



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2018

Thèse N° 032

Les malformations veineuses type angiomes “en barbe”: place de la chirurgie A propos de 5 cas

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 07 /03/2018

PAR

Mr. **Marouane MASLIK**

Né le 23 octobre 1992 à SAFI

Médecin interne du CHU Mohammed VI de Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Angiomes – Malformations veineuses – Angiomes cutanés “en barbe” – Chirurgie

JURY

M.	H.AMMAR Professeur d'oto-rhino-laryngologie	PRESIDENT
Mme.	N. MANSOURI HATTAB Professeur de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale	RAPPORTEUR
M.	A. ABOUCHADI Professeur agrégé de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale	JUGES
M.	M. LAKOUICHMI Professeur agrégé de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale	
Mme.	O. HOCAR Professeur agrégée de dermatologie	
M.	M.KHALLOUKI Professeur agrégé d'anesthésie-réanimation	

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

وَقُلْ رَبِّ
أَدْخِلْنِي مَدْخَلَ صِدْقٍ
وَأَخْرِجْنِي مَخْرَجَ صِدْقٍ
وَأَجْعَلْ لِي مِنْ لَدُنْكَ سُلْطَانًا نَصِيرًا



Serment d'hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

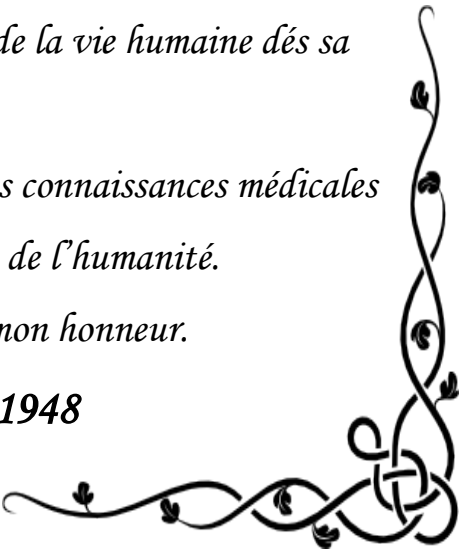
Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948



*LISTE DES
PROFESSEURS*

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr. Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyen à la Recherche et la Coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen aux Affaires Pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Secrétaire Générale : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie– obstétrique	ETTALBI Saloua	Chirurgie réparatrice et plastique
ADERDOUR Lahcen	Oto– rhino– laryngologie	FINECH Benasser	Chirurgie – générale
ADMOU Brahim	Immunologie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique B
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie
AIT-SAB Imane	Pédiatrie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie– réanimation
AKHDARI Nadia	Dermatologie	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMAL Said	Dermatologie	KISSANI Najib	Neurologie
AMINE Mohamed	Epidémiologie– clinique	KOULALI IDRISSE Khalid	Traumato– orthopédie
AMMAR Haddou	Oto–rhino– laryngologie	KRATI Khadija	Gastro– entérologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie – Virologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie– obstétrique B	LMEJJATI Mohamed	Neurochirurgie
ASRI Fatima	Psychiatrie	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie – générale

BENELKHAIAI BENOMAR Ridouan	Chirurgie – générale	MAHMAL Lahoucine	Hématologie – clinique
BOUAITY Brahim	Oto-rhino- laryngologie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BOUGHALEM Mohamed	Anesthésie – réanimation	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chiru maxillo faciale
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie – chimie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio- Vasculaire	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOURROUS Monir	Pédiatrie A	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophtalmologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie A	NAJEB Youssef	Traumato- orthopédie
CHABAA Laila	Biochimie	NEJMI Hicham	Anesthésie- réanimation
CHAKOUR Mohamed	Hématologie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
CHELLAK Saliha	Biochimie- chimie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI Najat	Radiologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	SAIDI Halim	Traumato- orthopédie
DAHAMI Zakaria	Urologie	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SARF Ismail	Urologie
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	SBIHI Mohamed	Pédiatrie B
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique A/B
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie B	TASSI Noura	Maladies infectieuses
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne	ZOUHAIR Said	Microbiologie

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie B	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique A
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chir maxillo faciale	GHOUNDALE Omar	Urologie
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
ADALI Imane	Psychiatrie	HADEF Rachid	Immunologie
ADALI Nawal	Neurologie	HAJJI Ibtissam	Ophtalmologie
AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique A	HAOUACH Khalil	Hématologie biologique
AISSAOUI Younes	Anesthésie – réanimation	HAROU Karam	Gynécologie-obstétrique B
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie Biologique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie-obstétrique A	JALAL Hicham	Radiologie
ALAOUI Mustapha	Chirurgie-vasculaire périphérique	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique B
ALJ Soumaya	Radiologie	KHOUCHANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo-phtisiologie	KRIET Mohamed	Ophtalmologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICHI Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LOUHAB Nisrine	Neurologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie-obstétrique A	MADHAR Si Mohamed	Traumato- orthopédie A
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie (Neonatalogie)

BELKHOUE Ahlam	Rhumatologie	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MEJDANE Abdelhadi	Chirurgie Générale
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MOUAFFAK Youssef	Anesthésie – réanimation
BENHIMA Mohamed Amine	Traumatologie – orthopédie B	MOUFID Kamal	Urologie
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo– phtisiologie	MSOUGGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BENJILALI Laila	Médecine interne	NARJISS Youssef	Chirurgie générale
BENLAI Abdeslam	Psychiatrie	NOURI Hassan	Oto rhino laryngologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo– phtisiologie	OUBAHA Sofia	Physiologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie– obstétrique B	QACIF Hassan	Médecine interne
BOURRAHOUAT Aicha	Pédiatrie B	QAMOUISS Youssef	Anesthésie– réanimation
BSISS Mohamed Aziz	Biophysique	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHAFIK Rachid	Traumato– orthopédie A	RADA Noureddine	Pédiatrie A
DAROUASSI Youssef	Oto–Rhino – Laryngologie	RAFIK Redda	Neurologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
EL AMRANI Moulay Driss	Anatomie	RBAIBI Aziz	Cardiologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	ROCHDI Youssef	Oto–rhino– laryngologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie– générale	SAJIAI Hafsa	Pneumo– phtisiologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SAMLANI Zouhour	Gastro– entérologie
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chir maxillo faciale	SEDDIKI Rachid	Anesthésie – Réanimation
EL HAOUATI Rachid	Chiru Cardio vasculaire	SERHANE Hind	Pneumo– phtisiologie

EL HAOURY Hanane	Traumato-orthopédie A	SORAA Nabila	Microbiologie – virologie
EL IDRISSE SLITINE Nadia	Pédiatrie	TAZI Mohamed Illias	Hématologie– clinique
EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie – virologie
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL MGHARI TABIB Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie
EL OMRANI Abdelhamid	Radiothérapie	ZIADI Amra	Anesthésie – réanimation
FADILI Wafaa	Néphrologie	ZYANI Mohammed	Médecine interne

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et Réhabilitation Fonctionnelle	IHBIBANE fatima	Maladies Infectieuses
ABDOU Abdessamad	Chiru Cardio vasculaire	JANAH Hicham	Pneumo– phtisiologie
ABIR Badreddine	Stomatologie et Chirurgie maxillo faciale	KADDOURI Said	Médecine interne
ADARMOUCH Latifa	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
AIT BATAHAR Salma	Pneumo– phtisiologie	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALAOUI Hassan	Anesthésie – Réanimation	LALYA Issam	Radiothérapie
AMINE Abdellah	Cardiologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	MAHFOUD Tarik	Oncologie médicale

ARSALANE Adil	Chirurgie Thoracique	MARGAD Omar	Traumatologie – orthopédie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto–Rhino – Laryngologie
BELBACHIR Anass	Anatomie– pathologique	MOUHADI Khalid	Psychiatrie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie – Réanimation	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie
BENHADDOU Rajaa	Ophtalmologie	MOUNACH Aziza	Rhumatologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie (Neonatalogie)	MOUZARI Yassine	Ophtalmologie
BOUCHAMA Rachid	Chirurgie générale	NADER Youssef	Traumatologie – orthopédie
BOUCHENTOUF Sidi Mohammed	Chirurgie générale	NADOUR Karim	Oto–Rhino – Laryngologie
BOUKHRIS Jalal	Traumatologie – orthopédie	NAOUI Hafida	Parasitologie Mycologie
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie Réparatrice et Plastique
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
CHRAA Mohamed	Physiologie	REBAHI Houssam	Anesthésie – Réanimation
EL HARRECH Youness	Urologie	RHARRASSI Isam	Anatomie– patologique
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie Virologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL MEZOUARI El Moustafa	Parasitologie Mycologie	SAOUAB Rachida	Radiologie
ELQATNI Mohamed	Médecine interne	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (médecine préventive, santé publique et hygiène)
ESSADI Ismail	Oncologie Médicale	SERGHINI Issam	Anesthésie – Réanimation
FDIL Naima	Chimie de Coordination Bio–organique	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
FENNANE Hicham	Chirurgie Thoracique	YASSIR Zakaria	Pneumo– phtisiologie
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZARROUKI Youssef	Anesthésie – Réanimation

GHOZLANI Imad	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie Thoracique
Hammoune Nabil	Radiologie	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- Vasculaire
HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie – Embryologie – Cytogénétique		

LISTE ARRÊTÉE LE 05/10/2017



*Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut...
Tous les mots ne sauraient exprimer ma gratitude,
Mon amour, mon respect, et ma reconnaissance...
Aussi, c'est tout simplement que...*



Je dédie cette thèse à...

A mon très cher père

*Aucun mot ne saurait exprimer mon amour et ma considération pour ta personne, pour les sacrifices que tu as réalisés pour mon éducation, mon instruction et mon bien être. Ta bonté, ton ardeur au travail et tes qualités humaines sont pour moi un bon exemple.
Puisse DIEU, le tout puissant te procurer bonheur, santé et longue vie.*

A ma très chère mère

*A qui je dois tout, et pour qui aucune dédicace ne saurait exprimer mon profond amour, ma gratitude, ni mon infinie reconnaissance. Pour l'ampleur des sacrifices et des souffrances que vous avez enduré pour pouvoir m'éduquer et pour mon bien être
Que ce travail soit un témoignage de mon affection sincère.*

A mon cher frère

*En gage de ma profonde estime pour l'aide que tu m'as apporté. Tu m'as soutenu, réconforté et encouragé.^[1]_{SEP}
Puissent nos liens fraternels se consolider et se pérenniser encore plus.*

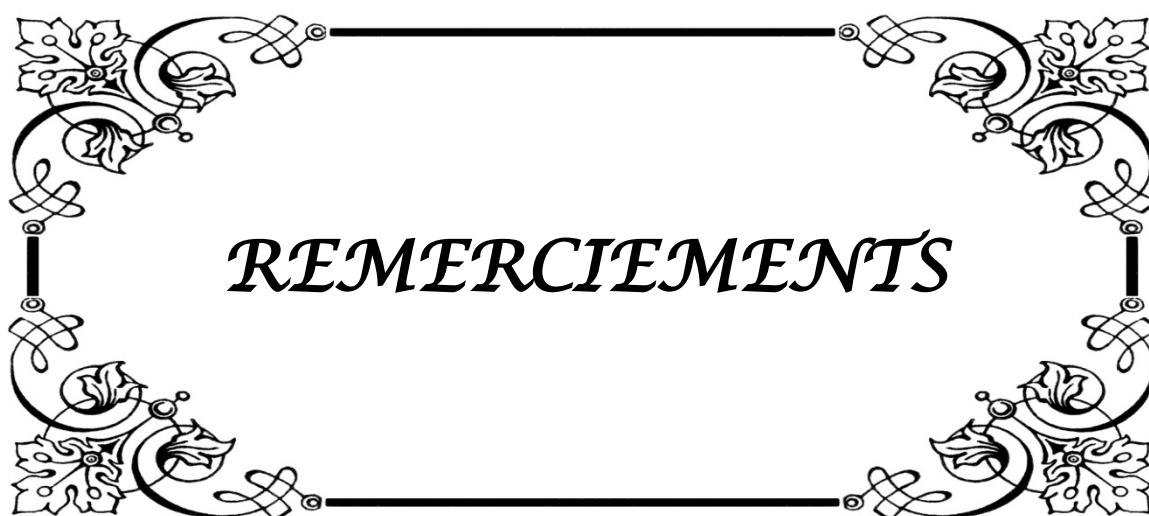
A ma très chère tante et à ma grand-mère

*Quoique je puisse dire et écrire, je ne pourrais exprimer ma grande affection et ma profonde reconnaissance. Je vous dédie ce travail en reconnaissance pour votre amour et gentillesse inégale, vous avez toujours été à mes côtés.
Que DIEU vous apporte bonheur, prospérité et beaucoup de réussite.*

À mon oncle et à ma chère grand-mère paternelle.

A mes amis, qui se reconnaîtront.

A tous ceux ou celles qui me sont chers et que j'ai involontairement omis de citer.



REMERCIEMENTS

A notre maître et président de thèse

Pr H.AMMAR

Nous avons été fascinés par votre gentillesse et votre accueil. Vous nous faites aujourd'hui le grand honneur de présider le jury de notre thèse. Veuillez recevoir ici l'expression de notre reconnaissance et de notre profonde considération.

A notre maître et rapporteur de thèse

Pr. N. MANSOURI HATTAB

Vous nous avez fait l'honneur de nous confier ce travail. L'intérêt que vous portez à la réussite de ce travail, la confiance que vous nous faites, votre disponibilité malgré vos occupations et responsabilités nous touchent profondément. Si ce travail a pu être réalisé aujourd'hui, c'est grâce à votre précieuse collaboration. Nous vous prions, sans pouvoir trouver les mots pour le dire, de trouver ici le témoignage de notre profond respect.

A notre maître et juge de thèse

Pr A. ABOUCHADI

Nous sommes très honorés de voir parmi nos juges un professeur dont les mots ne sauraient exprimer ses merveilleuses qualités . Nous vous remercions pour votre aide précieuse à l'élaboration de notre travail. Veuillez trouver ici l'expression de notre grande considération.

A notre maître et juge

Pr M. LAKOUICHMI

Vous avez accepté avec une grande amabilité de juger cette thèse. Nous vous remercions pour votre aide à l'élaboration de notre travail. Vos qualités humaines et professionnelles nous ont beaucoup marqué. Veuillez accepter par ce travail les sentiments de notre grande estime.

A mon maître et juge de thèse

Pr O.HOCAR

Vous avez accepté avec la gentillesse qui vous est coutumière de juger notre travail. Nous avons eu le grand privilège d'être votre élève et nous vous en sommes profondément reconnaissants. Votre modestie et votre courtoisie demeurent pour nous des qualités exemplaires.^[1]^[SEP] Veuillez trouver dans ce travail l'expression de notre grande estime

A mon maître et juge de thèse

Pr M.KHALLOUKI

Je vous remercie infiniment, cher maître, pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger cette thèse et pour le grand intérêt que vous avez porté pour ce travail. L'amabilité et l'humilité dont vous avez fait preuve en recevant cette thèse me marqueront à jamais.

A toute personne qui de près ou de loin a contribué à la réalisation de ce travail.



