

Drôle de vertiges... Une malformation veineuse étendue de la région médiastinale et abdominale chez un patient de 17 ans

J. Chevalier (1) ; S. Lechtman (1) ; C. Hautefort (2) ; A. Bisdorff-Bresson (3) ; M. Pocard (4) ; L. Drouet (5) ; M. Barral (3) ; A. Lopez (1) ; JF. Bergmann (6)

(1) Médecine interne, Hopital Lariboisiere, Paris; (2) Orl, Hopital Lariboisiere, Paris; (3) Radiologie, Hopital Lariboisiere, Paris; (4) Chirurgie digestive, Hopital Lariboisiere, Paris; (5) Hémato-biologie, Hopital Lariboisiere, Paris; (6) Service de médecine interne, Hopital Lariboisiere, Paris

Introduction

Les malformations veineuses (MV) sont des dysembryogénies du système vasculaire veineux, qui peuvent envahir n'importe quel tissu ou organe. Les MV profondes, prédominant majoritairement aux membres, à l'inverse des superficielles, ne présentent pas d'anomalie cutanée et n'entraînent généralement aucun symptôme avant la puberté, rendant le diagnostic peu évident. Nous rapportons le très rare cas d'un jeune homme, atteint d'une MV étendue de la région médiastinale et abdominale, découverte à l'occasion de vertiges.

Observation

Le patient, âgé de 17 ans, présentait une sensation vertigineuse apparue après un effort, puis devenue fluctuante et accompagnée de nausées sans vomissement, ainsi que des paresthésies des quatre membres depuis un mois. Dans ses antécédents, on notait un vertige paroxystique positionnel bénin. L'IRM cérébrale et des rochers étaient normaux. Par ailleurs, il présentait un amaigrissement de 10 kg récent. L'examen n'objectivait qu'un léger tangage à la marche, une discrète raideur de nuque, et une faiblesse musculaire généralisée sans myalgie ni déficit moteur ou neurologique.

L'IRM médullaire, la ponction lombaire et l'électromyogramme des quatre membres était normales. Au cours de ces explorations, le patient a présenté un état anxio-dépressif avec une attaque de panique, faisant instaurer un traitement par alprazolam. Alors qu'il devait être confié au psychiatre, le bilan biologique révélait des anomalies évocatrices de Coagulation Intra Vasculaire Localisée (CIVL) : D-Dimères à 7390 ng/L, fibrinogène à 1.72 g/L, TP à 68%, facteurs de la coagulation normaux. La numération formule sanguine et frottis sanguin, l'ionogramme et la CRP étaient normaux. Les sérologies VIH, VHB, VHC et EBV étaient négatives.

Un scanner thoraco-abdomino-pelvien a alors révélé une volumineuse masse infiltrant le médiastin postérieur, l'estomac et le grand épiploon. Compte tenu de l'aspect en imagerie, de l'âge du patient et de la symptomatologie, il a été décidé de réaliser une coelioscopie exploratrice, qui a mis en évidence des lésions vasculaires calcifiées au niveau du grand et petit épiploon, de l'estomac

et de la coupole diaphragmatique gauche. Une biopsie n'objectivait que des anomalies vasculaires de type angiomatose des tissus mous, faisant le diagnostic de malformation vasculaire veineuse de localisation atypique.

Le patient a alors reçu une anticoagulation préventive par ENOXAPARINE et on a noté une reprise de 1.5 kg en 10 jours, une disparition des vertiges et une amélioration des stigmates de CIVL : TP à 73 %, TCA à 1,16, fibrinogène à 2.68 g/l, D-dimères à 4 972 ng/ml.

Discussion

Nous rapportons ici un cas de MV atypique par sa localisation abdominale et surtout par sa présentation clinique.

