



FAIT CLINIQUE / CASE REPORT

Syndrome de Klippel Trenaunay révélé par une embolie pulmonaire : à propos d'un cas.

Klippel Trenaunay syndrome revealed by a pulmonary embolism : a case report.

ZANGA Soré Moussa^{1,4}, KOAMA Adjiradou³, KONE/SIGUE Massara³, KAMBOU Bénilde Marie Ange^{3,4}, OUEDRAOGO Nina Astrid^{3,4}, NAPON Aïsha Madina^{1,4}, DIALLO Ousséini^{2,4}, LOUGUE/SORGHO Léonie Claudine^{1,4}, CISSE rabiou^{2,4}

¹ : CHU pédiatrique Charles De Gaulle, Ouagadougou

² : CHU Yalgado Ouédraogo, Ouagadougou

³ : CHU de Bogodogo, Ouagadougou

⁴ : Université Joseph KI-ZERBO de Ouagadougou

Mots-clés :

Malformation vasculaire ;
Echographie doppler ;
embolie pulmonaire.

Keywords :

Vascular malformation ;
Doppler ultrasound ;
pulmonary embolism.

*Auteur

correspondant

ZANGA Soré Moussa,
Service de Radiologie,
CHUP-CDG
Ouagadougou,
Tél 70 23 14 34 ;
E-mail: zasomo@yahoo.fr

Reçu le : 08/0/2022

Accepté le : 20/04/2023

RÉSUMÉ

Introduction : Le syndrome de Klippel Trenaunay est une malformation vasculaire rare, associant un angiome plan, des malformations veineuses et une hypertrophie des tissus mous et osseux. Le diagnostic repose sur la clinique mais aussi sur l'imagerie médicale qui permet de détecter d'éventuelles complications.

Objectif : Rapporter le rôle de l'imagerie dans le bilan diagnostique d'un cas de syndrome de Klippel Trenaunay révélé par une embolie pulmonaire.

Observation : G.S., 11 ans, consultait aux urgences médicales du centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle pour douleurs de l'hémithorax droit, toux, dyspnée, associées à une hémoptysie d'apparition brutale. L'examen clinique objectivait un état de choc, des râles crépitants à la base thoracique droite, une hypertrophie rénitente, multi nodulaire diffuse des parties molles du membre supérieur droit, s'étendant de la main à la région scapulaire droite, et atteignant l'hémithorax du même côté. Le bilan biologique montrait une élévation des D-Dimères avec un taux de 815 microgrammes/litre. La radiographie thoracique mettait en évidence une atelectasie basale droite et une ascension de la coupole homolatérale ; celle du membre supérieur droit montrait des micro opacités granulaires calciques, disséminées au sein des parties molles de l'hémi-thorax et du membre supérieur du même côté. L'angioscanner des artères pulmonaires montrait la présence d'un thrombus dans la lumière de l'artère pulmonaire droite. Une échographie doppler des parties molles du membre supérieur droit objectivait des dilatations variqueuses des structures veineuses et lymphatiques contenant des spots hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur. Le diagnostic de syndrome de Klippel Trenaunay compliqué d'une embolie pulmonaire a été évoqué et le patient fut adressé en cardiologie pour une prise en charge thérapeutique.

ABSTRACT

Introduction: Klippel Trenaunay syndrome is a rare vascular malformation, associating a flat angioma, venous malformations and hypertrophy of soft and/or bone tissues. The diagnosis is

based on the clinic but also on medical imaging, which makes it possible to detect any complications.

Objective: To report the role of imaging in the diagnostic workup of a case of Klippel Trenaunay syndrome revealed by a pulmonary embolism.

Observation: G.S., 11 years old, consulted at the medical emergency department of the Charles de Gaulle pediatric university hospital center for pain in the right hemithorax, cough, dyspnea, associated with onset hemoptysis brutal. The clinical examination objectified a state of shock, crackling roles at the right thoracic base, diffuse renitent, multi-nodular hypertrophy of the soft tissues of the right upper limb, extending from the hand to the right scapular region, and reaching the hemithorax on the same side. The biological assessment showed an increase in D-dimers with a rate of 815 micrograms/litre. The chest X-ray showed right basal atelectasis and an ipsilateral ascent of the dome; that of the right upper limb showed calcium granular micro opacities, disseminated within the soft parts of the hemi-thorax and of the upper limb on the same side. CT angiography of the pulmonary arteries showed the presence of a thrombus in the lumen of the right pulmonary artery. A Doppler echography of the soft tissues of the right upper limb objectified varicose dilatations of the venous and lymphatic structures containing hyperechoic spots with posterior shadow cone. The diagnosis of Klippel Trenaunay syndrome complicated by a pulmonary embolism was evoked and the patient was referred to cardiology for therapeutic management.