ABRÉVIATIONS

Liste des Abréviations

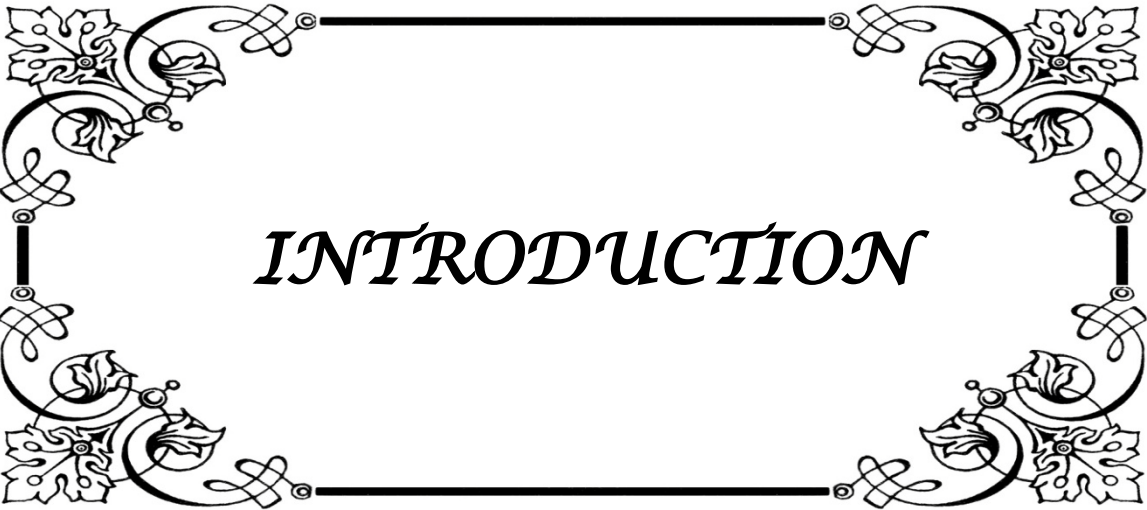
CIVL	: Coagulation intra vasculaire disséminée
FAV	: Fistule artério-veineuse
HBPM	: Héparine de bas poids moléculaire
IRM	: Imagerie par résonnance magnétique
ISSVA	: international society for the study of vascular anomalies
MA	: Malformation artérielle
MAV	: Malformation artério-veineuse
MCV	: Malformation capillaro-veineuse
ML	: Malformation lymphatique
MV	: Malformation veineuse
N	: Normale
NICH	: Non involuting congenital hemangioma
PDF	: Produits de dégradation de la fibrine
RICH	: Rapidly nvoluting congenital hemangioma
TCA	: Temps de céphaline activée
TDM	: Tomodensitométrie
TP	: Taux de prothrombine
USA	: United states of america



PLAN

INTRODUCTION	1
MATÉRIEL & MÉTHODES	3
I. Type d'étude	4
II. Population à l'étude	4
III. Source et collecte des données	5
IV. Variables étudiées	5
V. Analyse des données	6
RÉSULTATS	7
I. Caractéristiques épidémiologiques	8
1. Age	8
2. Sexe	8
II. Etude clinique et paraclinique:	8
1. Type d'angiomes	8
2. Nombre d' angiomes	9
3. Taille de l'angiome	10
4. Couleur de l'angiome	10
5. Complications des angiomes	11
6. Extension de l'angiome	11
7. Retentissement fonctionnel et esthétique de l'angiome	12
III. Prise en charge thérapeutique	13
1. Traitement médical	13
2. Sclérothérapie percutanée	13
3. Traitement chirurgical	13
4. Les suites post-opératoires	14
DISCUSSION	15
I. Rappels : Bases fondamentales de l'étude des angiomes	16
1. Vascularisation de la peau	16
2. Histologie de la peau	17
3. Histologie de l'endothélium vasculaire	21
4. Classification des angiomes	22
II. Discussion des résultats	24
1. Epidémiologie	24
2. Etude clinique	26
3. Formes cliniques	34
4. Prise en charge thérapeutique	35
RECOMMANDATIONS	56
CONCLUSION	58

ANNEXES.....	60
RESUMES.....	68
BIBLIOGRAPHIE.....	72



INTRODUCTION

Les anomalies vasculaires forment un vaste ensemble de pathologies dont le pronostic esthétique, psychologique, fonctionnel ou vital est très hétérogène.

La terminologie en matière d'angiomes était très confuse et de nombreuses dénominations descriptives leur ont été appliquées. Ceci du fait de la distinction souvent malaisée entre anomalie hamartomateuse et authentique processus tumoral. Cette confusion nosologique, a entraîné pendant longtemps, une difficulté diagnostique et une imprécision thérapeutique.

L'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) a établi en 1996 une terminologie désormais universelle [1], classant les anomalies vasculaires en deux grandes familles : les tumeurs vasculaires, caractérisées par une prolifération des cellules de l'endothélium, et les malformations vasculaires, définies par une dysmorphogenèse sans prolifération cellulaire.

Les malformations veineuses font partie des malformations vasculaires tissulaires à flux lent. Elles sont dites “en barbe” lorsqu'elles atteignent quatre à cinq des régions anatomiques suivantes : les deux régions pré-auriculaires (droite et gauche), le menton, la lèvre inférieure et la portion antérieure du cou [2].

Le traitement des malformations veineuses “en barbe” est délicat étant donné l'absence de consensus mais aussi d'action spécifique ciblée sur leur étiopathogénie, il en est dès lors rarement curatif.

À l'heure actuelle, nous disposons d'un traitement non invasif ou médical et de traitements plus agressifs tels que la sclérothérapie ou la chirurgie modelante.

Une approche pluridisciplinaire est indispensable pour obtenir le meilleur résultat avec un minimum de complications.

L'objectif de notre étude ,après l'analyse des résultats et la revue de la littérature, est d'évaluer le profil clinique et thérapeutique des malformations veineuses dites “en barbe”, d'exposer notre approche thérapeutique dans la prise en charge de ces dernières et enfin de proposer des recommandations pratiques .

*MATÉRIEL
&
MÉTODES*

I. TYPE D’ETUDE

Il s’agit d’une étude descriptive et rétrospective, s’étalant sur une période de 9 ans de Janvier 2008 à décembre 2017.

II. POPULATION A L’ETUDE

L’étude a porté sur tous les cas de malformations veineuses faciales disposées “en barbe” colligées au service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique du centre hospitalier universitaire MOHAMMED VI de Marrakech , et qui étaient au nombre de cinq.

L’ensemble des patients ont été opérés par le même opérateur durant la période d’étude.

- Critères d’inclusion :

Tous les patients ayant des malformations veineuses atteignant quatre à cinq des régions anatomiques suivantes :

- Les deux régions pré-auriculaires (droite et gauche)
- La lèvre inférieure
- Le menton
- La portion antérieure du cou

- Critères d’exclusion :

- Les patients ayant des angiomes “en barbe” autres que les malformations veineuses (hémangiomes, malformations artérioveineuses...).
- Les patients ayant des malformations veineuses s’intégrant dans le cadre de syndromes polymalformatifs.

III. SOURCE ET COLLECTE DES DONNEES

Les patients ont été identifiés à partir du registre d'hospitalisation du service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique du centre hospitalier universitaire MOHAMMED VI de Marrakech.

Les données cliniques, paracliniques, thérapeutiques et évolutives ont été recueillies à partir :

- Des dossiers d'hospitalisation.
- Des comptes rendus opératoires écrits par le chirurgien ou l'un de ces aides.
- Des fiches de protocoles thérapeutiques et de surveillance du traitement.

Pour une meilleure analyse des dossiers de malades, nous avons mis au point une fiche d'exploitation. (cf. ANNEXES)

IV. VARIABLES ETUDIEES

- Identité
- L'âge de consultation ou de diagnostic
- Les antécédents
- Histoire évolutive de l'angiome
- Type de la lésion
- Nombre de lésions
- Siège
- Taille
- Couleur
- Histologie
- Examens paracliniques et indications
- Complications locales et systémiques
- Retentissement fonctionnel

- Retentissement esthétique
- Traitement antérieur
- Type de chirurgie : primaire ou réparatrice
- Technique opératoire
- Suites post-opératoires

V. ANALYSE DES DONNEES :

Les données ont été recueillies manuellement sous forme de tableaux et traitées sur Microsoft Excel 2016.



RÉSULTATS

I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES:

1. Age:

La moyenne d'âge de nos malades a été de 34 ans avec des extrêmes allant de 19 ans à 61 ans.

2. Sexe:

La majorité de nos patients étaient de sexe masculin : quatre patients, soit 80% des cas.
Les femmes constituaient la minorité : une seule patiente, soit 20% des cas.

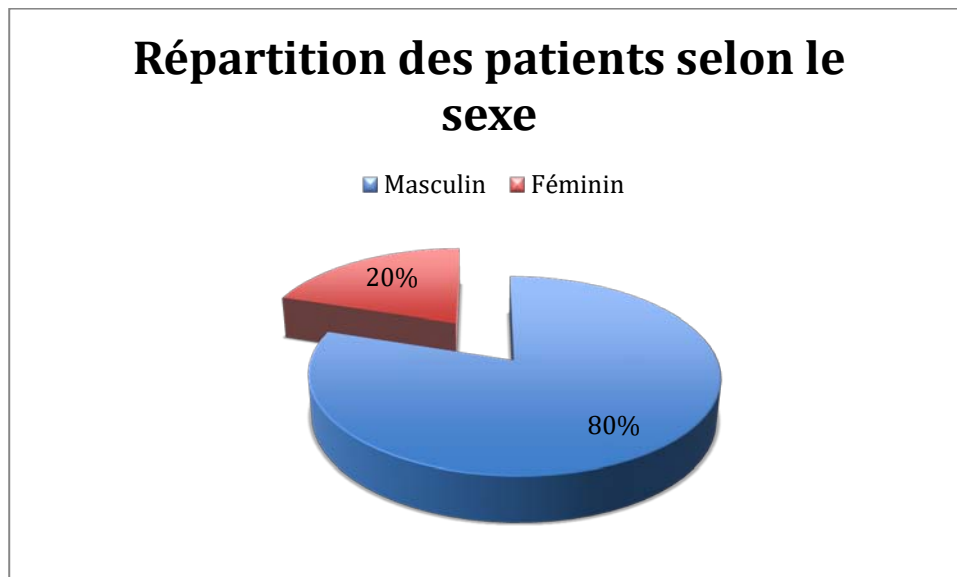


Figure 1 : Répartition des patients selon le sexe

II. ETUDE CLINIQUE ET PARACLINIQUE:

1. Type d'angiomes:

*Répartition des patients selon le type d'angiomes : l'ensemble de nos patients avaient des malformations veineuses soit 100% des cas.

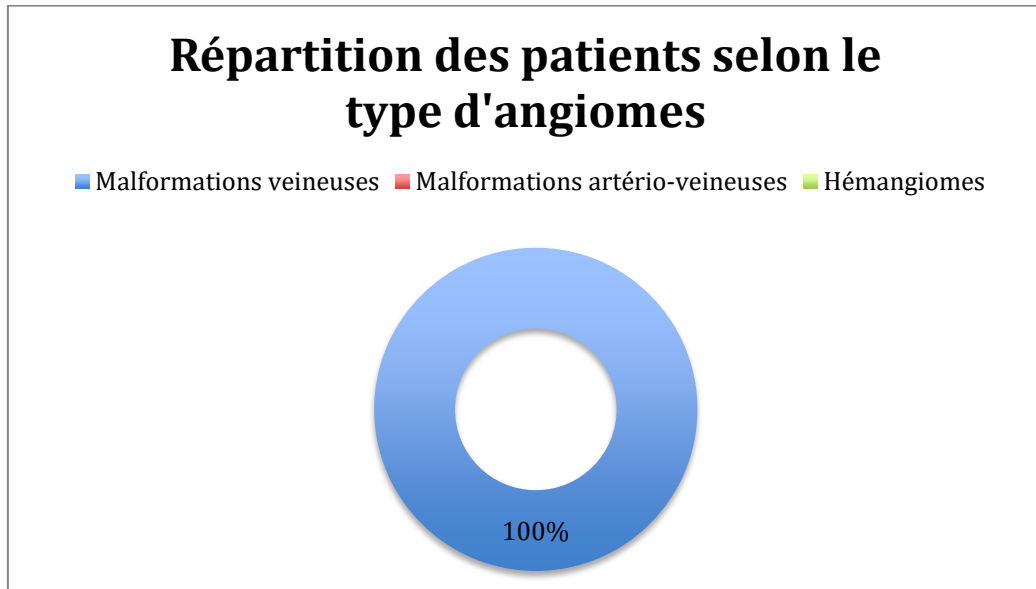


Figure 2: Répartition des patients selon le type d'angiomes

2. Nombre d'angiomes:

Dans notre série, quatre patients avaient une seule lésion angiomeuse soit 80% des cas, un seul malade présentait plusieurs lésions angiomeuses soit 20% des cas.

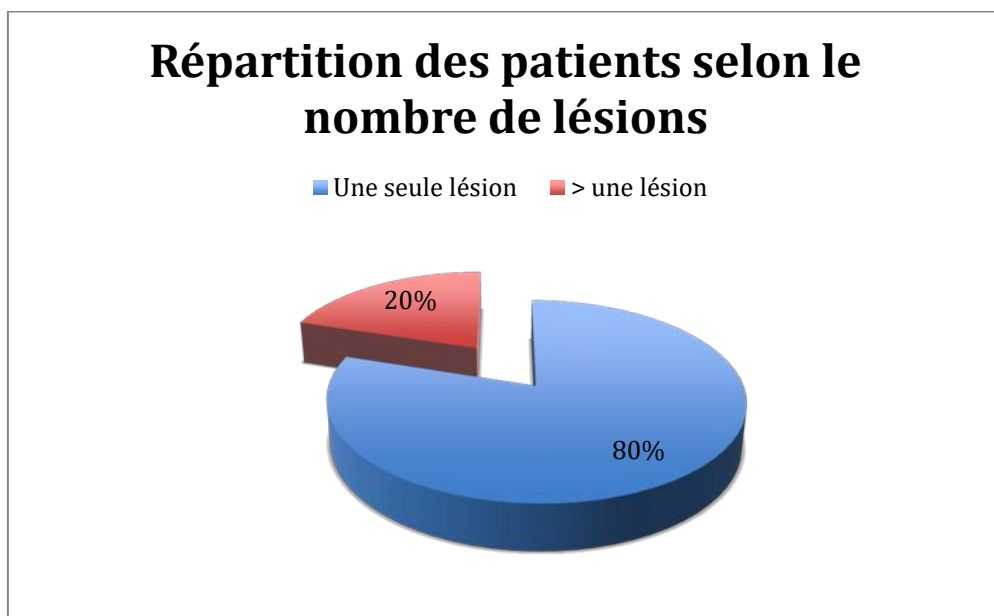


Figure 3: Répartition des patients selon le nombre de lésions

3. Taille de l'angiome:

*Répartition des patients selon la taille de l'angiome : chez 80 % des patients la taille de l'angiome était supérieure à 10 cm tandis que chez 20 % des cas, elle était inférieure à 10cm.

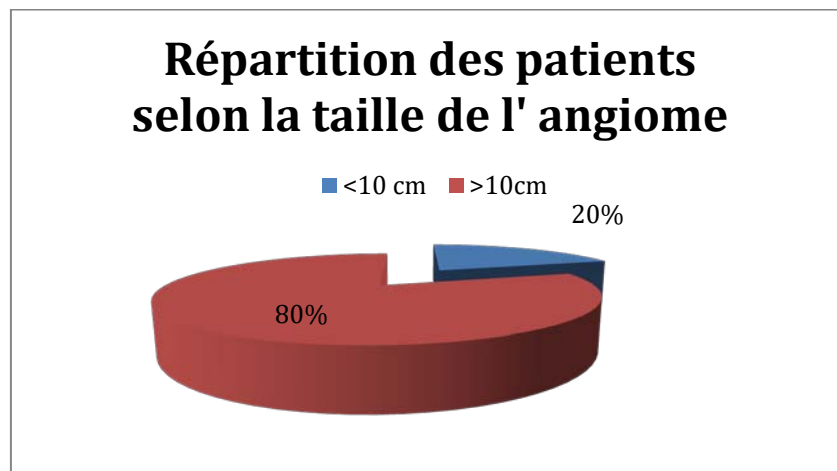


Figure 4: Répartition des patients selon la taille de l'angiome

4. Couleur de l'angiome:

Dans notre série quatre patients avaient des lésions de couleur bleuâtre, et un seul patient avait une lésion de couleur violacée.

