects cliniques

V.1- Dans la forme classique

La clinique est facile devant la triade. Il est souvent noté une hypertrophie de l'extrémité atteint en volume et ou en longueur, des dilatations veineuses avec des tortuosités le long du membre et des angiomes plans disposés en carte de géographie ou en mosaïque (1) (2) (11) (17) (24). Le degré de manifestation est variable selon les études. Pour les études de Servelle en 1945 sur 786 patients opérés de syndrome de KT : 84% des patients présentaient des œdèmes, 36% présentaient des varices et 32% des angiomes plans sur le membre atteint (9). Jacob AG et coll. ont recensé 36% de manifestations classique en 1995 (12). Selon les études faites par la clinique de Mayo en 1983, cette affection intéresse la plupart des cas les membres inférieurs dans 95% des cas; et est surtout unilatéral (85% des cas). Des manifestations bilatérales ont été observées dans 12,5% des cas. Une association d'atteinte du membre supérieur et inférieur avec soit homolatéral (4% des cas), soit controlatérale (2,5% des cas) et même atteinte des quatre membres (2,5% des cas) a été rencontrée. L'atteinte du membre supérieur isolé est rare (17). Une atteinte du corps entière est incompatible avec la vie et n'a pas encore été décrite jusqu'à ce jour (17).

V.2- Dans les formes frustres

Dans certains cas, la clinique est difficile devant l'absence de l'un des signes de la triade à cause de la chronologie d'apparition des différentes lésions (13) (17) (22) (24). Il est aussi possible que certaines lésions sont plus marquées que les autres. Klippel et Trenaunay ont décrit ces entités en tant que « formes frustres » (2) (9) (11). Les atteintes veineuses et lymphatiques sont présentes dans 72% des cas en général, capillaires dans 98% des cas, veineuse isolée dans 62,5% des cas selon Peter Gloviszki

et coll. (17), et l'hypertrophie tissulaire dans 67% des cas (Jacob AG et coll., 1998) (12). La localisation viscérale est possible particulièrement génito-urinaire dans 7% des cas étudiés par D. A. Hussmann et coll. à la clinique de Mayo, digestives (24), voire pulmonaire et cardiaque mais dans de très rares cas (15). Les veines dilatées et variqueuses se localisent au niveau de la vessie, des organes génitaux internes et le rectum dont la rupture entraîne une hémorragie à type d'hématurie, de métrorragie ou de rectorragie et pouvant ainsi égarer le diagnostic (9) (24). Ces varices peuvent également se localiser au niveau des veines pulmonaires (29) voire orbito-frontales (28). Dans d'autres cas, autres symptômes s'ajoutent à la triade. Ces symptômes peuvent être en relation avec la complication de la varice comme des troubles trophiques de la peau, des thrombophlébites, des ulcérations cutanées, des eczémas et œdèmes de l'extrémité dans 75% des cas selon MJ Swinn MBBS et coll. en 1996 (23) (30), des encombrements alvéolaires suite à une embolie pulmonaire (29) (31).

V.3- Formes associées à d'autres malformations

Des associations de Klippel-Trenaunay avec d'autres malformations ont été publiées. Ce sont des malformations vasculaires à type d'hémangiomes, de lymphangiomes (25) (32) ; des anomalies des doigts et des orteils comme la syndactylie, la macrodactylie, la polydactylie, la clinodactylie, la camptodactylie, le « lobster claw » ou griffe de homard ; des agénésies des métatarses et des phalanges comme la metatarsse primus varus ou hallux valgus, l'hypotrophie des doigts (11) (14) (23) (32) ; des spina bifida (25) (32) ; des anomalies osseuses comme la dysplasie de la hanche et des anomalies de la dentition (14) (32). Les phacomatoses pigmentovasculaires (28), les dislocations des sutures cérébrales, les malformations artério-veineuses cérébrales et spinale, les macrocéphalias et microcéphalias, les syndromes du canal carpien (28) (32) (33), et les hypospadias (20) peuvent également se voir. L'association avec les hémangiomes est le plus fréquemment rencontrée chez les enfants (4 à 10% des cas) (34). Cette association peut être responsable des cas sévères voire mortels. La topographie des hémangiomes peut se trouver à distance de la triade au niveau médiastinale (25) ou au niveau de l'extrémité atteint.

V.4- Klippel trenaunay et Parkes Weber

Le syndrome de Parkes Weber (PW) est constitué par la triade de KT associée à des malformations vasculaires à type de fistules artério-veineuses (avec fistules), des malformations capillaires particulièrement de la face avec taches rouges cutanées, un flux rapide avec possibilité de cardiomégalie et de défaillance cardiovasculaire, une possibilité de malformations veineuses leptoméningée et choroïdale (33). Le syndrome de Parkes-Weber constitue le diagnostic différentiel du fait de la similarité frappante (1), il peut également lui être associé (15) (28) (33) (35). Ce syndrome est cliniquement silencieux à la naissance. On peut observer également une élévation de la température, hypertrophie des tissus mous avec des souffles et thrill à l'examen clinique, et des veines superficielles dilatées pulsatiles (15) (35). En 2005, 40 cas d'associations KT et PW ont été publiés (28).