1. Introduction

Les anomalies vasculaires sont des affections rares touchant les patients dès la naissance mais dont le diagnostic est parfois tardif, à l'âge adulte. Elles sont classées selon leur histologie en tumeurs ou malformations vasculaires [1]. Parmi ces malformations vasculaires, on retrouve le syndrome de Klippel-Trenaunay (KTS), également connu sous le nom de syndrome d'angio-ostéohypertrophie qui est caractérisé par la triade de malformations capillaires, de malformations veineuses et de prolifération des tissus mous et osseux des membres, avec ou sans malformation lymphatique [2]. Il s'agit d'un syndrome de malformation congénitale dont l'étiologie est inconnue mais des études récentes suggèrent qu'il est associé à des mutations activatrices de mosaïque dans le gène PIK3CA [3]. Le patient souffrant de cette affection peut avoir des résultats variables en fonction de la présentation clinique [4]. Ce syndrome prédispose le patient à un état d'hypercoagulabilité, à des risques de thrombose veineuse profonde ou d'embolie pulmonaire, qui constitue l'une de ses complications redoutables [5]. Le diagnostic, essentiellement clinique, nécessite un bilan d'imagerie médicale, en particulier angiologique qui permet de préciser les caractéristiques anatomiques, hémodynamiques des malformations vasculaires et de déceler dans certains cas des complications.

L'objectif de ce travail était d'illustrer l'apport de l'imagerie médicale dans le bilan diagnostique d'un

syndrome de Klippel Trenaunay, compliqué d'une embolie pulmonaire.

2. Observation

G.S., 11 ans, consultait aux urgences médicales du centre hospitalier universitaire pédiatrique Charles de Gaulle de Ouagadougou pour douleurs de l'hémithorax droit, toux, dyspnée, associées à une hémoptysie d'apparition brutale. Dans ses antécédents, il y avait une notion de tuméfaction diffuse du membre supérieur droit, apparue depuis l'âge de deux ans et qui était douloureuse par intermittence. Il n'y avait pas de notion de traumatisme ou d'hyperthermie associée. L'examen général objectivait une température chiffrée à 36,8 degrés, un état de choc avec une tension artérielle mesurée à 9/6 aux deux bras. L'auscultation des champs pulmonaires mettait en évidence des râles crépitants à la base thoracique droite ; l'examen des membres montrait une hypertrophie rénitente, multi nodulaire diffuse des parties molles du membre supérieur droit, s'étendant de la main à la région scapulaire droites, et atteignant l'hémithorax du même côté. Les membres inférieurs étaient sans anomalie notable (**Figure 1**).

Le bilan biologique montrait une élévation des D-Dimères avec un taux de 815 microgrammes/litre. La radiographie thoracique mettait en évidence une atélectasie basale et une ascension de la coupole droite ; celle du membre supérieur droit montrait des

micro opacités granulaires de tonalité calcique, disséminées au sein des parties molles adjacentes de l'hémi-thorax et du membre supérieur du même côté en rapport avec des phlébolithes (**Figures 2, 3, 4**).

L'angioscanner des artères pulmonaires montrait la présence d'un thrombus obstructif dans la lumière de l'artère pulmonaire droite (**Figure 5**).

Une échographie doppler des parties molles du membre supérieur droit objectivait des dilatations variqueuses des structures veineuses et lymphatiques, avec en leur sein des spots hyperéchogènes avec cône d'ombre postérieur. Le mode doppler couleur et pulsé montrait un flux sanguin lent, monophasique, de type veineux (**Figure 6**).

L'exploration échographique abdomino-pelvienne et celle doppler des veines des membres inférieurs étaient normales. Le diagnostic de syndrome de Klippel Trenaunay compliqué d'une embolie pulmonaire a été évoqué et le patient adressé en cardiologie pour une prise en charge thérapeutique.