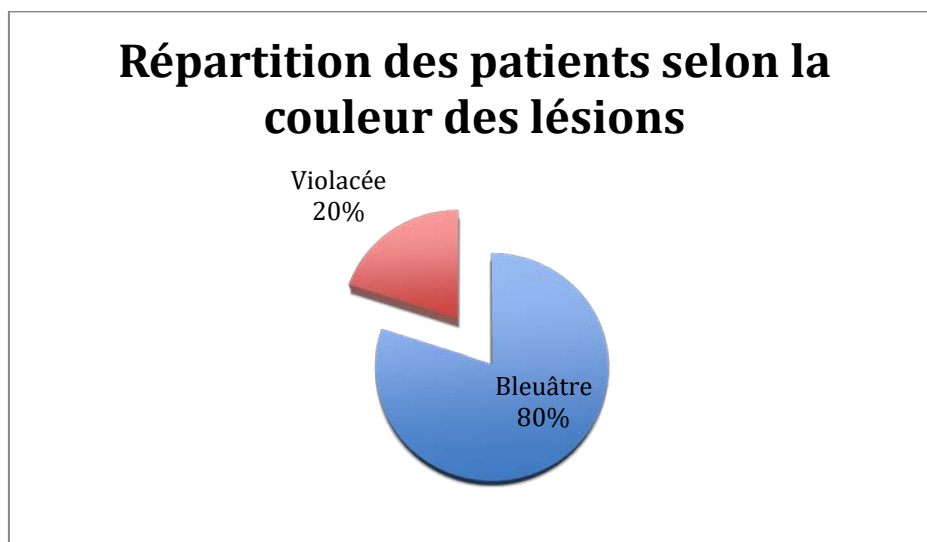


Figure 5: Répartition des patients selon la couleur des lésions

5. Complications des angiomes:

Dans notre série un seul angiome s'est compliqué de saignement local et aucun malade n'a présenté d'ulcération, de thrombose, de signes de surinfection ou de nécrose.

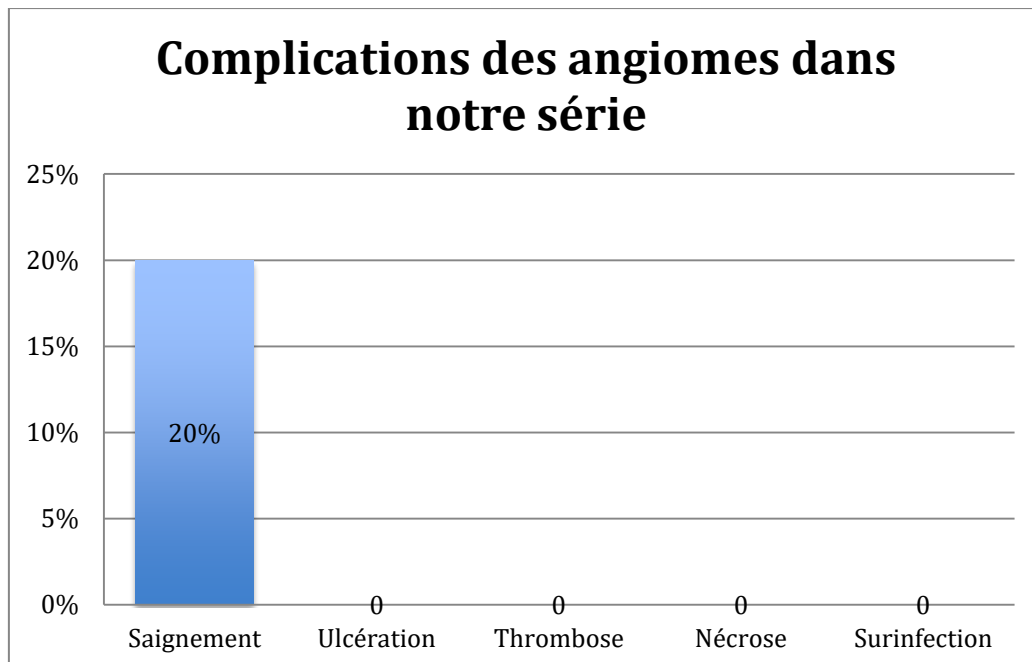


Figure 6: Complications des angiomes dans notre série

6. Extension de l'angiome:

Dans le cadre du bilan d'extension, quatre patients ont bénéficié d'un scanner crâniofacial soit 80% des cas tandis qu'un seul patient a bénéficié d'une angio-IRM faciale soit 20% des cas.

Aucun patient n'a bénéficié d'un doppler veineux.

Les angiomes étaient superficiels dans 100% des cas et aucun autre angiome de localisation profonde n'a été objectivé.

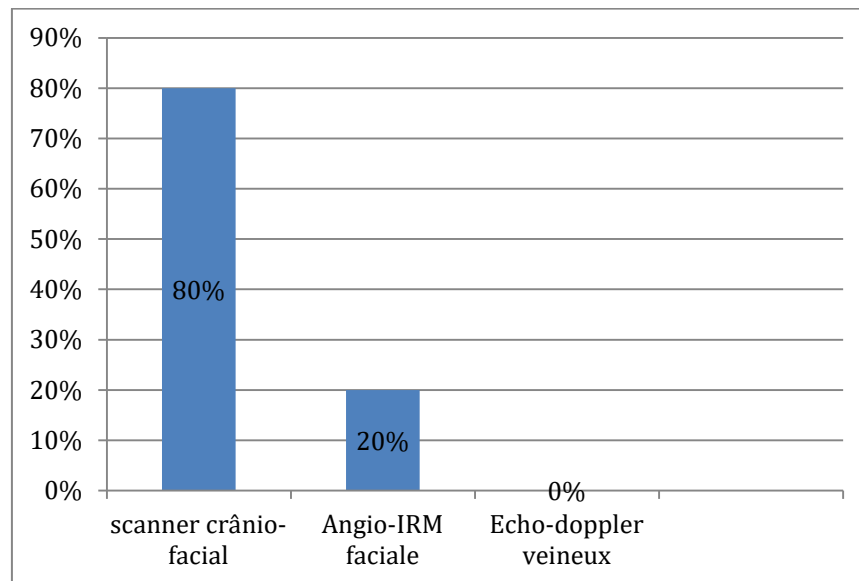


Figure 7: Répartition des patients selon les examens paracliniques réalisés

7. Retentissement fonctionnel et esthétique de l'angiome:

Le préjudice esthétique était le principal motif de consultation dans notre série (100% des patients) alors que la gêne fonctionnelle (troubles de la préhension labiale) a été rapportée par 4 patients soit 80% de notre série.

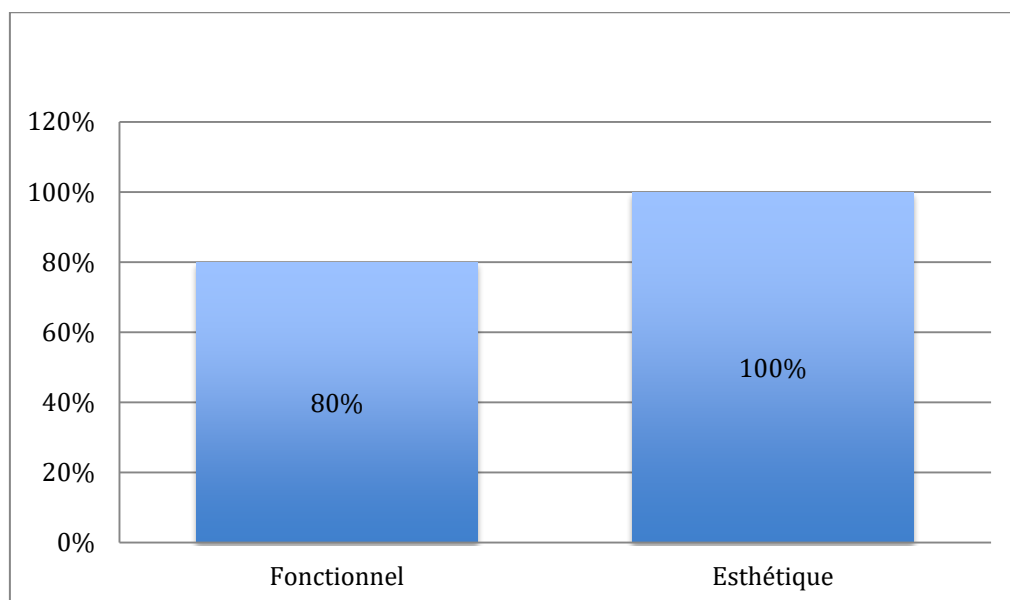


Figure 8: Répartition des patients selon le retentissement des angiomes.

III. Prise en charge thérapeutique:

1. Traitement médical:

Aucun patient n'a reçu de traitement médical préalable

2. Sclérothérapie percutanée:

Aucun patient n'a bénéficié d'une sclérothérapie percutanée.

3. Traitement chirurgical:

*Traitement chirurgical utilisé : Tous nos malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical : l'exérèse-suture seule , la plastie en Z seule et la vermillectomie seule ont été utilisées respectivement chez les trois premiers malades. Les associations exérèse-suture + plastie en Z et exérèse-suture+vermillectomie ont été utilisées respectivement chez les quatrième et cinquième malades.

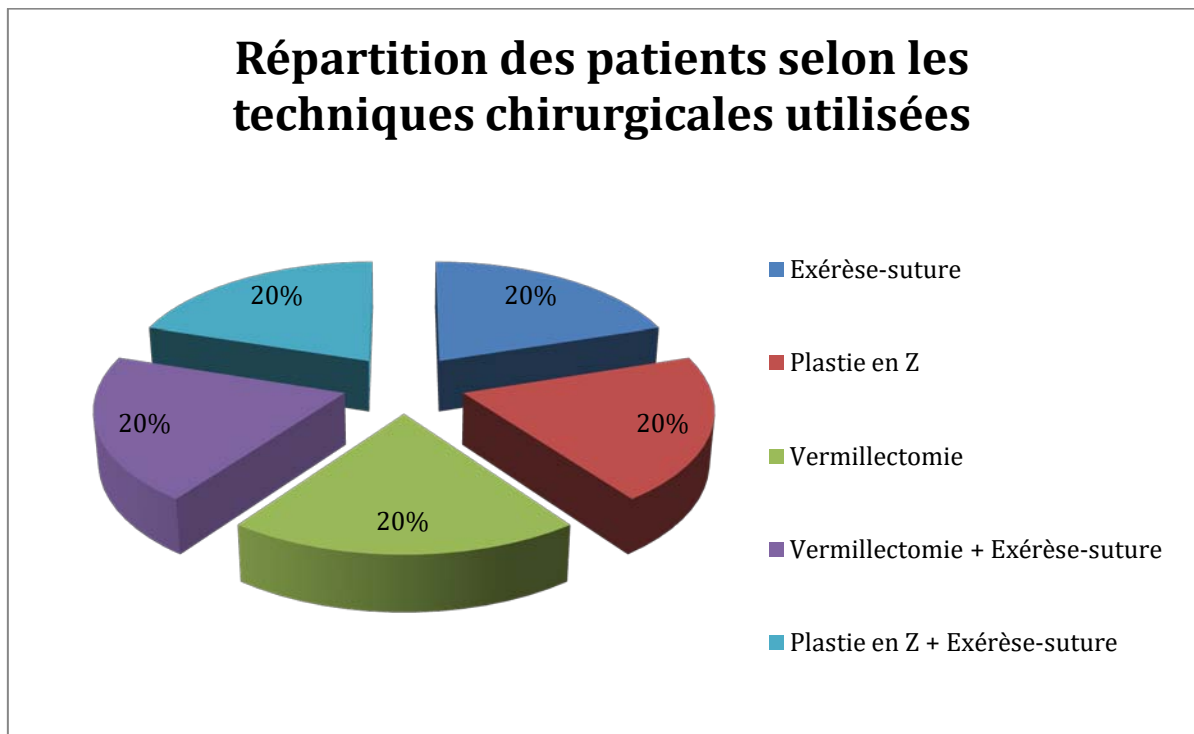


Figure 9: Répartition des patients selon le traitement chirurgical utilisé

4. Les suites post-opératoires:

Les suites post-opératoires étaient simples dans 100% des cas et aucune complication post-opératoire n'a été constatée chez nos malades.



DISCUSSION

I. Rappels : Bases fondamentales de l'étude des angiomes:

1. Vascularisation de la peau:

L'unité vasculaire fonctionnelle cutanée est considérée comme une zone en forme de cône dont la base en forme de cercle ou ovale se trouverait à la surface de l'épiderme et dont le sommet correspond à une artériole nourricière du derme profond.

Entre les différentes unités vasculaires contiguës existerait un dense réseau anastomotique superficiel et profond.

La partie centrale du cône à la surface du revêtement cutané serait la zone de circulation maximale, alors que la périphérie aurait une circulation réduite.

Les mesures de la température cutanée mettent d'ailleurs en évidence une diminution de 0,1° du centre à la périphérie des cercles en surface.

La vascularisation s'effectue à partir d'artères sous-cutanées de moyens calibre et qui traversent de façon grossièrement verticale les septums interlobulaires de l'hypoderme.

Les artères efférentes s'anastomosent en un plexus dermique profond, à partir duquel se détachent des artérioles dermiques qui montent quasi verticalement jusqu'au derme superficiel où elles vont s'anastomoser en un plexus sous-papillaire.

De ce plexus, se détachent des artérioles efférentes qui parviennent aux papilles dermiques, situées en position sous-épidermique, où elles vont donner naissance à un réseau capillaire drainé par des veinules qui sont elles-mêmes drainées par un plexus veineux sous-papillaire, des veines dermiques puis un plexus dermique veineux profond qui alimente des veines septales hypodermiques parallèles aux artères.

Les lymphatiques sont des sacs borgnes situés au niveau dermique, ils forment deux réseaux parallèles aux plexus artériels: superficiel et profond [3 ; 4].

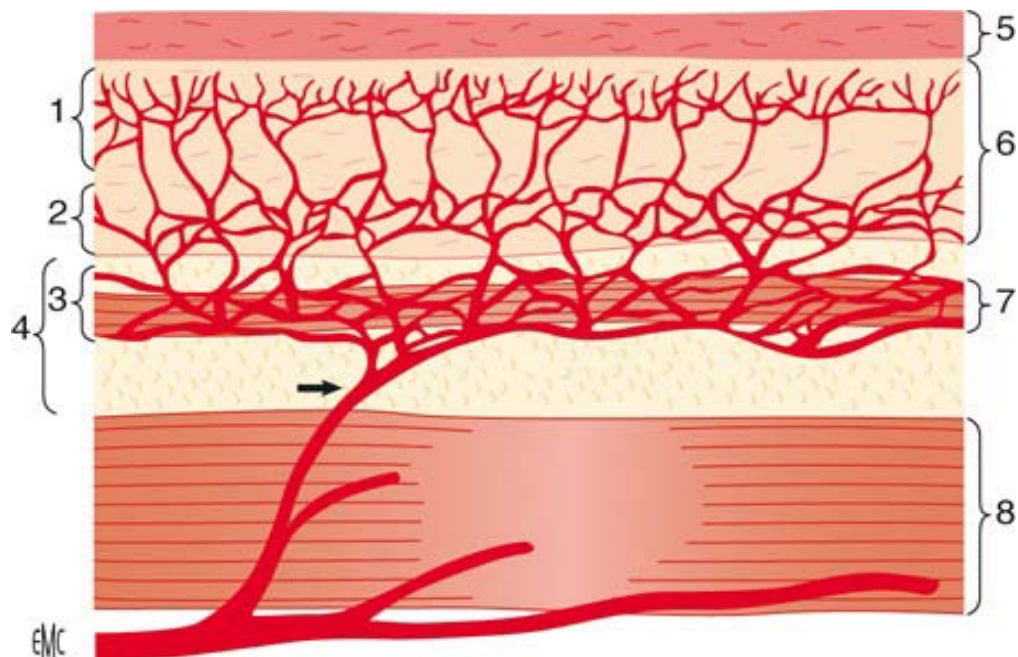


Figure 10: Vascularisation de la peau.

Flèche : artère cutanée directe. 1. Plexus cutané superficiel ou sous-papillaire ; 2. Plexus moyen ou cutané ; 3. Plexus sous-cutané ou sous-dermique ; 4. Hypoderme ; 5. Épiderme ; 6. Derme ; 7. Muscle panniculaire ; 8. Muscle squelettique [5].

2. HISTOLOGIE DE LA PEAU:

2.1. L'ÉPIDERME :

L'épiderme est la couche la plus superficielle de la peau. C'est un épithélium malpighien pluristratifié keratinisé dont la population cellulaire est hétérogène.