V.5- Notre cas clinique

Notre cas représente la triade classique au complet. Il s'agit d'une lésion à localisation au niveau du membre inférieur droit, avec hypertrophie intéressant tout le membre inférieur incluant la fesse droite. Cette hypertrophie concerne à la fois le volume et la longueur. Un allongement de trois centimètres entre les deux membres est observé lors de l'examen. Les angiomes cutanés étaient présents depuis la naissance sur le membre touché et augmentent en nombre et en surface avec l'âge. Les dilatations veineuses sont facilement visibles dans la partie distale au niveau de la face postéro-latérale de la jambe droite. Il n'y a pas eu de troubles trophiques ni d'autres complications de la varice. Le problème a été la gestion de la douleur. Il n'y a pas de complications graves de la maladie de KT mais des gènes esthétiques particulièrement vis-à-vis du profil psychologique et social de l'enfant. Il n'y a pas d'autres maladies ni malformations associées apparentes. Il n'y a pas non plus de fistules artério-veineuses.

VI- Evolution et pronostic

L'évolution de la malformation vasculaire est généralement complexe. Notons que la malformation vasculaire ne régresse jamais spontanément (20). Le pronostic est

conditionné par l'étendue des lésions, les maladies associées, et le délai de prise en charge thérapeutique.

En absence de traitements :

- *Pour la veine*, toutes les complications possibles des varices peuvent être rencontrées. La phlébite et la maladie thromboembolique, dans 8% à 22% des cas (25) peuvent se voir dès l'enfance. Des cellulites, troubles trophiques, ulcérations sont possibles (30). Rarement, des claudications intermittentes avec augmentation de la température cutanée ainsi qu'une perte des poils et dyskératoses sont notés. La douleur constitue le signe fonctionnel le plus souvent rencontrée dont la gestion s'avère parfois difficile (17).
- *Pour la malformation capillaire (angiome plan)*, la complication hémorragique occupe une grande place. Les signes dépendent de leur localisation. Si la lésion se localise au niveau du rein, une hypertension artérielle avec une atrophie rénale peut s'observer (13). Des hémorragies à type d'hématuries, de ménorragies, de rectorragies, d'hémothorax chroniques avec complications anémiques et transfusions sanguines à répétitions ont été vues (24). En cas de localisations vertébrales, des paresthésies, voir paralysies par hémorragies vertébrales ont été notées (17).
- *Pour la dystrophie tissulaire*, l'allongement de l'extrémité inférieure peut se compliquer d'une inclinaison du bassin qui pourrait être à l'origine des ostéoarthrites de hanche ou du genou et d'une scoliose. Dans des cas extrêmes, l'écart peut atteindre dix centimètre voire 15cm (17) (19).
- Plusieurs *autres complications* peuvent s'apercevoir. Soulignons, l'hémorragie postpartum par augmentation du volume sanguin circulant pendant la délivrance, les ruptures des angiomes au cours des ponctions, le risque de coagulation intra vasculaire disséminée (35) (36). En cas d'association avec d'autres malformations, le pronostic du syndrome de KT est fonction du type de malformation associée.

- *Les formes graves du KT :*

Des formes très sévères peuvent se présenter dans le syndrome de KT. Il peut y avoir une atteinte très étendue pouvant inclure presque tout le corps entier (17). Le taux de mortalité décrit pour KT et PW est de 1% (1). La morbidité est significative chez tous les patients. Dans le cas extrême avec différence très marquée au niveau des deux membres, une amputation peut être nécessaire (1) (17) (19).

Avec un traitement adapté, les lésions anatomiques peuvent rester stationnaires permettant aux patients de vivre sans handicap majeur.

Pour le cas de notre patiente, depuis sa découverte jusqu'à l'intervention, les taches augmentent en nombre et en surface, les varices deviennent très marquées accompagnées de douleurs intolérables. Le membre atteint augmente en longueur et en volume. Après traitement chirurgical et bandage élastique, on constate une disparition des varices dépendant de la saphène externe avec amendement de la douleur. Le volume de jambe et de la cuisse droite reste stationnaire depuis novembre 2008 jusqu'en Août 2009 par contre, l'augmentation en longueur est très marquée.

VII- Les examens para cliniques

Le diagnostic devant un syndrome de KT est surtout clinique. L'imagerie est nécessaire pour évaluer le degré des malformations et/ou en cas de diagnostic difficile mais surtout utile avant toute décision thérapeutique (20) (37).

VII.1- Les examens non invasifs :

- *L'écho doppler vasculaire* est l'examen de choix. Il permet d'avoir le diamètre de la veine, l'étude des flux et élimine la présence d'une fistule artério-veineuse. Le doppler couleur est également utilisé pour identifier le système profond ainsi que la présence des veines superficielles tortueuses et dilatées (1).