Figure 1 : Tuméfaction multi-nodulaire du membre supérieur droit (tête de flèche) associée à une hypertrophie de l'hémi-thorax homolatéral (étoile)

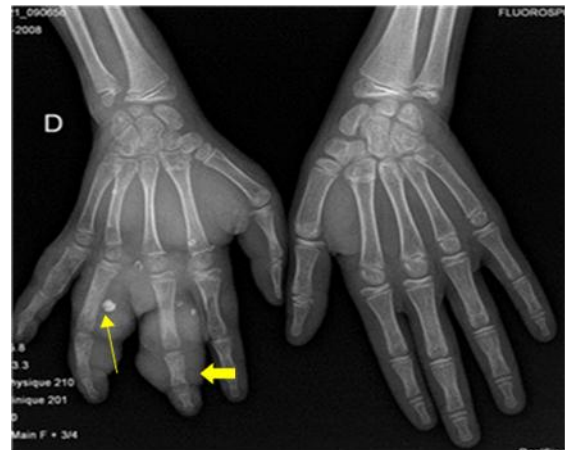


Figure 3 : Radiographie des 2 mains de face, épaissement des parties molles de la main droite (tête de flèche), phlébolithes en leur sein (flèche)



Figure 2 : Radiographie des 2 bras de face, épaissement des parties molles du bras droit (tête de flèche), phlébolithes en leur sein (flèche).

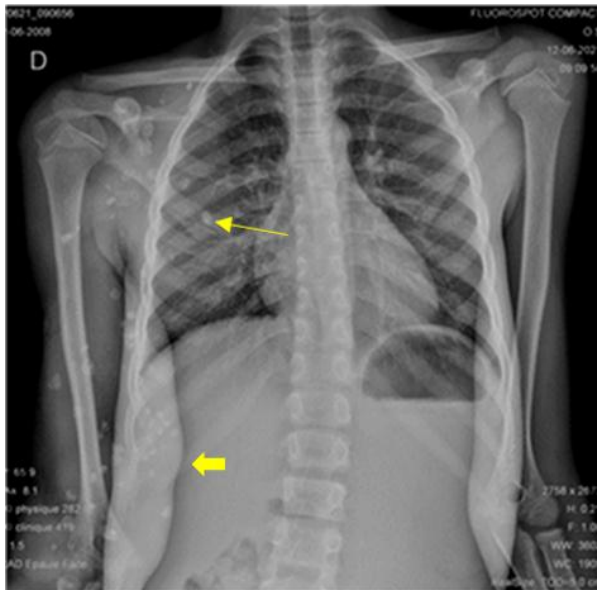


Figure 4 : Radiographie du thorax de face prenant les 2 bras de face, épaissement des parties molles du membre supérieur droit (tête de flèche), phlébolithes au sein des parties molles de l'hémithorax droit (flèche).

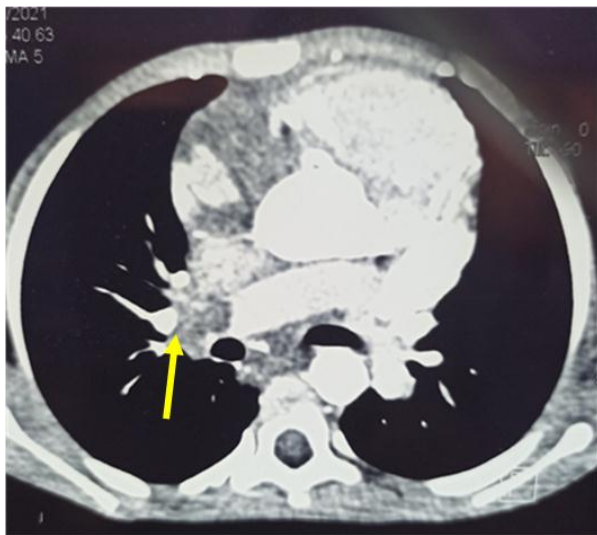


Figure 5 : Angioscanner des artères pulmonaires montrant un thrombus obstruant partiellement la lumière de l'artère pulmonaire droite (flèche)

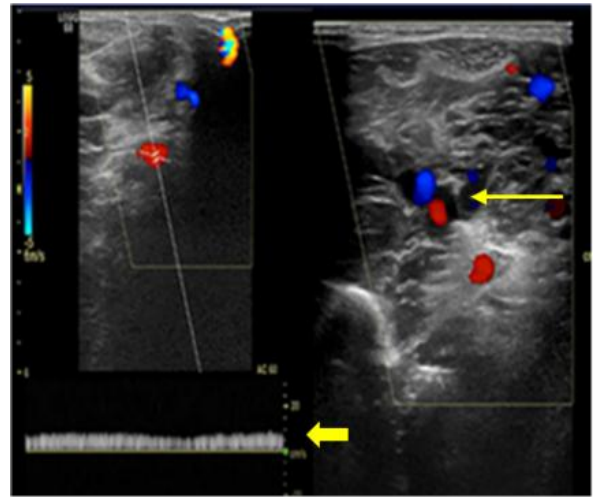


Fig. 6 : Echographie doppler du membre supérieur droit montrant une dilatation variqueuse (flèche) avec enregistrement d'un flux sanguin monophasique de type veineux (tête de flèche).