Présente dès la naissance les MV peuvent rester asymptomatiques jusqu'à la puberté. Elles évoluent vers des thromboses localisées, responsables d'épisodes douloureux transitoires, de phlébolithes et de calcifications pathognomoniques. Dans les formes étendues une coagulopathie de consommation peut survenir, phénomène exacerbé par un traumatisme ou un effort(1). On peut dans le cas de notre patient attribuer les vertiges à la CIVL. Cette observation rappelle donc l'importance de la réalisation d'un bilan d'hémostase devant des symptômes audio-vestibulaires et la nécessité de pousser les explorations, malgré des symptômes non systématisés.

Le traitement des MV est par ailleurs délicat et non consensuel. Dans le cas de notre patient, l'étendue de la lésion rendait la chirurgie impossible et l'embolisation peu recommandée. Des nouvelles stratégies thérapeutiques notamment médicales doivent être envisagées. C'est le cas de la rapamycine, qui via la voie des PI3K a une action anti-angiogénique, et a été tenté chez six patients avec des résultats encourageants(2). En cas de CIVL associée, le traitement par héparine de bas poids moléculaire est instauré permettant une amélioration des symptômes dans les cinq jours(3).

Conclusion

Au-delà de la localisation intra-abdominale extrêmement rare de la MV, nous tenons par cette observation à souligner le lien entre les vertiges et la coagulopathie, pouvant révéler la MV.

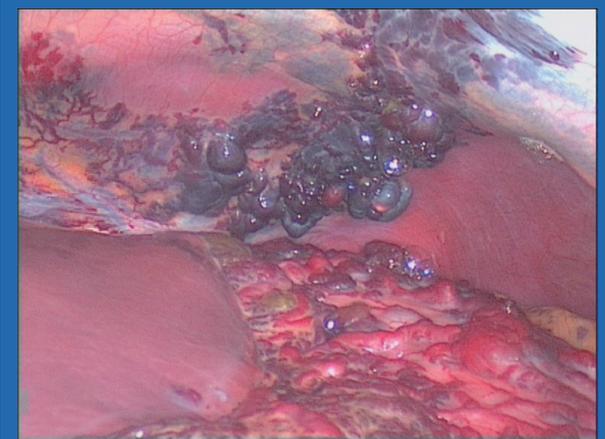
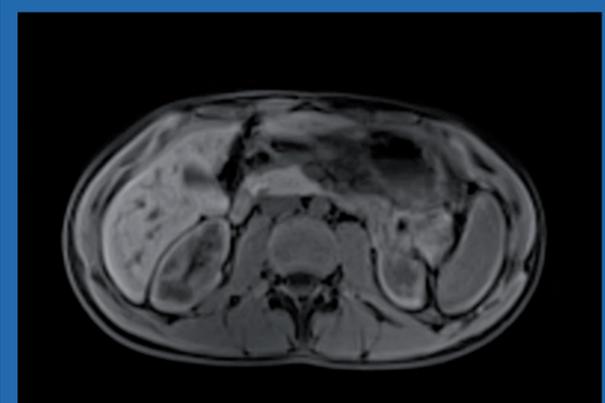


Image de coelioscopie



Scanner abdomino-pelvien avec injection de produit de contraste : structure tissulaire médiastinale et abdominale avec des calcifications



IRM abdominale avec saturation de la graisse : malformation vasculaire de type angiome caverneux infiltrant l'ensemble du tablier épiploïque et remontant par le cardia autour du péricarde et de l'oesophage jusqu'au médiastin moyen

Références bibliographiques principales

3C.Hermans, B.Dessomme, C.Lambert, V.Deneys. Malformations veineuses et coagulopathie. Annales de chirurgie plastique esthétique 51. 2006 ; 388-393
2E.Seront, N.Limaye, L.M.Boon, M.Vikkula. Larapamycine ouvre l'ère des thérapies ciblées dans les malformations veineuses. Société française de Myologie. Juin-juillet 2016, n°6-7, vol.32
1 D.casanova, L-M.boon, M.Vikkula. Les malformations veineuses : aspects cliniques et diagnostic différentiel. Annales de chirurgies plastiques esthétiques 51. 2006 ; 373-387