- *La radiographie osseuse et le scanner* sont des examens permettant le suivi régulier et l'évolution de la maladie de KT, sachant que le degré de développement osseux est totalement imprévisible. Le scanner est également

essentiel dans l'identification des extensions viscérales et les atteintes des tissus mous (1) (20) (38).

- *L'IRM (imagerie par résonnance magnétique)* donne surtout des informations sur l'extension des lésions vasculaires, particulièrement thoraciques et pelviennes. Si les anomalies veineuses s'étendent le long des extrémités proximales, une IRM de la tête et du pelvis peut être indiquée. En plus, l'IRM prend actuellement une grande place dans la prise en charge de la maladie de KT pour mieux cartographier des vaisseaux profonds (20) (38).

VII.2- Les examens invasifs

- *La phlébographie* permet une cartographie veineuse, en particulier avant toute intervention chirurgicale (37).
- *L'artériographie* est nécessaire pour le bilan pré opératoire ainsi que pour différencier le syndrome de PW et KT (1).
- *La lymphographie et lympho-scintigraphie* sont des examens essentiels pour étudier l'étendue de la lésion lymphatique, bilan pré opératoire et de déceler l'existence ou non d'autres malformations vasculaires associées (1) (15).

Au total, l'examen paraclinique est indispensable pour évaluer le rapport bénéfice/risque sur la décision thérapeutique.

Pour notre patiente, des examens radiologiques des deux membres et du squelette ont été demandés. La radiographie du membre montre une hypertrophie intéressant les tissus mous et l'os, pour les tissus mous en épaisseur et pour l'os en longueur. Ailleurs, la radiographie du squelette est sans anomalie. L'échographie Doppler du membre inférieur droit révèle une éctasie de la petite saphène droite et de la veine tibiale ipsilatérale, assurant la vascularisation de l'hypertrophie tissulaire au niveau de la face externe de la cuisse droite. La veine profonde ipsilatérale et la grande saphène ne présentent aucune anomalie.

L'échographie abdominale et l'écho-cardiaque sont normales ainsi que les examens biologiques. Le scanner et la phlébographie qui auraient pu donner une bonne

cartographie des lésions surtout en période préopératoire n'ont pu être réalisés. L'IRM n'étant pas encore disponible à Madagascar.

VIII- Thérapeutique

Le traitement est surtout conservateur. La décision thérapeutique doit être étudiée cas par cas et après une concertation pluridisciplinaire. Une approche vigilante est nécessaire chez l'enfant et l'adulte jeune sachant que certains gestes sont amènes à des complications qui peuvent être redoutables (13) (22) (36). Les bilans pré thérapeutiques, en particulier la cartographie de la veine, sont à effectuer avec précision du fait du risque majeur de complications ultérieures (9) (12) (14) (17). Une étude minutieuse vis-à-vis de l'évolution de la différence de longueur entre les deux membres doit être faite pour prévoir le minimum de handicap ultérieur. Une intervention chirurgicale est nécessaire si la différence de longueur est importante car elle peut entraver l'équilibre statique et dynamique responsable des complications osseuses (16) (35) (39).

VIII.1- Buts :

Le traitement doit préserver l'esthétique et la fonction du membre. L'objectif est de :

- Limiter l'évolution de la maladie
- Eviter l'apparition des complications
- Apporter une mode de vie normale

VIII.2- Moyens et méthodes:

VII.1- Traitements médicaux:

Les moyens médicaux permettent d'éviter la chirurgie qui peut être mutilante. Outre, les traitements symptomatiques contre la douleur, les infections opportunistes, les œdèmes, les hémorragies répétées et anémies, les contractures, et les paralysies jugulés par les antalgiques, antibiotiques, fer, diurétiques. Des moyens physiques sont utilisés tels que les pressions par pompe pneumatique, bandages compressifs pour diminuer les œdèmes (17) (22) (24). Certains auteurs préconisent le laser Argon en cas de localisation peu étendue de l'angiome (au niveau du rectum, au niveau du membre) (14) (24) (40).

Une talonnette de marche doit être mise en place pour remédier l'écart entre les deux membres inférieurs et ainsi préserver la hanche (1) (41).

Pour le syndrome de Klippel Trenaunay, le traitement médical est le traitement de choix.

VII.2- Traitements chirurgicaux :

La chirurgie est réservée pour les cas compliqués et difficiles car peut compromettre le pronostic vital (12) (14) (17) (35). La chirurgie n'a de place qu'en cas d'échec du traitement médical (9). Certains gestes chirurgicaux peuvent être réalisés au niveau de certaines malformations si la lésion est bien circonscrite.

- *Type d'intervention au niveau de la veine :*

Stripping, ligature, éveinages sont faits sur les veines pathologiques et particulièrement algiques ou présentant des complications (22), moyennant une vérification de la fonction de la veine profonde (1) (9) (35) (42).