La grande majorité des cellules est constituée par les kératinocytes à divers stades de leur maturation, associées à d'autres cellules:

- Cellules dendritiques dont les projections cytoplasmiques s'intercalent entre les kératinocytes.
- Le mélanocyte situé au niveau de l'assise basale, il élabore un pigment : la mélanine qu'il stocke dans des mélanosomes et déverse dans les kératinocytes.
- La cellule de Langerhans qui est une cellule macrophagique mobile captant les antigènes à la surface de la peau et les présentant aux lymphocytes.

- La cellule de Merkel est une cellule neuro-endocrine qui a un rôle de mécanorécepteur [6].

On peut séparer l'épiderme en couches successives qui se différencient par leur aspect morphologique:

- le stratum basal (ou couche basale), qui repose sur la membrane basale à la jonction dermoépidermique,
- le stratum spinosum (ancien corps muqueux de Malpighi),
- le stratum granulosum (ou couche granuleuse),
- le stratum lucidum,
- et enfin, tout à fait en surface, le stratum corneum (ou couche cornée) [6].

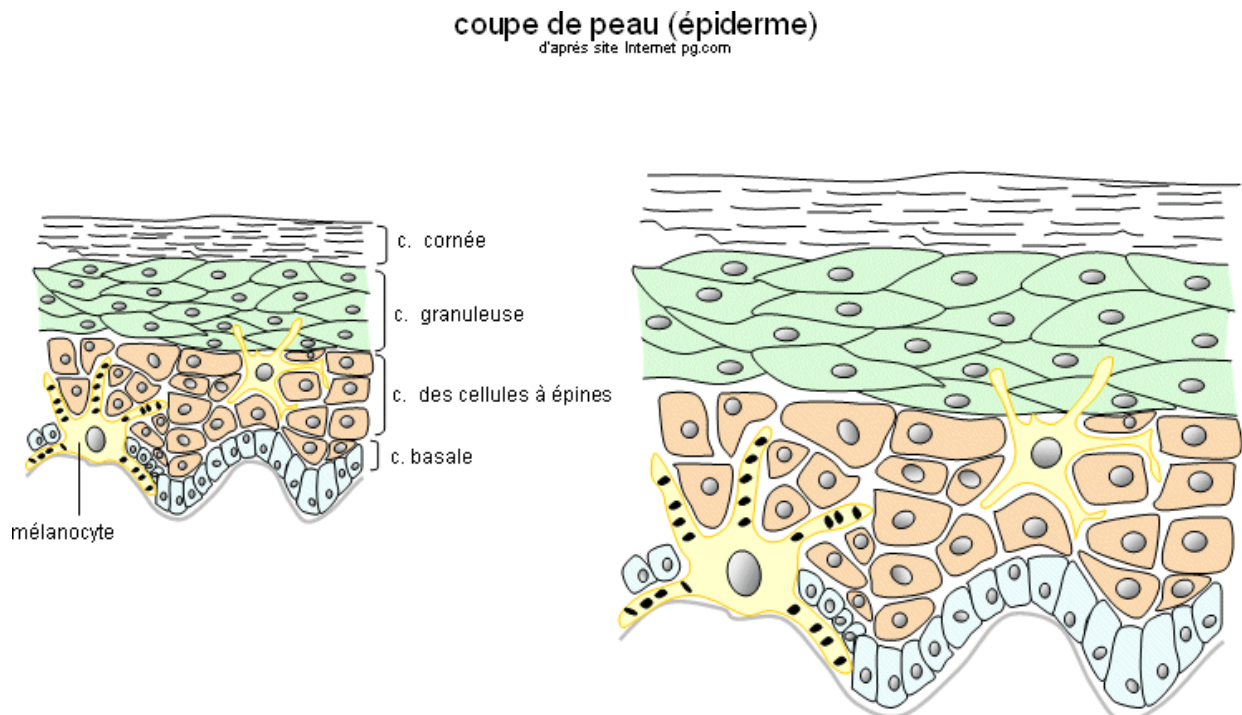


Figure 11: Histologie de la peau

http://svt.ac-dijon.fr/schemassvt/IMG/gif/peau_epiderm.gif [7]

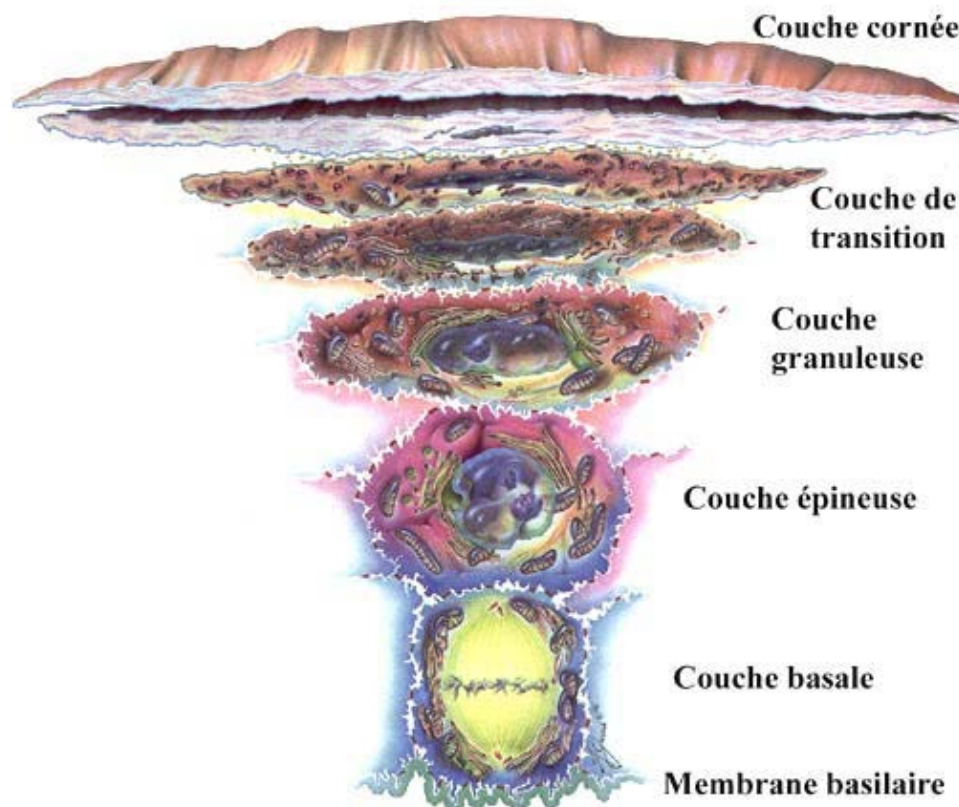


Figure 12: L'épiderme est constitué de plusieurs couches cellulaires qui, de la plus profonde à la plus superficielle, sont les suivantes : la couche basale, la couche épineuse, la couche granuleuse, la couche de transition (seulement dans la peau épaisse) et la couche cornée (modifié de (Geras, 1990).

<http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895001.jpg>[8]

2.2. LE DERME:

Le derme est un tissu conjonctif fait de fibres de collagène et de fibres élastiques entourées d'une substance fondamentale dite « amorphe ». Il est constitué de:

- Fibres de collagène qui constituent 98% de la masse du derme.
- Fibres élastiques, elles s'intercalent entre les fibres de collagène mais sont beaucoup plus fines. On en distingue plusieurs types: les fibres d'élastine, d'élaunine et les fibres d'oxytalane.
- Substance fondamentale amorphe: Elle est constituée de mucopolysaccharides (MPS) mais aussi d'acides en particulier l'acide hyaluronique. Les MPS sulfatés sont principalement représentés par la chondroïtine.

- Cellules dermiques: On y trouve surtout des fibroblastes, ce sont eux qui donnent naissance aux fibres élastiques, ainsi qu'à la substance fondamentale. On appelle fibrocyte; un fibroblaste ancien situé au sein du tissu conjonctif mature.

On retrouve aussi d'autres cellules comme les desmyofibroblastes entre les fibrocytes, les cellules musculaires lisses et les macrophages.

Le derme comporte aussi les vaisseaux et les nerfs cutanés [3; 9].

2.3. Hypoderme:

On y distingue trois composants:

- Le tissu graisseux formé d'adipocytes groupés en lobules.
- Les septums interlobulaires qui sont des tractus conjonctifs séparant les lobules graisseux.
- Les vaisseaux et les nerfs

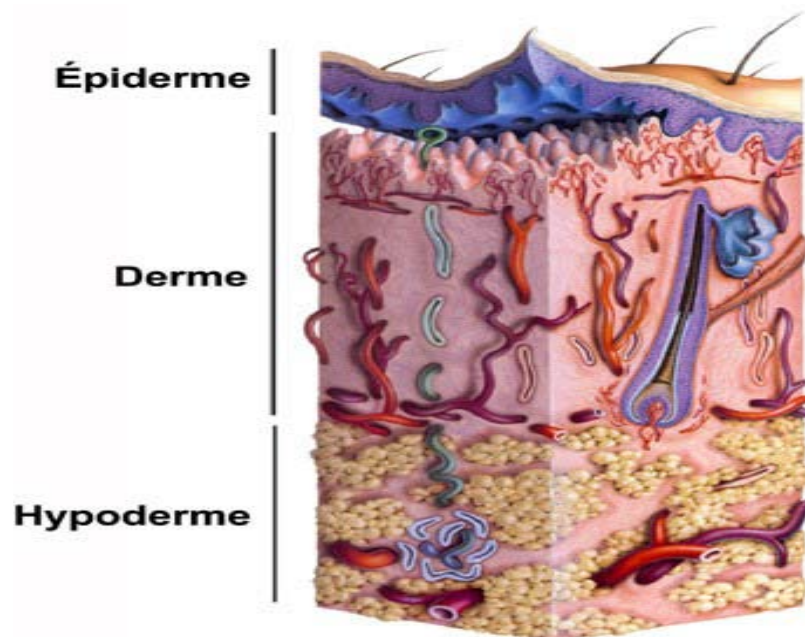


Figure 13: La peau humaine est composée de l'épiderme et du derme; l'hypoderme est le tissu sous-jacent au derme (Holbrook, 1987 modifié de Geras, 1990).

<http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895000.jpg> [10]

3. Histologie de l'endothélium vasculaire

3.1. Structure:

L'endothélium est un tissu de type épithélial qui se différencie des autres épithéliums car il dérive du mésoderme embryonnaire. C'est une cellule plate et polarisée; la face apicale est en contact avec la lumière du vaisseau, la face basale étant quant à elle fixée sur une lame basale constituée de collagène.

Selon la taille du vaisseau, la morphologie de la cellule est très différente. Dans les gros vaisseaux, tels que les artères et les veines, elle a une forme prismatique comme la plupart des cellules épithéliales. Dans les capillaires les plus petits, elle forme un petit tube à l'intérieur duquel le sang circule.

Les cellules sont reliées entre elles et avec la lame basale par des desmosomes et des hémidesmosomes. Il s'agit donc d'un tissu pouvant résister à de fortes sollicitations mécaniques, mais perméable aux substances dissoutes de petite taille et à l'eau. Les cellules telles que les hématies ne peuvent pas le traverser mais les leucocytes, très déformables, le peuvent.

La lame basale est une structure collagénique, synthétisée par l'endothélium. Elle lui confère une certaine résistance mécanique.

3.2. Fonction:

La fonction la plus évidente de l'endothélium est de contenir le sang à l'intérieur des vaisseaux sanguins, tout en autorisant l'échange des substances nutritives avec le milieu intérieur. Dans cette fonction, les cellules endothéliales et la lame basale coopèrent en agissant comme un filtre moléculaire.

Une autre fonction est le contrôle de la coagulation sanguine. Les cellules épithéliales inhibent cette coagulation alors que la lame basale favorise l'agrégation des thrombocytes. Une rupture de l'endothélium est donc aussitôt colmatée et limite les hémorragies.

L'endothélium participe aussi au contrôle de la vasomotricité. En réponse à diverses hormones, l'endothélium peut générer de l'oxyde nitrique à partir de l'acide aminé L- Arginine provoquant une relaxation de la couche musculaire vasculaire et une vasodilatation [11].

4. Classification des angiomes:

La classification des angiomes a beaucoup évolué depuis 1976, date du premier "Workshop on Vascular Anomalies ". Ce groupe de travail international n'a cessé de se réunir depuis, tous les 2 ans. Il comporte aujourd'hui une participation multidisciplinaire issue de tous les continents. En 1992 fut créée l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), qui regroupe les membres du Workshop. L'ISSVA continue à assurer tous les 2 ans cette réunion qui a amélioré la communication entre les soignants de toutes disciplines, ainsi que la compréhension et la classification de ces lésions. Son but principal aujourd'hui est l'amélioration des thérapeutiques [1].

La classification adoptée par l'ISSVA lors de son Workshop de Rome en 1996 peut sembler simple. Pourtant, elle prend en compte l'essentiel des données cliniques, radiologiques, histologiques et biologiques. Elle repose sur les travaux biologiques fondateurs de Mulliken et Glowacki au début des années 1980. Elle distingue deux groupes: les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires [12].

4.1. Les tumeurs vasculaires :

Caractérisées par une hyperplasie cellulaire et par l'implication possible de certains facteurs d'angiogenèse. Parmi les tumeurs vasculaires, l'hémangiome infantile est la variété la plus fréquente. C'est une tumeur bénigne commune répartie en hémangiome cutané, sous-cutané et mixte. D'autres lésions longtemps confondues avec l'hémangiome infantile en sont aujourd'hui clairement différenciées.

Cette distinction s'est faite peu à peu au cours des années 1980 à 2000, sur des bases cliniques, puis histologiques, et finalement sur la découverte de marqueurs immunophénotypiques confirmant les entités différentes. L'hémangiome infantile partage avec les microvaisseaux du placenta un phénotype particulier, que n'ont ni les autres tumeurs vasculaires infantiles, ni les malformations vasculaires.



Figure 14: Hémangiome "en barbe" [12]

4.2. Les malformations vasculaires:

Les malformations vasculaires regroupent des lésions où existent des anomalies de la morphogenèse vasculaire. Les vaisseaux sont dysplasiques sans véritable prolifération cellulaire. Les anomalies sont structurales et le turn-over cellulaire endothélial est normal [12].

Selon leur hémodynamique, on distingue les malformations vasculaires:

- À flux lent et selon le type de vaisseau altéré de façon prédominante, elles sont capillaires, veineuses ou lymphatiques.
- À flux rapide qui sont les malformations artério-veineuses (MAV) et les fistules artério-veineuses (FAV).

La plupart de ces lésions sont isolées et sporadiques. Quelques-unes sont familiales et d'autres s'insèrent dans des syndromes très complexes.

De rares exceptions montrent la coexistence possible de malformations vasculaires et de tumeurs vasculaires, exemples:

- Association chez un même enfant d'hémangiome infantile et de malformation veineuse (MV) ou de malformation lymphatique (ML);
- Superposition de granulomes pyogéniques sur des malformations capillaires ou sur des malformations artérielles (MA) ;

- Coexistence au sein des mêmes lésions de veines malformées et d'une tumeur, l'hémangioendothéliome à cellules fusiformes, dans les lésions cutanées du syndrome de Maffucci;
- Coexistence de l'hémangio–endothéliome kaposiforme et de ML [13;14].

Tableau I: classification selon l'ISSVA des angiomes [12]

Tumeurs vasculaires	Hémangiomes infantiles : • Cutané • Sous-cutané • mixte Hémangiome congénital • non involutif (NICH) • à involution rapide (RICH) Hémangiome en « touffe » Hémangioendothéliome kaposiforme
Malformations vasculaires	Malformations capillaires à flux lent • Angiome plan • Télangiectasies • Angiokératome Malformations veineuses à flux lent Malformations lymphatiques à flux lent • Macrokystiques • Microkystiques Malformations artérioveineuses à flux rapide Malformations multiples

II. Discussion des résultats :

1. Epidémiologie :

1.1. Age :

Dans l' ensemble des séries rapportées, l'âge moyen de la première consultation varie entre 1 mois et 1 an.

Dans la série française de M.Piram intéressant 21 cas, l'âge moyen de consultation était de 1, 7 mois [15]. Aux USA , M.Waner rapporte un âge médian de 6,5 mois pour une série

intéressant 8 cas [16] ,tandis que pour A.N.Haggstrom l'âge moyen était de 1 an pour une série intéressant 13 cas [17].

