



UNIVERSITÉ DE LILLE
FACULTÉ DE MÉDECINE HENRI WAREMBOURG
Année : 2018

THÈSE POUR LE DIPLÔME D'ÉTAT
DE DOCTEUR EN MÉDECINE

**Apport de l'IRM dans la prise en charge des malformations vasculaires : retour
d'expérience du CHRU de Lille de 2012 à 2017**

Présentée et soutenue publiquement le 18 juin à 16h
au Pôle Formation

Par Stéphane Gicquel

JURY

Président :

Madame le Professeur Anne Cotten

Assesseurs :

Monsieur le Professeur Xavier Demondion

Monsieur le Docteur François Pontana

Madame le Docteur Caroline Degrugillier-Chopin

Directeur de Thèse :

Monsieur le Docteur Kévin Kasprzak

Avertissement

La Faculté n'entend donner aucune approbation aux opinions émises dans les thèses : celles-ci sont propres à leurs auteurs.

LISTE DES ABREVIATIONS

ARM : Angiographie par Résonance Magnétique

CENTRA : Contrast-Enhanced Timing Robust Angiography (Angiographie robuste synchronisée après injection de contraste)

CHRU : Centre Hospitalier Régional Universitaire

CNIL : Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés

EG : Echo de Gradient

FS : Fat-Sat (saturation de la graisse)

HI : Hémangiome Infantile

IRM : Imagerie par Résonance Magnétique

ISSVA : International Society for the Study of Vascular Anomalies (Société Internationale pour l'Etude des Anomalies Vasculaires)

ML : Malformation Lymphatique

MAV : Malformation Artério-Veineuse

MC : Malformation Capillaire

MCV : Malformation Capillaro-Veineuse

MIP : Maximum Intensity Projection (projection d'intensité maximale)

MV : Malformation Veineuse

MVL : Malformation Veino-Lymphatique

SE : Spin Echo

STIR : Short-TI Inversion Recovery (inversion récupération à temps d'inversion court)

TE : Temps d'Echo

TOF : Time-Of-Flight (temps de vol)

TRAK : Time Resolved Angiography using Keyhole (Angiographie « haute résolution temporelle », à codage variable de l'espace k)

TRICKS : Time Resolved Imaging of Contrast Kinetics (Imagerie « haute résolution temporelle » de la cinétique du contraste)

TWIST: Time-Resolved Imaging With Stochastic Trajectories (Imagerie « haute résolution temporelle » avec trajectoires stochastiques)

Table des matières

INTRODUCTION.....	4
CONTEXTE SCIENTIFIQUE.....	5
1. Le « concept » de malformation vasculaire.....	5
1.1. Classification des anomalies vasculaires.....	5
1.2. Distinction des malformations vasculaires.....	6
1.3. Physiopathologie.....	6
1.4. Génétique.....	8
2. Place de l'imagerie.....	9
2.1. Objectifs de l'imagerie.....	9
2.2. Echographie en mode Doppler.....	9
2.3. Imagerie par rayons X.....	11
2.4. IRM.....	12
2.5. Synthèse des protocoles proposés dans la littérature.....	17
3. Les différentes malformations vasculaires : aspects cliniques, anatomopathologiques et radiologiques.....	20
3.1. Malformations artério-veineuses.....	20
3.2. Malformations veineuses.....	24
3.3. Malformations lymphatiques.....	28
3.4. Malformations capillaires.....	30
3.5. Associations lésionnelles.....	31
3.6. Les atteintes syndromiques.....	32
4. Prise en charge diagnostique et thérapeutique.....	38
4.1. Prise en charge multidisciplinaire.....	38
4.2. Place de la biopsie.....	39
4.3. Traitement médical.....	39
4.4. Sclérothérapie.....	42
4.5. Traitement endovasculaire et chirurgie.....	44

PROBLEMATIQUES.....	46
1. Diagnostic différentiel.....	46
1.1. Diagnostic différentiel avec les tumeurs.....	46
1.2. Diagnostic différentiel avec les pseudo-tumeurs.....	47
2. Atypies morphologiques en IRM.....	48
3. Extension aux structures adjacentes.....	48
4. Divergence des protocoles IRM proposés dans la littérature.....	49
NOTRE ETUDE.....	51
1. Objectif de l'étude.....	51
2. Matériel et méthodes.....	51
2.1. Population de l'étude.....	51
2.2. Recueil des données cliniques et histologiques.....	52
2.3. Recueil des données d'imagerie en IRM.....	52
2.4. Analyse statistique.....	53
3. Résultats.....	54
3.1. Caractéristiques de la population et diagnostic.....	54
3.2. Résultats d'imagerie en IRM.....	56
3.3. Concordance inter-observateur pour les données subjectives.....	64
3.4. Résultats anatomopathologiques.....	65
3.5. Suivi et traitements.....	67
3.6. Point de comparaison avec les hémangiomes infantiles.....	68
DISCUSSION.....	69
1. Performance de l'IRM et corrélation avec les résultats anatomopathologiques.....	69
2. Fréquence des éléments typiques par sous-types.....	69
3. Atteinte osseuse.....	70
4. Atypies.....	72

5. Comparaison de notre population à la littérature.....	75
6. Protocoles d'IRM standardisés.....	76
7. Limites de notre étude.....	77
7.1. Population.....	77
7.2. Technique.....	78
7.3. Anatomopathologie.....	78
7.4. Subjectivité.....	79
8. Perspectives.....	79
CONCLUSION.....	81
BIBLIOGRAPHIE.....	82
ANNEXES.....	88

INTRODUCTION

L'imagerie est devenue primordiale dans l'étude des malformations vasculaires, et l'échographie puis l'imagerie par résonance magnétique (IRM) ont trouvé une place prépondérante dans la prise en charge diagnostique et les décisions thérapeutiques.

Néanmoins, l'étude morphologique et notamment par IRM reste considérée comme complexe de par :

- la gamme étendue des malformations vasculaires périphériques et leur polymorphisme, les lésions pouvant être localisées, superficielles ou bien intéresser plusieurs segments anatomiques et organes ;
- le caractère ubiquitaire de ces malformations, transversales à différentes spécialités d'organe ;
- la variété des protocoles d'IRM réalisés et la sémiologie parfois insuffisamment connue.

En dépit d'une littérature abondante, la plupart des articles correspondent à des revues, donnant des états des lieux successifs de la prise en charge diagnostique de ces malformations vasculaires. Compte tenu d'une prévalence relativement faible (1), nous disposons de peu d'études sur des effectifs importants, notamment en situation clinique courante.

Le but de notre étude est de partager notre expérience au CHRU de Lille sur l'apport de l'IRM dans la prise en charge des malformations vasculaires périphériques, d'en préciser la sémiologie et les atypies rencontrées, et de proposer des protocoles IRM standardisés.

CONTEXTE SCIENTIFIQUE

1. Le « concept » de malformation vasculaire

1.1. Classification des anomalies vasculaires

En 1982, Mulliken et Glowacki (2) proposent une classification différenciant les malformations vasculaires des hémangiomes, basée sur des critères anatomopathologiques – caractéristiques histologiques, renouvellement cellulaire, prolifération endothéliale – et sur l'histoire naturelle et les données cliniques.

La classification est adoptée à partir de 1996 et réactualisée en 2014 par l'ISSVA (International Society for the Study of Vascular Anomalies) (3). La version abrégée est présentée dans le **tableau 1**.

Anomalies vasculaires				
Tumeurs vasculaires			Malformations vasculaires	
<i>Bénignes</i>	<i>Localement agressives</i>	<i>Malignes</i>	<i>Simple</i> s	<i>Combinées</i>
Hémangiome infantile	Hémangioendothéliome kaposiforme	Angiosarcome	Malformation capillaire (MC)	MCV, MCL
Hémangiome congénital	Hémangioendothéliome rétifforme	Hémangioendothéliome épithélioïde	Malformation lymphatique (ML)	MVL, MCVL
Hémangiome en touffes	PILA, tumeur de Dabska		Malformation veineuse (MV)	MCAV
Hémangiome à cellules fusiformes	Hémangioendothéliome composite		Malformation artério-veineuse (AV)	MCLAV
Hémangiome épithélioïde	Sarcome de Kaposi		Fistule artério-veineuse	
Granulome pyogénique				

Tableau 1. Classification abrégée de l'ISSVA pour les anomalies vasculaires, avril 2014.

1.2. Distinction des malformations vasculaires

Ajoutant les critères hémodynamiques aux critères histologiques, l'ISSVA a proposé une classification en malformations à bas débit et malformations à haut débit, les malformations à bas débit représentant 90% des lésions. Cette première distinction est primordiale car oriente vers des prises en charge complètement différentes.

Les malformations avec une composante artérielle sont donc considérées à flux rapide (malformations artérielles, artério-veineuses, fistule artérioveineuse congénitale), et celles sans composante artérielle sont considérées à flux lent (malformations veineuses, capillaires, lymphatiques, mixtes) (4).

1.3. Physiopathologie

Par opposition aux tumeurs vasculaires, les anomalies vasculaires sans prolifération endothéliale sont classées en malformations vasculaires (5,6).

Elles sont composées de vaisseaux dysplasiques, dont la croissance suit celle du patient, expliquant pourquoi elles peuvent faire l'objet d'un diagnostic tardif à l'adolescence ou l'âge adulte (7).

La majorité des auteurs propose que les malformations vasculaires résultent d'anomalies de la morphogénèse entre la 4^{ème} et la 10^{ème} semaine de vie intra-utérine.

En effet, c'est durant cette période que les plexus capillaires, eux-mêmes issus de précurseurs appelés hémangioblastes, présentent des phénomènes de croissance, division, involution et maturation (processus d'angiogénèse et lymphangiogénèse) sous l'influence de facteurs pro ou anti-angiogéniques. Des mutations ou anomalies de ces

facteurs peuvent entraîner un arrêt du développement vasculaire normal et une non-résorption ou une résorption incomplète d'éléments vasculaires primitifs in utero (8,9).

Ces structures immatures non involuées persistent ainsi comme des malformations vasculaires avec un renouvellement cellulaire, une structure vasculaire et une membrane basale normale (2) (**figure 1**).

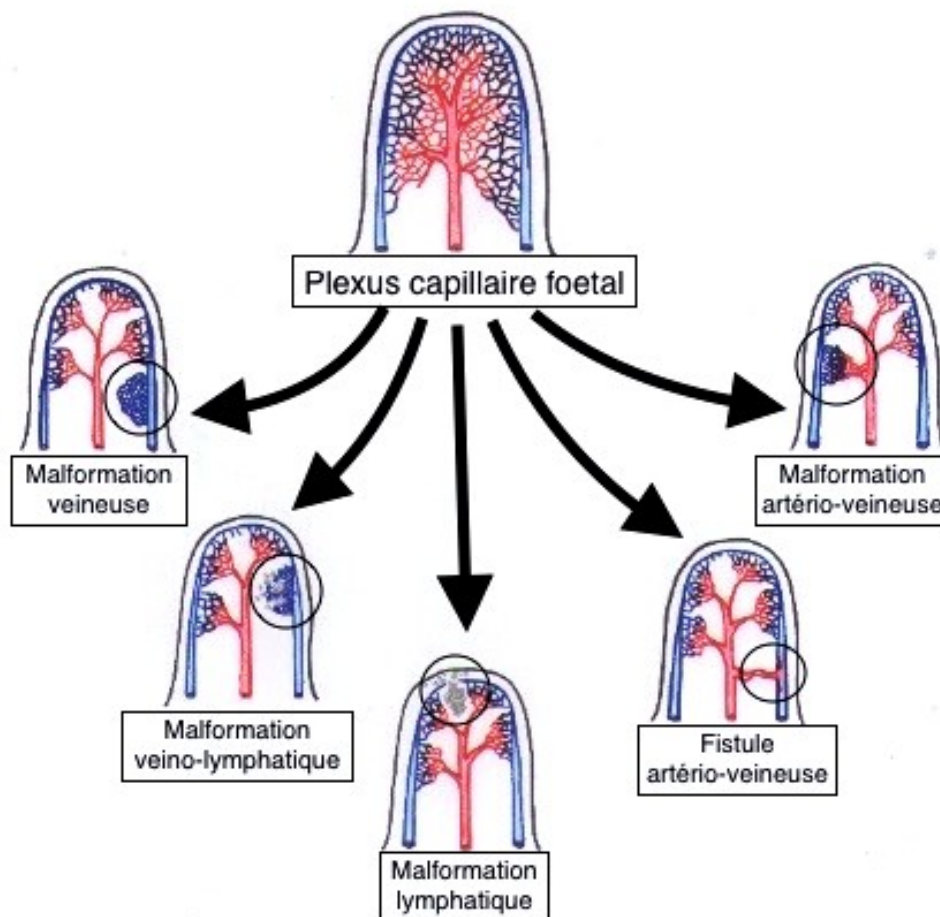


Figure 1. Représentation simplifiée de la morphogénèse des malformations vasculaires. D'après Nozaki et al. (10).

Une autre classification est également reprise par l'ISSVA, la classification de Hambourg. En plus de la distinction des malformations vasculaires congénitales selon la forme vasculaire prédominante, elle ajoute deux sous-classifications :

- selon l'embryogénèse, différenciant les formes tronculaires, plus diffuses, atteignant les troncs vasculaires principaux profonds ou superficiels, des formes extra-tronculaires, localisées ;
- selon le type d'anomalie vasculaire prédominant en leur sein (aplasie, obstruction, dilatation des vaisseaux) (11).

1.4. Génétique

Si la majorité des malformations vasculaires sont d'origine sporadique, il existe plusieurs formes héréditaires formellement identifiées, souvent rattachées à des syndromes.

Durant les dernières années, de nombreux gènes impliqués dans les formes héréditaires ont pu être mis en évidence (*Annexe 1 : classification de l'ISSVA*)(3).

Dans certains types de malformations notamment veineuses, il existe des cas familiaux, présentant une transmission autosomique dominante, à pénétrance incomplète (par exemple dans la malformation veineuse cutanéomuqueuse multiple, ou les malformations glomuveineuses), mais aussi des regroupements de cas restant inexplicés. On suspecte donc un terrain familial, auquel pourraient se surajouter des mutations secondaires non héréditaires au cours de la division cellulaire – phénomène de paradominance – expliquant les importantes variétés d'expression des malformations (taille, localisation, ...) au sein d'une même famille (12).

2. Place de l'imagerie

2.1. Objectifs de l'imagerie

L'anamnèse et l'examen clinique diagnostiquent et classent correctement la plupart des malformations vasculaires superficielles, mais une imagerie complémentaire est souvent nécessaire. Ses objectifs peuvent être :

- la caractérisation de la lésion : confirmation diagnostique, diagnostic différentiel avec une lésion non vasculaire, classification de l'anomalie ;
- l'évaluation de la taille de la lésion, de son extension aux plans profonds, et la surveillance de son évolution ;
- la recherche d'une complication aiguë ou chronique (thrombose, hémorragie, retentissement cardiaque, atteinte osseuse);
- le bilan préthérapeutique : accessibilité à un traitement endovasculaire, percutané, chirurgical.

2.2. Echographie en mode Doppler

L'échographie est le premier examen paraclinique à réaliser, en prolongement immédiat de l'examen clinique, pour confirmer la nature vasculaire de l'anomalie clinique et préciser le type d'anomalie. Sa réalisation est simple, non invasive, facilement accessible, et se trouve ainsi particulièrement adaptée chez les enfants. Elle requiert cependant un opérateur formé et expérimenté pour apporter un bilan lésionnel et hémodynamique exhaustif (13).

En mode B, l'analyse apprécie l'échogénicité de la lésion, une éventuelle composante tissulaire ou la présence de phlébolithes. Elle étudie son caractère compressible ou non compressible, et évalue sa taille et son extension en profondeur et aux tissus adjacents. Une dysplasie, une dilatation, des variantes anatomiques des vaisseaux afférents ou efférents doivent être recherchés selon la malformation (**figure 2**).

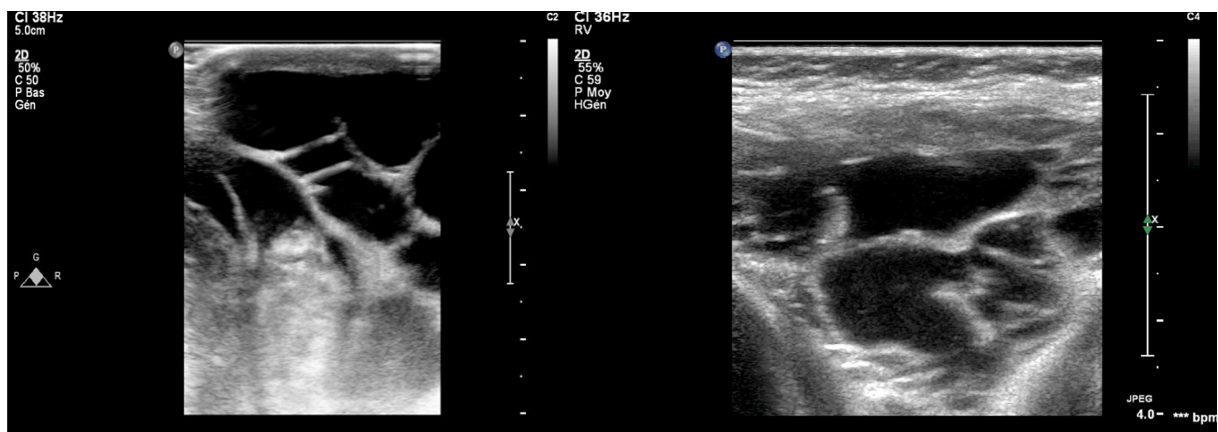


Figure 2. Echographie en mode B : exemple d'une malformation lymphatique macrokystique.

L'utilisation du Doppler permettra d'étudier la vascularisation et le flux intralésionnel, ainsi que celui des vaisseaux afférents et efférents, aidant à distinguer tumeur et malformation, et dans un second temps à préciser le type de malformation (**figure 2**) (14).

Réalisée lors du suivi, l'échographie Doppler permet le diagnostic d'une complication (thrombose, hémorragie) ou la recherche précoce d'une aggravation (apparition d'une asymétrie ou modification des flux).

2.3. Imagerie par rayons X

2.3.1 Radiographie et scanner

Dans les cas de malformations superficielles ou peu étendues, la place de l'imagerie par rayons X reste limitée.

Outre un possible épaissement des parties molles, les radiographies ou le scanner peuvent mettre en évidence trois types d'anomalies (**figure 3**) (15–18):

- des calcifications à centre clair lorsqu'elles sont de taille suffisante, en rapport avec des phlébolithes et signant une composante veineuse.
- une atteinte osseuse de contiguïté : modifications du périoste et/ou de la corticale au contact de la malformation, ostéolyse, fracture pathologique, arthropathie ;
- une atteinte diffuse avec une hypertrophie, une déminéralisation osseuse étendue, ou des signes d'ostéodysplasies s'intégrant dans une atteinte syndromique.

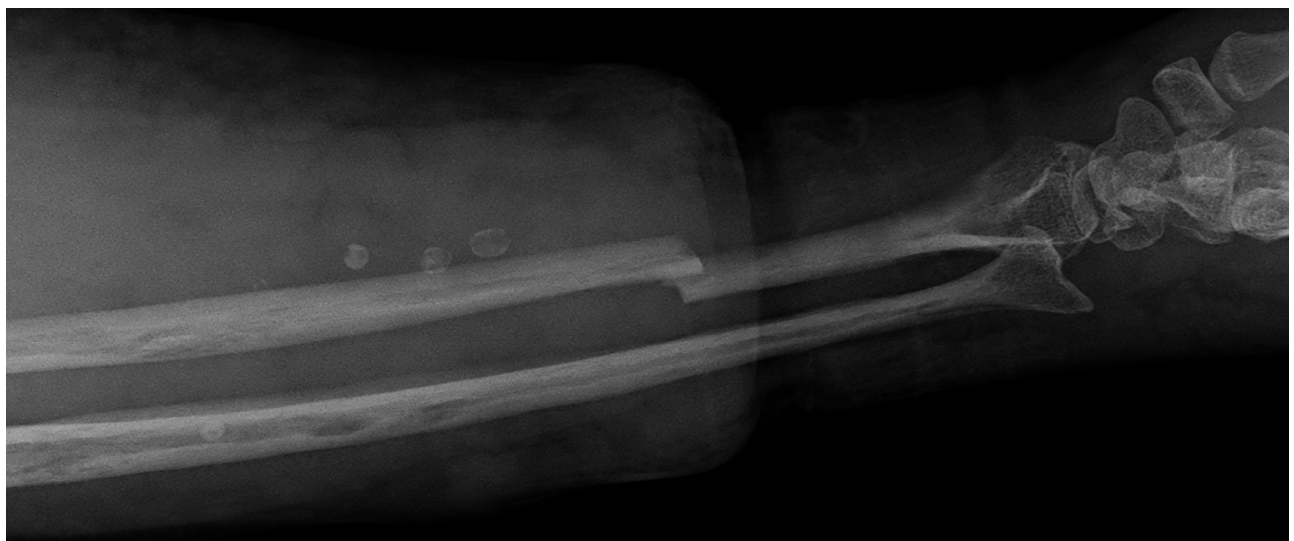


Figure 3. Illustration d'anomalies radiographiques : calcifications à centre clair (phlébolithes), anomalies de la trame osseuse et irrégularité corticale des os de l'avant-bras, et complication à type de fracture pathologique de la diaphyse radiale.

L'angioscanner, dans le cadre des malformations artério-veineuses, apporte par sa résolution spatiale élevée des informations précises sur le nombre et les anomalies de calibre des vaisseaux afférents et efférents, et permet des reconstructions et une cartographie pré-opératoire.

L'émergence de scanners double source de 3^{ème} génération, autorisant la réalisation d'un angioscanner dynamique à bas kilovoltage (70 kV) et surtout basse dose, reste du domaine de la recherche mais pourrait trouver sa place dans l'analyse et la planification thérapeutique des malformations vasculaires y compris à bas débit. Son principal avantage par rapport à l'IRM est une durée d'examen plus courte et la diminution du recours à la sédation dans la population pédiatrique (19).

2.3.2 Artériographie – Phlébographie

Considérées comme les méthodes diagnostiques de référence, mais invasives, elles sont réservées au bilan préthérapeutique, en amont ou dans le même temps que l'acte interventionnel proposé (**figure 4**). La phlébographie peut également explorer des anomalies du réseau profond (agénésie) ou d'accès difficile (abdominales ou périnéales).

2.4. IRM

2.4.1 IRM conventionnelle

Avant toute chose, la majorité des publications rappelle l'intérêt de l'utilisation de l'antenne de surface la plus petite permettant d'étudier l'ensemble de la malformation et de sa

vascularisation, ainsi que l'intérêt des repères à la peau pour les lésions cutanées et sous-cutanées.

Les différents protocoles proposés utilisent une combinaison de séquences pondérées en T1 spin echo (SE), STIR voire T2 SE Fat-Sat (FS), des séquences en écho de gradient (EG) et une étude T1 FS après injection de gadolinium :

- Séquence pondérée en T1 : étude anatomique, recherche de graisse intralésionnelle ou d'un contenu spontanément hyperintense. Les séquences avec saturation de la graisse (précontraste), peuvent être obtenues lors de la même acquisition avec une séquence de type DIXON ;
- Séquence STIR, ou séquence pondérée en T2 avec saturation de la graisse : évaluation de l'extension de la lésion aux parties molles et aux espaces profonds, l'hypersignal lésionnel contrastant avec l'hyposignal périphérique ; la séquence STIR apporte l'avantage d'être peu affectée par les inhomogénéités de champ magnétique en comparaison aux séquences avec saturation de graisse.
- Séquence T2 écho de gradient : recherche de dépôts d'hémosidérine, de phlébolithes, restant en hyposignal T2, à distinguer des flow voids, vides de signal liés au flux en hyposignal T1 et T2 sur les séquences spin écho mais en hypersignal sur la séquence écho de gradient, à TE court (20) ;
- Séquence T1 après injection (avec ou sans saturation de la graisse et soustraction) : évaluation du rehaussement lésionnel et périlésionnel, de son homogénéité et de son intensité.