- *Les interventions sur les anomalies capillaires et lymphatiques :*

Une résection des angiomes ainsi qu'une excision du tissus cellulaire sous cutané peut être faite, dans un but esthétique si la lésion est localisée. La technique de brûlure par laser est actuellement possible (40).

- *Sur le plan orthopédique :*

Il est essentiel de ramener les deux membres au même niveau, particulièrement dans les atteintes du membre inférieur pour éviter les complications ultérieures. Plusieurs méthodes ont été proposées : épiphysiodèses, dérotations voire amputations dans les cas extrêmes, et vus tardivement (16) (39).

VIII.2.3 - Psychothérapie :

Certains auteurs donnent une importante place à la psychothérapie comme mesure d'accompagnement vu du fait de l'impact essentiellement esthétique de la maladie de Klippel-Trenaunay (1).

Le rôle des parents est primordial comme remarqué dans notre cas.

VIII.3- Indications

L'indication de la chirurgie est très discutée. Elle présente un avantage en cas de malformation réparable (9) (15) (35). La chirurgie orthopédique est pratiquée en particulier chez les sujets jeunes avant l'âge pubertaire (16) (22) (39).

Pour notre cas, le traitement chirurgical a été indiqué devant l'intensité de la douleur en rapport avec les varices rebelles aux traitements médicaux. Le bandage est utile pour la contention de ces dernières et non pour les os.

VIII.3.1 - Pour les anomalies veineuses

Si la veine profonde est normale, plusieurs techniques pour traiter les varices sont évoquées. Le traitement par stripping et ligature des veines superficielles peuvent améliorer l'état du membre atteint. Une contention veineuse est nécessaire ensuite. L'ablation des varices peut donner de bons résultats si la veine profonde peut assurer le retour veineux (9) (22) (35). Des complications peuvent survenir à type d'aggravation des symptômes si la cartographie et l'étude des veines profondes ne sont pas correctes. Donc, si la veine profonde présente une anomalie, le stripping et la ligature n'apportent aucune amélioration (9) (12) (35). Dans ce cas, la contention veineuse et une gestion contre la douleur suffisent (9) (41) (42).

La sclérothérapie est une alternative intéressante en cas de contre indication de la chirurgie ou de varice localisée selon les études faites récemment (1) (15) (22). Les varices symptomatiques localisées peuvent être enlevées par chirurgie endovasculaire (1) (22). Quand l'accroissement du membre est exhubérant, la désobstruction des veines profondes obturées apporte une amélioration de l'extrémité atteint avec diminution des varices et œdème, et amoindrissement de l'hypertrophie chez la plupart des patients selon certaines études (Victoria Latessa et coll., 2007 et M. peixinho et coll., 1982) (16) (22).

Certains auteurs recommandent une intervention limitée sur la veine responsable de la douleur pour limiter les complications secondaires à la chirurgie (9) (35).

Pour notre cas, une crossectomie avec ligature étagée sur la petite saphène ectasiée responsable de la douleur et de l'hypertrophie au niveau de la cuisse, a été effectuée devant la douleur rebelle. Cette méthode a été préférée par rapport au stripping

en raison de l'agression de ce dernier. Le résultat sur le plan clinique est satisfaisant ; la douleur s'est amendée. Le système profond étant présent et n'a pas d'anomalies majeurs. En post opératoire, une contention veineuse a été mise en place pour suppléer le retour veineux et afin d'éviter l'œdème du membre.

VIII.3.2 - Pour les anomalies capillaires et lymphatiques

A l'heure actuelle, les malformations capillaires peuvent être traitées efficacement avec laser à colorant pulsé (1) (19) (22), mais les résultats sont généralement décevants pour les extrémités distales (19). La résection des angiomes donne des bons résultats pour les angiomes de petite taille (22). Ces résections peuvent être totales ou partielles. La résection de l'angiome est à but esthétique. Il faut prendre en compte le risque de coagulopathie au cours de cette résection (36).

VIII.3.3 - Pour l'hypertrophie osseuse

L'indice le plus précis de l'indication opératoire est l'existence d'un écart de plus de deux à deux virgule cinq cm entre les deux jambes à la maturité du squelette (12) (19).

L'épiphiostomie consiste en une opération chirurgicale orthopédique afin de freiner la croissance du tissu osseux en inhibant le cartilage de conjugaison par utilisation d'un greffon (16) (43) (44). Il est surtout pratiqué sur le plateau tibial, l'extrémité supérieur fibulaire et l'extrémité inférieur fémorale. Actuellement, des méthodes d'épiphiostomie percutanée sont possibles et faites avec des curettes de petits diamètres (43) (44). Dans la maladie de Klippel-Trenaunay, l'épiphiostomie est la méthode de choix, pratiqué sur le membre malade qui est plus long. L'usage de diagrammes tel celui de Green-Anderson, Carlioz, graphique de Moseley (45), permet d'évaluer la nécessité d'une épiphiostomie et de préciser le temps optimal de l'intervention par détermination au préalable de la longueur probable du membre (8) (9) (16) (43). Cette dernière est surtout pratiquée chez l'enfant en période de croissance, c'est-à-dire avant la puberté (8) (9) (18). Dans le cas où l'on prévoit un frein non définitif, la technique de l'agrafe épiphysaire peut être une alternative. Il consiste à

mettre en place une agrafe au niveau des cartilages du genou, et ce dernier peut être enlevé si une croissance du membre est nécessaire (16) (42).

