

Introduction

Les malformations artérioveineuses (MAV) font partie de la grande famille hétérogène des anomalies vasculaires du corps humain (Figure 1). Celles-ci se caractérisent par une connexion directe à haut débit entre la vascularisation artérielle et veineuse via un nidus, sans réseau capillaire associé (Figure 2). Elle résulte d'une anomalie de différenciation du plexus capillaire lors de l'embryogenèse.

Les MAV sont 20 fois plus fréquentes dans le système nerveux central où les phénomènes d'apoptose surviennent rarement. En extra crânien, elles surviennent en ordre décroissant d'apparition au cou et à la tête, aux membres, au tronc et aux viscères. (1) Les MAV à l'étage abdomino-pelvien sont donc rares, mais peuvent avoir des conséquences catastrophiques si elles atteignent une taille significative.

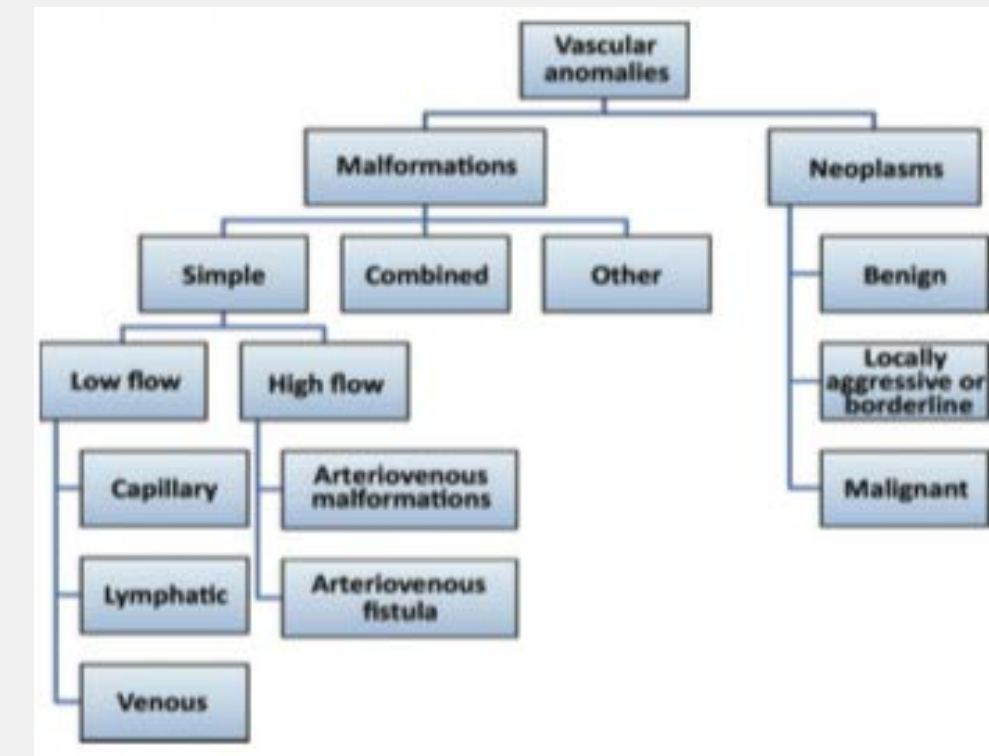


Figure 1: Classification révisée des anomalies vasculaires de la Société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (2014)(4)

Présentation clinique

Les MAV se manifestent le plus souvent tardivement dans l'enfance ou à l'âge adulte, lorsque celle-ci subit une influence hormonale telle que la puberté et la grossesse ou encore à la survenue d'une thrombose, d'une infection ou d'un trauma.