2.4.2 IRM dynamique

L'amélioration progressive depuis les années 90 des séquences d'angiographie par résonance magnétique dynamiques (ARM) avec utilisation de séquences 3D fast echo gradient s'est montrée très utile pour distinguer les malformations vasculaires à haut et bas débit, sans recourir à l'artériographie (21,22).

Les séquences en EG rapide 3D associent une haute résolution spatiale et temporelle, améliorant la distinction entre vascularisation artérielle et veineuse, réduisant la sensibilité aux artefacts, et permettant de détecter un drainage veineux précoce. Les images sont alors acquises aux temps artériel, veineux et tardif. Elle ne permet cependant pas une analyse en temps réel, limitant l'analyse hémodynamique de l'anomalie vasculaire et la différenciation des artères et veines de petit calibre.

La mise au point de séquences d'ARM dynamiques 4D (TRAK : Time Resolved Angiography using Keyhole), utilisables en routine clinique, améliore encore la résolution temporelle par rapport aux séquences d'IRM dynamique 3D EG. Elle combine des techniques d'accélération des séquences ultra-rapides en écho de gradient :

- Acquisition parallèle (SENSE : (Sensitivity Encoding) : repliement volontaire en connaissance de l'image d'origine : diminution du rapport signal sur bruit, gain de temps).
- un remplissage de l'espace k en privilégiant le centre (information en contraste) en perdant des informations périphériques (TRICKS : Time Resolved Imaging of Contrast Kinetics ; CENTRA : Contrast-Enhanced Timing Robust Angiography).
- des acquisitions partielles de l'espace K corrélées dans le temps (k-t BLAST, k-t SENSE, TWIST)

Les images avant injection sont utilisées comme masque de soustraction pour extraire l'arbre vasculaire, la séquence permet alors une étude en temps réel du rehaussement et du drainage des anomalies vasculaires (**figure 4**).

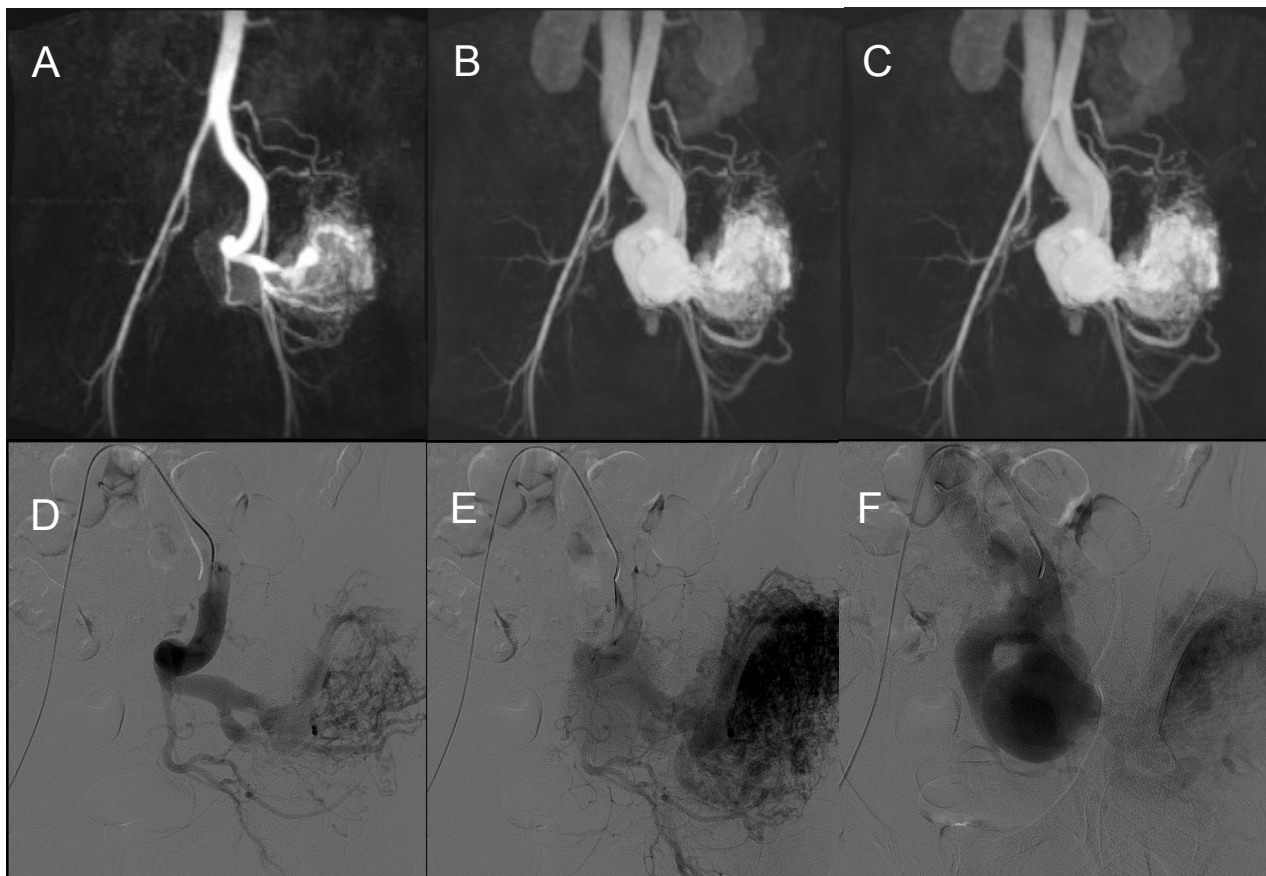


Figure 4. Etude vasculaire dynamique d'une malformation artério-veineuse glutéale gauche.

Comparaison de reconstructions coronales MIP d'une séquence d'ARM dynamique 4D (A,B,C), et de l'artériographie correspondante (D,E,F).

Notez l'asymétrie des artères iliaques, les afférences artérielles multiples, le nidus de grande taille, et le drainage veineux précoce, avec anévrysme veineux.

Les techniques d'ARM sans injection pourraient être un complément. Qualitative, la séquence TOF n'est cependant pas dynamique et couvre un champ de vue limité. Quantitative, la séquence en contraste de phase peut renseigner sur les débits des vaisseaux afférents par application de gradients opposés au sein d'un flux (23).

2.4.3 Perspectives et nouvelles séquences

a) Imagerie 4D de flux : 4D Flow

Développée sur les principes physiques des séquences en contraste de phase, la séquence 4D Flow est une séquence volumique donnant des informations qualitatives et quantitatives sur le flux sanguin. Elle permet, en tout voxel d'un vaisseau circulant, la mesure rétrospective de la vitesse de propagation et de l'orientation du flux dans les trois plans de l'espace. Une cartographie des vitesses circulatoires intra- et péri-lésionnelles pourrait ainsi être obtenue (24).

Leur intérêt a été principalement rapporté dans l'étude des malformations vasculaires du système nerveux central mais aussi pour l'étude du flux et du drainage de malformations périphériques (25).

b) ASL

L'ASL (Arterial Spin Labeling) est une séquence d'IRM perfusionnelle sans injection de produit de contraste (marquage des noyaux d'hydrogène intravasculaires par impulsion de radiofréquence en amont de la zone d'intérêt). Comme cela a déjà été démontré pour les malformations du système nerveux central, elle permet une détection de l'hyperperfusion et du drainage veineux précoce d'une fistule ou d'une malformation artério-veineuse, et estime le débit au sein de la lésion (26). Une étude sur son apport diagnostique dans 46 dossiers d'anomalies vasculaires de la face démontre qu'elle distingue tumeurs vasculaires et malformations vasculaires à bas débit : les tumeurs vasculaires présentaient un débit significativement plus élevé que les malformations à bas débit, sans chevauchement entre les valeurs extrêmes (**figure 5**) (27).

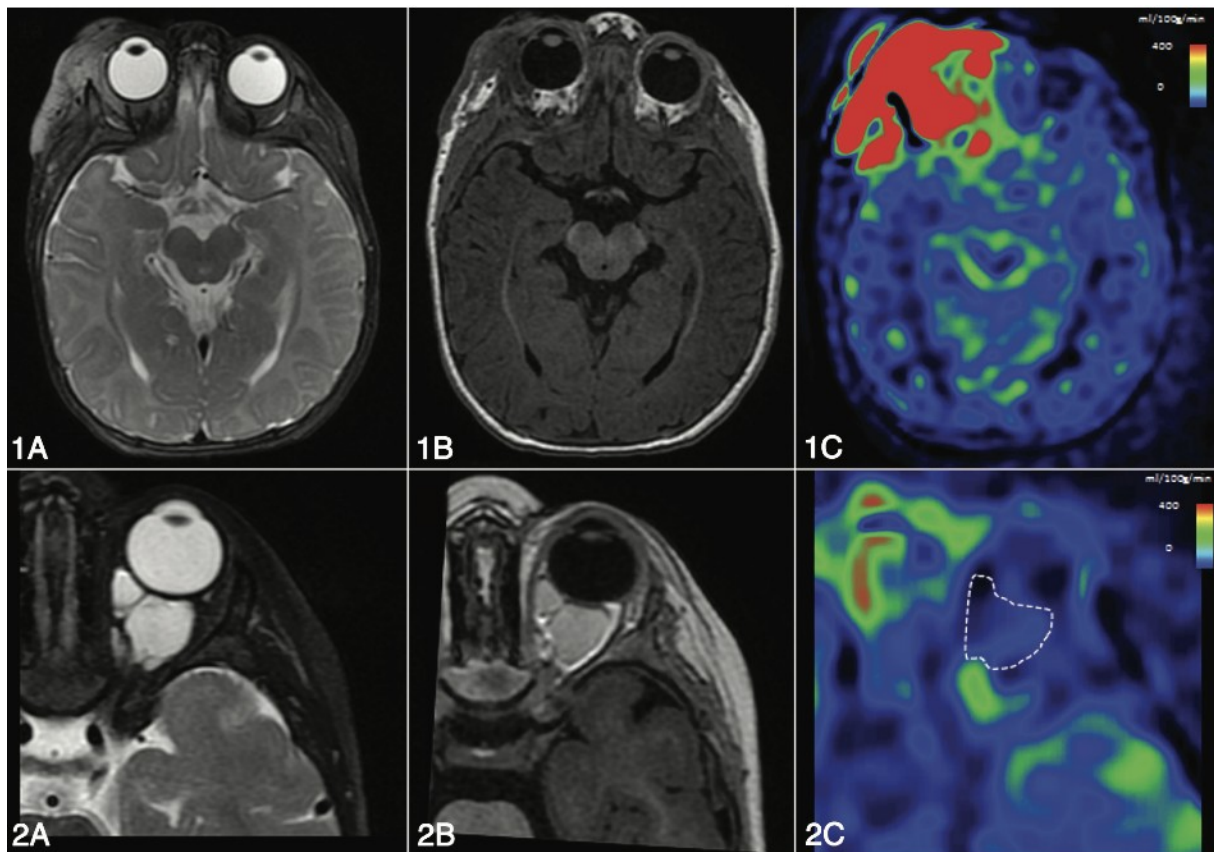


Figure 5. Illustration des différences de l'apport de l'ASL dans l'étude des anomalies vasculaires. Séquences T2, T1, et cartographie ASL du flux (A,B,C).

1 : Hémangiome infantile intra et péri-orbitaire (enfant de 6 mois) : hyperperfusion

2 : Malformation veineuse intra-orbitaire (enfant de 14 mois) : hypoperfusion

D'après Boulouis et al. (27)

2.5. Synthèse des protocoles proposés dans la littérature

La littérature des quinze dernières années s'entend globalement sur la réalisation des séquences conventionnelles, combinant les séquences sans injection T1 spin écho, T2 spin echo Fat Sat ou plus souvent STIR dans au moins deux plans de l'espace, associées à des séquences T1 après injection, avec saturation de la graisse et/ou soustraction. L'utilité d'une séquence en écho gradient est inconstamment relevée.

L'utilisation de séquences dynamiques est systématique, en premier lieu les séquences d'ARM dynamique 4D après injection, devenues le standard d'étude. Les séquences d'ARM par temps de vol (TOF) sont proposées par certains auteurs (28–30). Les séquences de phase ne sont jamais intégrées aux recommandations .

En dépit de ces points de convergence, aucune de ces études ne propose le même protocole, comme le montre le **tableau 2**.

Etude	Séquences conventionnelles					Séquences dynamiques		
	T1	T1 FS	STIR ou T2 FS	T2*	T1 FS post-Gado	ARM 3D haute résolution multi-phases	ARM dynamique après injection (« 4D »)	TOF
Konez, 2002 (31)	++	-	++	+	+	+	-	+/-
Moukkadam, 2008, (4)	+	+	++	-	+	+	-	-
Flors, 2011 & 2013 (32,33)	++	+	++	-	+	+	+	-
Thawait, 2013 (34)	+	-	+	+	+	-	+	-
Restrepo 2013 (28)	+	-	++	+	++	-	+	+
Navarro, 2016 (29)	+	-	+	+	+	-	+	+/-
White et Olivieri, 2016 (ML*) (35)	+	+	++	+	++	-	+/-	+/-
White et Olivieri, 2016 (MV**) (36)	+	+	++	+	++	-	+	+

Tableau 2. Synthèse des protocoles IRM proposés dans la littérature (*ML : malformations lymphatiques ; **MV : malformations veineuses).

Concernant les séquences conventionnelles :

+ = 1 plan d'étude recommandé ; ++ = 2 plans d'étude recommandés

La synthèse de ce tableau nous permet de proposer un protocole minimal, repris pour notre étude, comprenant :

- une séquence T1 avant injection sans et avec saturation de la graisse
- une séquence STIR ou T2 FS dans deux plans de l'espace
- une séquence d'ARM dynamique injectée 4D
- une séquence T1 avec saturation de la graisse après injection de Gadolinium.

Par ailleurs, plusieurs auteurs mettent en avant l'intérêt des séquences fortement pondérées T2 dans les malformations lymphatiques, nommées dans cet objectif séquences de lymphographie (**figure 6**). Elles permettraient une étude plus précise des malformations lymphatiques et de leur composante microkystique, et de rechercher des communications ou des anomalies des vaisseaux lymphatiques adjacents (31,37).

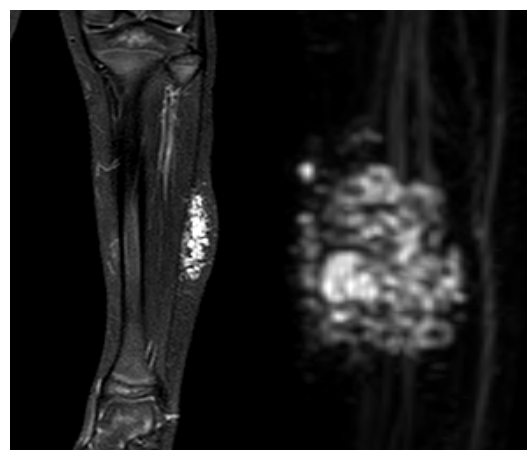


Figure 6. Malformation lymphatique microkystique. Séquence coronale STIR (**A**) et séquence de lymphographie (**B**): reconstruction MIP sagittale oblique.

Enfin, lorsqu'il n'existe pas de doute diagnostique au terme du bilan clinique et échographique d'une malformation à flux lent, le protocole IRM peut être simplifié : des séquences T2 FS dans les 3 plans de l'espace suffisent pour évaluer l'extension de la lésion.

3. Les différentes malformations vasculaires : aspects cliniques, anatomopathologiques et radiologiques

3.1. Malformations artério-veineuses

3.1.1 Histologie

Les malformations artério-veineuses sont des anomalies vasculaires à haut débit et représentent environ 10% des malformations vasculaires périphériques.

Histologiquement, elles sont constituées d'une ou plusieurs artères et artérioles nourricières, de veines de drainages, et de multiples vaisseaux dysplasiques connectant artères et veines où a lieu le shunt, correspondant au nidus.

On y rattache les fistules artério-veineuses congénitales, sans nidus, et on en exclut les fistules acquises, post-traumatiques, iatrogènes ou secondaires à l'érosion d'un anévrisme artériel (38).

3.1.2 Présentation clinique

Les malformations artério-veineuses deviennent généralement symptomatiques à la puberté ou chez l'adulte jeune, en raison des modifications hormonales. Leur croissance semble suivre celle du patient, mais peut s'accélérer à l'occasion d'un traumatisme, d'une thrombose, d'un geste invasif (biopsie, une résection chirurgicale incomplète, embolisation) (39).

Cliniquement, les malformations artério-veineuses périphériques se présentent comme des tuméfactions pulsatiles avec un thrill, souffle audible ou palpable. Un phénomène de

vol, symptomatique ou non, de l'extrémité concernée est possible du fait du shunt artérioveineux. Un excès de croissance avec hypertrophie squelettique peut également être observé.

Les malformations à très haut débit peuvent provoquer des défaillances cardiaques en raison de l'hyperdébit, tel que précisé dans la classification de Schobinger en 4 stades :

- Stade I : MAV asymptomatique, ou éventuelle augmentation de chaleur locale.
- Stade II : Tuméfaction rouge chaude pulsatile soufflante ;
- Stade III : Troubles trophiques par phénomène de vol vasculaire, hypertrophie de développement du membre concerné, lésions osseuses ;
- Stade IV : Décompensation cardiaque.

3.1.3 Imagerie des malformations artérioveineuses

En échographie, il n'y a habituellement pas de masse délimitable mais une formation hétérogène siège de multiples vaisseaux, le nidus.

En mode Doppler, on visualise un flux diastolique élevé, un index de résistance bas, et une artérialisation du flux veineux de drainage, à la différence de l'hémangiome. Le débit des troncs artériels afférents, comparativement au côté sain, doit être surveillé au cours de l'évolution, ou lors de la suspicion de complication (**figure 7**). L'échographie recherchera également une dysplasie des parois artérielles favorisée par l'hyperdébit ou un bas débit distal lié au shunt artérioveineux (14).

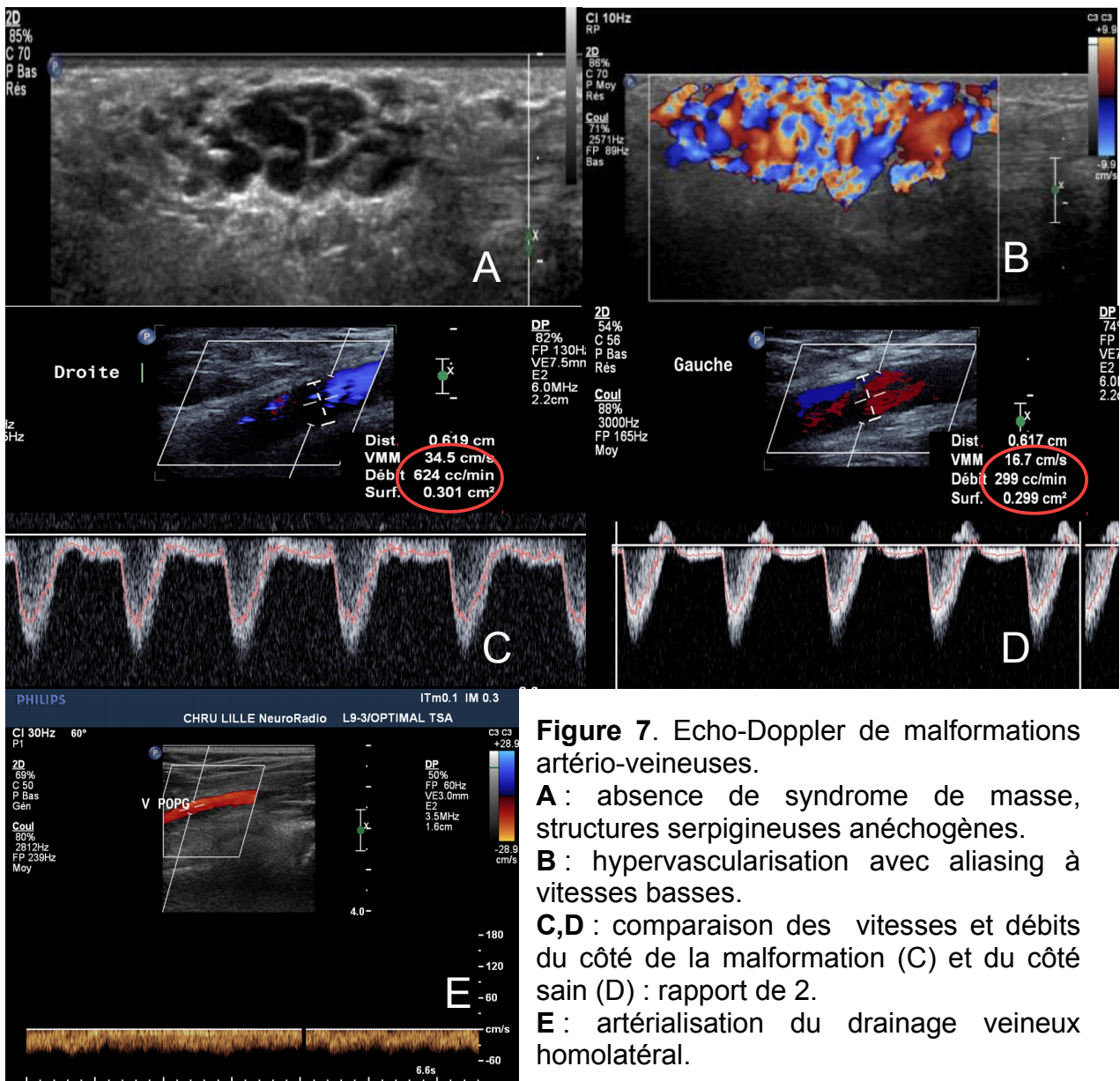


Figure 7. Echo-Doppler de malformations artériovoineuses.

A : absence de syndrome de masse, structures serpiginieuses anéchogènes.

B : hypervascularisation avec aliasing à vitesses basses.

C,D : comparaison des vitesses et débits du côté de la malformation (C) et du côté sain (D) : rapport de 2.

E : artérialisation du drainage veineux homolatéral.

L'IRM retrouve un lacis d'artères, artérols, et veines de drainage à flux rapide, apparaissant vides de signal sur les séquences en écho de spin T1 et T2 (flow voids). Il n'existe dans la forme classique pas de syndrome de masse, permettant de la différencier des lésions agressives hypervasculaires, mais la lésion peut infiltrer les plans profonds.

L'étude dynamique met en évidence le drainage veineux précoce de la lésion, associé à un pic de rehaussement inférieur à 20 secondes (**figure 8**). Elle précise la ou les artères

nourricières, les veines de drainage, et l'étendue du nidus, pour permettre la planification thérapeutique radiologique et chirurgicale ainsi que le suivi (4,22,28,40).

Le retentissement hémodynamique peut également être suivi sur des examens itératifs par évaluation comparative du débit vasculaire (séquences en contraste de phase) en comparaison au côté controlatéral.