3. Discussion

Le syndrome de Klippel-Trenaunay a été décrit pour la première fois en 1900 par deux médecins Français, Maurice Klippel et Paul Trenaunay, chez deux patients présentant des lésions hémangiomateuses de la peau, associées à une hypertrophie asymétrique des tissus mous et des os [6]. L'étiologie semble inconnue mais elle semble liée à une dysmorphogénèse des vaisseaux et des structures dépendant du mésoderme. La plupart des cas reste sporadique mais quelques cas familiaux ont été rapportés. Ce syndrome a été répertorié comme une « maladie rare », qui se présente à la naissance, à la petite enfance ou à l'enfance. La rareté de cette maladie est un obstacle majeur dans le calcul de son incidence, néanmoins celle-ci a été estimée à deux à cinq pour 100 000 selon certains auteurs [7, 8].

Il s'agit d'un trouble congénital caractérisé par la triade classique des hémangiomes capillaires cutanés ou des taches de vin de Porto, de l'hypertrophie osseuse ou des tissus mous d'une extrémité (gigantisme localisé), des varices ou des malformations veineuses [9]. Son diagnostic est évoqué si deux de ses trois caractéristiques sont présentes. Les malformations capillaires peuvent être absentes sous la forme atypique. L'atteinte siège le plus souvent au membre inférieur ; en effet plusieurs auteurs dans une étude rétrospective portant sur 252 patients, ont montré que ce

syndrome touchait plus fréquemment les membres inférieurs (88% des patients) de manière unilatérale (69% des cas) [10]. Toutefois, les membres supérieurs, le thorax (comme le cas de notre patient) et l'abdomen sont respectivement touchés dans 29, 23 et 18% des cas ainsi que la tête ou le cou dans 14% des cas [1].

La présentation clinique du syndrome de Klippel-Trenaunay présente un large spectre allant de l'état asymptomatique à une expression modérée ou à des complications potentiellement mortelles, telles que l'hypercoagulabilité, la thrombose veineuse profonde et l'embolie pulmonaire. L'imagerie médicale permet d'établir un bilan précis des aspects lésionnels de cette affection et de ses éventuelles complications. L'hypertrophie des tissus mous du membre, indispensable au diagnostic et présente dès la naissance, a été retrouvée chez notre patient ; elle a été mise en évidence à la radiographie standard qui montrait un épaississement diffus des parties molles adjacentes du bras, de l'avant-bras et de la main droite. Pour Eastdon et la plupart des auteurs, les radiographies simples sont utiles pour la documentation de l'hypertrophie des membres et pour dépister les écarts de longueur des membres [11]. Kharat recommande également l'utilisation de la radiographie standard pour la recherche de phlébolites qui correspondent à des malformations veineuses et capillaires disséminées au sein des tissus mous du membre atteint [12]. Les varicosités, autre caractéristique clinique observée chez notre patient se traduisaient à l'échographie doppler par une dilatation irrégulière, multiple, diffuse des vaisseaux avec enregistrement d'un flux sanguin et d'un tracé spectral de type veineux.

De nombreux médecins ne sont pas familiers avec les complications potentielles, qui comprennent l'hypercoagulabilité, la thrombose et l'embolie pulmonaire. En conséquence, les patients peuvent souffrir d'un diagnostic tardif d'un événement thromboembolique potentiellement mortel [13].

L'hypercoagulabilité peut être attribuée à la stagnation du sang dans les vaisseaux sanguins veineux désordonnés et élargis, ce qui peut entraîner la formation continue de thrombus, entraînant une embolie pulmonaire. Dans notre cas, le dosage des D-dimères a montré un taux élevé, motivant la réalisation d'un angioscanner des artères pulmonaires qui a permis de mettre en évidence un

thrombus dans la lumière de la branche droite de l'artère pulmonaire. De nombreux auteurs estiment que ce syndrome expose toute la vie à un risque significatif d'événements thromboemboliques graves [5].