À l'étage abdominal, leur présentation clinique va dépendre de leur localisation. Elle peut se manifester sous forme d'une hémorragie urinaire, digestive ou gynécologique dans des localisations rénales/vésicales, digestives ou utérines. Celles-ci surviennent principalement en cas de MAV érodant une surface muqueuse ou cutanée. (2)

D'autres manifestations moins spécifiques sont celles d'obstruction digestive ou urinaire, de douleur abdominale localisée et surtout d'insuffisance cardiaque par haut débit. La MAV peut évoluer selon les stades de Schobinger (Figure 3). Cette classification a été toutefois développée initialement pour les MAV visibles et palpables superficiellement.(2)

Les MAV abdomino-pelviennes peuvent survenir de manière sporadique, mais il est important d'éliminer une origine syndromique. La maladie de Rendu-Osler-Weber (est le syndrome le plus souvent rencontré et se manifeste le plus fréquemment par une MAV hépatique à l'étage abdominal. Les patients ayant des mutations PTEN (phosphatase and tension homolog) telles que vues dans le syndrome de Cowden ou de Bannayan Riley Ruvalcaba peuvent également se présenter avec des MAV abdomino-pelviennes.(1,2)

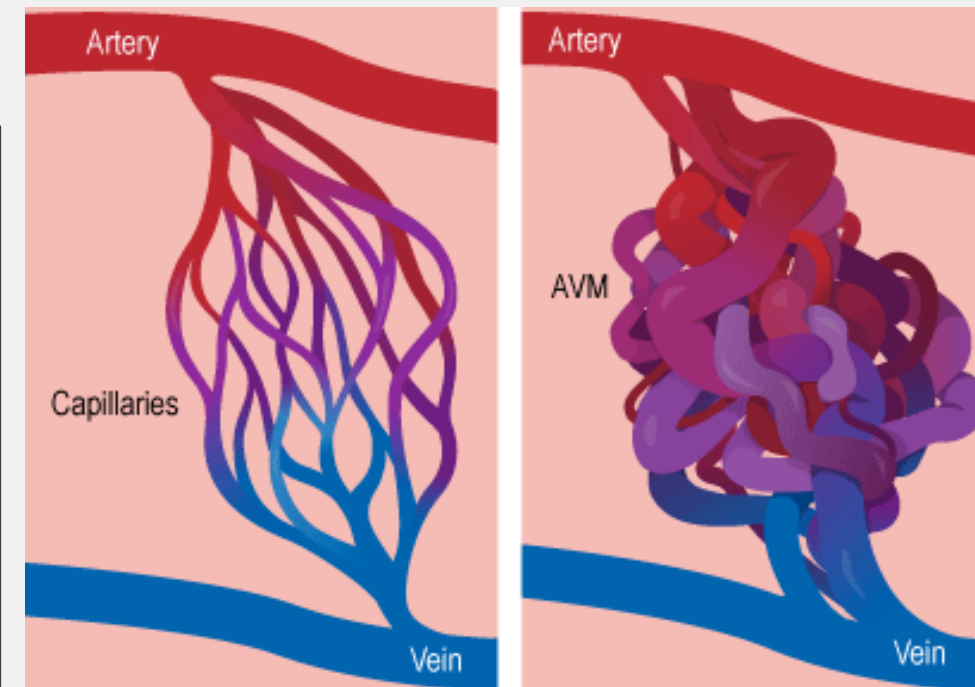


Figure 2: Représentation schématique d'une MAV (3)

Stage	Clinical symptoms
I	(Quiescence) Skin warmth, discoloration
II	(Expansion) Enlargement, pulsation, bruit
III	(Destruction) Pain, ulceration, bleeding
IV	(Decompensation) Cardiac failure due to volume overload

Figure 3: Classification de Schobinger des MAV (2)

Imagerie

Échographie :

L'échographie a le potentiel de contribuer de manière significative à l'évaluation des MAV principalement lorsqu'elles sont superficielles ou pelviennes. La visualisation du nidus est alors possible et l'étude Doppler couleur permet de déterminer la direction du flux des structures vasculaires. La vitesse du flux de même que l'importance du shunt peuvent également être évaluées par l'étude spectrale (Figure 4).

AngioCT :

L'AngioCT permet d'apprécier la taille et la localisation du nidus de même que l'apport artériel et veineux de la MAV (Figure 5). Il permet aussi d'évaluer le retentissement de la MAV sur les organes de voisinage (ischémie, ulcération, œdème). Sa résolution temporelle est cependant moins bonne que l'Angio-IRM.