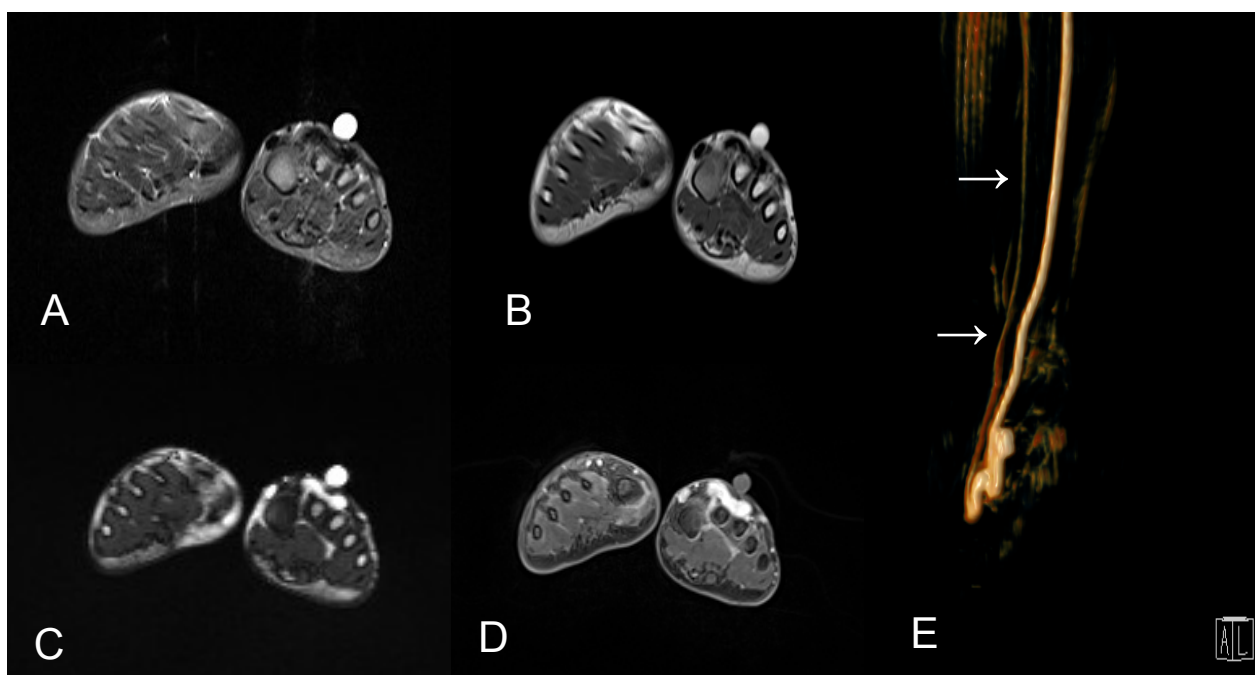


Figure 8. Malformation artério-veineuse du pied gauche chez une patiente âgée de 5 ans. Séquences axiales STIR (A), T1 sans injection (B), T2 EG (C), T1 EG FS après injection (D) :

Sous le repère cutané :flow void avec hyposignal T1 et STIR (temps d'écho respectifs : 7,5 et 58 ms), hypersignal T2 EG (TE : 1,3 ms) et T1 EG après injection (TE : 1,7 ms). Reconstructions MIP sagittales obliques de l'ARM dynamique à un temps artériel précoce (E) : drainage veineux précoce dans la veine grande saphène (*flèches blanches*)

L'angioscanner n'est réalisé que si l'IRM est de qualité insuffisante ou contre-indiquée.

L'artériographie trouve sa place surtout à visée préthérapeutique, ou plus rarement en cas de doute diagnostique, rare après les explorations précédemment citées.

3.2. Malformations veineuses

3.2.1 Histologie

Les malformations veineuses représenteraient près de deux tiers des malformations vasculaires périphériques (1,38)

Les malformations veineuses peuvent présenter une fibrose adventitielle, des thromboses ou des phlébolithes. Il s'agit le plus souvent d'un regroupement de veines de taille variable, formant une pseudo-masse, plus rarement d'une veine dilatée unique.

3.2.2 Présentation clinique

Cliniquement ce sont des tuméfactions souples, compressibles, non pulsatiles des parties molles, de taille et topographie très variables. Elles présentent fréquemment une coloration bleutée quand elles impliquent la peau et les tissus sous-cutanés. Classiquement, les lésions grossissent lors des manœuvres de Valsalva et diminuent de taille lors de la compression ou de l'élévation du membre.

Une forme héréditaire, la malformation glomuloveineuse, présente une sémiologie proche, mais est plus fréquemment nodulaire, bombante et présentant un aspect pavimenteux (41).

Dans la littérature, on estime que les malformations se répartissent entre la tête et le cou (40%), le tronc (20%), et les membres (40%), certaines lésions pouvant intéresser deux compartiments.

Les malformations veineuses sont fréquemment asymptomatiques et augmentent de taille avec la croissance du patient, expliquant une révélation possible à l'adolescence ou chez le jeune adulte. Parfois, elles peuvent être à l'origine d'épisodes douloureux liés à une thrombose ou une hémorragie.

Une coagulopathie intravasculaire, localisée ou disséminée, peut également se rencontrer dans les malformations veineuses, d'autant plus qu'elles sont extensives. Ces coagulopathies sont caractérisées par une élévation des D-dimères, une thrombopénie, une hypofibrinogénémie, et doivent être prévenues lors de gestes invasifs (42,43).

On sait que l'examen clinique sous-estime l'extension des malformations veineuses, notamment dans les structures profondes comme les muscles, les os, les articulations, les organes abdominaux (44). Les lésions des membres peuvent par exemple être responsables d'une infiltration osseuse, avec risque de fracture pathologique, de défaut de croissance des membres, ou à l'inverse s'associer à une hypertrophie squelettique, comme dans les malformations vasculaires complexes.

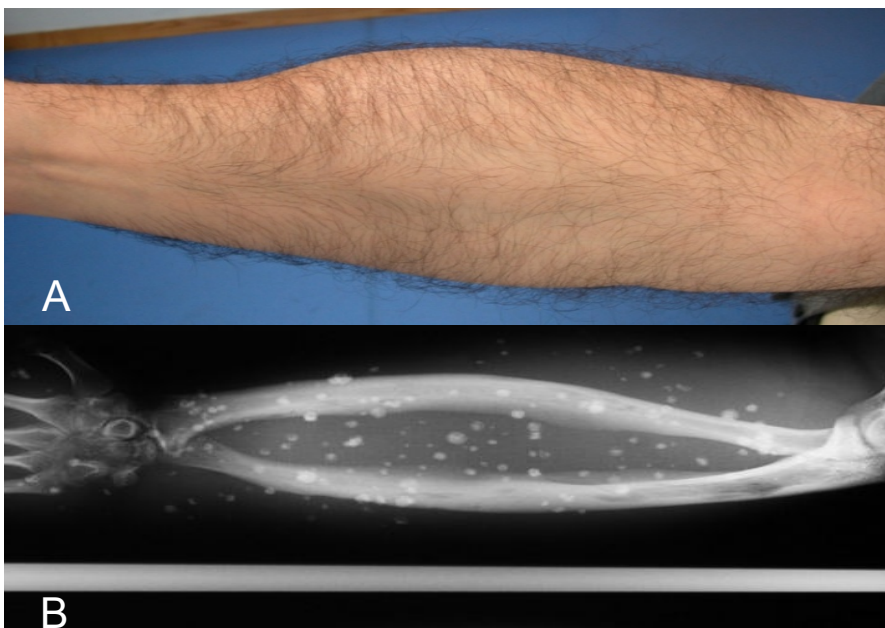


Figure 9.

Présentation clinique et radiologique d'une malformation veineuse : épaissement des parties molles et multiples phlébolithes.

3.2.3 Imagerie des malformations veineuses

L'échographie ciblée sur la lésion s'avère très utile pour :

- confirmer le diagnostic ;
- rechercher des atypies ou une extension en profondeur imposant une imagerie complémentaire par IRM ;
- rechercher des complications aiguës (thrombose, hémorragie) ou chroniques (artérialisation secondaire,..)

Classiquement, la lésion apparaît comme une masse serpentineuse, compressible, hypo ou anéchogène, présentant un flux Doppler lent, parfois seulement visible lors des manœuvres de chasse. L'échographie permet de confirmer l'absence de flux artériel, de rechercher un drainage veineux superficiel ou profond, et de faire la part entre lésion profonde et superficielle.

La radiographie standard, et le scanner sans injection, objectivent un épaissement aspécifique des parties molles, et permettent de rechercher des phlébolithes (**figure 9**), parfois utiles pour faire la part entre thrombose, vides de signal, et phlébolithes si les séquences IRM ne permettaient pas d'en faire la distinction.

L'IRM présente une sensibilité et une spécificité (> 98%) élevées dans le diagnostic de malformation veineuse (45). Quand l'anomalie vasculaire est connue, il s'agit le plus souvent d'une étude de l'extension de la lésion éventuellement avant traitement, ou de la recherche de complication.

Elle retrouve une lésion lobulée, serpentineuse, finement cloisonnée, sans effet de masse, classiquement orientée dans l'axe du membre atteint, en hypo ou iso signal sur les

séquences pondérées en T1, et en hypersignal sur les séquences STIR ou pondérées en T2, en raison du sang stagnant dans les structures vasculaires (**figure 10**). De la graisse est fréquemment mise en évidence entre ces structures vasculaires(46).

Après injection, il existe un rehaussement retardé de la masse au temps veineux. L'IRM dynamique a prouvé son apport pour distinguer malformations vasculaires à flux rapide et à flux lent (21,22).

La séquence la plus fiable pour analyser l'extension en profondeur de la lésion serait la séquence STIR ou T2-FS, supérieure aux séquences injectées (20).

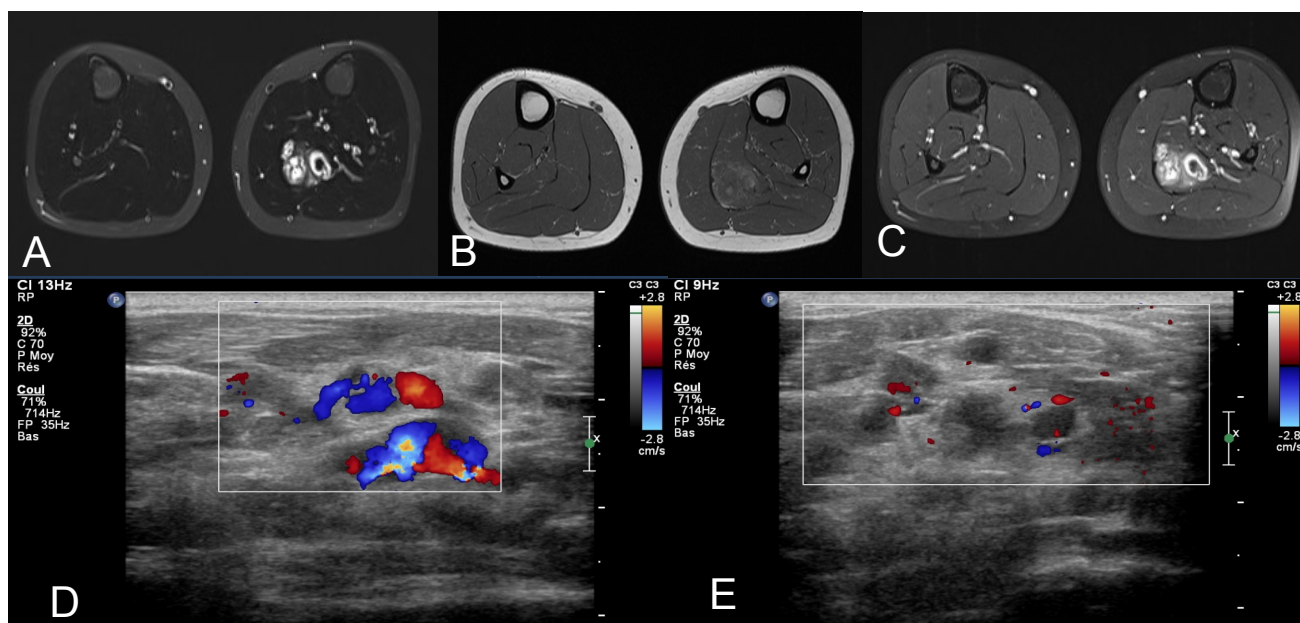


Figure 10. IRM et échographie d'une malformation veineuse du muscle soléaire gauche. Séquences axiales STIR (**A**), T1 (**B**), et T1 FS après injection (**C**). Notez l'hyposignal STIR centrolésionnel, en hypersignal T1 spontané, non rehaussé, correspondant à une thrombose. L'échographie-Doppler, avec manœuvres de chasse veineuse (**D,E**) confirme la thrombose : les poches thrombosées ne se remplissent pas.

3.3. Malformations lymphatiques

3.3.1 Histologie

Les malformations lymphatiques sont constituées de formations kystiques, remplies de liquide lymphatique et tapissées d'endothélium. On distingue les formes microkystiques, constituées de kystes multiples inférieurs à 2 mm, et les formes macrokystiques, constituées de kystes plus gros, de taille variable.

3.3.2 Présentation clinique

Ces malformations sont généralement diagnostiquées précocement, avant 2 ans, et se présentent comme des masses des parties molles incompressibles, d'aspect rénitent, pouvant être translucides (**figure 11**). Leurs localisations préférentielles sont le cou et les régions axillaires, le rétropéritoine, le médiastin, les extrémités sont moins souvent atteintes.

Un épaissement des parties molles et un lymphoedème périlésionnel sont possibles avec les lésions microkystiques. L'apparition de douleurs, ou l'augmentation brutale de taille de la lésion fait suspecter une complication à type d'infection ou de saignement intra-kystique.

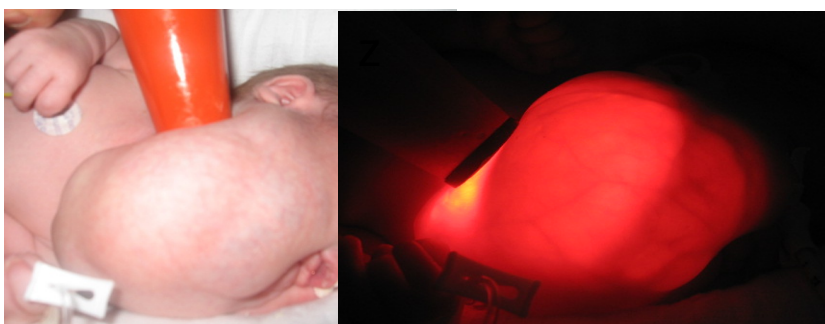


Figure 11.
Transillumination d'une malformation macrokystique.

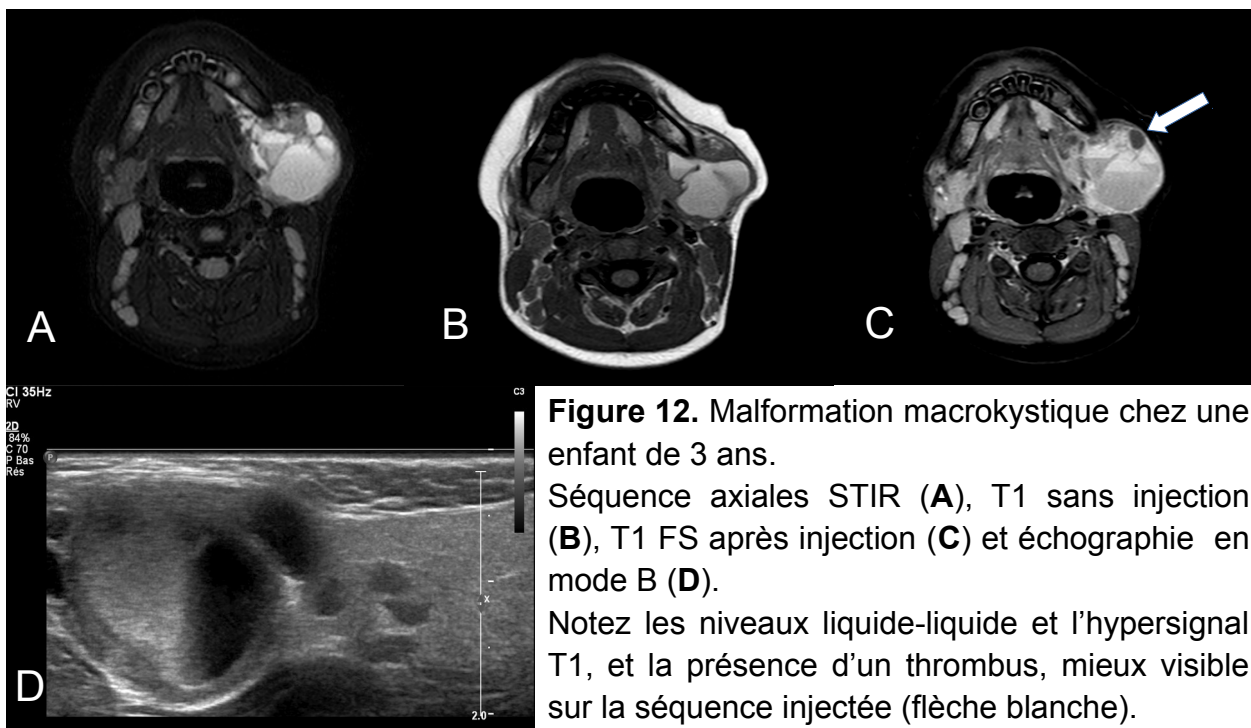
3.3.3 Imagerie des malformations lymphatiques

L'échographie retrouve une masse liquidienne non compressible composée selon les formes de multiples petits kystes ou de kystes plus volumineux, à contenu anéchogène, parfois difficile à mettre en évidence sur les formes microkystiques.

En scanner, les malformations apparaissent comme des lésions hypodenses, non rehaussées après injection, restant de nature indéterminée.

L'IRM met en évidence des masses lobulées, cloisonnées, en hypo signal T1, hyper signal T2 ou STIR, en raison du contenu liquidien des kystes (29). Des niveaux liquide-liquide et un hypersignal T1 peuvent être mis en évidence en fonction du contenu (**figure 12**).

Après injection, il n'y pas de rehaussement du contenu des kystes, mais un rehaussement tardif des parois et des cloisons intra-kystiques est possible pour les malformations macrokystiques.



3.4. Malformations capillaires

Les malformations capillaires intéressent la peau et correspondent histologiquement à des ectasies des vaisseaux de très petit calibre.

Cliniquement, elles apparaissent comme une lésion sans masse avec une coloration pourpre ou rosée de la peau, communément appelées « taches lie-de-vin » mais également angiomes plans, et sont présentes à la naissance.

L'imagerie n'est pas nécessaire pour l'étude de l'atteinte cutanée, l'échographie ou l'IRM ne retrouvant qu'un épaissement cutané et parfois sous-cutané aspécifique, mais pourra être réalisée en cas de suspicion clinique de malformation vasculaire profonde associée.

Au visage notamment, elles peuvent s'associer à des malformations orbitaires et leptoméningées – angiome pial –, dans le syndrome de Sturge-Weber.

3.5. Associations lésionnelles

Malformations vasculaires combinées	
MC + MV	malformation capillaro-veineuse
MC + ML	malformation capillaro-lymphatique
MC + MAV	malformation capillaro-artérioveineuse
ML + MV	malformation veino-lymphatique
MC + ML + MV	malformation capillaro-veino-lymphatique
MC + ML + MAV	malformation capillaro-artério-veineuse et lymphatique
MC + MV + MAV	malformation capillaro-veino-artérioveineuse
MC + ML + MV + MAV	malformation capillaro-veino-artérioveineuse et lymphatique

Tableau 3. Malformations vasculaires combinées d'après l'ISSVA 2014.

Toutes les associations lésionnelles au sein d'une même lésion sont possibles entre malformations capillaires, lymphatiques, veineuses et artério-veineuses. Nous ne rappelons que les sous-types rencontrés dans notre étude.

3.5.1 Les malformations capillaro-veineuses

Elle présentent une sémiologie IRM similaire aux malformations veineuses. La seule différence serait un rehaussement homogène diffus plus précoce dans ce sous-type, sans artérialisation (4), le diagnostic étant fait histologiquement par la présence de nombreux capillaires dysplasiques associés aux dilatations veineuses.

3.5.2 Les malformations veino-lymphatiques

Ces malformations associent une composante veineuse compressible cliniquement et échographiquement et se rehaussant après injection, et une composante lymphatique non vascularisée et ne présentant qu'un rehaussement tardif périphérique (parois/septums).

3.6. Les atteintes syndromiques

Plusieurs syndromes associent des malformations vasculaires, qu'ils soient d'origine héréditaire ou sporadique. Ces atteintes syndromiques sont présentes dès la naissance et se développent pendant l'enfance, nécessitent un suivi et une prise en charge thérapeutique au long cours, au sein d'un centre de référence. Nous ne détaillons à nouveau que les syndromes rencontrés au cours de l'étude.

3.6.1 Malformation vasculaire complexe : Syndrome de Klippel Trenaunay

Il s'agit d'une atteinte vasculaire complexe atteignant classiquement l'un des membres inférieurs ou supérieurs, mais pouvant s'étendre au pelvis et au tronc, associant trois types d'anomalies (47):

- malformation capillaire étendue du membre;
- malformations veineuses et varicosités de la cheville jusqu'au pelvis, avec atteinte du système veineux profond et persistance de veines embryonnaires.
- hypertrophie des parties molles et des structures osseuses du membre concerné, pouvant s'associer à des anomalies des extrémités (48).



De transmission non héréditaire, des mutations en mosaïque du gène PIK3CA peuvent être responsables du syndrome de Klippel-Trenaunay, mais se retrouvent aussi dans le syndrome CLOVES.

L'échographie et l'IRM précisent l'extension des anomalies et l'atteinte du réseau veineux profond, l'éventuelle suppléance par le réseau superficiel (vicariance). On retrouve généralement un rehaussement lent et tardif des malformations (**figure 13**).

3.6.2 Syndrome de Maffuci

Ce syndrome sporadique et rare est caractérisé par l'association d'une enchondromatose (association de tumeurs osseuses bénignes d'origine cartilagineuse), intéressant principalement les phalanges des mains et pieds, et des malformations vasculaires à flux lents, le plus souvent veineuses et de topographie différente des enchondromes. Le risque de dégénérescence sarcomateuse des enchondromes (chondrosarcome) et des malformations vasculaires (angiosarcome) est plus élevé que dans les atteintes isolées (49).

3.6.3 Syndrome de Parkes-Weber

Associé à l'hémihypertrophie d'un membre, le syndrome de Parkes-Weber comprend des dilatations veineuses et des malformations ou fistules artério-veineuses, parfois multiples, sur le membre atteint (**figure 14**). Ces malformations à haut débit peuvent se compliquer d'une insuffisance cardiaque ou de complications locales très sévères(50). Si dans la majorité des cas, ce syndrome est sporadique, il a été démontré des cas de transmission héréditaire, liées à des mutations du gène RASA1, présentant des phénotypes variables au sein d'une même famille (51).

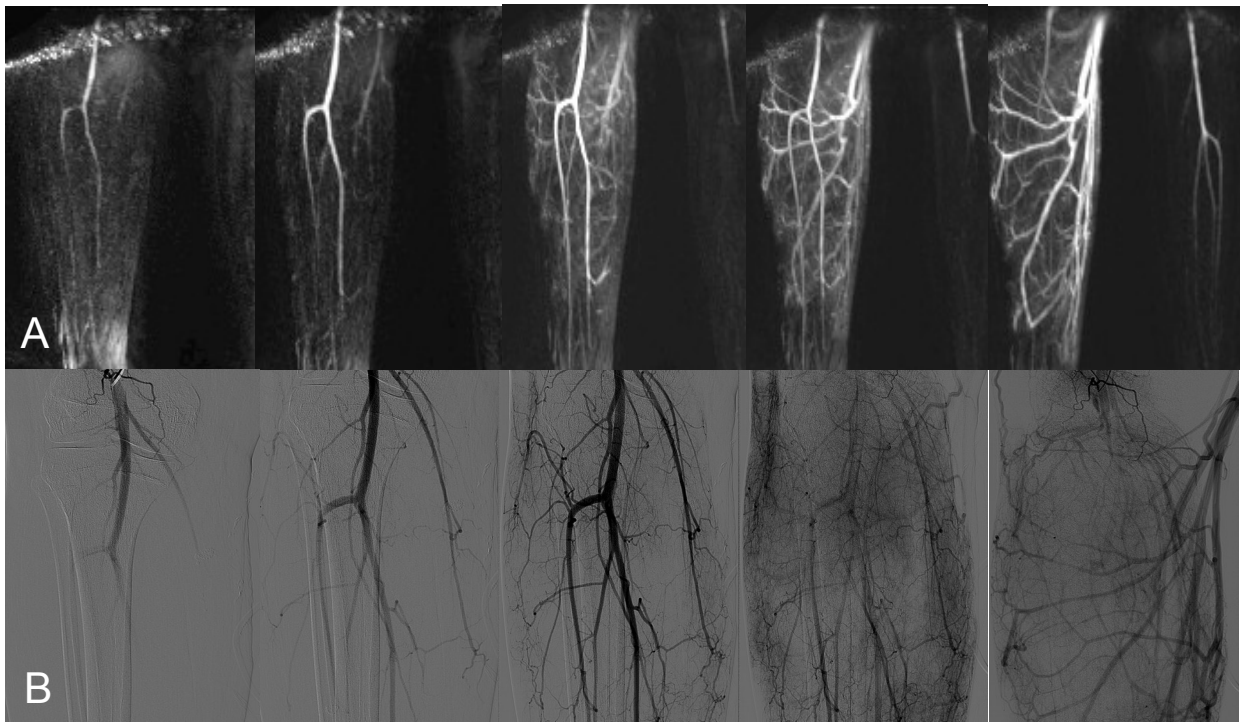


Figure 14. Syndromes de Parkes-Weber.