Les autres techniques telles l'ostéotomie, la dérotation tibiale peuvent être une alternative à l'épiphiodes (9) (16) (22) (42). Un traitement complémentaire par allongement du tendon d'Achille, astragalectomie ainsi que l'allongement des tissus mous du pied peuvent être nécessaires aux différentes techniques d'allongement (16).

Une évaluation régulière de la différence entre les membres est nécessaire tous les six mois pour évaluer la croissance de ce dernier (43) (44) (45). Plusieurs théories pour compenser cette différence de taille du membre ont été évoquées. Parmi lesquelles la libération de la veine profonde du membre long et la ligature de la veine profonde du membre sain pouvant provoquer un allongement de ce membre pour compenser la différence de taille (Victoria Latessa et coll., 2007 et M. Peixinho et coll., 1982) (16) (22). La simple technique utilisant une talonnette de marche peut être également bénéfique car non agressive (1).

Dans des cas compliqués, une arthroplastie est évoquée (39).

VIII.4- Résultats

Le traitement médical, dans la majorité des cas, donne un bon résultat (1) (8) (12) (17). En cas d'échec, la chirurgie prend sa place. Des résultats cliniques satisfaisants ont été recensés après les traitements chirurgicaux. Une amélioration fonctionnelle a été observée après chirurgie veineuse bien cartographiée à la clinique de Mayo sur les 40% des patients traités (1) (17). Plusieurs libérations des veines profondes afin d'avoir un retour veineux correct ont été publiées (8) (9) (16) (22). Un cas nette amélioration après libération d'une sténose de la veine iliaque droite a été vu par Lindenauer en 1976 (46). En revanche, des cas de récidives ont été notés (17) nécessitant des reprises chirurgicales dans 90% des cas (1) (9) (35) (46). Des aggravations ont été même notées en cas d'absence ou lésion grave de la veine profonde (17) (35) (46). Pour l'hypertrophie osseuse, un raccourcissement de l'écart entre les deux membres a été observé après la chirurgie. L'existence d'un écart résiduel nécessite parfois une reprise du traitement dès la maturation du squelette (9) (16) (43).

Pour notre cas, le traitement choisi est mixte. Le traitement médical a été institué en première intention, la contention élastique du membre et l'utilisation de la talonnette sont appliquées irrégulièrement. La douleur a persisté malgré les antalgiques.

La présence d'un retour veineux profond correct nous a permis d'opter pour la chirurgie veineuse avec de bonnes suites opératoires notamment sur la disparition de la douleur et l'amélioration des varices. Une intervention sur les os consistant en une épiphysiodèse sera prévue aux alentours de la maturation du squelette, c'est-à-dire vers 12 à 14 ans de l'âge osseux.

La douleur disparait après l'intervention chirurgicale. Une contention élastique postopératoire est préconisée pour éviter l'apparition d'œdèmes et suppléer au retour veineux. Une prise en charge psychologique est également mise en place, particulièrement pour sa mère qui sera chargée de son éducation.

CONCLUSION

La triade de Klippel et Trenaunay est une malformation congénitale rare qui entre dans le cadre de la maladie vasculaire (capillaro-veineuse et lymphatique) et hémihypertrophique. La forme classique est formée d'une triade d'où la nécessité d'une prise en charge multidisciplinaire, mais le diagnostic n'est pas toujours facile. La connaissance de la maladie est encore floue quoique décrite depuis 1900. Plusieurs théories ont été mises à jour sur le plan étiologique.

Les symptômes douloureux liés à la maladie variqueuse sont importants rendant sa prise en charge difficile sachant que la chirurgie ne s'avère pas toujours bénéfique. L'hypertrophie osseuse amène des complications graves en absence de prise en charge thérapeutique. Les angiomes posent un problème surtout sur le point de vue esthétique.