IRM :

L'évaluation par résonance magnétique et plus particulièrement l'Angio-IRM est l'examen le plus important actuellement pour faire le bilan de la MAV, et notamment définir sa taille, son angio-architecture et sa situation exacte par rapport à l'organe et à la muqueuse. Les acquisitions dynamiques 3D permettent une évaluation complète de la lésion à chaque tranche de 1-5 secondes ce qui offre une excellente résolution temporelle (Figure 6).

Angiographie :

L'angiographie est l'examen de référence pour l'évaluation des MAV, mais est rarement utilisée à des fins diagnostiques de nos jours en raison des progrès réalisés en imageries sectionnelles. Elle offre la meilleure résolution temporelle pour évaluer la dynamique de la MAV. (3)

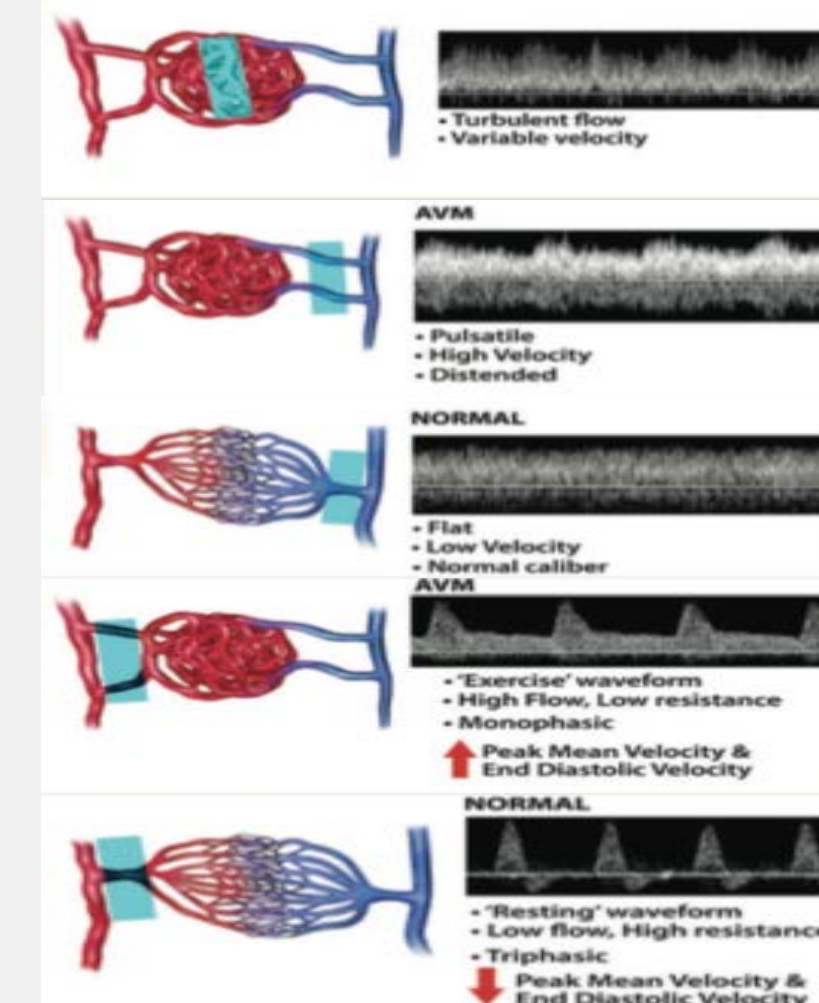


Figure 4: Répercussion hémodynamique de la MAV sur les courbes spectrales (3)