Multiples shunts artério-veineux superficiels du membre inférieur droit en ARM dynamique (ligne A) et artériographie correspondante (ligne B), avec opacification précoce de la veine grande saphène droite. Notez l'asymétrie avec le côté sain en ARM.

3.6.4 Télangiectasie hémorragique héréditaire (Syndrome de Rendu-Osler-Weber)

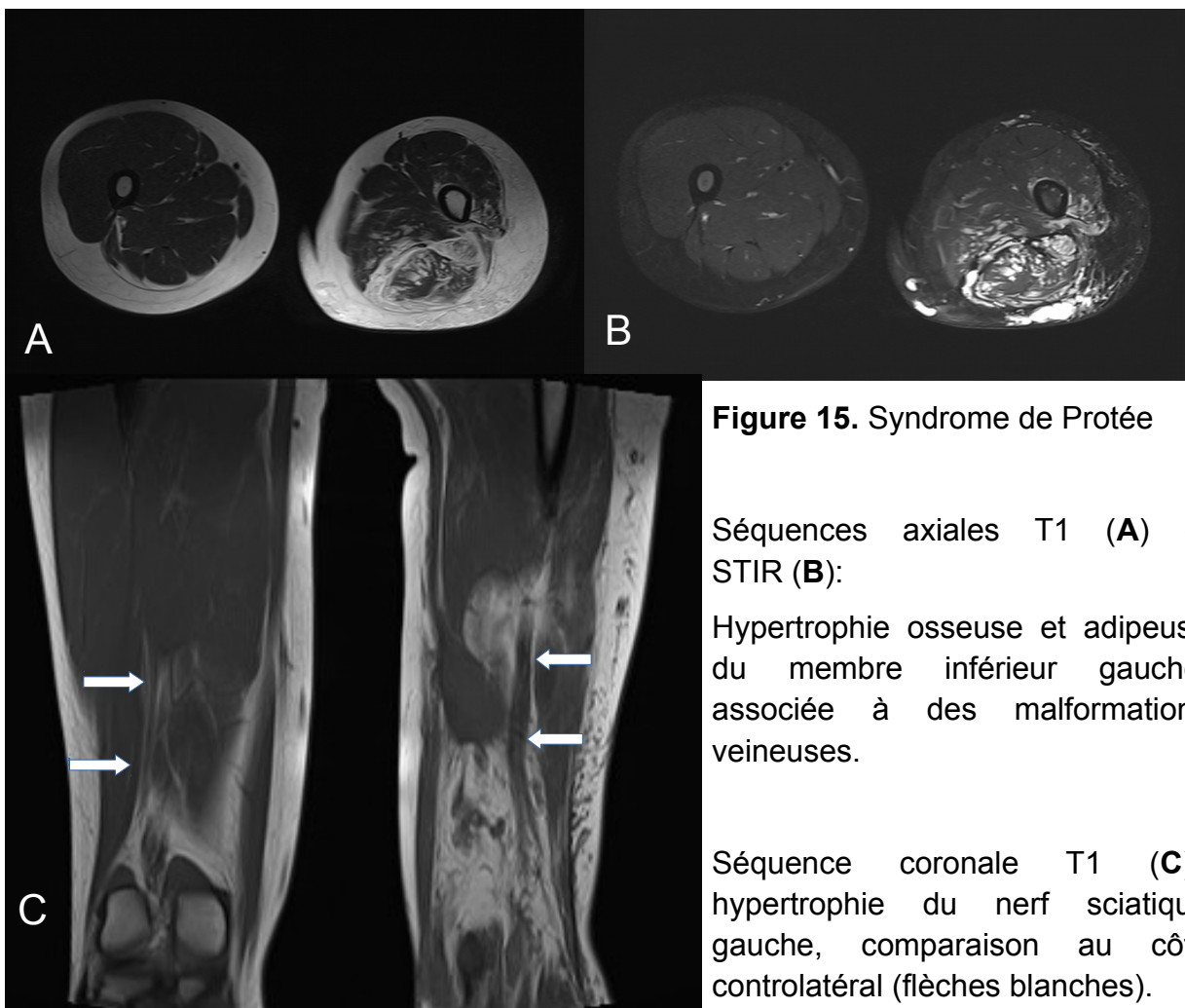
Caractérisé par des télangiectasies et des malformations artério-veineuses, son origine est génétique, par transmission autosomique dominante. Il atteint plus spécifiquement certains territoires, et est ainsi classiquement responsable d'épistaxis, d'hémorragie méningée ou d'hémorragie digestive(52).

3.6.5 Blue rubber bleb naevus : syndrome de Bean

Sporadique, il associe des lésions veineuses multiples cutanées à des localisations profondes. Les lésions multiples du tractus digestif dominent le pronostic du fait d'hémorragies digestives aiguës ou chroniques, voire d'invagination ou de volvulus (53).

3.6.6 Syndrome de Protée

Il s'agit d'un trouble de croissance excessive et disproportionnée du squelette, du tissu adipeux, du système nerveux, de la peau, associée à des malformations vasculaires à flux lents (capillaires, lymphatiques, veineuses ou combinées) et des lésions cutanées (naevus cérébriformes) (**figure 15**). Une mutation en mosaïque du gène *ATK1* est retrouvée chez 90 % des patients (54,55).



3.6.7 Syndrome CLOVES

Acronyme de Congenital Lipomatous Overgrowth, Vascular malformations, Epidermal nevi and Skeletal anomalies, il se présente comme une masse lipomateuse du tronc, congénitale contenant une malformation lymphatique (**figure 16**). Des malformations veineuses et plus rarement artério-veineuses sont associées ainsi que des anomalies musculo-squelettiques : hypertrophie des extrémités, macrodactylie, hallux varus (54,56).

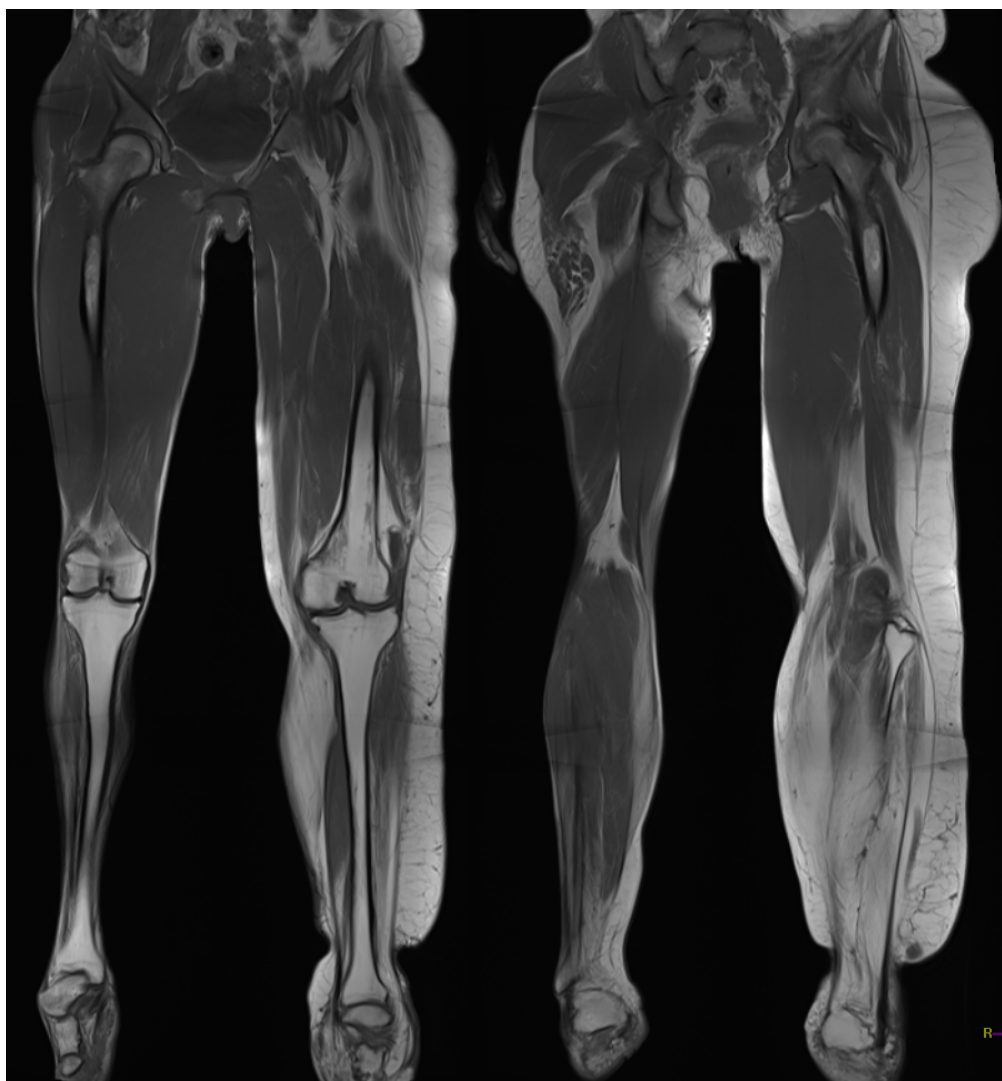


Figure 16. Syndrome CLOVES.

Séquences coronales T1 sans injection. Illustration de la masse lipomateuse du tronc étendue au membre inférieur gauche.

4. Prise en charge diagnostique et thérapeutique

4.1. Prise en charge multidisciplinaire

Du fait de la variété des anomalies rencontrées, d'un système de classification ayant pu par le passé prêter à confusion, et d'expertises nécessaires dans des spécialités différentes, les malformations vasculaires représentent un « défi » diagnostique et thérapeutique. Les centres de référence garantissent une prise en charge optimale à tout patient suspect de malformation vasculaire.

En effet, une évaluation diagnostique réalisée par une équipe spécialisée permettrait de réduire ou de corriger les erreurs diagnostiques initiales (57), et de coordonner le bilan et le suivi initial du patient, avec comme objectifs (58,59):

- expliquer le diagnostic au patient et évaluer le retentissement clinique (douleur, retentissement fonctionnel, gêne esthétique) de la malformation selon l'âge du patient ;
- rechercher d'autres malformations vasculaires, ou des anomalies viscérales et musculo-squelettiques, en faveur d'une atteinte plurifocale ou syndromique ;
- coordonner les examens complémentaires et les avis spécialisés éventuels : médecin vasculaire, dermatologue, généticien, anatomo-pathologiste, cardiologue, hématologue, chirurgien, radiologue diagnostique et interventionnel (liste non exhaustive).
- statuer sur la prise en charge, notamment par l'intermédiaire des réunions de concertation pluridisciplinaire ;
- planifier le suivi clinique et paraclinique et prévenir les complications ;
- évaluer et prévenir les conséquences psychologiques, scolaires ou sociales.

4.2. Place de la biopsie

Lorsque le bilan clinique et morphologique ne permet pas une caractérisation certaine de la lésion, une biopsie chirurgicale ou sous contrôle radiologique, peut être réalisée pour éliminer une lésion agressive, et guider le traitement (16,32,60). Pour les lésions de petite taille, une chirurgie d'exérèse complète peut être programmée d'emblée. Du fait du risque de coagulation intravasculaire localisée, ces examens font l'objet d'une procédure standardisée dans notre centre, associée à une surveillance biologique avant et après le geste (D-dimères, fibrinogène, TP, TCA, NFS-plaquettes).

En cas de suspicion de malformation lymphatique, l'analyse cytologique après ponction confirme l'absence de cellule atypique et un liquide généralement riche en lymphocytes (35).

4.3. Traitement médical

4.3.1 Abstention et surveillance

Les tuméfactions cutanées isolées sans retentissement clinique ou esthétique significatif, ou les anomalies vasculaires de découverte fortuite, ne nécessitent généralement aucun traitement spécifique. Très souvent, il suffit alors de rassurer le patient et/ou son entourage sur la nature bénigne de la lésion, de l'informer sur son évolution naturelle et les complications possibles, ainsi que sur la surveillance à réaliser.

4.3.2 Traitement médicamenteux

Lorsque le patient est symptomatique ou le devient, un traitement médical complémentaire peut être proposé, et ce dans plusieurs cadres différents:

- le patient ne réunit pas les critères suffisants pour envisager un geste chirurgical ou interventionnel mais les symptômes et les complications peuvent être prévenues ;
- il existe une indication théorique à une prise en charge interventionnelle (radiologique ou chirurgicale), mais elle est impossible du fait des risques liés à la topographie de la lésion ou au terrain clinique, ou bien par refus du patient ;
- en complément d'un geste interventionnel.

Parmi les options thérapeutiques, on peut citer en premier lieu le port de vêtements de contention adaptés qui, en luttant contre la stase veineuse, ralentit ses complications (oedème, douleur, déformations, souffrance cutanée, épisodes de thromboses), et qui peut être associé aux autres thérapeutiques (61).

En cas de thrombophilie associée aux malformations vasculaires, complication fréquente mais d'intensité variable, les traitements anti-agrégants et anticoagulants peuvent avoir une place de choix dans le traitement des épisodes aigus et leur prévention, au long cours ou ponctuellement lors de situations à risque, telles qu'une grossesse, un alitement prolongé, ou une chirurgie (43).

La contre-indication ou l'arrêt des contraceptions oestroprogestatives intervient aussi dans la prévention du risque thrombotique, les progestatifs seuls étant préconisés.

Dans les malformations vasculaires à haut débit, les traitements à visée cardiaque peuvent être nécessaires. C'est le cas des Beta-bloquants, instaurés afin de diminuer

l'hyperdébit ; leur efficacité est alors évaluée cliniquement et par comparaison des études Doppler successives (13). Le thalidomide, qui permettrait un meilleur contrôle de la maturation vasculaire, est également proposé par certains auteurs (62,63).

Les anti-angiogéniques, plus lourds en terme de tolérance, sont également en voie de validation, le plus utilisé actuellement étant le sirolimus (Rapamune®) dans les malformations lymphatiques ou veineuses (64).

Enfin, les thérapies géniques représentent des pistes de recherche pour l'avenir, compte tenu de la découverte récente de nombreux gènes impliqués dans le développement des malformations vasculaires.

4.3.3 Laser vasculaire

Le laser à colorant pulsé peut être utilisé dans les malformations capillaires, lorsqu'elles sont étendues ou inesthétiques, avec de très bons résultats, même s'il existe un risque d'échec, de récurrence ou de troubles de la pigmentation (65).

4.4. Sclérothérapie

4.4.1 Sclérothérapie des malformations veineuses

La sclérothérapie est toujours précédée dans le même temps opératoire d'une phlébographie, qui confirme le diagnostic et oriente le geste. Outre la visualisation de son volume et de son flux, c'est surtout l'étude du drainage veineux qui guide la thérapeutique, permettant de classer les malformations veineuses en quatre groupes (66,67), les types III et IV présentant un haut risque de complications à type de thrombose, par diffusion systémique du produit de contraste (**tableau 4**).





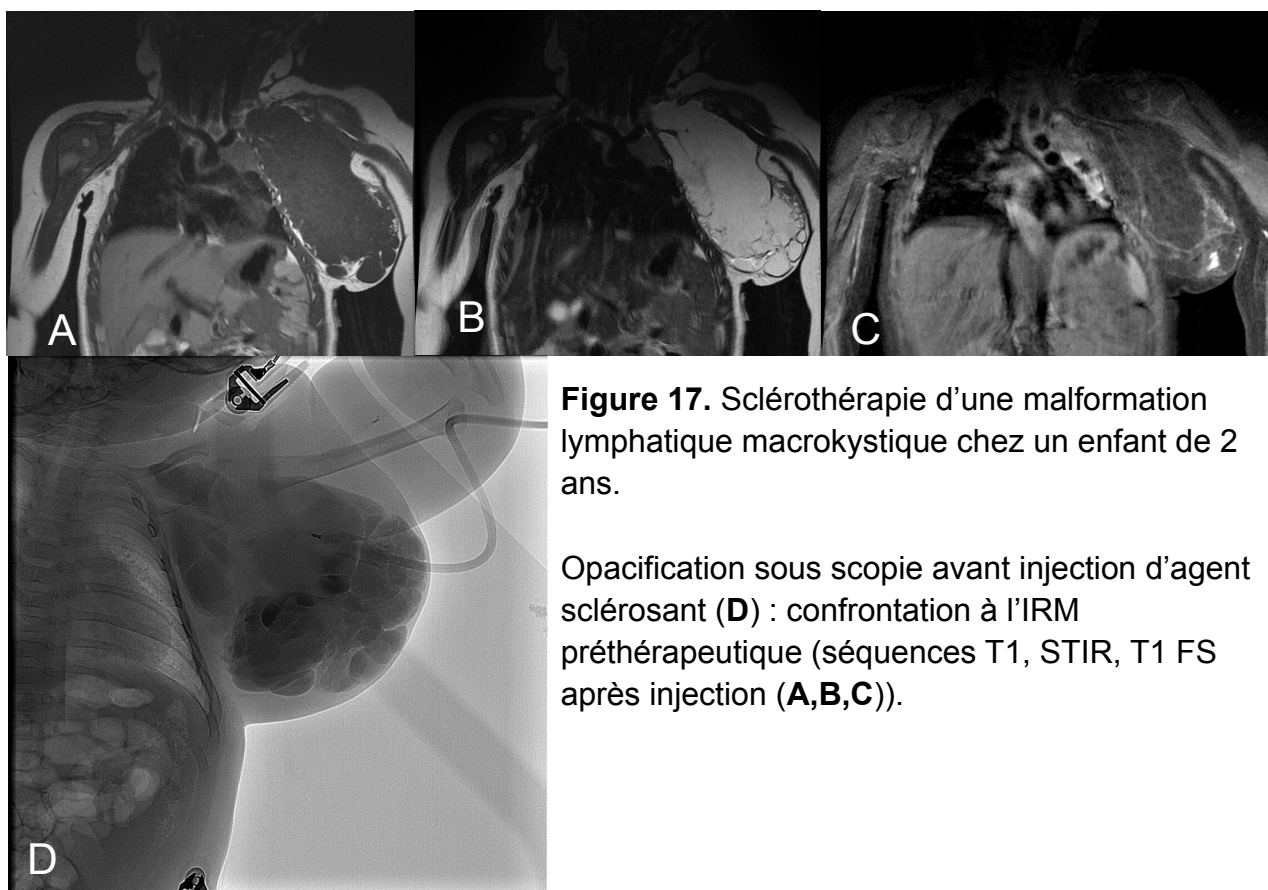
Type	Description	
Type I	Malformation isolée sans drainage périphérique	
Type II	Malformation se drainant dans des veines de calibre normal	
Type III	Malformation se drainant dans des veines dysplasiques	
Type IV	Ectasie veineuse sans masse ou poche individualisable	

Tableau 4. Classification des malformations veineuses selon leur drainage (d'après Puig (66)).

En l'absence de drainage veineux profond décelable, le produit sclérosant peut être injecté dans la lumière de la malformation, les plus souvent utilisés dans la littérature étant le polidocanol (Aetoxisclerol®), l'éthanol et le sodium tetracetyl sulfate (Thrombovar®), sous contrôle radioclinique et sous couvert d'une antalgie per et post-opératoire (68–71).

4.4.2 Sclérothérapie des malformations lymphatiques

Les malformations macrokystiques sont également accessibles à la sclérothérapie, sous contrôle scopique ou échographique, et nécessitent souvent plusieurs séances. L'agent sclérosant est adapté à la taille et à la localisation de la malformation(70,72) (**figure 17**).



4.5. Traitement endovasculaire et chirurgie

4.5.1 Indications

La prise en charge en urgence reste exceptionnelle, et se limite aux complications hémorragiques des malformation artério-veineuses mettant en jeu le pronostic vital.

En dehors de ce cadre, la décision de traitement et ses modalités sont prises en réunion de concertation multidisciplinaire, les indications pouvant être classées en deux catégories : relatives ou absolues (**tableau 5**).

INDICATIONS ABSOLUES	INDICATIONS RELATIVES
Hémorragie	Douleur d'aggravation progressive ou incontrôlée
Défaillance cardiaque à haut débit	Déformation osseuse et/ou handicap fonctionnel
Complications liées à l'hypertension veineuse	Localisation à haut risque de complication évolutive
Topographie lésionnelle à risque vital (ex : voies respiratoires) ou fonctionnel (ex : vascularisation d'un membre)	Infections récurrentes
Lésions menaçant les fonctions vitales (vision, audition,...)	Retentissement esthétique à l'origine de troubles psychologiques et sociaux

Tableau 5. Indications de traitement selon Lee(73).

Lorsqu'une intervention est décidée, le patient doit bénéficier d'une consultation dédiée où lui sont expliqués le geste, ses risques et notamment le risque de récurrence après traitement, y compris lorsque le geste initial est techniquement satisfaisant.

4.5.2 Embolisation des malformations artério-veineuses

Ses probabilités de succès dépendent du nombre d'artérioles et veinules. L'effet sclérosant doit être obtenu directement sur le nidus après cathétérisme supersélectif et non par occlusion seule en amont par des coils par exemple, le risque étant la recanalisation et la stimulation de la croissance du nidus. Des techniques de réduction de flux peuvent être associées par abord transveineux rétrograde ou ponction directe (70,71).

4.5.3 Chirurgie

Idéalement, la chirurgie ne doit être réalisée que lorsqu'elle permet une exérèse complète de la lésion, avec d'excellents résultats. A l'inverse, une chirurgie incomplète entraîne un risque de récurrence, et d'aggravation de la malformation (74,75). Elle peut être associée aux traitements, telle que l'embolisation préalable d'une malformation artério-veineuse, ou la sclérothérapie d'une malformation veineuse étendue.

En cas de coagulation intravasculaire localisée, l'acte chirurgical sera encadré par un traitement anticoagulant en prévention d'une décompensation per- ou post-opératoire.

Enfin, un recours à la chirurgie orthopédique peut aussi être nécessaire en cas d'atteinte osseuse, articulaire ou d'inégalité de longueur des membres inférieurs (76–78).

Au total, la prise en charge diagnostique et thérapeutique des malformations est donc multidisciplinaire. Dans notre centre, une réunion de concertation pluridisciplinaire dédiée à la prise en charge des anomalies vasculaires réunit médecins vasculaires, dermatologues, chirurgiens plastiques et radiologues (vasculaires, musculo-squelettiques, neuroradiologues), afin de proposer au patient la meilleure option thérapeutique.

PROBLEMATIQUES

1. Diagnostic différentiel

1.1. Diagnostic différentiel avec les tumeurs

L'une des principales difficultés diagnostiques reste la distinction entre malformations et hémangiomes, en particulier les hémangiomes infantiles.

Apparaissant dans les premières semaines néonatales, l'hémangiome infantile ne pose pas de problème diagnostique dans sa forme typique. Sa croissance est généralement suivie d'une régression s'étirant sur plusieurs années.