Notre étude a pu mettre en évidence l'importance de la douleur variqueuse et sa prise en charge au cours du syndrome de Klippel-Trenaunay. Le traitement de l'inégalité de longueur entre les deux membres doit être réalisé pour éviter les complications, qui constituent la gravité de la maladie, tout en respectant les moments optimales des gestes et mesures à prendre. Le traitement doit être conservateur et il n'y a pas de règle équivoque. La prise en charge dépend de chaque situation, d'où la nécessité d'un examen clinique et para-clinique minutieux. La prise en charge psychologique est également essentielle, et une surveillance régulière à vie est de règle car les reprises évolutives ne sont pas à négliger après un traitement chirurgical.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- Tonsgard J H et coll. Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. Dakota : eMedecine.com Inc 2006.
- 2- Klippel M, Trenaunay P. Du naevus variqueux osteohypertrophique. Arch Gen Med 1900; 185:641-672.
- 3- Larsen W J, Dhem A. Embryologie humaine. Boeck Université, 2ème édition, 2003.
- 4- Paul R W, Young B, John W. Histologie fonctionnelle. Boeck Université, 4ème édition, 2004.
- 5- Netter F H. Atlas d'anatomie humaine. Elsevier, Masson, 2007.
- 6- Rouvière H, Delmas A, Delmas V. Anatomie humaine, descriptive, topographique et fonctionnelle. Elsevier, Masson, 10ème édition, 1967.
- 7- Ramelet A A, Montini M, Bounameaux H, Kern P. Phlébologie : Malformation veineux congénitales, maladies veineuses chroniques, Pathologies veineuses. Crans-Montana, Suisse : Réunion commune franco-suisse de Phlébologie 1998 ; 3: 26-28, 208-209.
- 8- Berry SA et coll. Klippel-Trenaunay syndrome. Am J Med Genet 1998 ; 79; 4:319- 326.
- 9- Servelle M. Klippel and Trenaunay's syndrome, 768 operated cases. Medline Ann Surg 1985; 201; 3: 365-373.
- 10-Hofer T, Jorge F, Peter H. Klippel-Trenaunay syndrome in a monozygotic male twin: supportive evidence for the concept of paradigmatic inheritance. Eur J Dermatol 2005; 15; 5: 341-343.

- 11-Mc Grory B J et coll. Anomalies of the Fingers and toes associated with Klippel Trenaunay syndrome. Rochester, Minnesota: J Bone Joint Surg Am 1991; 73: 1537-1546.
- 12-Jacob AG, Driscoll DT, Stamson SAW, Clay RP, Gловички P. Klippel Trenaunay Syndrom: Spectrum and management. États-Unis: Mayo Clin Proc 1998; 73 ; 1: 28-36.
- 13-Jolobe OMP. Klippel -Trenaunay syndrome. Postgrad Med J 1996; 72: 347-348.
- 14-Bastarrika G et coll. New techniques for the evaluation and therapeutic planning of patients with Klippel-Trénaunay syndrome. J Am Acad Dermatol 2007; 56; 2: 242-249.
- 15-Rajaonarivony T, Randriamananjara N, Rakotoarisoa AJC, Rantomalala HYH, Ranaivozanany A. Un cas de syndrome de Klippel-Trenaunay-Weber de la main : description et revue de la littérature. Ann Cardiologie et Angéiologie 2005 ; 54: 289-291.
- 16-Peixinho M, Arakaki T, Toledo CS. Correction of leg inequality in the Klippel Trenaunay syndrome; international orthopaedics (SICOT). 1982; 6: 45-47.
- 17-Głowiczki PMD et coll. Surgical implications of Klippel-Trenaunay Syndrome. Ann Surg 1983: 353- 361.
- 18-Peng HH et coll. Klippel-Trenaunay-Weber syndrome involving fetal thigh: prenatal presentations and outcomes. Taiwan: Medline PMID 2006; 26; 9: 825- 830.
- 19-Enjolras O , Chapot R , Merland JJ. Vascular anomalies and the growth of limbs: a review. J Pediatr Orthop 2004; 13; 6: 349- 357.

- 20-Paul A Baskerville MA, Jenny S, Ackroyd MA, Norman L, Browse MD. The Etiology of the Klippel-Trenaunay Syndrome. Ann Surg 1985; 624-627.
- 21-Servelle M. The induced hyperlipidaemia test. J Cardiovasc Surg 1978; 4: 381-388.
- 22-Victoria L, Frasier K BS RVT. Case study: A minimally invasive approach to the treatment of Klippel-Trenaunay syndrome. J Vasc Nurs 2007; 25:76-84.
- 23-Swinn MJ MBBS, Hargreaves DG FRCS. Conséquences of lymphatic malformations in the Klippel Trenaunay Syndrom. JR SOC Med 1996; 86: 106-107.
- 24-Hussmann DA, Rashburn SR, Driscoll DJ. Klippel Trenaunay syndrome: Incidence and treatment of genitourinary sequelae. J Royal Society of Medicine 2007; 177: 1244-1249.
- 25-Kuo PH, Chang YC, Liou JH, Lee JM. Mediastinal cavernous haemangioma in a patient with Klippel-Trenaunay syndrome. Thorax 2003; 58: 183–184.
- 26-Tian XL et coll. Identification of an angiogenic factor that when mutated causes susceptibility to Klippel-Trenaunay syndrome. Nature Medline 2004; 427; 6975: 640-645.
- 27-Qing K, Wang PhD. Update on the Molecular Genetics of Vascular Anomalies. Lymphat Res Biol 2005; 3; 4: 226–233.
- 28-Lee CW, Choi DY, Oh YG, Yoon HS, Kim JD. An Infantile Case of Sturge-Weber Syndrome in Association with Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome and Phakomatosis Pigmentovascularis. J Korean Med Sci 2005.