L'embolie pulmonaire, la thrombose veineuse profonde ou superficielle ainsi que d'autres complications possibles telles que l'ulcère veineux, les rectorragies, l'hématurie, la coagulation intravasculaire disséminée ou l'érysipèle doivent être expliquées au patient et prévenues.

4. Conclusion

Pathologie rare, le syndrome de Klippel Trenaunay est une malformation congénitale d'étiologie inconnue. La clinique occupe une place prépondérante dans le diagnostic et oriente vers un bilan paraclinique adapté. L'imagerie médicale, notamment la radiographie standard, l'échographie Doppler et la Tomodensitométrie constituent des examens-clés dans le diagnostic de cette affection et le dépistage de ses complications qui doivent être suffisamment expliquées au patient et à son entourage pour une meilleure prévention.

Conflit d'intérêt

Les auteurs déclarent n'avoir aucun conflit d'intérêt.

5. Références

1. Krieger C, Roessingh de Buys A, Depairon M, El Ezzi O, Hohlfeld J, Raffoul W, Qanadli S. D, Mazzolai L. Anomalies vasculaires : exemple du syndrome de Klippel-Trenaunay ; *Rev Med Suisse* 2015 ; 11: 357-61
2. Bathi R.J., Agarwal N., Burde K.N. Syndrome de Klippel-Trénaunay (syndrome d'ostéohypertrophie angio): un rapport de 3 cas. *Surg. Oral Med. Oral Pathol. Radiol. orale. Endod.* 2002; 93:276-280. [PubMed] [Réf. croisée] [Google Scholar]
3. Vahidnezhad H., Youssefian L., Uitto J. Le syndrome de Klippel-Trenaunay appartient au spectre de prolifération lié à PIK3CA (PROS) Exp. *Dermatol.* 2016; 25:17-19. [PubMed] [Réf. croisée] [Google Scholar]
4. Upadhyay H, Sherani K, Vakil A, Babury M. A case of recurrent massive pulmonary embolism in Klippel-Trenaunay-Weber syndrome treated with thrombolytics ; *Respir Med Case Rep.* 25 janvier 2016;17:68-70.
5. Niclauss L, Delay D, Ferrari E, Gersbach P, Stumpe F, Karl von Segesser L. Traitement d'une embolie pulmonaire massive aiguë liée à un syndrome de Klippel-

- Trenaunay ; Annals of vascular surgery- décembre 2010, Vol 24 - N° 8, P. 1229.e13-1229.e15
6. Klippel M, Trenaunay P. Du naevus variqueux osteohypertrophique. <https://ci.nii.ac.jp/naid/10021988085/> Arch Gen Med. 1900; 185:641-672. [Google Scholar].
 7. Lee A, Driscoll D, Gloviczki P, Clay R, Shaughnessy W, Stans A. Évaluation et prise en charge de la douleur chez les patients atteints du syndrome de Klippel-Trenaunay: un examen. Pediatrics. 2005; 115:744-749. [PubMed] [Google Scholar] [2-3]
 8. Purkait R, Samanta T, Sinhamahapatra T, Chatterjee M. Chevauchement du syndrome de Sturge-Weber et du syndrome de Klippel-Trenaunay. Indian J Dermatol. 56:755-757. [Article gratuit PMC] [PubMed] [Google Scholar].
 9. Alwalid O, Makamure J, Cheng Q, et coll. Radiological aspect of Klippel-Trénaunay syndrome: a case series with review of literature. Curr Med Sci. 2018; 38:925-931. [PubMed] [Réf. croisée] [Google Scholar]
 10. Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, et al. Klippel-Trenaunay syndrome : Spectrum and management. Mayo Clin Proc 1998 ;73:2
 11. Ochoco GEGTD, Enriquez CAG, Urgel RJDL, Catibog JS. Approche d'imagerie multimodale chez un patient atteint du syndrome de Klippel-Trenaunay. BMJ Case Rep. 2019 ; 12(8) : e228257. Publié en ligne le 20 août 2019.
 12. Kharat AT, Bhargava R, Bakshi V. Syndrome de Goyal A. Klippel-Trenaunay: un rapport de cas avec examen radiologique. Med J DY Patil Univ. 2016 ; 9:522-526. [Réf. croisée] [Google Scholar]
 13. Huiras EE, Barnes CJ, Eichenfield LF, Pelech AN, Drolet BA. Thromboembolie pulmonaire associée au syndrome de Klippel-Trenaunay ; Pédiatrie 2005 Oct ;116(4):e596-600.