L'IRM peut permettre d'orienter le diagnostic, en retrouvant une masse mieux limitée que dans les malformations vasculaires, sans oedème ou anomalie vasculaire périphérique associée. L'hémangiome infantile présente un rehaussement rapide et homogène sans drainage veineux précoce (28,33).

En phase de croissance, l'effet de masse et l'augmentation de taille peuvent faire craindre une tumeur agressive, et le rehaussement artériel précoce une malformation artérioveineuse. En cas d'atypie, une biopsie peut être requise, confirmant la prolifération endothéliale bénigne et recherchant une mutation du gène GLUT1 (28,34) (**figure 18**).

En phase d'involution, on observe un remplacement graisseux au sein de l'anomalie vasculaire, la lésion pouvant devenir hypovasculaire et peu spécifique sur le plan morphologique.

D'autres tumeurs vasculaires rares, bénignes ou localement agressives, peuvent représenter un diagnostic différentiel, tel que l'hémangiome congénital non involutif,

morphologiquement proche de l'hémangiome infantile, l'angiome en touffes et l'hémangioendothéliome kaposiforme, ces deux derniers étant plus souvent infiltrants et pouvant être associés à des syndromes de Kasabach-Meritt (4,79). Les tumeurs des gaines nerveuses (schwannome, neurofibrome) peuvent présenter un aspect lobulé ou spongiforme équivoque, mais la continuité avec un nerf, et le rehaussement central permettent de redresser le diagnostic (36). Les tumeurs malignes (angiosarcome, rhabdomyosarcome,...) sont exceptionnellement évoquées : la présentation clinique, le syndrome de masse et l'infiltration des structures adjacentes amènent à une biopsie et à une prise en charge oncologique dédiée.

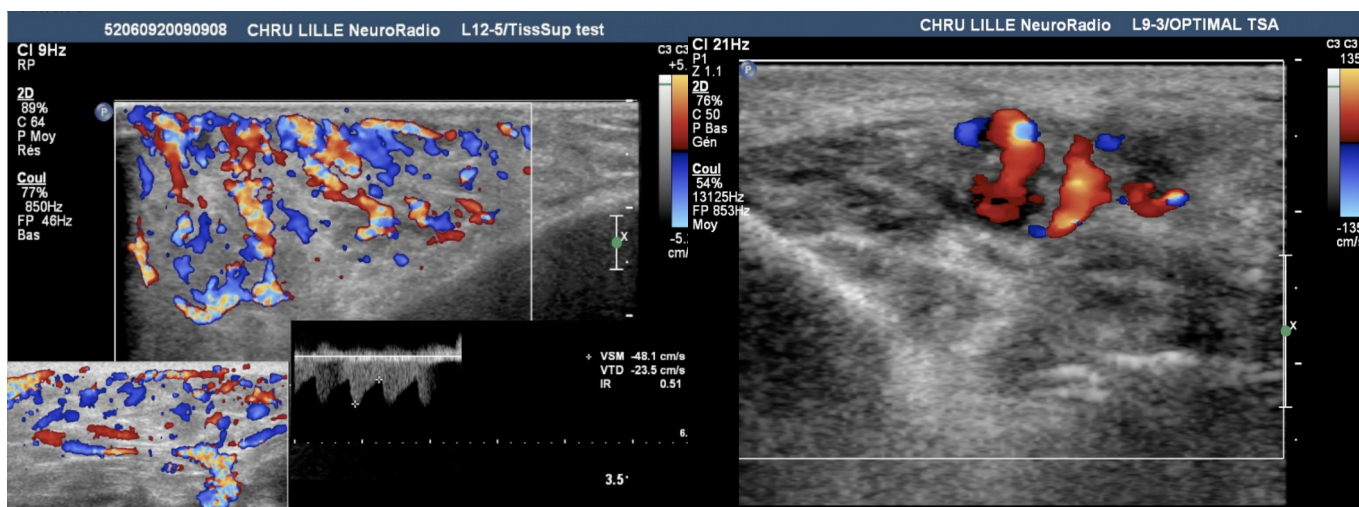


Figure 18. Etude Doppler de deux anomalies vasculaires :

A : hémangiome infantile avec une artère afférente, un index de résistance bas, mais sans fistule artério-veineuse.

B : malformation artério-veineuse avec shunt artério-veineux et vitesse élevée (amplitude : 135 cm/s)

1.2. Diagnostic différentiel avec les pseudo-tumeurs

La présentation clinique et morphologique évocatrice des lésions post-traumatiques (hématome, stéatonécrose) et inflammatoires (granulome annulaire, cellulite ou abcès) ne pose que rarement un problème diagnostique. Il en est de même des kystes péri-articulaires (arthrosynoviaux, méniscaux).

2. Atypies morphologiques en IRM

Au-delà de leur forme classique, les malformations peuvent elles-mêmes présenter des atypies, potentiellement sources d'erreurs diagnostiques, et peu étudiées dans la littérature. En cas de doute diagnostique avec une tumeur, c'est souvent l'absence d'effet de masse et l'absence d'anomalies périphériques (oedème périlésionnel, prise de contraste) qui orientent vers une malformation.

A l'inverse, quand ces signes sont présents, le diagnostic différentiel est alors difficile. C'est le cas des malformations veineuses intramusculaires, de révélation plus tardive (âge adulte ou adolescence), et apparaissant en IRM comme des masses mieux délimitées que les malformations veineuses strictement sous-cutanées (36).

Récemment, l'étude de Patel et al. analysant une série de 30 malformations artério-veineuses a mis en évidence une corrélation entre la présence d'atypies IRM (oedème périlésionnel, syndrome de masse, rehaussement inhabituel) et des anomalies histologiques, retrouvant alors des couches de cellules endothéliales inhabituellement denses, associées à une distorsion architecturale et un oedème interstitiel (80).

3. Extension aux structures adjacentes

Les malformations vasculaires non strictement cutanées ou sous-cutanées, sont plus fréquentes au tronc et aux membres (18). Elles sont alors développées au sein des muscles ou des espaces intermusculaires, et peuvent infiltrer les structures musculaires, nerveuses, articulaires et osseuses adjacentes (76–78,81,82).

Les anomalies osseuses associées aux malformations vasculaires des tissus mous présentent une grande variété de présentation, diversement étudiée dans la littérature en radiographie et IRM, avec des anomalies du périoste et de la corticale (appositions périostées, épaissement, amincissement, scalloping ou lyse de la corticale, fracture pathologique) et de la médullaire osseuse (modification de la transparence osseuse, anomalies de signal et prise de contraste en IRM) (15,17,18,83), sans toutefois présenter des caractéristiques identiques aux angiomes intra-osseux (84).

4. Divergence des protocoles IRM proposés dans la littérature

En dépit des nombreux points communs entre les différents protocoles proposés dans la littérature (**tableau 2**), aucun consensus n'existe sur ce point. Par exemple, certaines équipes adaptent leurs recommandations au type de malformation suspectée ou au contexte clinique, d'autres non. En conséquence, il est difficile de proposer un protocole standardisé.

Les deux protocoles les plus complets associent (35,36) :

- au minimum sept séquences conventionnelles : deux séquences T1 sans et avec saturation de la graisse, deux séquences T2 FS ou STIR, une séquence écho de gradient, deux séquences T1 FS après injection de Gadolinium ; certaines devant être répétées si la malformation ne peut être couverte sur un même champ d'exploration;
- deux séquences vasculaires : séquence TOF et ARM dynamique injectée 4D.

Ces protocoles exhaustifs sont longs et difficiles à mettre en oeuvre dans la pratique quotidienne et auraient été trop exigeants pour évaluer la qualité des protocoles dans notre étude. C'est pourquoi nous avons utilisé comme outil d'évaluation un protocole d'examen minimal issu de notre synthèse de la littérature (cf I°) **2.5. Synthèse des protocoles d'IRM proposés dans la littérature**).

NOTRE ETUDE

1. Objectif de l'étude

L'objectif de notre étude était d'évaluer l'apport de l'IRM dans la prise en charge des malformations vasculaires, et ses corrélations avec l'anatomopathologie. Les objectifs secondaires étaient d'étudier la fréquence des éléments sémiologiques typiques et atypiques, selon le type de malformations, et d'analyser les protocoles d'IRM réalisés.

2. Matériel et méthodes

2.1. Population de l'étude

L'étude était conduite de manière rétrospective monocentrique, au CHRU de Lille sur une période de 2012 à 2017. Nous avons analysé pour inclusion la base de données de tous les patients ayant réalisé une IRM dans notre centre pour bilan ou suspicion d'anomalie vasculaire des tissus mous. Etaient exclus les patients : ayant des antécédents de traitement chirurgical ou endovasculaire de la malformation ; pour lesquels le bilan morphologique ne retrouvait aucune anomalie ou orientait vers un diagnostic différentiel évident ; pour lesquels le bilan morphologique et/ou clinique était incomplet ou de qualité insuffisante pour établir un diagnostic. Etaient également exclus les examens redondants pour un même patient, en conservant l'examen diagnostique initial le plus complet. Tous les examens étaient réalisés dans notre centre sur IRM 1,5 Tesla.

Une déclaration a été faite à la Commission Nationale de l'Informatique et des Libertés (CNIL) dans le cadre de notre recherche.

2.2. Recueil des données cliniques et histologiques

Pour chaque patient, le type d'anomalie vasculaire suspectée ou connue était recueilli.

Outre l'âge et le sexe, les données histologiques ainsi que les traitements médicaux, percutanés, endovasculaires et chirurgicaux réalisés étaient colligés.

2.3. Recueil des données d'imagerie en IRM

Pour chaque IRM, nous avons recueilli :

- le protocole réalisé, relevant l'injection ou non de produit de contraste, la réalisation de séquences dynamiques, la concordance avec le protocole minimal proposé -, et le service d'imagerie en charge de l'examen;
- l'indication de l'examen : caractérisation, bilan d'extension, bilan préthérapeutique, complication ou suivi systématique ;
- les caractéristiques morphologiques de la lésion :
 - A) sa taille (plus grand diamètre) ;
 - B) sa topographie ;
 - C) son extension, avec analyse des structures infiltrées, et plus spécifiquement la recherche d'une atteinte osseuse;
 - D) la présence d'éléments sémiologiques typiques : le rehaussement, la présence de phlébolithes, de flow voids, ou de niveaux liquide-liquide ;
 - E) la présence d'atypies : hypersignal T2 périlésionnel, rehaussement périphérique, effet de masse, hypersignal T2 non liquidien.

Les examens ont été relus de manière indépendante par deux radiologues, avec 7 et 5 ans d'expérience pour l'étude des données subjectives (éléments sémiologiques typiques et atypiques, infiltration osseuse).

Le standard de référence établissant le type de malformation vasculaire était composite incluant : **a) l'expertise clinique du centre de référence** : consultation spécialisée, réunion multidisciplinaire, **b) la relecture rétrospective de l'ensemble du dossier radiologique**. Le diagnostic retenu était confronté aux données histologiques obtenues à partir de biopsies ou d'exérèses chirurgicales lorsqu'elles étaient disponibles.

2.4. Analyse statistique

Nous avons utilisé des paramètres statistiques descriptifs (fréquence, pourcentage, médiane, quartiles, valeurs extrêmes, moyenne, valeurs extrêmes) pour la description de notre population, des conditions d'examens et l'étude des lésions. L'analyse de l'association des variables catégorielles a été réalisée à l'aide du test du Chi-2 ou du test de Fischer pour les faibles effectifs. Une valeur de $p < 0,05$ a été retenue comme seuil de significativité. La concordance inter-observateur pour les données subjectives a été évaluée par un coefficient de corrélation kappa de Cohen, interprété de cette façon : corrélation très mauvaise ≤ 0.20 ; mauvaise entre 0.21 et 0.40 ; moyenne entre 0.41 et 0.60 ; bonne entre 0.61 et 0.80 ; excellente ≥ 0.81 .

L'ensemble des calculs et des graphiques ont été réalisés avec XLSTAT (Addinsoft 2018 XLSTAT 2018 : Data Analysis and Statistical Solution for Microsoft Excel. Paris. France (2018)).

3. Résultats

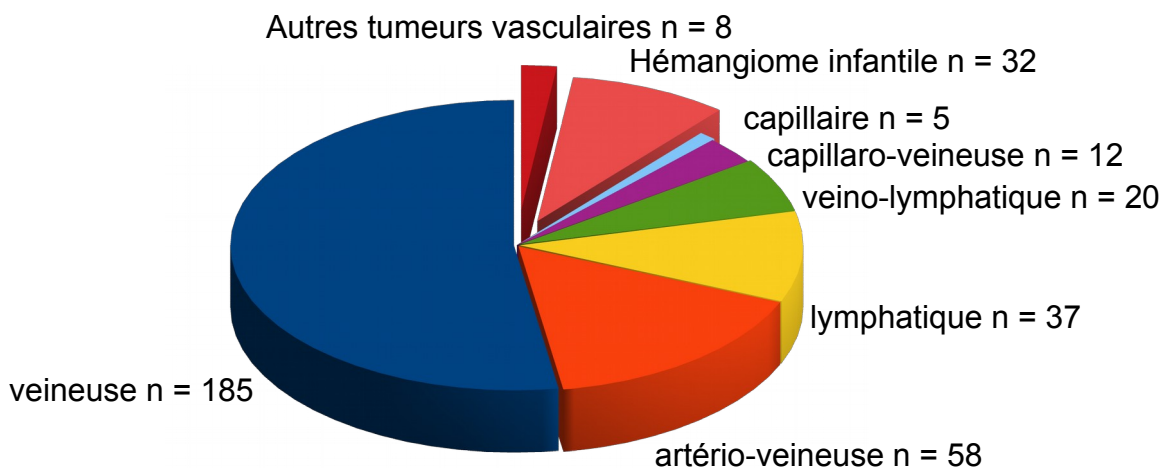
3.1. Caractéristiques de la population et diagnostic

L'inclusion a permis l'analyse de l'IRM de **357 patients** présentant une suspicion d'anomalie vasculaire : **317 malformations vasculaires** et **40 tumeurs vasculaires**.

Les **317 malformations vasculaires** se répartissaient en **six sous-groupes** selon la malformation vasculaire retenue d'après le critère composite : **185 malformations veineuses**, **58 malformations artério-veineuses**, **37 malformations lymphatiques**, **20 malformations veino-lymphatiques**, **12 malformations capillaro-veineuses**, **5 malformations capillaires**.

Les **40 tumeurs vasculaires** se répartissaient en **32 hémangiomes infantiles** et **8 autres tumeurs vasculaires** : 3 hémangiomes congénitaux non involutifs, 2 granulomes pyogéniques, 1 hémangiome à cellules fusiformes, 1 hémangioendothéliome épithélioïde, 1 hémangioendothéliome kaposiforme (**figure 19**).

Figure 19. Diagramme de répartition des anomalies vasculaires de notre étude.
n = 357



Dans les résultats présentés, l'analyse ne porte que sur les malformations vasculaires. Le terme « **Total** » dans les différents tableaux correspond donc aux **317 malformations vasculaires**, et ne tient pas compte des tumeurs vasculaires.

Dans les tableaux ci-dessous, les pourcentages correspondent à la fréquence de l'événement donné (ex : sexe féminin, injection de produit de contraste, ...) par catégorie (type de malformation vasculaire).

Les paramètres d'âge et de sexe pour l'ensemble de la population et les six sous-groupes sont résumés dans le **tableau 6**.

	MAV N = 58	ML N = 37	MV N = 185	MVL N = 20	MCV N = 12	MC N = 5	Total N = 317
Sex-ratio, M / F (%)	20 (34) / 38 (66)	20 (54) / 17 (46)	67 (36) / 118 (64)	15 (75) / 5 (25)	7 (58) / 5 (42)	1 (20) / 4 (80)	130 (41) / 187 (59)
Âge, années : Moyenne (DS),	27 (17,2)	11 (13,4)	27 (18,5)	17 (11,7)	27 (25,7)	17 (8,2)	24 (18,3)
Médiane (étendue)	28 (0 – 65)	7 (0 - 65)	25 (0 - 69)	15 (0 - 37)	20 (0 - 72)	22 (4 - 23)	22 (0 - 72)

Tableau 6. Caractéristiques d'âge et sexe de la population de notre étude.

3.2. Résultats d'imagerie en IRM

3.2.1 Indications et protocoles d'étude

Les examens étaient principalement réalisés pour caractérisation (n = 98, soit 30,9 %) et bilan d'extension de la lésion (n = 98, soit 30,9 %), quel que soit le sous-type d'anomalie vasculaire, que dans le cadre du suivi (n = 59, soit 18,6 %), du bilan préthérapeutique (n = 43, soit 13,6 %), de complications (n = 15, soit 4,7 %) et d'une découverte fortuite (n = 4, soit 1,3 %).

L'examen était plus fréquemment réalisé avant un geste invasif chirurgical ou endovasculaire pour les malformations artério-veineuses (27,6 %) que pour les autres anomalies vasculaires (8,9 % ensemble des autres malformations vasculaires confondues) ($p < 0,05$).

Une injection de produit de contraste était réalisée dans **284 des 317 examens**, soit **89,6 %** des IRM.

Le protocole minimal était respecté dans **125 des 317 examens**, soit **39,4 %** des IRM.

La réalisation de séquences d'IRM dynamique et le respect du protocole IRM minimal étaient **plus élevés dans les malformations artério-veineuses**, respectivement faits dans 75,9 % et 62,1 % des cas, que dans les autres anomalies vasculaires ($p < 0,05$) (**tableau 7**).

	MAV N = 58	ML N = 37	MV N = 185	MVL N = 20	MCV N = 12	MC N = 5	Total N = 317
Indication : n (%)							
caractérisation	12 (20,7)	15 (40,5)	58 (31,5)	6 (30)	6 (50)	1 (20)	98 (30,9)
extension	16 (27,6)	9 (24,3)	61 (33,2)	2 (10)	5 (41,7)	4 (80)	98 (30,9)
suivi	8 (13,8)	8 (21,7)	34 (18,5)	9 (45)	0	0	59 (18,6)
pré-thérapeutique	16 (27,6)	5 (13,5)	0 (10,9)	2 (10)	0	0	43(13,6)
complications	4 (6,9)	0	9 (4,9)	1 (5)	1 (8,3)	0	15 (4,7)
fortuit	2 (3,4)	0	2 (1,1)	0	0	0	4 (1,3)
Injection de produit de contraste n (%)	58 (100)	32 (86,5)	161 (87,0)	18 (90)	11 (91,7)	4 (80)	284 (89,6)
Séquence ARM dynamique n (%)	44 (75,9)	15 (40,5)	80 (43,2)	9 (45)	5 (41,7)	0	153 (48,3)
Protocole IRM minimal, n (%)	36 (62,1)	13 (35,1)	65 (35,1)	8 (40)	3 (25)	0	125 (39,4)
Service : n (%)							
cardio-vasculaire	24 (41,4)	8 (21,6)	65 (35,1)	9 (45)	4 (33,3)	1 (20)	111 (35,0)
pédiatrique	6 (10,3)	17 (45,9)	40 (21,6)	7 (35)	4 (33,3)	1 (20)	75 (23,7)
musculo-squelettique	5 (8,6)	2 (5,4)	40 (21,6)	0	0	1 (20)	48 (15,1)
neurologique	23 (39,7)	10 (27)	40 (21,6)	4 (20)	4 (33,3)	2 (40)	83 (26,2)

Tableau 7. Conditions de réalisation des IRM : indication, injection de produit de contraste, étude dynamique, respect du protocole d'IRM minimal issu des recommandations, service d'imagerie en charge de l'examen (nombre absolu et fréquence relative, %).

La répartition des examens se faisait entre quatre services d'imagerie spécialisés: l'imagerie cardio-vasculaire (35%), la neuroradiologie (26,2%), l'imagerie pédiatrique (23,7%), et l'imagerie musculo-squelettique (15,1 %) (**tableau 7**).

La répartition des IRM par années était relativement homogène, avec cependant plus d'examens lors des deux dernières années (**figure 20**).

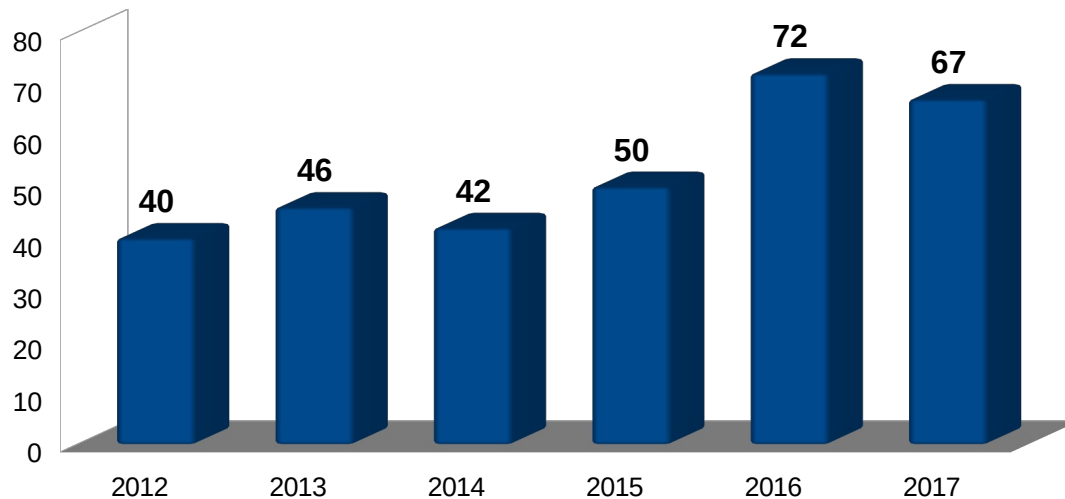


Figure 20. Nombre d'IRM par année sur la période d'étude (2012-2017)
Total : n = 317

3.2.2 Caractéristiques morphologiques de la lésion

A) Taille

La taille médiane des lésions était de **50 mm**, mais il existait une dispersion très importante, **de 5 mm à plus de 400 mm** (limite haute retenue pour les malformations de grande taille, non ou difficilement mesurables). Les malformations capillaro-veineuses et veino-lymphatiques, fréquemment associées à des atteintes syndromiques tronculaires, et les malformations lymphatiques avaient le plus grand diamètre médian, respectivement **122 mm**, **96 mm** et **58 mm**. Les malformations veineuses (taille médiane : **47 mm**) et artério-veineuses (taille médiane : **40 mm**) étaient de plus petite taille , ainsi que les malformations capillaires (taille médiane : **16 mm**) (**figure 21**).