Les données de notre étude montrent un âge moyen de la première consultation de 34 ans , ceci pourrait s'expliquer par le fait que les malformations veineuses sont sensibles aux modifications hormonales (puberté, grossesse, prise d'oestroprogestatifs) à l'origine de l'augmentation du volume des lacs veineux [18].

Une autre explication pourrait trouver son sens dans notre contexte puisque l'ensemble de nos patients sont issus de milieux défavorisés où le préjudice esthétique n'est pas considéré comme étant un problème important pendant l'enfance et l'adolescence.

Tableau II: Moyenne d'âge des patients lors de la première consultation selon les auteurs

Auteurs	Moyenne d'âge des patients lors de la première consultation
M.Piram (France)[15]2016	6,5 mois
A.N.Haggstrom (USA) [17]2011	1,7 mois
M.Waner (USA) [16] 2003	1 an
Notre série	34 ans

1.2. Sexe:

Les malformations veineuses atteignent de façon égale les deux sexes avec un sexe ratio de 1 [19].

En revanche, la localisation dite “en barbe” des angiomes tous types confondus serait plus fréquente chez le sexe féminin.

Certains auteurs pensent que cette prépondérance féminine pourrait trouver une explication dans le fait que les consultations de nourrissons féminins sont plus fréquentes en raison de l'impact esthétique de l'angiome “en barbe “.

Dans notre série comportant 5 patients ayant des malformations veineuses “en barbe”, 80% des malades sont de sexe masculin.

Tableau III : Répartition des cas d'angiomes " en barbe " selon le sexe

Auteurs	Nombre de cas d'angiomes en barbe	Féminin %	Masculin %
M.Piram (France)[15]2016	21	91%	9%
A.N.Haggstrom (USA)[17]2011	13	92%	8%
M.Waner (USA) [16] 2003	8	75%	25%
Notre série	5	20%	80%

2. Etude clinique:

2.1. Orientation clinique du diagnostic:

La clinique peut le plus souvent poser le diagnostic. Les étapes de discussion clinique sont: (tableau)

a. L'histoire évolutive de la lésion :

Elle est déterminée par l'anamnèse:

- Présente à la naissance ou non
- Développement rapide ou lent.
- Les poussées évolutives.

b. La sémiologie des lésions :

- La couleur
- L'infiltration
- La chaleur locale : normale ou augmentée.
- Présence d'un thrill, battement, souffle, ces signes sont retrouvés par la palpation et l'auscultation.

Dans 90 % des cas, cet examen clinique détermine le type d'angiome [20].

Dans notre série la totalité des angiomes étaient des malformations veineuses, quatre angiomes étaient de couleur bleuâtre, et le dernier avait une couleur violacée.

La chaleur locale était normale et aucun angiome ne laissait percevoir de thrill, de battement ou de souffle à l'auscultation.



Figure 15 : Cas de notre série présentant une malformation veineuse "en barbe"



Figure 16: Cas de notre série présentant une malformation veineuse "en barbe" avec incompétence labiale importante (vue de face)



Figure 17 : Cas de notre série présentant une malformation veineuse “en barbe” avec incompétence labiale importante (vue de profil)

2.2. Orientation paraclinique du diagnostic:

a. L'échographie doppler :

C'est un examen atraumatique, facile, peu coûteux et répétitif. Il intervient aux différents stades de la prise en charge des malformations veineuses “en barbe”.

Il permet de préciser:

- L'existence d'une fistule.
- L'importance hémodynamique par la vélocimétrie doppler.
- Les afférences et les éfférences des courants veineux.
- L'étude du territoire veineux par l'étude du remplissage dynamique des veines et leur éventuelle incontinence.

Cet examen nécessite une coopération du patient, et en pratique, il ne peut être utilisé qu'après 18 mois [21; 22; 23].

b. Doppler pulsé:

Le Doppler pulsé permet de déterminer le débit veineux [22].

c. Doppler couleur:

Il différencie entre un hémangiome et une malformation veineuse [24].

d. Echographie:

- Enfant nouveau-né [21],
- Différencie entre malformation vasculaire et tumeur vasculaire [24],
- Détecte une localisation profonde, notamment hépatique [25].

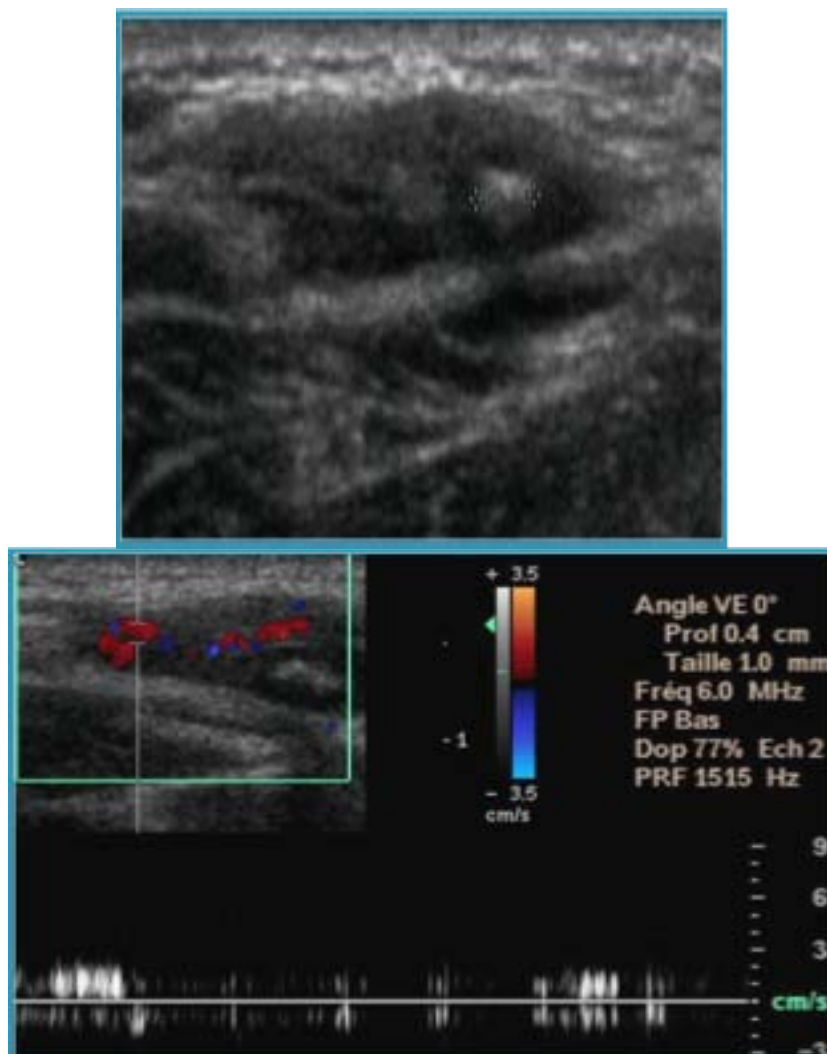


Figure 18 : Formation ovale hypoéchogène au sein des tissus sous-cutanés, siège de deux structures focales échogènes avec discret cône d'ombre postérieur correspondant à des phlébolithes, avec enregistrement de flux veineux monophasiques en son sein [24].

e. La radiographie sans préparation:

Elle met en évidence :

- Des phlébolites pathognomoniques de la stase et de la thrombose des lacs veineux [22 ; 26].
- L'hypo- ou l'hypertrophie osseuse sous jacente [21].
- Les atteintes du massif facial par la téléradiographie et la panoramique dentaire [21 ; 24].

f. La phlébographie:

Elle est remplacée par l'écho-doppler et l'IRM, néanmoins, elle peut parfois être réalisée en pré-chirurgical dans les malformations veineuses. Elle apprécie leurs aspects et surtout leurs points d'ébauche avec le réseau normal [24; 26].

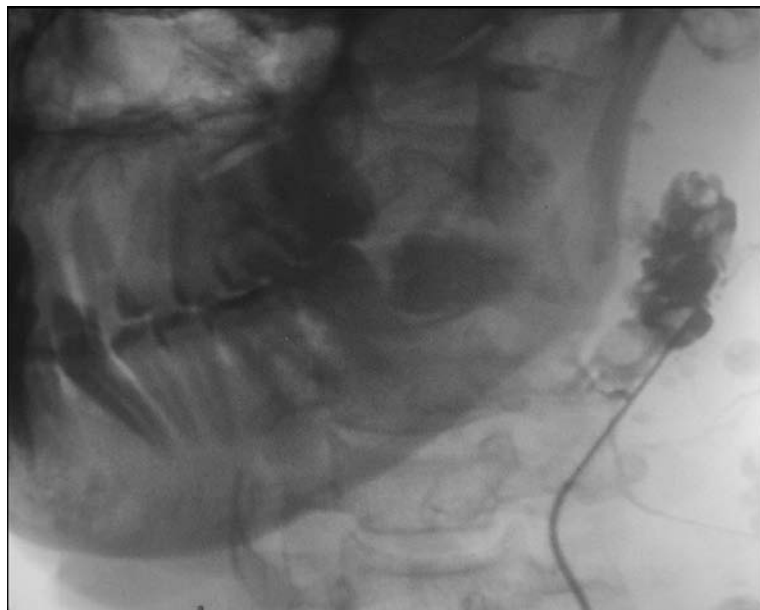


Figure 19: Phlébographie sous scopie et opacification par ponction directe d'une poche veineuse:les phlébolites apparaissent comme des nodules radio-opaques dans les espaces cervicaux situés en dehors de la poche opacifiée [24].

g. Le scanner:

Il décèle les localisations viscérales des angiomes [25], il apprécie l'extension en surface et en profondeur des malformations vasculaires. Il détermine le retentissement sur les structures voisines. [21].

h. L'imagerie par résonance magnétique:

- De nos jours L'IRM est devenue un examen indispensable à l'évaluation de l'extension de la lésion et à la recherche de lésions satellites, guidant ainsi la prise en charge thérapeutique. L'IRM doit faire l'objet d'une demande détaillée pour être informative. Elle doit comporter une sequence en T2 avec saturation de graisse dans au moins deux plans de l'espace, permettant l'identification des lésions en fort hypersignal et l'appréciation du volume lésionnel. Par ailleurs, l'injection de produit de contraste, non indispensable, montre un réhaussement progressif et hétérogène, qui différencie la malformation veineuse de la malformation lymphatique [27]. Enfin, l'extension en profondeur et la communication avec un réseau veineux profond doivent être recherchées (veine jugulaire interne, réseau veineux intracrânien via la veine angulaire) [28].

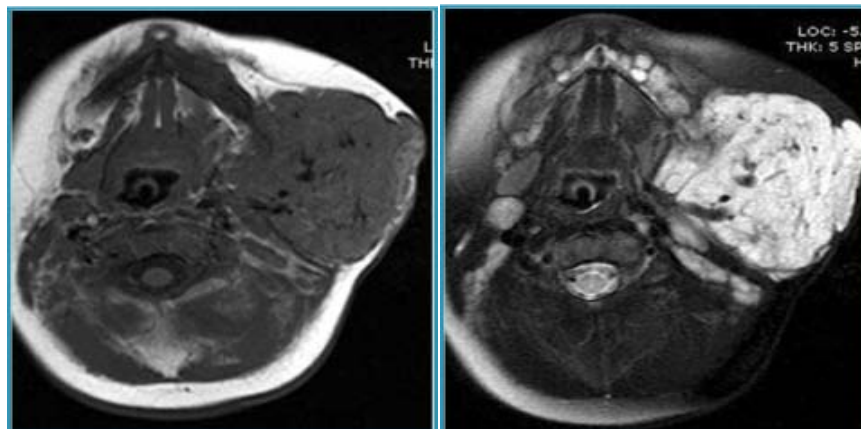


Figure 20: Volumineuse masse de contours lobulés, infiltrant la région cervicale antérogauche, englobant la parotide, en isoT1, franc hyperT2, avec net rehaussement après injection [28].

Le choix entre ces dernières techniques est difficile et c'est le coût de la prestation qui va trancher entre les deux [29].

Dans notre série, l'IRM a été réalisée dans un seul cas alors que les autres cas ont bénéficié d'un scanner.

i. La biopsie:

Elle est rarement pratiquée, elle peut être utile en cas d'hémangiome congénital, tumeur trompeuse entièrement développée durant la vie intra-utérine et qui pose un diagnostic différentiel avec les malformations vasculaires du nouveau-né [25].

Aucune biopsie n'a été réalisée dans notre étude, par contre l'étude anatomopathologique des pièces opératoires a été réalisée dans 100% des cas.

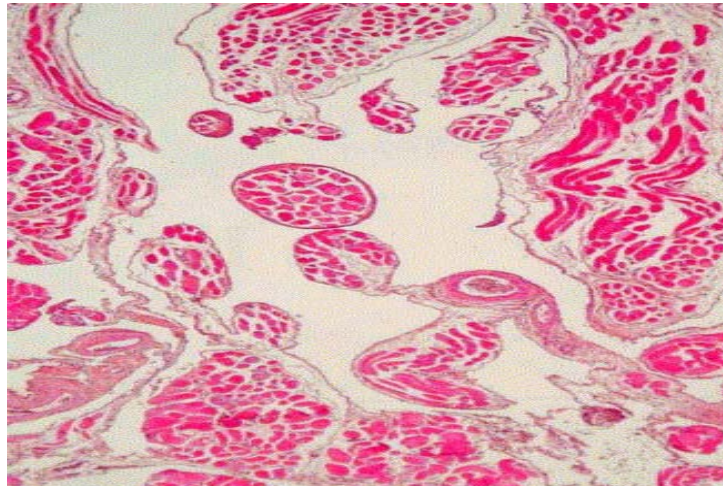


Figure 21 : Veines à parois épaissies dont les musculaires sont plus ou moins bien organisées. Calcifications dystrophiques dans les thromboses organisées [25].

j. Bilan hématologique:

Numération formule sanguine, hémoglobine, plaquettes, D-dimères, fibrinogène, produit de dégradation de la fibrine et TP/TCA doivent être demandés au cours des poussées inflammatoires des malformations veineuses ou en pré-opératoire. [21 ; 25].

k. Les examens spécialisés:

Ils seront demandés en fonction des signes d'appels.

Ainsi un examen oto-rhino-laryngologique avec une exploration fibroscopique seront réalisés en cas de stridor chez les patients ayant des angiomes "en barbe" en raison d'une possible localisation angiomateuse laryngée sous-glottique associée, source de décompensation respiratoire parfois aiguë lors d'un épisode infectieux surtout chez l'enfant [22].

Aucun patient n'avait une localisation laryngée dans notre étude



Figure 22: Malformation veineuse " en barbe" avec atteinte laryngée ayant nécessité la mise en place d'une trachéostomie [22].

Tableau IV: Les caractéristiques des malformations veineuses (J.B. Mulliken) [30; 31]

Malformations veineuses
Cliniques : * Toutes présentes à la naissance, peuvent ne pas être visibles. * Croissance proportionnée, nombreuses poussées dues à des traumatismes, des infections ou des variations hormonales.
Cellulaires : Endothélium plat, turn-over normal. Nombre normal de mastocytes Membrane basale mince, normale in vitro : croissance endothéliale difficile.
Hématologiques : Stase primaire (veineuse), coagulopathie de consommation localisée.
Radiologiques : A l'angiographie: lésions diffuses, pas de prise de contraste parenchymateuse, phlébolites, ectasies.
Squelettiques : Distorsion, hypertrophie ou hypotrophie.

Tableau V : Les moyens non invasifs du diagnostic [24]

Technique	Intérêt
Echographie Doppler	Analyse des veines, des artères et recherche des fistules artério-veineuses.
Doppler couleur	Différencie malformation veineuse et hémangiome.
Doppler pulse	Détermine le débit veineux
Echographie	Différencie entre malformation veineuse et malformation lymphatique
Radiographie simple	Etat osseux, phlébolites.
Panoramique et radiographie de profil	Evalue les béances.
Scanner	Extension des lésions, état osseux.
IRM	Extension des lésions, reconnaissance d'une malformation veineuse pure ou artério-veineuse.