- 29- Adriane G, Richat W, Harper, Denis M, Dayre, Gregory P, Malerich. Recurrent pulmonary embolism associated with Klippel Trenaunay Syndrom. Chest 1999; 115: 1199-1201.
- 30- Pawel BR, Spencer K, Dormans J. Klippel Trenaunay Syndrom. Images In Pediatrics 2005 : 1127-1130.
- 31- Ulrich S, Fischler M, Walder B, Pfammater T, Speich R. Klippel Trenaunay Syndrom with small vessels pulmonary, arterial hypertension. Thorax 2005; 60: 971-973.
- 32- Masahide Y et coll. Cavernous Lymphangioma of the Spleen in a Patient with Klippel-Trenaunay-Weber Syndrome. Internal Medicine 1994; 33: 574- 577.
- 33- Wynand V, Maurice VS, Peter S, Willy R, Kerkhof V, Carine VD V. Klippel-Trenaunay Syndrome and Sturge-Weber syndrome: variations on a theme. Eur J Dermatol 2003; 13: 238–241.
- 34- McCarron JA et coll. Evaluation and Treatment of Musculoskeletal Vascular Anomalies in Children: An Update and Summary for Orthopaedic Surgeons. The University of Pennsylvania Orthopaedic J 2001; 14: 15–24.
- 35- Lindenauer SM. The Klippel-Trenaunay Syndrome: varicosity, hypertrophy and hemangioma with no arteriovenous fistula. Ann Surg 1965; 162: 303- 314.
- 36- Michael J, Sivaprakasam MD, James A. Dolak MD PhD. Anesthetic and obstetric considerations in a parturient with Klippel-Trenaunay syndrome. Can J Anesth 2006; 53; 5:487– 491.
- 37- Servelle. La venographie va-t-elle nous permettre de demembrer le syndrome de Klippel Trenaunay et l'hemangiectasie hypertrophique de Parkes Weber. Presse Med 1945 : 53-353.

- 38-Ziye S et coll. Parkes Weber or Klippel-Trenaunay syndrome? Non-invasive diagnosis with MR projection angiography Medline. Eur Radiol 2004; 14; 11: 2025-2029.
- 39-Mallick A, Weeker AC. An experience of Arthroplasty in klippel Trenaunay syndrome. Eur orthop surg Traumatol 2007; 17: 97-99.
- 40-Cabrera J, Garcia-Olmedo MA, Redondo P. Treatment of venous malformations with sclerosant in microfoam form. Medline Arch Dermatol 2003; 139; 11:1409-1416.
- 41-Samuel M, Spitz L. Klippel-Trenaunay syndrome: clinical features, complications and management in children. Medline Br J Surg 1995; 82; 6: 757-761.
- 42-Lee A et coll. Evaluation and management of pain in patients with Klippel-Trenaunay syndrome: a review. Medline Pediatrics 2005; 115; 3: 744-749.
- 43-Desmons F, Pelce PH. Communications Arterio-veineuses Révélés par Phlebographie au Voisinage d'Angiomes a Type de Syndrome de Klippel-Trenaunay. Arch Belges Derm Syph 1957:13-199.
- 44-Kangas AS, Gaviari T, bérard J, Willener L, Kohler R. Methods of assessing uncertainty of growth and yield predictions. Canadian J of forest research 1999; 29; 9: 1357-1364.
- 45-Moseley CF. Le cartilage de croissance, données actuelles. Conférence d'enseignement de la Sofcot 1993 ; 45 : 155-162.
- 46-Lindenauer SM. Congenital Arteriovenous Fistula and the Klippel-Trenaunay Syndrome. Ann Surg Aug 1971; 174: 248-263.

VELIRANO

« *Eto anatrehan'i ZANAHARY, eto anoloan'ireo mpampianatra ahy, sy ireo mpiaranianatra tamiko eto amin'ity toeram-pampianarana ity ary eto anoloan'ny sarin'I HIPPOCRATE.*

Dia manome toky sy mianiana aho fa hanaja lalandava ny fitsipika hitandrovana ny voninahitra sy ny fahamarinana eo ampanatontosana ny raharaha-m-pitsaboana.

Hotsaboiko maimaimpoana ireo ory ary tsy hitaky saran'asa mihoatra noho ny rariny aho, tsy hiray tetika maizina na oviana na oviana ary na amin'iza na amin'iza aho mba hahazoana mizara aminy karama mety ho azo.