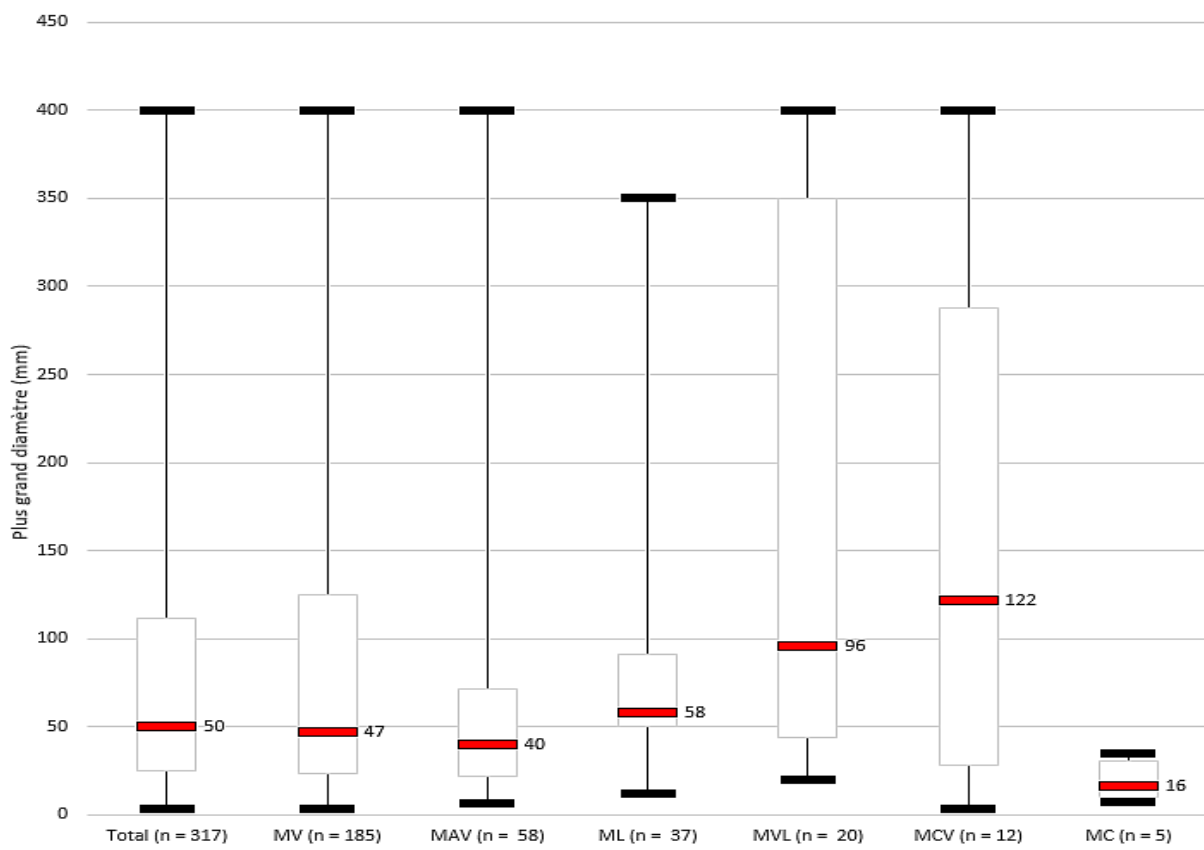


Figure 21. Représentation de type box-plot de la taille par sous-groupe de malformation. Les valeurs absolues des médianes sont rappelées pour chaque malformation.

B) Topographie

La répartition des sites atteints était déséquilibrée sur l'ensemble des malformations, avec **51,1 % d'atteinte des membres, 28,7 % d'atteinte cervicofaciale et 15,2 % d'atteinte du tronc, 5,0 % d'atteinte du tronc et des membres.**

Le déséquilibre était encore plus grand dans les malformations veineuses, avec **59,4 % d'atteintes des membres**, et 24,9 % d'atteinte cervico-faciale, 11,9 % d'atteinte du tronc, 3,8% d'atteinte du tronc et des membres . Dans les autres sous-groupes de malformations (MAV, ML, MVL, MCV, MC), les rapports entre atteinte cervico-faciale et atteinte des membres étaient proches de 1 (**tableau 8**).

C) Extension et atteinte osseuse

Sur l'ensemble des 317 malformations vasculaires, nous obtenons **140** lésions superficielles (44,2%), **124** lésions mixtes (superficielles et profondes) (39,1%) et **53** lésions profondes (16,7%).

L'étude relative des groupes relève une majorité de lésions uniquement superficielles dans les malformations artério-veineuses (51,7 %), les malformations lymphatiques (67,6 %), les malformations capillaires (100 %) et les malformations capillaro-veineuses (75%), alors que les lésions sont plus fréquemment mixtes dans les malformations veineuses (45,9 %) et veino-lymphatiques (50 %) (**tableau 8**).

	MAV N = 58	ML N = 37	MV N = 185	MVL N = 20	MCV N = 12	MC N = 5	Total N = 317
Topographie : <i>n (%)</i>							
Tête et cou	25 (43,1)	10 (27)	46 (24,9)	4 (20)	4 (33,3)	2 (40)	91 (28,7)
Tronc	7 (12,0)	12 (32,5)	22 (11,9)	6 (30)	1 (8,4)	0	48 (15,2)
Tronc et membre(s)	1 (1,7)	1 (2,7)	7 (3,8)	4 (20)	3 (25)	0	16 (5,0)
Membre(s)	25 (43,1)	14 (37,8)	110 (59,4)	6 (30)	4 (33,3)	3 (60)	162 (51,1)
Extension : <i>n(%)</i>							
superficielle	30 (51,7)	25 (67,6)	62 (33,5)	9 (45)	9 (75)	5 (100)	140 (44,2)
mixte	16 (27,6)	10 (27)	85 (45,9)	10 (50)	3 (25)	0	124 (39,1)
profonde	12 (20,7)	2 (5,4)	38 (20,6)	1 (5)	0	0	53 (16,7)

Tableau 8. Topographie et extension selon le sous-type d'anomalie vasculaire (nombre absolu et fréquence relative (%)).

Une atteinte osseuse était mise en évidence dans **52 cas (16,4 %)**, plus fréquemment dans les malformations veineuses (19,5 %), veino-lymphatiques (20 %) et artério-veineuses (15,5 %) que dans les malformations capillaro-veineuses (8,3%), lymphatiques (5,4 %) et capillaires (0%) (**figure 22**).

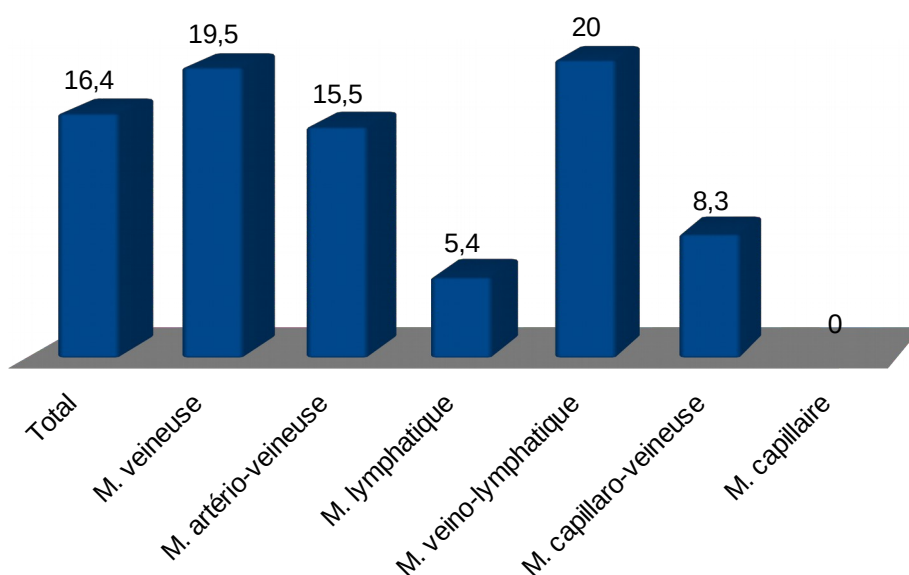


Figure 22. Fréquence de l'atteinte osseuse (exprimée en %) pour l'ensemble des malformations et détail selon le type de malformation.

Sur les 52 cas d'atteintes osseuses, on retrouvait des vaisseaux dilatés intra-osseux dans **21 cas (40,4 %)**, sans autre anomalie dans **16 cas (30,7 %)**.

Des anomalies de signal médullaires existaient dans **31 cas (59,6 %)**, des remaniements de la corticale (épaississement, scalloping, lyse) dans **29 cas (55,8 %)**, ces deux anomalies – atteinte médullaire et corticale – étant associées sur **22 examens (42,3 %)**.

D) Présence d'éléments typiques

Les flow voids étaient retrouvés dans **51** malformations artério-veineuses, **1** malformation capillaire, **1** malformation capillaro-veineuse et n'étaient pas retrouvés dans les autres sous-types.

Des phlébolithes ou des thrombus étaient retrouvés dans **70** malformations veineuses, **6** malformations veino-lymphatiques, **2** malformations artério-veineuses, **1** malformation lymphatique et n'étaient pas retrouvés dans les autres sous-types.

Des niveaux « liquide-liquide » étaient retrouvés dans **4** malformations lymphatiques, **6** malformations veineuses et **1** malformation veino-lymphatique et n'étaient pas retrouvés dans les autres sous-types (**tableau 9**).

	MAV N = 58	ML N = 37	MV N = 185	MVL N = 20	MCV N = 12	MC N = 5	Total N = 317
Éléments typiques : <i>n (%)</i> Flow voids	51 (87,9)	0	0	0	1 (8,3)	1 (20)	53 (16,7)
Phlébolithes ou thrombus	2 (3,4)	1 (2,7)	70 (37,8)	6 (30)	0	0	79 (24,9)
Niveaux liquide-liquide	0	4 (10,8%)	6 (3,2%)	1 (5)	0	0	11 (3,5)

Tableau 9. Eléments typiques selon le sous-type d'anomalie vasculaire

E) Présence d'atypies

L'étude subjective réalisée de manière indépendante a retrouvé des atypies chez **82 patients (25,9 %)** et au moins deux atypies chez 33 patients (10,4 %).

Plus de la moitié (55,2 %) des malformations artério-veineuses présentait une atypie - oedème périlésionnel, rehaussement périphérique, effet de masse ou hypersignal T2 non liquidien - contre seulement 18,9 % des malformations lymphatiques et 18,4 % des malformations veineuses ($p < 0,05$) (**tableau 10 et figure 23**).

	MAV N = 58	ML N = 37	MV N = 185	MVL N = 20	MCV N = 12	MC N = 5	Total N = 317
Atypies : <i>n (%)</i>							
Au moins 1 atypie	32 (55,2)	7 (18,9)	34 (18,4)	4 (20)	4 (33,3)	1 (20)	82 (25,9)
Au moins 2 atypies	16 (27,6)	1 (2,7)	13 (7)	0	3 (25)	0	33 (10,4)
Oedème périlésionnel	20 (34,5)	1 (2,7)	16 (8,6)	2 (10)	2 (16,77)	0	41 (12,9)
Rehaussement périphérique	20 (34,5)	2 (5,4)	14 (7,6)	0	2 (16,7)	1 (20)	39 (12,3)
Effet de masse	13 (22,4)	3 (8,1)	14 (7,6)	0	2 (16,7)	0	32 (10,1)
Hypersignal T2 non liquidien	0	2 (5,4)	6 (3,2)	2 (10)	2 (16,7)	0	12 (3,8)

Tableau 10. Prévalence des atypies selon le sous-type d'anomalie vasculaire.

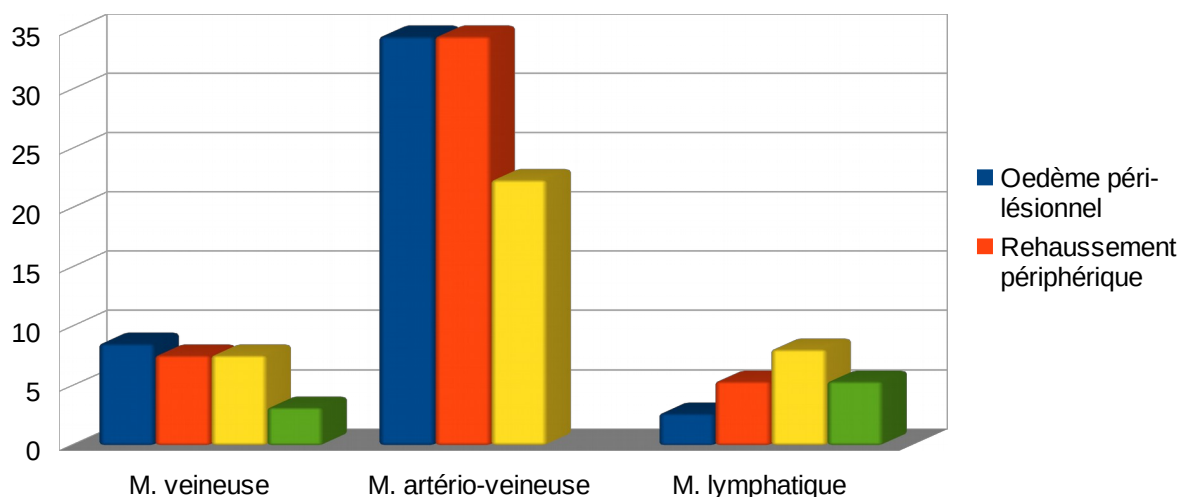


Figure 23. Fréquence relative des atypies pour les trois principales malformations vasculaires (%)

3.3. Concordance inter-observateur pour les données subjectives

La concordance inter-observateur était bonne pour la recherche d'un effet de masse (**0,77**), d'une prise de contraste périphérique (**0,76**), de phlébolithes (**0,75**). Elle était excellent pour la recherche d'oedème (**0,81**), d'atteinte osseuse (**0,82**), de flow voids (**0,80**) et les recherche de niveaux (**0,85**) (**tableau 12**).

Comme la concordance était bonne ou excellente, les analyses ont été faites sur les analyses du lecteur 1 uniquement.

Données analysées	Coefficient de concordance
Effet de masse	0,76
Oedème	0,81
Prise de contraste périphérique	0,76
Atteinte osseuse	0,82
Flow voids	0,80
Phlébolithes	0,75
Niveaux liquide-liquide	0,85

Tableau 12. Coefficient de concordance inter-observateur kappa pour la recherche des données subjectives.

3.4. Résultats anatomopathologiques

3.4.1 Corrélation radio-anatomopathologique

Sur les **98 / 317 patients** pour lesquels nous disposons de données histologiques, le résultat anatomopathologique concordait avec le diagnostic radio-clinique retenu chez **89 patients (90,8%)**, et **9 résultats étaient discordants (figure 24)**.

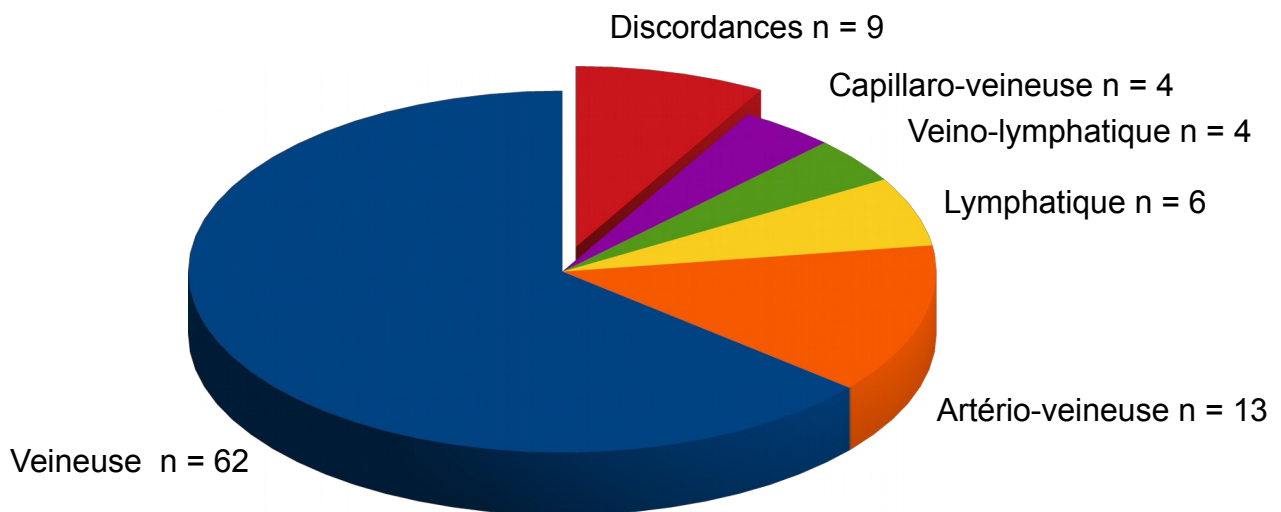


Figure 24. Diagramme de répartition des résultats anatomopathologiques (n = 98)

3.4.2 Anatomopathologie et caractéristiques de la lésion

Des prélèvements à visée histologique (biopsie, chirurgie) étaient plus fréquemment réalisés lorsque les malformations présentaient des atypies 34/82 (41,5 %), que pour les malformations sans atypie 64/235 (27,2 %) ($p < 0,05$).

Il y avait également significativement plus de preuves histologiques pour les lésions des membres 62/162 (38,3%) que pour les lésions de la tête et du cou 19/91 (20,9 %), du tronc 13/48 (27,1%) ou associant tronc et membres 4/16 (25 %) ($p < 0,05$),

En revanche, il n'y avait pas plus de preuves histologiques obtenues pour les malformations présentant une composante profonde (lésions mixtes et lésions profondes) 55/177 (31,1 %) que pour les malformations superficielles (43/140) (30,8 %) ($p > 0,05$).

3.4.3 Discordances histologiques

Notre étude retrouvait **9 discordances** entre le diagnostic radio-clinique et l'histologie. Nous retrouvions quatre tumeurs vasculaires (deux hémangiomes infantiles, un hémangiome en touffes, un hémangiome à cellules fusiformes), une tumeur musculaire bénigne avec composante vasculaire (angioléiomyome), un granulome annulaire, une fibromatose superficielle, un kyste synovial remanié, un endométriome.

Les IRM correspondantes **présentaient toutes des atypies**, avec à 4 reprises un oedème périlésionnel, 4 prises de contraste périphériques, 2 effets de masse, et 2 lésions avec un hypersignal T2 non liquidien.

L'endomètriome présentait également un franc hypersignal T1 spontané.

3.5. Suivi et traitements

Un suivi clinique (au moins deux consultations spécialisées en centre de référence) était fait chez **272** de nos **317** patients.

151 (47,6%) étaient en abstention thérapeutique et surveillance seule. Parmi les **166** patients traités (52,4%), un traitement de fond médicamenteux était prescrit chez **49** patients (15,5%), associé ou non à :

- un traitement par sclérothérapie chez **26** patients (8,2 %) ;
- une embolisation par voie endovasculaire : **13** patients (4,1%) ;
- un traitement chirurgical : **95** patients (30 %) (**Tableau 11**).

	MAV N = 58	ML N = 37	MV N = 185	MVL N = 20	MCV N = 12	MC N = 5	Total N = 317
Abstention thérapeutique	19 (32,8)	21 (56,7)	87 (47,0)	12 (60)	9 (75)	3 (60)	151 (47,6)
Traitement médical seul	16 (27,6)	3 (8,1)	26 (14,1)	3 (15)	0	1 (20)	49 (15,5)
Sclérothérapie	0	8 (21,6)	14 (7,6)	3 (15)	1 (8,3)	0	26 (8,2)
Embolisation par voie endovasculaire	13 (22,4)	0	0	0	0	0	13 (4,1)
Chirurgie	19 (32,8)	8 (21,6)	61 (33,0)	3 (15)	3 (25)	1 (20)	95 (30)

Tableau 11. Traitements des malformations vasculaires : comparaison des sous-groupes de malformations vasculaires.

La somme des pourcentages par colonnes peut dépasser de 100 % (association d'un geste invasif et d'un traitement de fond).

3.6. Point de comparaison avec les hémangiomes infantiles

Au cours de notre étude, nous avons aussi analysé le groupe de tumeurs vasculaires le plus représenté, les hémangiomes infantiles (n = 32) et dont les caractéristiques morphologiques pouvaient offrir des points de comparaison. Si nous ne les avons pas inclus dans l'analyse globale de nos résultats, nous retranscrivons ici quelques points d'intérêt.

Outre les points attendus (lésion superficielle, du visage voire du tronc, de petite taille (médiane 30 mm), dans la 1ère année de vie (médiane = 4 mois) parfois siège de flow void (5/32 soit 15,6%)), les hémangiomes infantiles pouvaient être le siège d'atypies.

Ils présentaient significativement plus d'hypersignaux T2 non liquidiens (22/32 soit 68,8%) ($p < 0,05$) et de syndromes de masse (18/32 soit 56,3%) ($p < 0,05$) que le groupe malformations vasculaires (toutes malformations confondues).

DISCUSSION

1. Performance de l'IRM et corrélation avec les résultats anatomopathologiques

Sur **357** IRM, nous avons 317 malformations vasculaires et 40 tumeurs vasculaires. Les malformations vasculaires étaient divisés en six sous-groupes (MAV,ML,MV,MVL,MCV,MC).

Sur les **98** patients pour lesquels nous disposions de données anatomopathologiques, **89 (90,8 %)** étaient bien classés par notre score composite radio-clinique. Ces données confirment les bonnes performances de l'IRM pour le diagnostic et la classification des différentes anomalies vasculaires (21–23,45).

2. Fréquence des éléments typiques par sous-types

Compte tenu d'un effectif conséquent, nous souhaitons valider et analyser certains signes sémiologiques reconnus :

- le flow void, en rapport avec un haut débit vasculaire ;
- les phlébolithes signant une atteinte veineuse ;
- les niveaux « liquide-liquide ».

Conformément à la sémiologie connue des malformations vasculaires, la présence de **flow voids** se retrouvait presque exclusivement dans les malformations à haut débit (90,1 % des MAV) ($p < 0,01$). On note cependant qu'ils ont été également rencontrés dans 2 malformations avec composante capillaire, qui présentaient un rehaussement plus

précoce que les autres malformations à flux lent (4), et dans 5 hémangiomes infantiles en phase proliférative (32,85).

La présence de **phlébolithes ou thrombus**, sur la seule analyse de l'IRM, était notée chez 79 patients dont 70 malformations veineuses. Si la présence des phlébolithes n'a à notre connaissance pas été étudiée et quantifiée en IRM, cette valeur est à rapprocher des études radiographiques (20 à 65 %) (15,86,87).

Les **niveaux « liquide-liquide »**, ni spécifiques ni suffisamment sensibles (seulement dans 4 malformations lymphatiques et 6 malformations veineuses) pour le diagnostic de malformation lymphatique ou veineuse, témoignent d'une hémorragie ou d'une infection intra-lésionnelle (35). Dans notre série, seuls deux patients étaient symptomatiques (douleur locale) au moment de l'examen.

3. Atteinte osseuse

La fréquence de l'atteinte osseuse dans les malformations veineuses (37,8 %) est superposable aux données de la littérature. Ly et al. décrivait des modifications osseuses (périostées, corticales ou médullaires) sur 11 IRM d'une série de 35 malformations veineuses (31%), le plus souvent un épaissement cortical ou des appositions périostées non agressives. L'étude de Pourbagher et al. retrouvait dans une série de 23 IRM de malformations veineuses : 4 modifications osseuses, à type d'amincissement ou atrophie (17,4%), sans anomalie de signal médullaire.

Au sein de notre série, nous avons choisi de différencier la présence de vaisseaux intra-osseux dilatés des modifications de la corticale et des anomalies de signal de la

médullaire (**Figure 25**). En effet, chez 16 patients (30,7 % des modifications osseuses), cet élément était isolé, sans remodelage ou anomalie de signal osseux associés, et on peut proposer que ces vaisseaux dilatés reflètent des modifications plus globales de la vascularisation loco-régionale.

En effet, dans notre expérience locale, la présence d'une atteinte osseuse pourrait être corrélée à un risque de récurrence après chirurgie mais cela nécessiterait une étude plus précise.