Tableau VI: Place des angiographies [24]

Technique	Intérêt
Phlébographie	Quelques indications de plus en plus limitées dans les dysplasies veineuses avant la chirurgie.
Angiographie par ponction directe.	Malformation veineuse : avant embolisation percutanée.

3. Formes cliniques :

Les malformations veineuses prennent schématiquement deux aspects : malformation capillaro-veineuse (MCV) et phlébectasie (cavernome) [32; 33].

3.1. Malformation capillaro-veineuse:

C'est une masse bleutée, froide, lentement évolutive. Si la composante capillaire est importante, elle prendra une teinte violacée ou même rosée [21; 34; 35].

Les malformations capillaro-veineuses peuvent intéresser tous les plans: cutané, sous-cutané, musculaire et osseux. [25; 36; 37].

L'évolution de ces malformations est émaillée de complications:

- Les douleurs : la circulation étant lente, des thromboses peuvent survenir et donner lieu à des épisodes douloureux, inflammatoires au décours desquels se déposent des granulations dures constituant les phlébolites palpables et visibles radiologiquement [21 ; 36].

- Les troubles de l'hémostase : ces malformations sont fréquemment le siège de coagulation intravasculaire localisée susceptible de se disséminer à l'occasion d'un traumatisme ou d'un geste chirurgical même à distance. Elle intéresse les facteurs de coagulation plasmatiques et épargne les plaquettes.

Ils sont dus à un défaut de libération de l'activateur endothélial de la fibrinolyse. Un dosage de fibrinogène et de PDF doit être systématiquement demandé devant des malformations capillaro-veineuses "en barbe", afin d'administrer une héparinothérapie préventive à faible dose, pour éviter les décompensations graves [21 ; 26; 38; 36;39].

- Troubles fonctionnels : La distension veineuse locale peut être responsable de troubles fonctionnels importants (phonation , mastication ,respiration, déglutition , préhension labiale et expressivité faciale) . [21 ; 36 ; 39].
- Problème esthétique : Les MCV "en barbe" entraînent des tuméfactions, défigurantes difficilement supportées par les patients [36 ; 37].

3.2. Phlébectasie (cavernome):

Elle constitue une dilatation veineuse localisée souvent unique développée sur un gros tronc veineux ou dérivante de celui-ci. Le diagnostic différentiel peut être posé avec le lymphangiome kystique mais la transillumination peut aider à faire la distinction [40; 41; 35].

4. Prise en charge thérapeutique:

4.1. But:

a. Esthétique:

Le préjudice esthétique est le principal motif de consultation dans le cadre des malformations veineuses "en barbe", que ce soit pour l'adulte ou les enfants dont les parents réclament un traitement précoce.

Il a motivé la consultation de l'ensemble de nos patients

b. Fonctionnel:

Par leur disposition "en barbe", les malformations veineuses peuvent avoir un retentissement fonctionnel important et entraîner un ensemble de troubles des grandes fonctions orofaciales (phonation, mastication, respiration, déglutition , préhension labiale et expressivité faciale) .

L'atteinte fonctionnelle était présente chez 80% de nos patients.

c. Psychosocial:

Les malformations veineuses "en barbe" sont des malformations géantes, très dysmorphiques et difficiles à camoufler .Très exposées , elles suscitent habituellement une gêne psychologique et émotionnelle très importantes chez les patients atteints et peuvent avoir des conséquences fâcheuses sur leur vie sociale [42].

d. Vital:

Les malformations veineuses "en barbe" engagent rarement le pronostic vital. Lorsque c'est le cas, deux types de manifestations peuvent être observées :

- La détresse respiratoire témoignant le plus souvent de la présence d'un angiome sous-glottique associé. C'est une urgence thérapeutique nécessitant le plus souvent la réalisation d'une trachéostomie [43].
- L'insuffisance cardiaque qui peut compliquer les angiomes particulièrement extensifs [43].

4.2. Moyens thérapeutiques et indications :

Le traitement des malformations veineuses "en barbe" comprend cinq volets:

- L'abstention thérapeutique
- Le traitement médical
- La sclérothérapie percutanée
- La chirurgie de modelage
- L'accompagnement psychologique

a. Abstention thérapeutique :

Contrairement aux hémangiomes dont l'histoire naturelle conduit le plus souvent à une involution spontanée, les malformations veineuses n'ont aucune tendance à la régression spontanée. De ce fait, l'abstention thérapeutique n'est généralement pas envisageable.

Cependant, la mise en balance du risque cicatriciel et fonctionnel, très importants dans le cas des malformations veineuses "en barbe", avec le bénéfice d'un éventuel traitement par sclérothérapie ou chirurgie pourrait amener à adopter l'abstention thérapeutique comme solution provisoire en attente du développement de nouvelles thérapies surtout quand la rançon cicatricielle serait trop importante.

b. Traitement médical

b.1. Contention élastique

Le traitement médical des malformations veineuses sera instauré dès la première douleur. Cette compression externe peut être assimilée à un traitement de substitution, palliant le déficit de muscle lisse dans les parois des veines anormales. La malformation veineuse n'étant plus sous tension, la douleur s'amende rapidement. Par ailleurs, cette contention, en empêchant la stagnation sanguine dans les lacs veineux, va également réduire les phénomènes potentiels de phlébothrombose qui sont douloureux. La fréquence, la durée et le moment opportun pour porter cette contention dépendent de la symptomatologie du patient.

Chez les enfants, la contention doit être réalisée sur mesure et modifiée avec la croissance. Le médecin prescripteur doit garder à l'esprit que cette contention inesthétique peut être très contraignante surtout pour un enfant (il est inutile de la prescrire en prévention). Il est important que toute la malformation soit comprimée pour éviter un gonflement douloureux en aval du bandage qui pourrait être à l'origine d'un échec du traitement. Cette contention est contre-indiquée lors des épisodes aigus de phlébothrombose qui entraînent une réaction inflammatoire très douloureuse pendant une dizaine de jours et nécessitent l'administration d'anti-inflammatoires non stéroïdiens, voire la prise d'aspirine ou d'héparine de bas poids moléculaire [44].

b.2. Acide acétyl salicylique

Certains patients sont soulagés par la prise journalière d'une faible dose d'acide acétyl salicylique (100 mg/j) qu'ils poursuivent pendant plusieurs mois. Son mode d'action est méconnu mais son activité anti-inflammatoire semble réduire les épisodes de phlébothrombose. Ce traitement n'est efficace que dans un faible pourcentage de malformations veineuses.

b.3. Héparine de bas poids moléculaire

Les malformations veineuses douloureuses associées à une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) (avec des D-dimères > N) sont souvent soulagées par l'injection sous-cutanée journalière d'héparine de bas poids moléculaire (HBPM) [45 ; 46 ; 47]. Une amélioration de la symptomatologie est perceptible dans les cinq jours qui suivent le début du traitement. Le dosage est de l'ordre de 100 U anti-Xa/kg par jour pour les adultes et de 30 U anti-Xa/kg par jour pour les enfants. Un contrôle sanguin des D-dimères et de l'activité anti-Xa est réalisé dix jours après le début du traitement pour vérifier son efficacité et adapter le dosage si nécessaire. L'inconvénient de ce traitement est son mode d'administration par injection sous-cutanée. Des hématomes douloureux peuvent parfois apparaître aux endroits d'injection et entraîner l'arrêt du traitement. Ces injections doivent être poursuivies pendant plusieurs mois. Certaines personnes peuvent néanmoins être soulagées de façon constante après une simple cure d'un mois. D'autres, en revanche, devront poursuivre le traitement plusieurs mois au risque de voir réapparaître les douleurs. Chez ces derniers, une sclérothérapie sera envisagée pour diminuer la taille de leur lésion et en atténuer la symptomatologie. L'injection d'héparine de bas poids moléculaire est également préconisée chez tout patient présentant des D-dimères élevées et qui doit subir une sclérothérapie ; Il en est de même avant une résection chirurgicale pour éviter un saignement per-opératoire.

b.4. Traitement par laser :

- ***Types de lasers :***

- ❖ ***Le Laser Argon:***

Son utilisation est devenue limitée vu l'apparition de nouveaux types de lasers [30; 48].

Il émet deux longueurs d'ondes 488 et 515 nm. Sa spécificité d'action sur les vaisseaux dermiques n'est que partielle et sa profondeur d'action est limitée (ne dépasse pas 1,5 mm de profondeur), ceci en raison de son absorption notable par la mélanine de la couche basale .

Le laser Argon donne dans un pourcentage de cas non négligeable (2 à 15% selon les séries), des cicatrices pathologiques souvent irréversibles: hyperpigmentation, atrophie, hypertrophie [49; 50; 51]. Celles ci peuvent être évitées:

- en utilisant la fluence minimale efficace avec une technique discontinue et des impacts de l'ordre de la dizaine de milliseconde. Cette technique est rendue possible depuis l'avènement des pièces à main automatiques qui ont en outre le grand avantage de rendre le traitement reproductible et beaucoup plus rapide [49 ; 52].
- en pratiquant le traitement laser en automne et en hiver avec une photoprotection l'été suivant [51].

❖ ***Le laser Nd-Yag doublé:***

Il émet une longueur d'onde de 532 nm. Elle est plus proche du pic d'absorption de l'oxyhémoglobine que les longueurs d'onde du laser Argon [53]. Son couplage aux pièces à main automatique a augmenté son efficacité et a diminué les risques de cicatrices (hypertrophie, atrophie, hypotrophie). Globalement, les résultats thérapeutiques avec l'argon et le Nd-yag doublé sont comparables dans la mesure où l'hexascan est utilisé comme adjuvant thérapeutique dans un cas comme dans l'autre [49].

❖ ***Le laser Yag:***

C'est un laser fiable avec un faible coût de maintenance.

❖ ***Le laser Krypton:***

Il émet une longueur d'onde de 568, donc plus sélective que le laser à argon [53].

❖ *Laser à vapeur de cuivre:*

Il se révèle plus efficace. Il émet une longueur d'onde de 578 nm proche de la courbe d'absorption de l'hémoglobine. Cependant, il présente des contraintes technologiques importantes [54; 55].

❖ *Le laser à colorant continu:*

Comme avec le colorant pulsé, les longueurs d'onde 577 ou 585 nm sont choisies mais avec une émission continue et non pulsée [49].

Les longueurs d'onde correspondent à la bande d'absorption de l'hémoglobine et permettent donc d'obtenir un effet de photothermolyse sélective à condition que le temps d'exposition soit inférieur au temps de relaxation thermique [56; 57]. On peut aussi obtenir une altération spécifique de l'hémoglobine, sans altération de l'épiderme, ni des autres structures cellulaires environnantes. Ce laser, couplé à l'hexascan, permet de contrôler les paramètres thermiques et de limiter les effets secondaires (cicatrice, pigmentation).

❖ *Le laser à colorant pulsé:*

Utilisé depuis 1986. L'émission laser se fait sur le mode pulsé à une longueur d'onde choisie à 585 nm, la durée du pulse, caractéristique essentielle, est extrêmement brève [53; 54; 58;59].

- Les caractéristiques du laser à colorant pulsé sont :
 - La longueur d'onde de 585 nm : mieux absorbée par l'oxyhémoglobine et peu par la mélanine, ce qui permet une meilleure pénétration dans le derme, une profondeur du traitement à 1,2 mm et donc une meilleure efficacité clinique [58].
 - Le temps d'exposition de l'impact laser: extrêmement bref (450 microsecondes) est inférieur au temps de relaxation thermique des vaisseaux (1 à 10 millisecondes) ce qui est suffisant pour obtenir une destruction du vaisseau tout en respectant au mieux les structures avoisinantes. Ceci a été confirmé par des études histologiques [55].

– Le faisceau laser est transmis à une pièce à main muni d'un tuteur : permettant de travailler toujours à la même distance de la peau ce qui assure le caractère constant de l'énergie délivrée à chaque impact.

Il y a deux pièces à main interchangeables permettant de traiter à chaque impact une surface de 3 à 5 mm de diamètre, le choix d'un spot de 5 mm permet de traiter une zone étendue en une durée de temps courte [60;61].

❖ *Le laser CO2 ou le laser Erbium:*

Le laser CO2 ou le laser Erbium sont indiqués en phase tardive sur des zones cicatricielles. Ils améliorent l'aspect par leur effet lissant et tenseur.

Les séances, souvent très douloureuses, sont réalisées sous anesthésie générale.

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'un traitement par laser

• **INDICATIONS**

Les malformations veineuses "en barbe" sont en général des malformations particulièrement volumineuses surmontées de lésions verruqueuses et ayant un aspect cutané très épais voir cartonné. Néanmoins elles peuvent s'associer a des lésions planes.

Le laser peut donc être utilisé dans le traitement de ces lésions planes associées, mais reste à lui seul encore insuffisant pour le traitement de la lésion principale .Il est donc judicieux de réduire dans un premier temps l'essentiel de la masse vasculaire par la chirurgie modelante et revenir compléter et parfaire le résultat par le laser.

c. **Sclérothérapie percutanée :**

c.1. *Principes et déroulement :*

Actuellement, l 'approche par sclérothérapie percutanée est la technique de référence pour le traitement des malformations veineuses en milieu de radiologie interventionnelle.

L'objectif de la sclérothérapie par ponction directe est la réduction du volume lésionnel.

Celle-ci permet la diminution des signes fonctionnels, voire la disparition complète de la lésion dans certains cas [62]. Les produits sclérosants liquides utilisables sont multiples (éthanol a 95 %, Trombovar, Aetoxisclérol, Polidocanol).

Le principe est d'induire la fibrose et la destruction de l'endothélium de la malformation veineuse.

Le geste est réalisé en ambulatoire sous anesthésie générale ou locorégionale. La malformation est ponctionnée sous contrôle échographique, puis opacifiée à l'aide de produit de contraste. Après évaluation de l'architecture de la lésion et du réseau vasculaire environnant, l'injection du produit sclérosant est contrôlée par fluoroscopie.

Dans les suites, il est classique d'observer une inflammation en regard de la lésion [63], qui peut se compliquer d'un œdème compressif, d'une nécrose cutanée ou muqueuse, ou d'une fibrose musculaire. Certains produits sclérosants exposent également à une neurotoxicité [62]. Il existe un risque exceptionnel de complication thromboembolique. Sur le plan général, l'injection peut se compliquer d'une coagulopathie en cas de lésion volumineuse.

c.2. Indications :

La sclérothérapie percutanée est un traitement très efficace pour les petites et moyennes malformations veineuses dont l'objectif est la guérison. Pour les formes volumineuses dont celles "en barbe", le traitement est plus long et plus complexe et le recours à un complément chirurgical est généralement nécessaire. L'intérêt principal de cette technique est alors une diminution de la taille et de la symptomatologie de l'angiome "en barbe" en vue d'un traitement chirurgical ultérieur [64].

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'une sclérothérapie percutanée

d. Traitement Chirurgical:

d.1. Principes :

Comme pour toute malformation vasculaire, la résection chirurgicale des malformations veineuses "en barbe" doit être programmée par une équipe pluridisciplinaire.

Une malformation veineuse est une anomalie du développement des veines et non une tumeur maligne. Elle est peu évolutive dans le temps et peut donc faire l'objet d'une résection partielle sans aggravation.

Actuellement l'intérêt de la chirurgie est d'améliorer la dysmorphie et de prévenir les complications fonctionnelles de l'angiome "en barbe". Le principe de cette chirurgie sera donc le plus souvent celui d'une simple résection ou bien d'une résection modelante et non "carcinologique", sans retirer beaucoup de peau [65].

Le chirurgien doit toujours avoir à l'esprit les risques de certains gestes qui pourraient aggraver, voire faire évoluer dramatiquement une malformation veineuse, tels que la ligature des pédicules nourriciers ou encore la résection trop élargie.

Néanmoins, si la résection est trop partielle, la malformation veineuse aura tendance à récidiver dans les mois, voire les années à venir. Le patient doit être informé non seulement des avantages qu'il peut espérer de la chirurgie, mais également des séquelles potentielles.

d.2. Moment de l'intervention :

Le moment de l'intervention doit être judicieusement choisi.