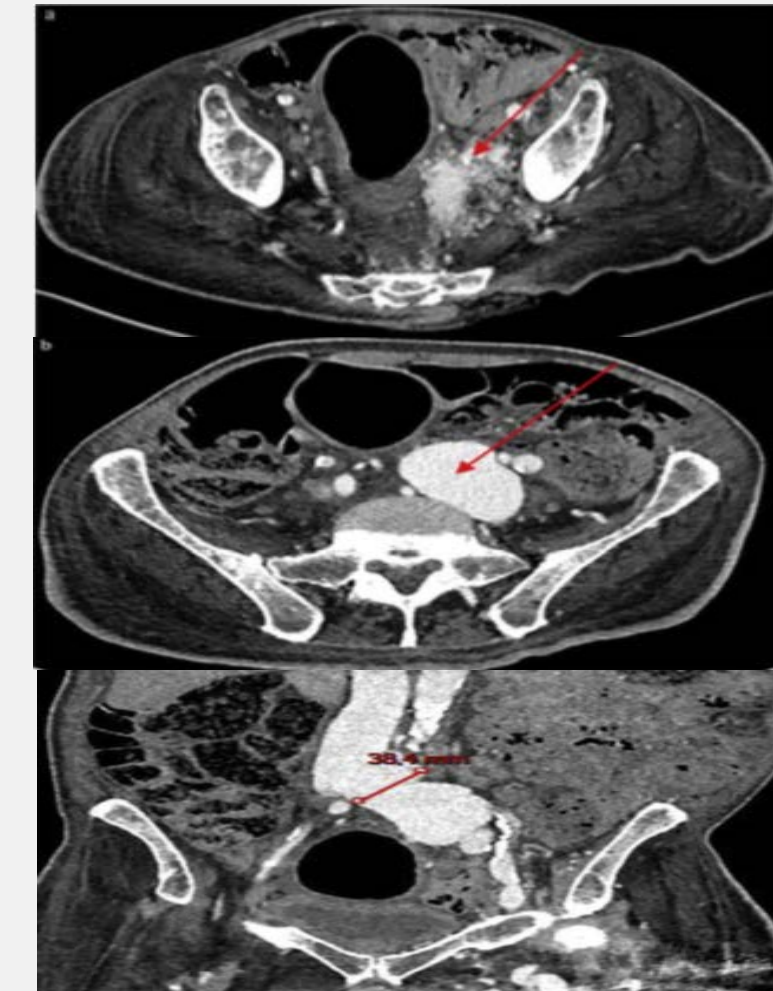


Figure 5: a : MAV pelvienne latéralisée à gauche ; b : importante dilatation veineuse iliaque gauche ; c : Notez la dilatation veineuse iliaque gauche et veine cave inférieure. (2)

Traitement

Les MAV asymptomatiques ou découvertes fortuitement ne nécessitent généralement pas de traitement et sont plutôt suivies par imagerie. Pour les MAV symptomatiques, trois approches de traitement sont envisageables soit par approche endovasculaire, chirurgicale ou mixte.

Traitement endovasculaire :

L'embolisation est le traitement de choix des MAV et utilise le principe d'occlusion par voie endovasculaire. Les procédures sont complexes et longues, elles nécessitent souvent plusieurs séances de traitement. Un résultat optimal est obtenu lorsque l'agent d'occlusion vasculaire est déposé directement dans le nidus ou sur le secteur initial du drainage veineux. Il n'existe pas d'agent embolique idéal pour le traitement des MAV. Le matériel choisi va dépendre de l'indication du traitement, des caractéristiques hémodynamiques de la lésion ainsi que des préférences de l'opérateur.

Dans le cas d'embolisation préopératoire en vue d'une résection chirurgicale, on va plutôt opter pour le choix d'agents temporaires tel que les PVA embosphère ou fragments de gélatine sponge qui seront biodégradés dans les semaines/mois suivant l'intervention. Dans le cas d'embolisation à visée curative, des agents liquides permanents moulant la surface du nidus vont être utilisés. Ceux-ci sont divisés en deux catégories, soit les agents adhésifs de type colle (N-butyl cyanoacrylate) et les polymères non adhésifs comme l'éthylène-vinyle alcool copolymère (Onyx) (Figure 7). Dans les shunts artérioveineux larges et/ou à haut débit, l'utilisation d'emboliques liquides doit être effectuée avec précaution en raison du risque de migration pulmonaire. Dans ces circonstances, elles peuvent être utilisées en association avec des coils et des cathéters à ballonnets proximaux qui réduisent le débit vasculaire d'amont et donc le risque de migration distale à la MAV. (1)