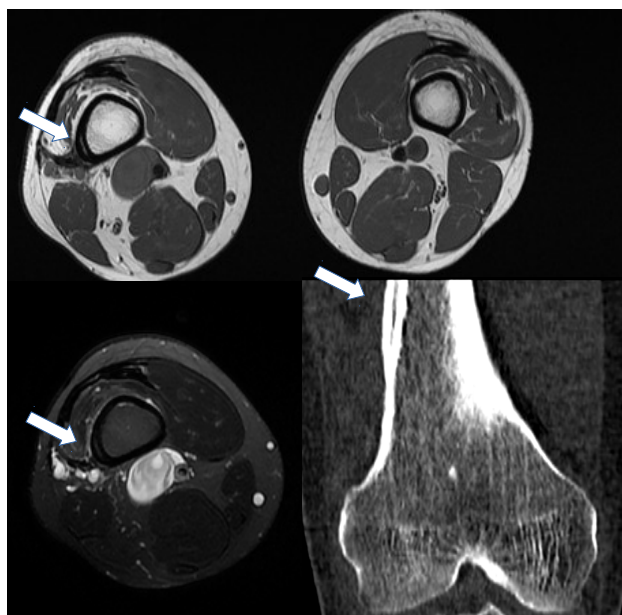
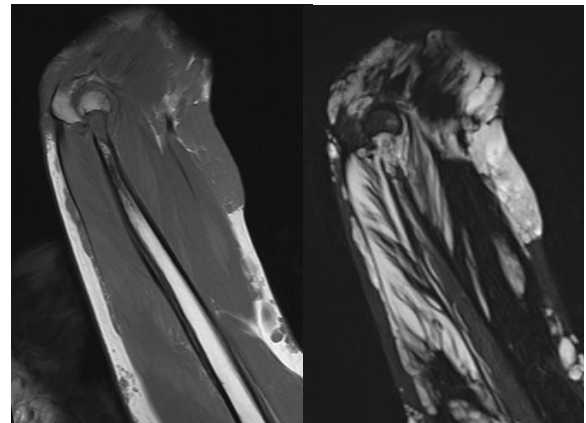
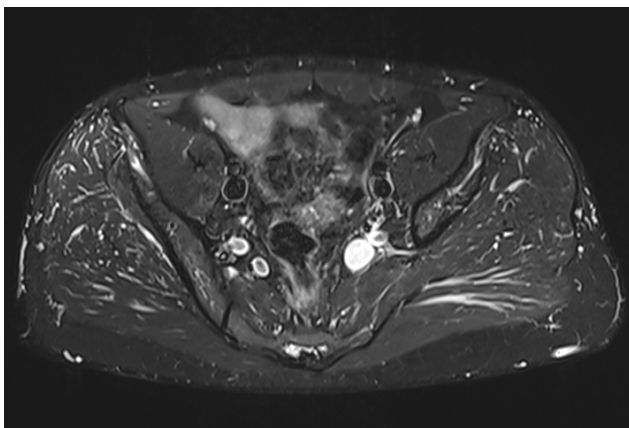


Figure 25. Illustration des différentes atteintes osseuses pour 3 malformations veineuses.

A : vaisseaux intra-osseux dilatés.

B : anomalies de signal médullaire

C : épaissement cortical (flèches blanches) par intégration d'appositions périostées

4. Atypies

Notre étude relevait au moins une atypie sur 82 examens (**23,5 %**), avec significativement plus d'anomalies dans les malformations artério-veineuses (**55,2 %**) que dans les malformations à flux lents (**19,3 %**) ($p < 0,05$).

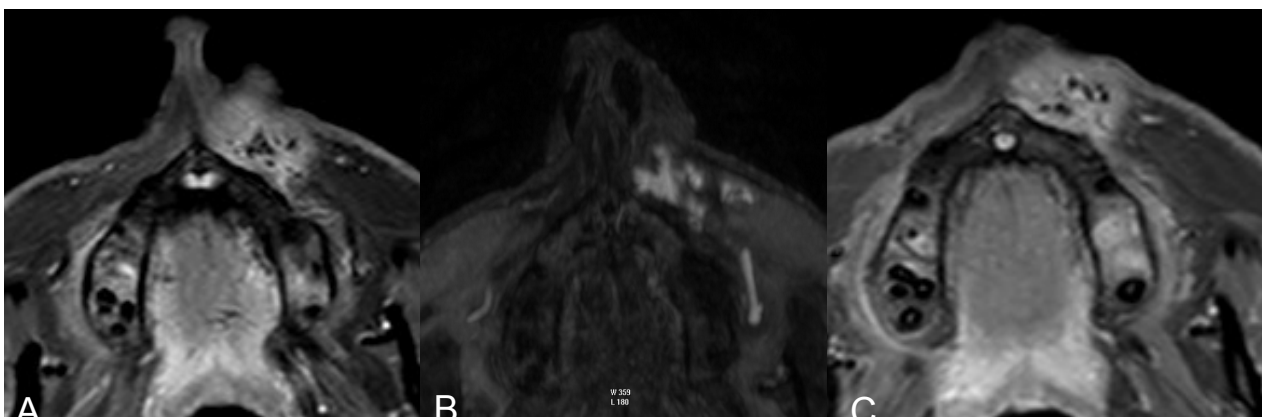
L'étude de Patel et al. sur une série de 30 malformations artério-veineuses périphériques décrivait 15 lésions atypiques. Elles associaient un oedème périlésionnel (**50 %**), un rehaussement périphérique (**50 %**) et un syndrome de masse (**43,3 %**) présents respectivement dans **34,5 %**, **34,5 %** et **22,4 %** des cas de notre série ($n = 58$). Cette même étude proposait un lien avec des anomalies anatomopathologiques : les lésions atypiques étaient soit le siège d'une microprolifération cellulaire, soit d'un oedème interstitiel (80). A notre connaissance, il n'y pas d'autre étude explorant les atypies en IRM et leurs corrélations avec l'histologie.

Ces atypies étaient moins fréquentes, mais réparties de manière similaire dans les malformations veineuses. Il existe cependant une possible sous-estimation de ces atypies, (notamment de l'effet de masse pour les malformations veineuses profondes), en raison d'une analyse en connaissance du diagnostic et de la présence d'autres signes évocateurs (phlébolithes, graisse intralésionnelle, vaisseaux périphériques) (**Figure 25**).

Enfin, il est à noter que les 9 patients avec une discordance entre le critère radio-clinique et l'anatomopathologie présentaient tous des atypies en IRM. A l'inverse, tous les patients avec une atypie n'ont cependant pas nécessité de biopsie, d'autant que les examens ne les recherchaient pas spécifiquement.

Aussi la présence d'une atypie devant une suspicion d'anomalie vasculaire doit amener à systématiquement discuter l'obtention d'une preuve histologique.

Lorsque la malformation vasculaire est connue, l'apparition d'atypies pourrait également amener à modifier la prise en charge. Si les atypies en IRM étaient effectivement corrélées à des anomalies anatomopathologiques, elles permettraient de cibler des lésions plus agressives, à plus haut potentiel évolutif (**figure 26**).



Figures 26. Illustration des atypies morphologiques de notre série.

Figure 26.1. Malformation artériovoineuse du sillon naso-génien gauche. Séquences STIR (A), ARM (B) et T1 FS après injection (C).

Oedème périlésionnel (A), et rehaussement périphérique (C), dépassant le nidus (B).

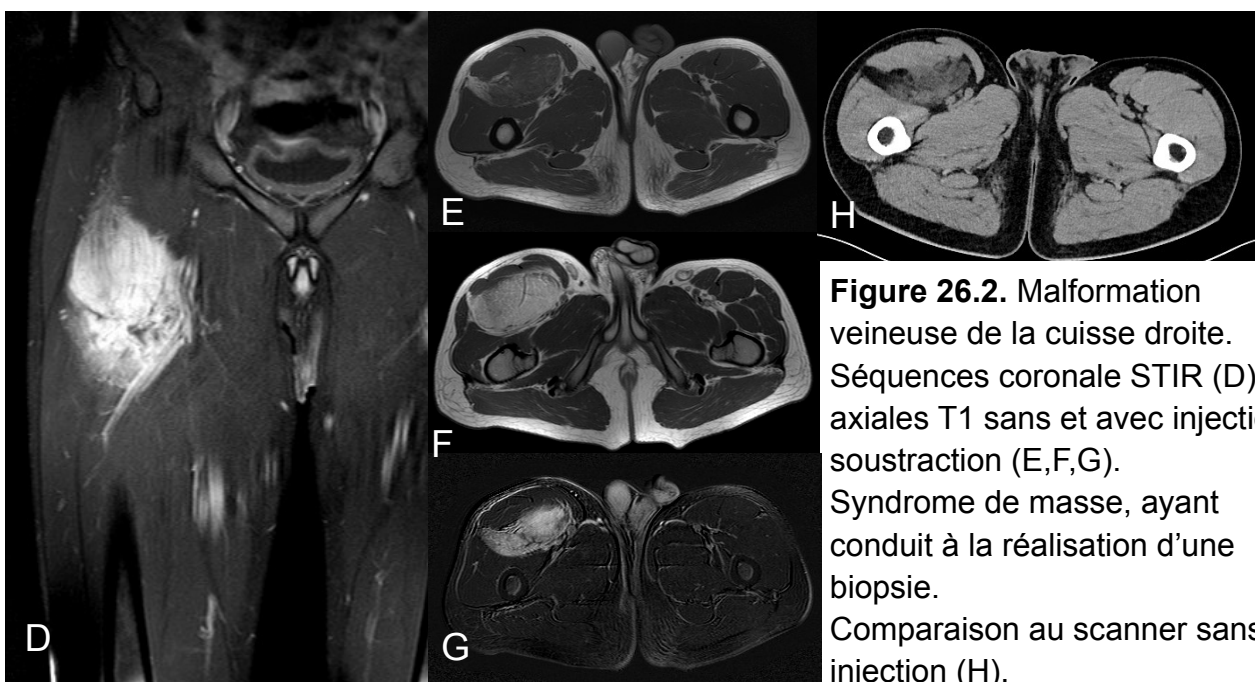


Figure 26.2. Malformation veineuse de la cuisse droite. Séquences coronale STIR (D) axiales T1 sans et avec injection, soustraction (E,F,G). Syndrome de masse, ayant conduit à la réalisation d'une biopsie. Comparaison au scanner sans injection (H).

Nous retrouvions peu d'hypersignaux T2 FS ou STIR non liquidiens dans les malformations vasculaires (n = 12, soit 3,8%). A l'inverse les hémangiomes infantiles présentaient significativement plus d'hypersignaux T2 non liquidiens (11/32 soit 34,4%) et de syndromes de masse (22/32 soit 68,8%) (p< 0,05). Ces éléments peuvent s'expliquer logiquement par le processus tumoral sous-jacent mais paraissent pertinents et efficaces pour distinguer tumeurs et malformations vasculaires.

5. Comparaison de notre population à la littérature

Notre étude a permis de colliger 357 IRM réalisées pour suspicion ou bilan d'une anomalie vasculaire, dont 317 malformations vasculaires et 40 tumeurs vasculaires, effectif de grande taille en comparaison aux données de la littérature, qu'il s'agisse d'études cliniques ou d'imagerie (1,21,22,88).

Les patients étaient globalement plus âgés (médiane = 24 ans) que dans la littérature au moment de l'examen (médianes entre 4 et 30 ans) . Cette différence peut s'expliquer d'une part par l'inclusion dans notre étude de patients en suivi systématique (18,6 %) et de découvertes fortuites (1,3 %), d'autre part par une comparaison à une littérature fréquemment issue de revues pédiatriques (1).

Nous avons également une surreprésentation des malformations vasculaires des membres, uniquement dans le sous-groupe des malformations veineuses (59,4%) en comparaison à la littérature où la répartition est estimée à 40 % de lésions de la tête et du cou, 40 % des membres, et 20 % du tronc (61). Notre recueil s'effectuant sur la base de la réalisation d'une **IRM**, il est probable que les lésions des membres, plus fréquemment profondes, fassent davantage l'objet d'un bilan de leur extension, que les lésions de la

face évaluées par la clinique et l'échographie.

De même, nous avons un nombre plus important de malformations à flux rapides (n = 58, soit 18,2%) que dans la littérature (10%)(30), s'expliquant également par le biais de recueil et par la nécessité d'une étude des afférences et du drainage inhérente à ces malformations.

6. Protocoles d'IRM standardisés

En s'inspirant des recommandations (4,29,31–36), nous avons proposé un protocole « simplifié », plus adapté à une pratique clinique quotidienne et à même de répondre à toutes les questions concernant une malformation vasculaire.

En premier lieu, il ne semble pas inférieur en termes d'informations diagnostiques par rapport aux autres protocoles, ce qu'il serait intéressant d'étudier dans une étude ancillaire.

En second lieu, nous avons dans notre protocole seulement **39,4 %** des examens respectant les recommandations.

C'est pourquoi un protocole de ce type paraît adapté à la pratique quotidienne, à la fois facilement réalisable et contributif pour la prise en charge du patient, et nous fournissant des examens homogènes propices à une relecture dans le cadre de nouvelles études.

Le protocole que nous proposons comprend alors :

- une séquence T1 avant injection sans et avec saturation de la graisse (type DIXON)
- une séquence STIR ou T2 FS dans deux plans de l'espace

- une séquence d'ARM dynamique injectée 4D
- une séquence T1 avec saturation de la graisse après injection de Gadolinium (ou DIXON)

Nous rappelons que dans le cadre du suivi simple de malformation vasculaire à flux lent, déjà explorée en clinique et échographie, nous préconisons simplement la réalisation de 3 plans T2 FS.

7. Limites de notre étude

7.1. Population

La surreprésentation des malformations des membres, des malformations profondes et des malformations à flux rapide, liée à l'inclusion par la voie de l'imagerie, qui plus est dans un centre de référence, limitent la comparaison de nos résultats avec la littérature. Les lésions de notre étude sont potentiellement plus infiltrantes et atypiques que dans les autres études.

De même, l'inclusion monocentrique de patients en centre de référence, reposant sur un petit nombre de médecins experts, ne permet pas de s'affranchir des pratiques propres à l'organisation de notre parcours de soin entre médecins vasculaires, dermatologues et chirurgiens plastiques (biais de sélection).

7.2. Technique

Nos résultats sont également à nuancer du fait de la grande variété de machines utilisées et de protocoles d'examen réalisés, en accord avec les recommandations dans moins de 50 % des cas. Ils tiennent ainsi compte de la prise en charge en pratique clinique courante et de ses difficultés (examens en milieu pédiatrique – agitation, absence d'injection – examens de suivi ou préthérapeutique avec diagnostic connu, expérience et habitudes du radiologue en charge de l'examen).

7.3. Anatomopathologie

L'inclusion dans notre étude de patients sans étude histologique nous a permis d'obtenir un effectif conséquent. Cependant, du fait d'une corrélation bonne mais imparfaite entre diagnostic radio-clinique et histologie, il est possible que certaines malformations incluses ne présentent pas le type histologique retenu. Cette remarque doit cependant être pondérée par le fait que les données discordantes présentaient plus fréquemment des éléments morphologiques atypiques ($p < 0,05$), ayant pu à ce titre justifier une preuve histologique et un reclassement correct de la lésion.

D'un autre point de vue, la variété de médecins pathologistes en charge de l'interprétation des examens et l'utilisation inconstante des classifications doivent inviter à une plus grande collaboration entre médecins cliniciens, radiologues et pathologistes. Elle permettrait la recherche plus spécifique d'atypies anatomopathologiques, et d'évaluer leurs corrélations aux atypies en IRM.

7.4. Subjectivité

Enfin, les éléments sémiologiques typiques et atypiques, et l'atteinte osseuse étaient recueillis de manière subjective. La concordance s'est avérée bonne pour l'évaluation de l'effet de masse (0,77), la prise de contraste périphériques (0,76) et les phlébolithes (0,75), et excellente pour l'oedème (0,81), l'os (0,82), les flow voids (0,80), et les niveaux (0,85). Il conviendrait de réévaluer la concordance de cette analyse en redéfinissant précisément ces critères et en les testant sur le protocole standardisé proposé.

8. Perspectives

Cette étude sur un grand effectif en routine clinique a permis d'une part de confirmer les bonnes performances de l'IRM dans le diagnostic, la classification, et le bilan d'extension des malformations vasculaires, et d'autre part de pointer les améliorations à apporter en terme d'organisation et protocoles pour structurer les prochaines études cliniques. Nous proposons ainsi un protocole d'IRM, qui par une analyse standardisée permettra de valider les éléments proposés en IRM conventionnelle et dynamique.

Ainsi, l'étude des atypies et de l'extension, bien que réalisée sur des examens très variés, a mis en évidence des éléments sémiologiques d'intérêt, et leur lien potentiel avec les données anatomopathologiques, ce qui sera à confirmer idéalement sur des données prospectives (80).

Les futurs travaux pourront étudier plus en détail les données d'IRM dynamique sur des effectifs et des examens plus homogènes, comme par exemple le lien entre la taille des vaisseaux, le débit, la précocité du rehaussement et la présence d'atypies dans les malformations à flux rapide.

Enfin, les améliorations des connaissances et des techniques offrent de nouvelles perspectives.

L'équipe de I. El Sanharawi de l'hôpital Lariboisière a étudié l'apport du wall shear stress (stress de cisaillement) en écho-doppler dans les MAV superficielles comme marqueur de progression. Le wall shear stress peut également être étudié en IRM grâce au 4D flow et pourrait donc avec l'amélioration de la technique devenir un outil intéressant.

Autre point d'avenir, dans notre centre, nous utilisons la lymphangio-IRM pour les bilans de lymphœdème. Des études s'intéressent actuellement à l'apport de cette technique dans les malformations lymphatiques et notamment afin de décrire les anomalies anatomiques à leur origine (35,37).

Plus généralement, lors du congrès de l'ISSVA qui s'est tenu en mai 2018 à Amsterdam, il a été rappelé que la prise en charge des anomalies vasculaires devait découler d'une approche conjointe entre les différentes spécialités. La radiologie sera de plus en plus au cœur de cette prise en charge, que cela soit au stade du diagnostic ou de la thérapeutique. Avec la découverte chaque semaine de nouvelles mutations génétiques impliquées, il y a fort à parier que l'imagerie moléculaire aura une place ce choix.

CONCLUSION

Réalisée à bon escient, l'IRM conventionnelle et dynamique apporte une plus-value incontestable à la prise en charge des malformations vasculaires. Elle classe correctement la malformation vasculaire, permet de déterminer ses caractéristiques typiques, son extension, mais aussi de rechercher des atypies qui pourraient remettre en cause le diagnostic.

Pour ce faire, nous proposons un protocole d'IRM standardisé, issu des recommandations de la littérature, mais facilement utilisable en pratique quotidienne, ne gardant que les séquences informatives essentielles.

Après validation en routine clinique, la mise au point de ces protocoles ouvrira la voie à de futures études prospectives qui pourront étudier plus en détail les données d'IRM dynamique injectée sur des effectifs plus homogènes, préciser les atypies morphologiques mises en évidence dans ce travail sur les séquences conventionnelles, et valider leur corrélation avec l'anatomopathologie.

BIBLIOGRAPHIE

1. Eifert S, Villavicencio JL, Kao TC, Taute BM, Rich NM. Prevalence of deep venous anomalies in congenital vascular malformations of venous predominance. *J Vasc Surg.* 2000; 31(3):462-71.
2. Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg.* 1982; 69(3):412-22.
3. Merrow AC, Gupta A, Patel MN, Adams DM. 2014 Revised Classification of Vascular Lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-Pathologic Update. *RadioGraphics.* 2016; 36(5):1494-516.
4. Moukaddam H, Pollak J, Haims AH. MRI characteristics and classification of peripheral vascular malformations and tumors. *Skeletal Radiol.* 2009; 38(6):535-47.
5. Wassef M, Enjolras O. [Superficial vascular malformations: classification and histopathology]. *Ann Pathol.* 1999; 19(3):253-64.
6. Wu Chang M. Updated Classification of Hemangiomas and Other Vascular Anomalies. *Lymphat Res Biol.* 2003; 1(4):259-65.
7. Finn MC, Glowacki J, Mulliken JB. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Pediatr Surg.* 1983; 18(6):894-900.
8. Suami H, Lee B-B. Embryological Background of Congenital Vascular Malformations. In: Kim Y-W, Lee B-B, Yakes WF, Do Y-S, éditeurs. *Congenital Vascular Malformations.* Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2017. p. 7-14.
9. Brouillard P, Vikkula M. Vascular malformations: localized defects in vascular morphogenesis. *Clin Genet.* 2003; 63(5):340-51.
10. Nozaki T, Nosaka S, Miyazaki O, Makidono A, Yamamoto A, Niwa T, et al. Syndromes Associated with Vascular Tumors and Malformations: A Pictorial Review. *RadioGraphics.* 2013; 33(1):175-95.
11. Lee BB, Laredo J, Lee TS, Huh S, Neville R. Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology.* 2007; 22(6):249-52.
12. Boon LM, Ballieux F, Vikkula M. Pathogenesis of Vascular Anomalies. *Clin Plast Surg.* 2011; 38(1):7-19.
13. Laroche JP, Blaise S, Becker F, Laeeng Massoni C, Nou-Howaldt M, Pichot O, et al. Standards de qualité pour la pratique de l'examen écho-Doppler dans l'étude des malformations et tumeurs vasculaires. Rapport de la Société française de médecine vasculaire (SFMV): actualisation 2018. *JMV-J Médecine Vasc.* 2018; 43(1):36-51.
14. Degrugillier-Chopin C, Bisdorff-Bresson A, Laurian C, Breviere G-M, Staumont D, Fayoux P, et al. Place de l'échodoppler dans les « angiomes » superficiels. *J Mal Vasc.* 2011; 36(6):348-54.

15. Pourbagher A, Pourbagher MA, Karan B, Ozkoc G. MRI manifestations of soft-tissue haemangiomas and accompanying reactive bone changes. *Br J Radiol.* 2011; 84(1008):1100-8.
16. Madani H, Farrant J, Chhaya N, Anwar I, Marmery H, Platts A, et al. Peripheral limb vascular malformations: an update of appropriate imaging and treatment options of a challenging condition. *Br J Radiol.* 2015; 88(1047):20140406.
17. Daoud A, Olivieri B, Feinberg D, Betancourt M, Bockelman B. Soft tissue hemangioma with osseous extension: a case report and review of the literature. *Skeletal Radiol.* 2015; 44(4):597-603.
18. Ly JQ, Sanders TG, Mulloy JP, Soares GM, Beall DP, Parsons TW, et al. Osseous change adjacent to soft-tissue hemangiomas of the extremities: correlation with lesion size and proximity to bone. *AJR Am J Roentgenol.* 2003; 180(6):1695-700.
19. Henzler T, Vogler N, Lange B, Dally F, Meyer M, Schoenberg SO, et al. Low dose time-resolved CT-angiography in pediatric patients with venous malformations using 3rd generation dual-source CT: Initial experience. *Eur J Radiol Open.* 2016; 3:216-22.
20. Herborn CU, Goyen M, Lauenstein TC, Debatin JF, Ruehm SG, Kröger K. Comprehensive Time-Resolved MRI of Peripheral Vascular Malformations. *Am J Roentgenol.* 2003; 181(3):729-35.
21. van Rijswijk CSP, van der Linden E, van der Woude H-J, van Baalen JM, Bloem JL. Value of Dynamic Contrast-Enhanced MR Imaging in Diagnosing and Classifying Peripheral Vascular Malformations. *Am J Roentgenol.* 2002; 178(5):1181-7.
22. Ohgiya Y, Hashimoto T, Gokan T, Watanabe S, Kuroda M, Hirose M, et al. Dynamic MRI for Distinguishing High-Flow from Low-Flow Peripheral Vascular Malformations. *Am J Roentgenol.* 2005; 185(5):1131-7.
23. Vilanova JC, Barceló J, Villalón M. MR and MR angiography characterization of soft tissue vascular malformations. *Curr Probl Diagn Radiol.* 2004; 33(4):161-70.
24. Stankovic Z, Allen BD, Garcia J, Jarvis KB, Markl M. 4D flow imaging with MRI. *Cardiovasc Diagn Ther.* 2014; 4(2):173-92.
25. Lee JY, Suh DC. Visualization of Soft Tissue Venous Malformations of Head and Neck with 4D Flow Magnetic Resonance Imaging. *Neurointervention.* 2017; 12(2):110-5.
26. Haller S, Zaharchuk G, Thomas DL, Lovblad K-O, Barkhof F, Golay X. Arterial Spin Labeling Perfusion of the Brain: Emerging Clinical Applications. *Radiology.* 2016; 281(2):337-56.
27. Boulouis G, Dangouloff-Ros V, Boccara O, Garabedian N, Soupre V, Picard A, et al. Arterial Spin-Labeling to Discriminate Pediatric Cervicofacial Soft-Tissue Vascular Anomalies. *Am J Neuroradiol.* 2017; 38(3):633-8.
28. Restrepo R. Multimodality imaging of vascular anomalies. *Pediatr Radiol.* 2013; 43(S1):141-54.
29. Navarro OM. Magnetic resonance imaging of pediatric soft-tissue vascular anomalies. *Pediatr Radiol.* 2016; 46(6):891-901.