Il dépendra de l'âge du patient, de sa symptomatologie et de la gêne occasionnée par sa lésion [66; 67].

- L'idéal: dans l'enfance, les malformations veineuses asymptomatiques sont suivies en consultation tous les 3 à 12 mois. Il est extrêmement rare de devoir opérer une malformation veineuse dans les premiers mois de vie. Un phénomène hémorragique, heureusement peu fréquent, peut néanmoins conduire le chirurgien à devoir agir.
- La puberté, en revanche, est souvent associée à une augmentation de volume de la lésion et à l'apparition de douleurs ou de troubles fonctionnels. Le patient accepte mal sa différence et désire un traitement curatif.

Dans notre cas, la majorité de nos patients ont consulté à l'âge adulte. Ils ont donc été opérés tardivement.

d.3. Mesures pré-opératoires :

- Bilan pré-opératoire.

Le bilan préopératoire devra comporter un bilan d'extension: échographie-doppler et IRM, mais également un bilan d'hémostase a la recherche de troubles de la coagulation. Il est donc judicieux de réaliser un bilan complet (numération formule sanguine, hémoglobine, plaquettes, D-dimères, fibrinogène, produit de dégradation de la fibrine et TP/TCA) avant d'entreprendre un geste chirurgical [67].

- Gestion médicamenteuse :

Lors d'anomalie de la coagulation confirmée à type de coagulopathie intravasculaire localisée (CIVL), un traitement par héparine de bas poids moléculaire (HBPM) à la posologie de 100 UI/kg/J pendant 10 à 20 jours est recommandé en période pré-opératoire [68].

d.4. Techniques chirurgicales et indications :

Les malformations veineuses "en barbe" sont des malformations très volumineuses ayant des répercussions fonctionnelles, esthétiques mais aussi psychologiques particulièrement importantes. Hormis le cas où une intervention chirurgicale serait trop lourde de conséquences (aggravation des troubles fonctionnels, risque cicatriciel important), la chirurgie , seule ou en association a une sclérothérapie préalable , est le plus souvent indiquée dans le cadre de ce type de malformations [66;67].

Plusieurs procédés peuvent être utilisés; leurs indications dépendent de plusieurs paramètres (zone anatomique traitée, taille de la malformation, orientation des lignes de tension, caractères évolutifs des lésions) :

- **L'exérèse-suture:**

Technique la plus couramment utilisée en chirurgie et représente l'application principale de l'expansion naturelle différée. C'est une mobilisation de toute l'épaisseur cutanée. Le dessin de l'exérèse est classiquement fusiforme .La ligne de suture finale doit être linéaire. En dehors de la forme de l'exérèse, il faut prendre en compte l'orientation du grand axe de la malformation, qui doit être parallèle aux lignes de tension pour limiter l'élargissement [69].

L'exérèse-suture seule a été utilisée chez un seul patient de notre série.

• ***Les exérèses itératives:***

Constituée d'une série d'exérèse à intervalle de temps suffisant pour permettre le relâchement et l'expansion cutanée, cette technique permet de réduire la taille de la malformation. Cependant l'orientation de l'exérèse doit être parallèle aux lignes de tensions pour éviter un élargissement secondaire [70].



Figure 23: Exérèse-suture d'une partie de la malformation veineuse "en barbe" chez un patient de notre série

• ***L'exérèse selon la plastie en W:***

Décrite pour la première fois en 1959 par BORGES; la plastie en W est un procédé de relâchement. Cette technique cherche à briser la malformation afin de la rendre moins attirante pour le regard. Elle s'inspire de l'idée qu'une multitude de petites malformations peuvent être moins visibles qu'une grande et unique malformation. Les W plasties transforment une malformation linéaire en une multitude de petits fragments cicatriciels d'orientation opposée dont l'axe peut être choisi entre $+ 30^\circ - 30^\circ$ et $+ 60^\circ - 60^\circ$, il est le plus souvent pour moitié à $+ 45^\circ$ et pour moitié à -45° par rapport à la lésion initiale (la somme des angles est toujours égale à 0).

Elle est indiquée dans les malformations perpendiculaires aux lignes de tension. Cependant ce procédé doit être précédé par un test thérapeutique surtout dans notre contexte (l'âge et le phototype III) pour évaluer la tendance à la dystrophie et la dyschromie [70].

Cette technique n'a été utilisée chez aucun malade de notre série.

- ***Plastie en Z:***

Ce procédé permet de réaliser des lignes de sutures brisées, moins visibles, mais aussi des petits déplacements différentiels cutanés, précieux dans le traitement de la partie péri-buccale des malformations veineuses "en barbe".

Indiquée en cas de rétraction cutanée importante ou pour réorienter une malformation non parallèle aux lignes de tension [71].

La plastie en Z seule a été utilisée chez un cas de notre série.



Figure 24: Plastie en Z chez un patient de notre série

- ***Les Z multiples:***

S'opposent point par point à la plastie en W ; l'orientation finale est composée de segments orientés à 90° et d'autres orientés soit à + 45° soit à - 45° mais tous dans le même sens selon le dessin initial. Ils allongent la distance entre les extrémités de la malformation et ce d'autant plus que les Z sont grands.

Ce procédé est rarement utilisé pour le traitement des malformations veineuses "en barbe" [72].

- ***Plastie en VY:***

Technique permettant l'allongement cutané. L'incision cutanée représente un V sous l'effet de la traction, le V se transforme en Y. Ce procédé est indiqué surtout au niveau labial inférieur [72].

- Les lambeaux cutanés [73,74]:

- Définition :

Un lambeau est un transfert tissulaire incluant sa propre vascularisation qui est le pédicule. Ce dernier est gardé définitivement ou temporairement en continuité avec la zone donneuse, ou est immédiatement anastomosé sur des vaisseaux proches de la zone receveuse. `

▪ Classification des lambeaux :

Avant d'envisager les différents types de lambeaux, il semble nécessaire de préciser d'une manière générale leurs caractéristiques permettant de les classer selon différents types :

– Classification selon le type de tissu prélevé :

Il s'agit d'une classification basée grossièrement sur l'épaisseur du tissu transposé et l'on distingue :

- Les lambeaux dermiques : n'emportant que la peau.
- Les lambeaux cutané-graisseux : comprenant la peau et la graisse sous-jacente.
- Les lambeaux fascio-cutanés : comprennent la peau, le tissu sous-cutané avec le fascia. Celui-ci constitue une lame porte-vaisseaux qui enrichit l'apport vasculaire.
- Les lambeaux musculo-cutanés : comportent outre la peau et le tissu cellulaire sous-cutané, le fascia périmusculaire et le muscle. La vascularisation est alors enrichie par des perforantes musculo-cutanées.
- Classification selon le type de pédicule:
 - Les lambeaux peuvent tourner autour d'une charnière cutané-graisseuse ou fascio-cutanée et on parle alors de lambeaux dits en « péninsule ».
 - Si l'on soulève une palette cutané-graisseuse sur un pédicule graisseux ou sur une charnière de fascia, on obtient un lambeau en « îlot »
 - Enfin le lambeau peut être levé électivement sur un pédicule (artère et veines concomitantes) et on a alors un lambeau en îlot vasculaire pur.
- Classification selon le mode de vascularisation :

Les lambeaux cutanés peuvent être divisés en deux groupes :

- Les lambeaux cutanés taillés au hasard (Random- Flap) : ils sont dessinés sans tenir compte de la vascularisation tégumentaire. Le respect des règles classiques de dimensions est alors capital.
- Les lambeaux axiaux « artériel flaps » : Ils contiennent au moins un axe artério-veineux anatomiquement défini dans l'épaisseur du lambeau

Selon la direction des flux, on distingue ainsi :

- + Les lambeaux à apport antérograde (lambeau naso-génien à pédicule supérieur)
- + Les lambeaux à apport rétrograde (lambeau medio-frontal).
- Classification selon le mode migratoire : Nous distinguons :

Les lambeaux locaux ou locorégionaux : où le transfert est basé sur les qualités élastiques de la peau. On en distingue trois types selon la mobilisation des tissus :

✓ Le lambeau d'avancement :

- La perte de substance cutanée est ramenée à un rectangle.
- Un lambeau rectangulaire est taillé au contact de la perte de substance.
- Le lambeau est décollé à la demande jusqu'à ce que son étirement lui permette de recouvrir la perte de substance.
- L'avancement du lambeau est facilité par l'excision de part et d'autre de sa base de deux triangles d'avancement.

✓ Le lambeau de transposition :

- Un lambeau taillé à distance d'une perte de substance, passant lors de sa mobilisation au dessus d'une zone non décollée, appelée, îlot d'arrêt, qu'il enjambe : C'est un lambeau de transposition avec « enjambement ».
- Lorsque le lambeau est contigu à la perte de substance, et vient directement la recouvrir sans enjamber d'îlot d'arrêt, on l'appelle alors un « lambeau de translation ».

✓ Le lambeau de rotation :

- La perte de substance est ramenée à un triangle.
- Une incision arciforme dans le prolongement de la base du triangle permet de tailler un vaste lambeau qui vient combler par un mouvement de rotation la perte de substance.

Les lambeaux à distance: correspondent à un transfert tissulaire non immédiatement adjacent à la perte de substance et nécessitent au moins deux temps opératoires avec mise en place au niveau du site receveur, puis sevrage du pédicule.

Les lambeaux libres : ce sont des transferts vascularisés au niveau du site receveur par un rebranchement vasculaire microchirurgical.

• ***Grefe de peau totale:***

Technique ancienne, elle est d'indication exceptionnelle mais peut-être retenue en cas de malformation veineuse " en barbe" avec la particularité de donner de meilleurs résultats quand toute l'unité anatomique est greffée [75].

• ***Résection vermillonnaire ou "Lipshave " [76 ; 77 ; 78 ; 79] :***

La lèvre peut être déformée et asymétrique, notamment au niveau du vermillon. La prise en charge de ces séquelles reste un défi pour le chirurgien. Les techniques classiques de résection vermillonnaire et de lambeaux locaux seront appliquées dans ces séquelles labiales. Les déficits vermillonnaires apparus après résection de volumineux angiomes peuvent être traités par lambeau de glissement vestibulaire, par lambeau en rideau hétéro-labial, éventuellement associés à des lambeaux musculaires d'orbiculaire labial si un effet de comblement est souhaité. Parfois, des gestes plus atypiques seront réalisés, comme par exemple sur les grosses lèvres, la réalisation d'excisions sagittales transfixiantes médianes ou paramédianes bilatérales symétriques:

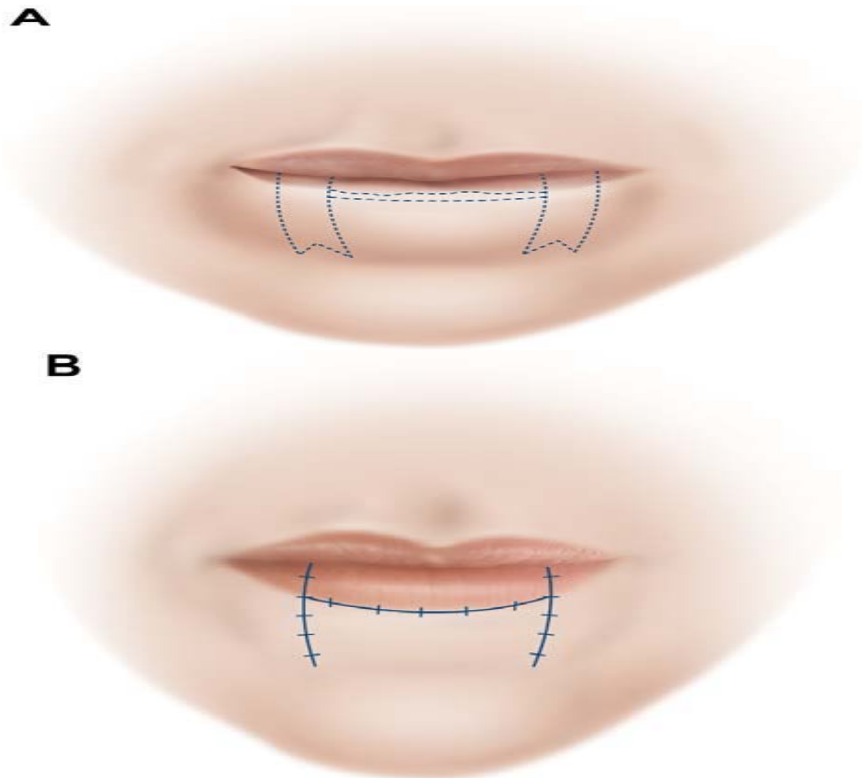


Figure 25: B Traitement des macrochéilies selon la technique de Berenguer, avec excisions transfixiantes labiales inférieures paramédianes, plus ou moins associées à une excision à la jonction cutanéomuqueuse [80].

La vermillectomie ou lipshave seule a été utilisée chez un cas de notre série.



Figure 26: Malformation veineuse "en barbe" : aspect pré et postopératoire d'une vermillectomie

• *Association des différentes techniques chirurgicales :*

Etendues en surface et touchant différentes régions faciales, le traitement chirurgical des malformations veineuses "en barbe" requiert des fois l'association de plusieurs techniques chirurgicales pour obtenir un résultat satisfaisant.

L'exérèse-suture a été utilisée en association à une vermillectomie chez un seul cas de notre série, et à une plastie en Z chez un seul autre cas également.



Figure 27: Malformation veineuse "en barbe": aspect pré et post-opératoire après une exérèse-suture associée à une vermillectomie



Figure 28: Malformation veineuse "en barbe" :
aspect avant et après une exérèse-suture associée à une plastie en Z

d.5. Contre-indications:

Il existe certains cas où le recours à la chirurgie dans le cadre des malformations veineuses "en barbe" est une contre-indication absolue [66; 67]:

- Risque dysmorphique post-opératoire
- Risque hémorragique important (D-dimères > 500, TP < 50%, Plaquettes < 120000)
- Malformation veineuse en poussée inflammatoire

d.6. Complications :

- Complications per-opératoires [68 ; 81 ; 82 ; 83 ; 84 ; 85] :

- Complications générales:

Elles sont liées dans la majorité des cas à l'anesthésie générale (choc anaphylactique, détresse respiratoire, arrêt cardiaque) et ce d'autant plus que la disposition "en barbe" de la malformation pourrait dans certains cas compromettre la liberté de la filière bucco-respiratoire

- Saignement per-opératoire :

La chirurgie des angiomes est une chirurgie à haut risque hémorragique. La quantité de sang est variable pouvant aller du simple saignement rapidement maîtrisé par une coagulation au bistouri électrique à une hémorragie très importante aux conséquences hémodynamiques fâcheuses et nécessitant la transfusion de culots globulaires .

- Complications postopératoires :

- o Complications à court terme [86 ; 87 ; 88 ; 89].

- Infection de la plaie opératoire :

La contamination de la plaie opératoire peut survenir dans les jours qui suivent l'intervention. Cependant la mise systématique des patients sous antibiothérapie en post-opératoire a permis d'en réduire l'incidence de manière considérable.

▪ Désunion et lâchage de suture :

Le lâchage de suture est un accident fréquent en post-opératoire, Il est surtout favorisé par la constitution d'hématomes en sous cutané mettant en tension les points de sutures. Il est donc important d'obtenir une hémostase complète avant de réaliser des sutures.

Lorsqu'une plaie se désunit, il est difficile de refaire une suture de bonne qualité dans les tissus inflammatoires. La cicatrisation dirigée, suivie d'une reprise chirurgicale ultérieure de la cicatrice, constitue le traitement habituel de ces complications.

▪ Nécrose cutanée :

La nécrose cutanée constitue la complication la plus grave, elle consiste en la perte d'une zone cutanée plus ou moins étendue .Elle est le plus souvent de cause ischémique (tabagisme chronique, embolisation préalable, pansement trop compressif, hématome négligé) et ses conséquences sur le plan esthétique sont désastreuses. La reprise chirurgicale avec excision des tissus nécrosés dans ce cas s'avère inéluctable.

▪ Troubles de la sensibilité :

Ils sont quasi-systématiques autour de la zone opérée et récupèrent progressivement en quelques mois. Il peut parfois persister des zones insensibles ou moins sensibles, notamment près de la cicatrice. Le tabac limite la récupération de la sensibilité.