Raha tafiditra an-tranon'olona aho dia tsy hahita izay zava-miseho ao ny masoko, ka tanako ho ahy samirery ireo tsiambaratelo aboraka amiko ary ny asako tsy avelako hatao fitaovana hanatontosana zavatra mamoafady na hanamoràna famitàn-keloka.

Tsy ekeko ho efitra hanelanelana ny adidiko amin'ny olona tsaboiko ny anton-javatra ara-pinoana, ara-pirenena, ara-pirazanana, ara-pirehana ary ara-tsaranga.

Hajaiko tanteraka ny ain'olombelona na dia vao notorontoronina aza, ary tsy hahazo mampiasa ny fahalalako ho enti-manohitra ny lalàn'ny maha-olona aho na dia vozonana aza.

Manaja sy mankasitraka ireo mpampianatra ahy aho ka hampita amin'ny taranany ny fahaizana noraisiko tamin'izy ireo.

Ho toavin'ny mpiara-belona amiko anie aho raha mahatanteraka ny velirano nataoko.

Ho rakotry ny henatra sy horabirabian'ireo mpitsabo namako kosa aho raha mivadika amin'izany. »

PERMIS D'IMPRIMER

LU ET APPROUVE

Le Président de Thèse

Signé : Professeur RAVALISOA Agnès

VU ET PERMIS D'IMPRIMER

Le Doyen de la Faculté de Médecine d'Antananarivo

Signé : Professeur RAJAONARIVELO Paul

<u>Name and first name</u>	:	RAKOTOBE Miora Andrianina	
<u>Title of thesis</u>	:	The Klippel Trenaunay Syndrom	
<u>Rubric</u>	:	Blood and vessels surgery	
<u>Number of rolls</u>	:	1	<u>number of pages:</u> 64
<u>Number of figures</u>	:	39	
<u>Number of bibliographies</u>	:	46	

SUMMARY

The Klippel-trenaunay syndrom is a congenital malformation which has an association of varicosities, hypertrophy of tissues and bones, and angioma. It was a rare pathology and only one thousand cases had been described since 1900, and etiology remains imprecise actually. Our case was the first described in Madagascar. The pathology involves frequently lower extremities however another could be affected. Our case was a little girl who has five years old, and the first manifestations of syndrome were appeared at her birth. It concerns right lower extremity which is longer three centimeter than left. Surgery treatment of varicose vein was doing essentially but orthopedics treatment will be done at skeleton maturation. After surgery, pains disappear. A closed following of clinical and radiologic features will be done for planning bones treatment.

<u>Keys-words</u>	:	Klippel-Trenaunay Syndrom, angiodyplasie, limb inéquality, congenital varicosities, hypertrophy, angioma
<u>Director of thesis</u>	:	Professor RAVALISOA Agnès
<u>Reporter of thesis</u>	:	Doctor RAKOTOARISOA Andriamihaja Jean Claude
<u>Authour's adress</u>	:	Toby RATSIMANDRAVA BAT A/6 porte 16, Andrefan'Ambohijanahary, Antananarivo, Madagascar

<u>Nom et prénoms</u>	: RAKOTOBE Miora Andrianina	
<u>Titre de la thèse</u>	: Maladie de Klippel Treananay	
<u>Rubrique</u>	: Chirurgie Cardio-vasculaire	
<u>Nombre de tableaux</u>	: 1	<u>Nombre de pages</u> : 64
<u>Nombre de figures</u>	: 39	
<u>Nombre de bibliographies</u>	: 46	

RESUME

La triade de Klippel Trenaunay est une association malformatrice congénitale qui associe des varices, des angiomes plans et une hypertrophie des os et des tissus mous. Il s'agit d'une pathologie rare et mille cas seulement ont été décrits dans le monde depuis 1900, et l'étiologie reste encore floue. Il s'agit du premier cas à Madagascar. La triade atteint surtout le membre inférieur mais d'autres localisations peuvent se voir. Notre cas concerne une petite fille de cinq ans dont les premières manifestations de la maladie étaient présentes dès la naissance. La triade étant localisée au niveau de son membre inférieur droit qui est plus long de trois centimètre par rapport au membre sain. Sa prise en charge actuelle se limitant en une chirurgie sur la petite saphène avec ligature étagée. Un traitement orthopédique sera régularisé ultérieurement selon sa maturation osseuse. Une amélioration des signes fonctionnels a été remarquée après le traitement. Un suivi régulier clinico-radiologique sera effectué pour prévoir un éventuel traitement chirurgical orthopédique.

<u>Mots clés</u>	: Syndrome de Klippel-Trenaunay, angiodysplasie, inégalité des membres, varices congénitale, hypertrophie, angiomes
<u>Directeur de thèse</u>	: Professeur RAVALISOA Agnès
<u>Rapporteur de thèse</u>	: Docteur RAKOTOARISOA Andriamihaja Jean Claude
<u>Adresse de l'auteur</u>	: Toby RATSIMANDRAVA BAT A/6 porte 16, Andrefan'Ambohijanahary, Antananarivo, Madagascar.