30. Fayad L, Hazirolan T, Bluemke D, Mitchell S. Vascular malformations in the extremities: emphasis on MR imaging features that guide treatment options. *Skeletal Radiol.* 2006; 35(3):127-37.
31. Konez O, Burrows PE. Magnetic resonance of vascular anomalies. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 2002; 10(2):363-88, vii.
32. Flors L, Leiva-Salinas C, Maged IM, Norton PT, Matsumoto AH, Angle JF, et al. MR Imaging of Soft-Tissue Vascular Malformations: Diagnosis, Classification, and Therapy Follow-up. *RadioGraphics.* 2011; 31(5):1321-40.
33. Flors L, Leiva-Salinas C, Norton PT, Park AW, Ogur T, Hagspiel KD. Ten Frequently Asked Questions About MRI Evaluation of Soft-Tissue Vascular Anomalies. *Am J Roentgenol.* 2013; 201(4):W554-62.
34. Thawait SK, Puttgen K, Carrino JA, Fayad LM, Mitchell SE, Huisman TAGM, et al. MR imaging characteristics of soft tissue vascular anomalies in children. *Eur J Pediatr.* 2013; 172(5):591-600.
35. White CL, Olivieri B, Restrepo R, McKeon B, Karakas SP, Lee EY. Low-Flow Vascular Malformation Pitfalls: From Clinical Examination to Practical Imaging Evaluation—Part 1, Lymphatic Malformation Mimickers. *Am J Roentgenol.* 2016; 206(5):940-51.
36. Olivieri B, White CL, Restrepo R, McKeon B, Karakas SP, Lee EY. Low-Flow Vascular Malformation Pitfalls: From Clinical Examination to Practical Imaging Evaluation—Part 2, Venous Malformation Mimickers. *Am J Roentgenol.* 2016; 206(5):952-62.
37. Arrivé L, Monnier-Cholley L, Mouhadi SE. Imaging Appearance of Lymphatic Malformations. *Am J Roentgenol.* 2017; 208(1):W29-W29.
38. Laor T, Burrows PE. Congenital anomalies and vascular birthmarks of the lower extremities. *Magn Reson Imaging Clin N Am.* 1998; 6(3):497-519.
39. Enjolras O, Logeart I, Gelbert F, Lemarchand-Venencie F, Reizine D, Guichard JP, et al. Arteriovenous malformations: a study of 200 cases. *Ann Dermatol Venereol.* 2000;127(1):17-22.
40. Kim JS, Chandler A, Borzykowski R, Thornhill B, Taragin BH. Maximizing time-resolved MRA for differentiation of hemangiomas, vascular malformations and vascularized tumors. *Pediatr Radiol.* 2012; 42(7):775-84.
41. Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Vikkula M. Glomuvenous Malformation (Glomangioma) and Venous Malformation: Distinct Clinicopathologic and Genetic Entities. *Arch Dermatol.* 2004; 140(8).
42. Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, Houdart E, Drouet L. Coagulation abnormalities associated with extensive venous malformations of the limbs: differentiation from Kasabach-Merritt syndrome. *Clin Lab Haematol.* 2002;24(4):243-51.
43. Mazoyer E, Enjolras O, Bisdorff A, Perdu J, Wassef M, Drouet L. Coagulation Disorders in Patients With Venous Malformation of the Limbs and Trunk: A Case Series of 118 Patients. *Arch Dermatol.* 2008 ;144(7).
44. Rinker B, Karp NS, Margiotta M, Blei F, Rosen R, Rofsky NM. The role of magnetic resonance imaging in the management of vascular malformations of the trunk and extremities. *Plast Reconstr Surg.* 2003; 112(2):504-10.

45. Lee B-B, Choe YH, Ahn JM, Do YS, Kim D-I, Huh SH, et al. The new role of magnetic resonance imaging in the contemporary diagnosis of venous malformation: can it replace angiography? *J Am Coll Surg*. 2004; 198(4):549-58.
46. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: what a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol*. 2010; 40(6):895-905.
47. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, Stanson AW, Clay RP, Gloviczki P. Klippel-Trénaunay syndrome: spectrum and management. *Mayo Clin Proc*. 1998; 73(1):28-36.
48. McGrory BJ, Amadio PC, Dobyys JH, Stickler GB, Unni KK. Anomalies of the fingers and toes associated with Klippel-Trenaunay syndrome. *J Bone Joint Surg Am*. 1991; 73(10):1537-46.
49. Miyake M, Tateishi U, Maeda T, Arai Y, Hasegawa T, Sugimura K. MR features of angiosarcoma in a patient with Maffucci's syndrome. *Radiat Med*. 2005; 23(7):508-12.
50. Ziyeh S, Spreer J, Rössler J, Strecker R, Hochmuth A, Schumacher M, et al. Parkes Weber or Klippel-Trenaunay syndrome? Non-invasive diagnosis with MR projection angiography. *Eur Radiol*. 2004; 14(11):2025-9.
51. Revencu N, Boon LM, Mulliken JB, Enjolras O, Cordisco MR, Burrows PE, et al. Parkes Weber syndrome, vein of Galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. *Hum Mutat*. 2008;29(7):959-65.
52. Duffau P, Lazzaro E, Viillard J-F. Maladie de Rendu-Osler. *Rev Médecine Interne*. 2014; 35(1):21-7.
53. Lybecker MB, Stawowy M, Clausen N. Blue rubber bleb naevus syndrome: a rare cause of chronic occult blood loss and iron deficiency anaemia. *BMJ Case Rep*. 2016; bcr2016216963.
54. Johnson CM, Navarro OM. Clinical and sonographic features of pediatric soft-tissue vascular anomalies part 2: vascular malformations. *Pediatr Radiol*. 2017; 47(9):1196-208.
55. Kaduthodil MJ, Prasad DS, Lowe AS, Puneekar AS, Yeung S, Kay CL. Imaging manifestations in Proteus syndrome: an unusual multisystem developmental disorder. *Br J Radiol*. 2012; 85(1017):e793-9.
56. Uller W, Fishman SJ, Alomari AI. Overgrowth syndromes with complex vascular anomalies. *Semin Pediatr Surg*. 2014; 23(4):208-15.
57. Mattila KA, Kervinen K, Kalajoki-Helmiö T, Lappalainen K, Vuola P, Lohi J, et al. An interdisciplinary specialist team leads to improved diagnostics and treatment for paediatric patients with vascular anomalies. *Acta Paediatr*. 2015; 104(11):1109-16.
58. Donnelly LF, Adams DM, Bisset GS. Vascular Malformations and Hemangiomas: A Practical Approach in a Multidisciplinary Clinic. *Am J Roentgenol*. 2000; 174(3):597-608.
59. Centre de Référence pour la maladie de Rendu-Osler de Lyon. Protocole National de Diagnostic et de Soins - Maladie de Rendu Osler. 2018.
60. Brisse HJ, Orbach D, Klijanienko J. Soft tissue tumours: imaging strategy. *Pediatr Radiol*. 2010; 40(6):1019-28.
61. Dubois J, Soulez G, Oliva VL, Berthiaume M-J, Lapierre C, Therasse E. Soft-Tissue Venous Malformations in Adult Patients: Imaging and Therapeutic Issues. *RadioGraphics*.

2001; 21(6):1519-31.

62. Lacout A, Marcy PY, El Hajjam M, Lacombe P. Pulmonary arteriovenous malformations etiologies in HHT patients and potential utility of thalidomide. *Med Hypotheses*. 2013; 80(5):587-8.
63. Bongetta D, Zoia C, Lafe E, Gaetani P. Could Thalidomide Be a Treatment Option for Arteriovenous Malformations? *World Neurosurg*. 2017; 99:802.
64. Triana P, Dore M, Cerezo VN, Cervantes M, Sánchez AV, Ferrero MM, et al. Sirolimus in the Treatment of Vascular Anomalies. *Eur J Pediatr Surg Off J Austrian Assoc Pediatr Surg Al Z Kinderchir*. 2017; 27(1):86-90.
65. Faurschou A, Olesen AB, Leonardi-Bee J, Haedersdal M. Lasers or light sources for treating port-wine stains. *Cochrane Database Syst Rev*. 2011; (11):CD007152.
66. Puig S, Aref H, Chigot V, Bonin B, Brunelle F. Classification of venous malformations in children and implications for sclerotherapy. *Pediatr Radiol*. 2003; 33(2):99-103.
67. Puig S, Casati B, Staudenherz A, Paya K. Vascular low-flow malformations in children: current concepts for classification, diagnosis and therapy. *Eur J Radiol*. 2005; 53(1):35-45.
68. Gurgacz S, Zamora L, Scott NA. Percutaneous Sclerotherapy for Vascular Malformations: A Systematic Review. *Ann Vasc Surg*. 2014; 28(5):1335-49.
69. McCafferty I. Management of Low-Flow Vascular Malformations: Clinical Presentation, Classification, Patient Selection, Imaging and Treatment. *Cardiovasc Intervent Radiol*. 2015; 38(5):1082-104.
70. Legiehn G, Heran M. A Step-by-Step Practical Approach to Imaging Diagnosis and Interventional Radiologic Therapy in Vascular Malformations. *Semin Interv Radiol*. 2010; 27(02):209-31.
71. Pimpalwar S. Vascular Malformations: Approach by an Interventional Radiologist. *Semin Plast Surg*. 2014; 28(02):091-103.
72. Behr GG, Johnson CM. Vascular Anomalies: Hemangiomas and Beyond—Part 2, Slow-Flow Lesions. *Am J Roentgenol*. 2013; 200(2):423-36.
73. Lee BB. New Approaches to the Treatment of Congenital Vascular Malformations (CVMs)—A Single Centre Experience. *Eur J Vasc Endovasc Surg*. 2005; 30(2):184-97.
74. Liu AS, Mulliken JB, Zurakowski D, Fishman SJ, Greene AK. Extracranial arteriovenous malformations: natural progression and recurrence after treatment. *Plast Reconstr Surg*. 2010; 125(4):1185-94.
75. Elajmi A, Clapuyt P, Hammer F, Bataille A-C, Lengele B, Boon LM. Prise en charge des anomalies vasculaires chez l'enfant. *Ann Chir Plast Esthét*. 2016; 61(5):480-97.
76. Laurian C, Masonni C, Wassef M, Houdart E, Toni F, Marteau V, et al. Surgical Treatment of Venous Malformations of the Knee: Treatment Outcomes for 35 Patients. *J Pediatr Orthop*. 2018; 43 (1):36-51.
77. Pireau N, Boon LM, Poilvache P, Docquier P-L. Surgical Treatment of Intra-articular Knee Venous Malformations: When and How? *J Pediatr Orthop*. 2016; 36(3):316-22.

78. Spencer SA, Sorger J. Orthopedic issues in vascular anomalies. *Semin Pediatr Surg.* 2014; 23(4):227-32.
79. Navarro OM, Laffan EE, Ngan B-Y. Pediatric Soft-Tissue Tumors and Pseudotumors: MR Imaging Features with Pathologic Correlation: Part 1. Imaging Approach, Pseudotumors, Vascular Lesions, and Adipocytic Tumors. *RadioGraphics.* 2009; 29(3):887-906.
80. Patel AS, Schulman JM, Ruben BS, Hoffman WY, Dowd CF, Frieden IJ, et al. Atypical MRI features in soft-tissue arteriovenous malformation: a novel imaging appearance with radiologic-pathologic correlation. *Pediatr Radiol.* 2015; 45(10):1515-21.
81. Wieck MM, Nowicki D, Schall KA, Zeinati C, Howell LK, Anselmo DM. Management of pediatric intramuscular venous malformations. *J Pediatr Surg.* 2017; 52(4):598-601.
82. Hariri A, Cohen G, H. Masmajeun E. Venous malformation involving median nerve causing acute carpal tunnel syndrome. *J Hand Surg Eur Vol.* j2011; 36(5):431-2.
83. Sung MS, Kang HS, Lee HG. Regional bone changes in deep soft tissue hemangiomas: radiographic and MR features. *Skeletal Radiol.* 1998; 27(4):205-10.
84. Rigopoulou A, Saifuddin A. Intraosseous hemangioma of the appendicular skeleton: imaging features of 15 cases, and a review of the literature. *Skeletal Radiol.* 2012; 41(12):1525-36.
85. Arnold R, Chaudry G. Diagnostic Imaging of Vascular Anomalies. *Clin Plast Surg.* 2011; 38(1):21-9.
86. Olsen KI, Stacy GS, Montag A. Soft-Tissue Cavernous Hemangioma. *RadioGraphics.* 2004; 24(3):849-54.
87. Murphey MD, Fairbairn KJ, Parman LM, Baxter KG, Parsa MB, Smith WS. From the archives of the AFIP. Musculoskeletal angiomatous lesions: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics.* 1995; 15(4):893-917.
88. Shah SH, Callahan MJ. Ultrasound evaluation of superficial lumps and bumps of the extremities in children: a 5-year retrospective review. *Pediatr Radiol.* 2013; 43(S1):23-40.

ANNEXES

ANNEXE 1 : Classification de l'ISSVA pour les anomalies vasculaires (approuvée au 20^{ème} atelier de l'ISSVA, Melbourne, avril 2014). Consultable en ligne sur le site de l'ISSVA :

<http://www.issva.org/UserFiles/file/Classifications-2014-Final.pdf>

 **ISSVA classification for vascular anomalies** ©
(Approved at the 20th ISSVA Workshop, Melbourne, April 2014)

Overview table

Vascular anomalies				
Vascular tumors	Vascular malformations			
	Simple	Combined °	of major named vessels	associated with other anomalies
Benign	Capillary malformations	CVM, CLM	See details	See list
Locally aggressive or borderline	Lymphatic malformations	LVM, CLVM		
	Venous malformations	CAVM*		
Malignant	Arteriovenous malformations*	CLAVM*		
	Arteriovenous fistula*	others		

° defined as two or more vascular malformations found in one lesion

 **ISSVA classification of vascular tumors** ©

Benign vascular tumors
Infantile hemangioma / Hemangioma of infancy see details
Congenital hemangioma
Rapidly involuting (RICH) *
Non-involuting (NICH)
Partially involuting (PICH)
Tufted angioma * °
Spindle-cell hemangioma
Epithelioid hemangioma
Pyogenic granuloma (aka lobular capillary hemangioma)
Others
Locally aggressive or borderline vascular tumors
Kaposiform hemangioendothelioma * °
Retiform hemangioendothelioma
Papillary intralymphatic angioendothelioma (PILA), Dabska tumor
Composite hemangioendothelioma
Kaposi sarcoma
Others
Malignant vascular tumors
Angiosarcoma
Epithelioid hemangioendothelioma
Others

* some lesions may be associated with thrombocytopenia and/or consumptive coagulopathy [see details](#)

° many experts believe that these are part of a spectrum rather than distinct entities

N.B. reactive proliferative vascular lesions are listed with benign tumors



ISSVA classification for vascular anomalies[®]

Capillary malformations (CM)	
Cutaneous and/or mucosal CM (aka "port-wine" stain)	GNAQ
CM with bone and/or soft tissue hyperplasia	
CM with CNS and/or ocular anomalies (Sturge-Weber syndrome)	GNAQ
CM of CM-AVM	RASA1
Telangiectasia	
Hereditary hemorrhagic telangiectasia (HHT)	
<i>HHT1</i>	ENG
<i>HHT2</i>	ACVRL1
<i>HHT3</i>	
<i>JPHT</i> (juvenile polyposis hemorrhagic telangiectasia)	SMAD4
Others	
Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC)	
Nevus simplex / Salmon patch	
Others	

Simple vascular malformations II	
Lymphatic malformations (LM)	
Common (cystic) LM	
Macrocystic LM	
Microcystic LM	
Mixed cystic LM	
Generalized lymphatic anomaly (GLA)	
LM in Gorham-Stout disease	
Channel type LM	
Primary lymphedema (different types)	G
Others	

Lymphatic malformations (LM)	
Primary lymphedema	
Nonne-Milroy syndrome	FLT4 / VEGFR3
Primary hereditary lymphedema	VEGFC
Primary hereditary lymphedema	GJC2 /
Connexin 47	
Lymphedema-distichiasis	FOXC2
Hypotrichosis-lymphedema-telangiectasia	SOX18
Primary lymphedema with myelodysplasia	GATA2
Primary generalized lymphatic anomaly (Hennekam lymphangiectasia-lymphedema syndrome)	CCBE1
Microcephaly with or without chorioretinopathy, lymphedema, or mental retardation syndrome	KIF11
Lymphedema-choanal atresia	PTPN14

Venous malformations (VM)	
Common VM	TIE2 somatic
Familial VM cutaneo-mucosal (VMCM)	TIE2
Blue rubber bleb nevus (Bean) syndrome VM	
Glomuvenous malformation (VM with glomus cells)	Glomulin
Cerebral cavernous malformation (CCM)	
CCM1	KRIT1
CCM2	Malcavernin
CCM3	PDCD10

Arteriovenous malformations (AVM)	
Sporadic	
In HHT	
HHT1	ENG
HHT2	ACVRL1
JPHT (<i>juvenile polyposis hem. telangiect.</i>)	SMAD4
In CM-AVM	RASA1
Arteriovenous fistulas (AVF)	
Sporadic	
In HHT	
HHT1	ENG
HHT2	ACVRL1
JPHT (<i>juvenile polyposis hemorrhagic telangiectasia</i>)	SMAD4
In CM-AVM	RASA1

Combined vascular malformations*		
CM + VM	capillary-venous malformation	CVM
CM + LM	capillary-lymphatic malformation	CLM
CM + AVM	capillary-arteriovenous malformation	CAVM
LM + VM	lymphatic-venous malformation	LVM
CM + LM + VM	capillary-lymphatic-venous malformation	CLVM
CM + LM + AVM	capillary-lymphatic-arteriovenous malformation	CLAVM
CM + VM + AVM	capillary-venous-arteriovenous malformation	CVAVM
CM + LM + VM + AVM	capillary-lymphatic-venous-arteriovenous m.	CLVAVM

Anomalies of major named vessels (aka "channel type" or "truncal" vascular malformations)
<p>Affect</p> <ul style="list-style-type: none"> lymphatics veins arteries <p>Anomalies of</p> <ul style="list-style-type: none"> origin course number length diameter (aplasia, hypoplasia, stenosis, ectasia / aneurysm) valves communication (AVF) persistence (of embryonal vessel)

Vascular malformations associated with other anomalies	
Klippel-Trenaunay syndrome	
Parkes Weber syndrome	RASA1
Servelle-Martorell syndrome	
Sturge-Weber syndrome	GNAQ
Limb CM + congenital non-progressive limb overgrowth	
Maffucci syndrome	
Macrocephaly - CM (M-CM or MCAP)	PIK3CA
Microcephaly - CM (MICCAP)	STAMPB
CLOVES syndrome	PIK3CA
Proteus syndrome	AKT1
Bannayan-Riley-Ruvalcaba syndrome	PTEN

Provisionally unclassified vascular anomalies	
Verrucous hemangioma	
Multifocal lymphangioendotheliomatosis with thrombocytopenia / cutaneovisceral angiomatosis with thrombocytopenia (MLT/CAT)	
Kaposiform lymphangiomatosis (KLA)	
PTEN (type) hamartoma of soft tissue / "angiomatosis" of soft tissue	PTEN

Pattern	Different types
<ul style="list-style-type: none"> - focal - multifocal - segmental - indeterminate 	<ul style="list-style-type: none"> - superficial - deep - mixed (superficial + deep) - reticular / abortive / minimal growth - others

Association with other lesions	
PHACE association / syndrome	Posterior fossa malformations, Hemangioma, Arterial anomalies, Cardiovascular anomalies, Eye anomalies, sternal clefting and/or supraumbilical raphe
LUMBAR (SACRAL, PELVIS) association / syndrome	Lower body hemangioma, Urogenital anomalies, Ulceration, Myelopathy, Bony deformities, Anorectal malformations, Arterial anomalies, and Renal anomalies

Éléments de classification des hémangiomes infantiles.

Anomalies	Hematological disorders
Tufted angioma Kaposiform hemangioendothelioma	Profound and sustained thrombocytopenia with profound hypofibrinogenemia, consumptive coagulopathy and elevated D-dimer (Kasabach-Merritt phenomenon)
Rapidly involuting congenital hemangioma	Transient mild/moderate thrombocytopenia, +/- consumptive coagulopathy and elevated D-dimer
Venous malformations / Lymphatic-venous malformations	Chronic localized intravascular coagulopathy with elevated D-dimer, +/- hypofibrinogenemia, and +/- moderate thrombocytopenia (may progress to DIC after trauma or operation)
Lymphatic malformations	Chronic localized intravascular coagulopathy with elevated D-dimer and +/- mild to moderate thrombocytopenia <i>(consider Kaposiform lymphangiomatosis)</i> (may progress to DIC after trauma or operation)
Multifocal lymphangioendotheliomatosis with thrombocytopenia / Cutaneous visceral angiomatosis with thrombocytopenia	Sustained, fluctuating, moderate to profound thrombocytopenia with gastrointestinal tract bleeding or pulmonary hemorrhage
Kaposiform lymphangiomatosis	Mild to Moderate thrombocytopenia, +/- hypofibrinogenemia, and D-dimer elevation

Anomalies vasculaires associées à des troubles de coagulation

AUTEUR : **Nom : GICQUEL**

Prénom : Stéphane

Date de Soutenance : **18 juin 2018**

Titre de la Thèse : **Apport de l'IRM dans la prise en charge des malformations vasculaires : retour d'expérience du CHRU de Lille de 2012 à 2017**

Thèse - Médecine - Lille 2018

Cadre de classement : **DES de Radiologie et Imagerie Médicale**

Mots-clés : **Anomalie vasculaire, Malformation vasculaire, Malformation artério-veineuse, Malformation lymphatique, Malformation veineuse, Hémangiome infantile, IRM, ARM dynamique 4D, protocole IRM standardisé**

Résumé :

Objectifs : Les malformations vasculaires nécessitent une prise en charge multidisciplinaire et l'imagerie tient une place prépondérante. Notre objectif était d'évaluer l'apport de l'IRM, ses corrélations avec l'anatomopathologie, d'étudier les éléments sémiologiques typiques et atypiques, et de proposer un protocole d'IRM standardisé.

Méthode : Une population de 357 patients suspects de malformation vasculaire a été étudiée, identifiant 317 malformations vasculaires et 40 tumeurs vasculaires. Pour chaque patient étaient recueillies les données cliniques et anatomopathologiques, et l'IRM était relue de manière rétrospective par deux observateurs : l'indication de l'examen, la conformité du protocole avec les recommandations, la taille et l'extension de la lésion, les éléments sémiologiques typiques et atypiques (oedème périlésionnel, réhaussement périphérique, effet de masse, hypersignal T2 non liquidien) étaient colligés. Un critère composite radiologique et clinique permettait de classer l'anomalie vasculaire.

Résultats : Le critère composite retrouvait 317 malformations vasculaires répartis en six sous-groupes. 98 patients avaient une preuve anatomopathologique, et 89/98 (90,8 %) étaient bien classés avec notre critère composite. Les protocoles d'IRM respectaient les recommandations dans 39,4 % des cas (n = 125). Des atypies morphologiques étaient retrouvées chez 82 patients (25,9 %), plus fréquemment dans les malformations artério-veineuses (55,2 %) (p<0,05). Une atteinte osseuse était présente chez 52 patients (16,4 %).

Conclusion : L'IRM conventionnelle et dynamique injectée apporte une plus-value à la prise en charge des malformations vasculaires, classant correctement les lésions et guidant la thérapeutique. Nous proposons des protocoles d'IRM standardisés utilisables en pratique clinique et adaptés au contexte, qui permettront de nouvelles études évaluant plus précisément par exemple les atypies morphologiques et leurs corrélations anatomopathologiques.

Composition du Jury :

Président : Pr A. COTTEN

Assesseurs : Pr X. DEMONDION, Dr F. PONTANA, Dr C. DEGRUGILLIER-CHOPINET, Dr K. KASPRZAK