Chirurgie :

La résection chirurgicale est typiquement réservée pour les MAV de localisation idéale telle que celles confinées à l'utérus ou celles induisant un important effet de masse de par leur taille. Dans la majorité des cas, seul un résultat partiel est obtenu. L'amélioration des symptômes, en particulier hémorragiques et cardiaques, est considérée comme suffisante même s'il persiste sur l'imagerie de contrôle un nidus résiduel. (1)

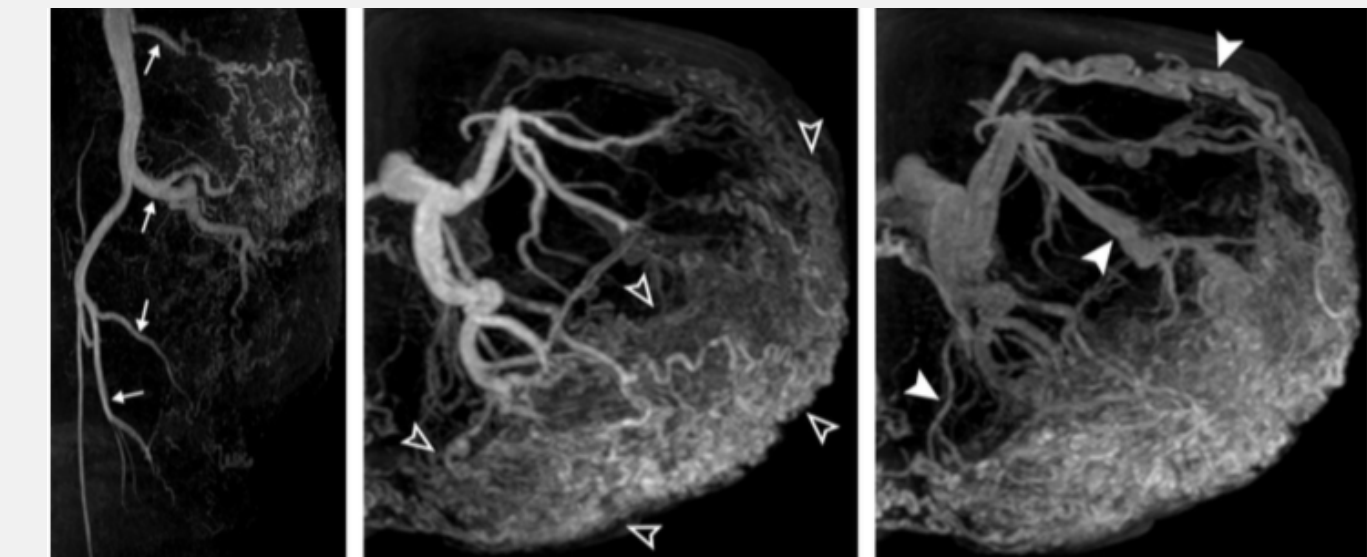


Figure 8: Angio-IRM haute résolution 3D d'une MAV pelvienne. a: Phase artérielle démontrant l'apport artériel. b: phase nidus démontrant le rehaussement périphérique de celui-ci. c: Phase veineuse précoce démontrant un shunt rapide vers les veines de drainage. (3)



Figure 7: Embolisation à l'Onyx d'une MAV rénale. (1)

Références

- 1) Arin K, Greene, Darren B. Orbach/management of arteriovenous malformations. Clin Plastic Surg 2011;38:95-106.
- 2) Armand Aymard et al. ; Malformations artério-veineuses de l'abdomen et du pelvis : diagnostic et indications thérapeutiques ; La presse médicale ; 2019 ; tome 48, num4
- 3) Dunham et al, Finding the Nidus: Detection and Workup of Non-Central Nervous System Arteriovenous Malformations; RadioGraphics 2016; 36:891-903
- 4) Merrow et al.2014 Revised Classification of Vascular Lesions from the International Society for the Study of Vascular Anomalies: Radiologic-Pathologic Update; RadioGraphics 2016; 36:1494-1516