Dans notre série , les suites post-opératoires étaient simples chez l'ensemble de nos patients , et aucune complication n' a été constatée

o Complications à long terme :

- Cicatrice inesthétique [89 ; 90 ; 91 ; 92 ; 93 ; 94 ; 95 ; 96 ; 97].

➤ Cicatrice hypertrophique :

Ce sont des cicatrices qui augmentent progressivement de volume après la fin de l'épidermisation. Elles surviennent dans les suites d'une suture ou d'une cicatrisation dirigée. Ce type de cicatrices affecte surtout les parois jugales en particulier chez l'enfant ou le jeune adulte.

➤ Cicatrice rétractile :

La cicatrice initiale s'épaissit, présente souvent un caractère inflammatoire et se rétracte. Les téguments sains avoisinants sont attirés par la cicatrice. Ce type de cicatrices se voit surtout en péri-buccal.

➤ Cicatrice dyschromique :

La cicatrice prend alors un aspect hypo ou hyperpigmenté survenant le plus souvent suite à une cicatrisation dirigée ou une exposition solaire importante.

▪ Récidive de la malformation :

Les malformations veineuses “ en barbe ” sont des lésions à haut potentiel de récurrence et ce d'autant plus que leur résection, en principe modelante, n'est pas complète. La prise en charge chirurgicale de ces patients nécessite donc souvent plusieurs reprises thérapeutiques pour un résultat satisfaisant ou du moins acceptable.

4.3. Accompagnement psychologique: [98].

Le visage est le centre de l'identité et l'interface privilégiée de la relation sociale. Il est donc naturel que toute atteinte portant préjudice à l'esthétique faciale puisse avoir un retentissement psychologique négatif.

De ce fait, les malformations faciales placent au cœur de la démarche thérapeutique la question de la souffrance psychique du patient. Un accompagnement et une relation d'aide s'avèrent indispensables pour la réussite du projet thérapeutique ainsi que pour le bien-être physique et moral du sujet. La prise en charge psychologique du patient est le fait d'une équipe pluridisciplinaire. Elle s'effectue tout au long de l'histoire médicale du patient et s'articule habituellement autour de trois axes complémentaires : la réconciliation du patient avec son visage, la revalorisation de son identité sociale et la gestion de sa souffrance morale.

4.4. Perspectives thérapeutiques : thérapie génique [99].

Les malformations veineuses se caractérisent par des ectasies veineuses avec une déficience relative en muscle lisse. Elles sont souvent responsables de déformation, douleur, coagulopathie et saignement. Malgré des sclérothérapies récidivantes et des résections chirurgicales, les récives sont fréquentes. La rapamycine est un inhibiteur de mTor qui cible la cause des malformations veineuses, à savoir la voie de signalisation PI3K–AKT. Les résultats initiaux démontrent que cette nouvelle thérapie diminue la douleur, les saignements et la coagulopathie, et améliore la qualité de vie des patients. Une étude multicentrique européenne de phase 3 a été mise en route en janvier 2016 pour objectiver les bénéfices et risques de cette pathologie et déterminer quelles malformations sont les plus à même de répondre positivement à cette médication. Actuellement, près de 40 patients ont déjà été inclus avec des résultats toujours aussi satisfaisants au niveau de la symptomatologie même si le volume de la malformation ne diminue pas beaucoup.

RECOMMANDATIONS

La prise en charge des malformations veineuses "en barbe" est un défi pour le chirurgien.

Sa prise en charge requiert une bonne compréhension de la panoplie technique disponible.

Notre expérience prône les techniques chirurgicales. Néanmoins, il faudrait toujours prendre en compte le terrain et ses attentes esthétiques. Aucun protocole thérapeutique standardisé ne peut être proposé car chaque cas est unique dans sa prise en charge.

Au niveau de la stratégie thérapeutique:

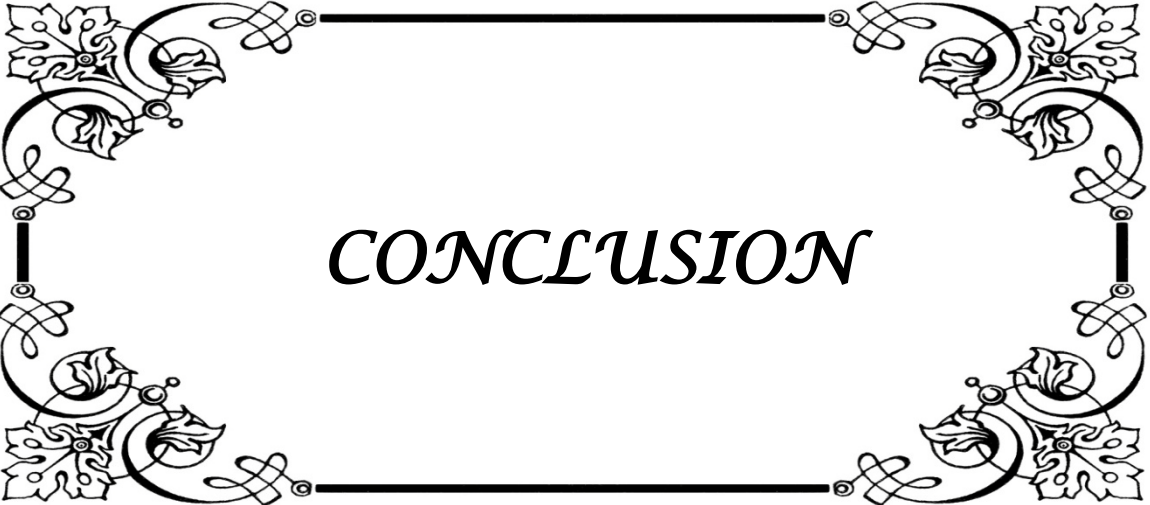
1. Une attitude thérapeutique adéquate, particulièrement attentive à l'étendue en surface et en profondeur de l'angiome ,impose :
 - Plusieurs temps opératoires que le praticien se doit de limiter au maximum.
 - Plusieurs procédés thérapeutiques devant être simples.
 - Une attitude adaptative tenant compte du caractère bénin de la lésion.

L'âge:

2. L'âge préscolaire est l'âge idéal pour réparer l'angiome. La tendance actuelle est d'opérer le plus précocement possible vu l'extensibilité de la peau, l'âge adulte est une circonstance habituelle dans notre contexte.
3. La réparation chirurgicale chez l'enfant peut être dans certains cas provisoire tenant compte de la croissance dans l'attente d'une reconstruction future.
4. La réparation chirurgicale chez le patient consultant à l'âge adulte est plus exigeante sur le plan esthétique et impose un protocole à caractère définitif.

Sur le plan technique:

5. L'exérèse simple en un temps est préférée à chaque fois que cela est possible.
6. Quand l'angiome peut être excisé en moins de trois temps: l'exérèse itérative associée ou non à une autoplastie constituent une bonne méthode chirurgicale.
7. La chirurgie peut être partielle ou évitée quand elle engage le pronostic fonctionnel par des cicatrices mal placées au niveau des zones péri-buccales ou bien lorsqu'elle entrave les impératifs esthétiques de la reconstruction faciale.

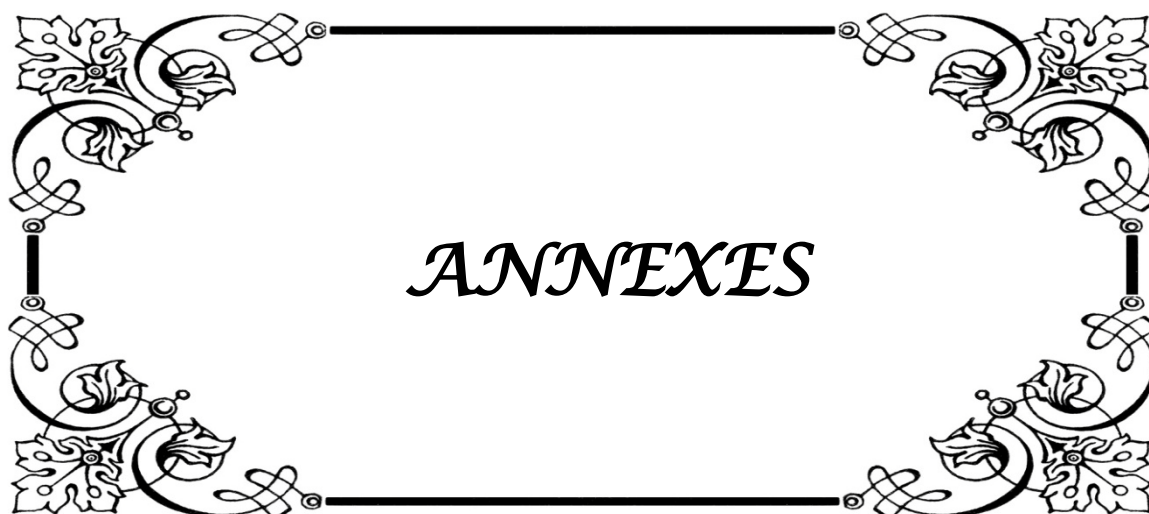


CONCLUSION

Bien que la sclérothérapie reste actuellement le “gold standard” du traitement des malformations veineuses, la chirurgie garde une place prépondérante dans la stratégie thérapeutique des formes dites “en barbe”.

Classiquement, la chirurgie des malformations veineuses “en barbe” est une chirurgie de remodelage (résection du tissu angiomateux, redrapage cutané.) permettant d’améliorer le pronostic esthétique mais aussi fonctionnel.

La prise en charge optimale des malformations veineuses “en barbe” est spécifique à chaque patient. Elle doit être collégiale et multidisciplinaire.



Annexe (1) : Fiche d'exploitation

Malformations veineuses type angiomes

"en barbe" : Place de la chirurgie

*Obligatoire

Sexe : Masculin ☐

Féminin ☐

Age :

Découverte : Néonatale ☐

Tardive ☐

Type de la lésion :

Nombre de lésions : 1 ☐

2 ☐

Plusieurs ☐

Taille :

Couleur : Rouge ☐

Violacée ☐

Bleuâtre ☐

Histologie : Faite ☐

Non faite ☐

Examens complémentaires : Oui ☐

Non ☐

Complications :

Locales : Crises douloureuses ☐

Nécrose ☐

Ulcération ☐

Infection ☐

Saignement ☐ Extension ☐

Systémiques : Insuffisance cardiaque ☐

Troubles de la coagulation ☐

Retentissement fonctionnel : Oui ☐

Non ☐

Retentissement esthétique : Oui ☐

Non ☐

Traitement :

Traitement médical : Aspirine ☐

Héparine de bas poids moléculaire ☐

Sclérothérapie percutanée : Oui ☐

Non ☐

Chirurgie primaire : Oui ☐

Non ☐

Chirurgie réparatrice : Oui ☐

Non ☐

Technique opératoire :

Suites opératoires : Simples ☐

Récidive ☐

Séquelles ☐

Annexe (2) :Série de nos patients

Patient 1 :

Patient âgé de 45 ans, sans antécédents pathologiques particuliers ,présentant une malformation veineuse en " barbe" avec troubles importants de la préhension labiale.



Figure 26: Aspect initial de la lésion



Figure 27: Aspects pré et post-opératoire après exérèse-suture associée à une vermillectomie.

Patient 2 :

Patiente âgée de 24 ans sans antécédents pathologiques particuliers qui présente une malformation veineuse en "barbe" avec une composante plane importante associée à un angiome fronto-orbitaire.



Figure 28: Aspect initial des lésions



Figure 4 : Aspect après vermillectomie (vue de face)

Patient 3 :

Patient âgé de 21 ans sans antécédents pathologiques particuliers présentant une malformation veineuse "en barbe" avec une tuméfaction labiale inférieure très importante source d'insuffisance labiale.



Figure 5: Aspect initial de la lésion (face et profil)



Figure 6 : Aspect de la lésion en post-opératoire

Patient 4 :

Patient âgé de 61 ans , diabétique type 2 sous anti-diabétiques oraux , qui présente une malformation veineuse "en barbe" avec un aspect cartonné des zones cutanées saines adjacentes .



Figure 7 : Aspect initial des lésions



Figure 8: Aspect de la lésion après exérèse-suture associée à une plastie en Z

Patient 5 :

Patient âgé de 19 ans , sans antécédents pathologiques particuliers , qui présente une malformation veineuse "en barbe" surmontée de verrucosités .

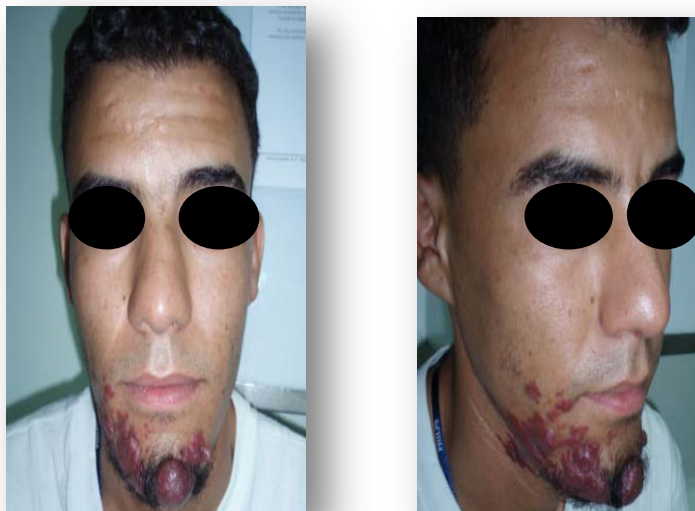


Figure 9 : Aspect initial de la lésion



Figure 10 : Aspect de la lesion après exérèse-suture



Résumé :

Les malformations veineuses « en barbe » sont des formes particulières des malformations veineuses cervico-faciales. Volumineuses et très exposées , elles engagent le pronostic fonctionnel, esthétique mais aussi psychologique. Leur diagnostic est clinique aidé quelques fois par les examens complémentaires. Elles posent un réel problème thérapeutique vu l'absence de consensus mais aussi d'action spécifique ciblée sur leur étiopathogénie , d'où l'intérêt de cette étude qui a pour objectif d'asseoir la place de la chirurgie dans le traitement de ces entités pathologiques. Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective incluant 5 cas de malformations veineuses « en barbe » colligés au service de chirurgie maxillo-faciale et esthétique du CHU MOHAMMED VI étalée sur une période de 9 ans allant de 2008 à 2017. La moyenne d'âge de nos patients était de 34 ans et 80% de nos malades étaient de sexe masculin. Aucun malade n'a bénéficié d'un traitement médical ou d'une sclérothérapie percutanée . Une chirurgie modelante a été réalisée chez l'ensemble des patients, et aucune complication post-opératoire n' a été objectivée.

La prise en charge thérapeutique des malformations veineuses « en barbe » comprend plusieurs volets allant des moyens non invasifs (abstention thérapeutique , moyens médicamenteux) aux thérapies plus agressives (sclérothérapie percutanée, chirurgie modelante) en passant par l'accompagnement psychologique des malades.

Malgré la diversité des options thérapeutiques disponibles, la chirurgie, associée ou non a une sclérothérapie, garde une place prépondérante dans le traitement des malformations veineuses « en barbe ».

Abstract :

Venous malformations in a "beard" distribution are a particular forms of cervicofacial venous malformations. Large and too exposed, they affect the functional, esthetic, and psychologic prognoses. The diagnosis of venous malformations is generally clinical and imaging methods are not always necessary. The treatment poses a real issue because of the lack of consensus and the non availability of a specific therapy. The aim of this study is to establish the place of surgery in the treatment of these abnormalities. This is a descriptive and retrospective study that includes 5 cases of in "beard" venous malformations collected in the maxillofacial surgery esthetics service in Mohammed VI teaching hospital in Marrakech during a period of 9 years between 2008 and 2017. The average age was 34 years, 80% of our patients were males. No patient had received a medical treatment or a percutaneous sclerotherapy. All the patients underwent a modelling surgery and no significant complications of surgery were observed.

The therapeutic management of venous malformations in a "beard" includes several techniques : non-invasive methods (therapeutic abstention, medical treatment), invasive methods (percutaneous sclerotherapy, surgery) and psychological management of the patients.

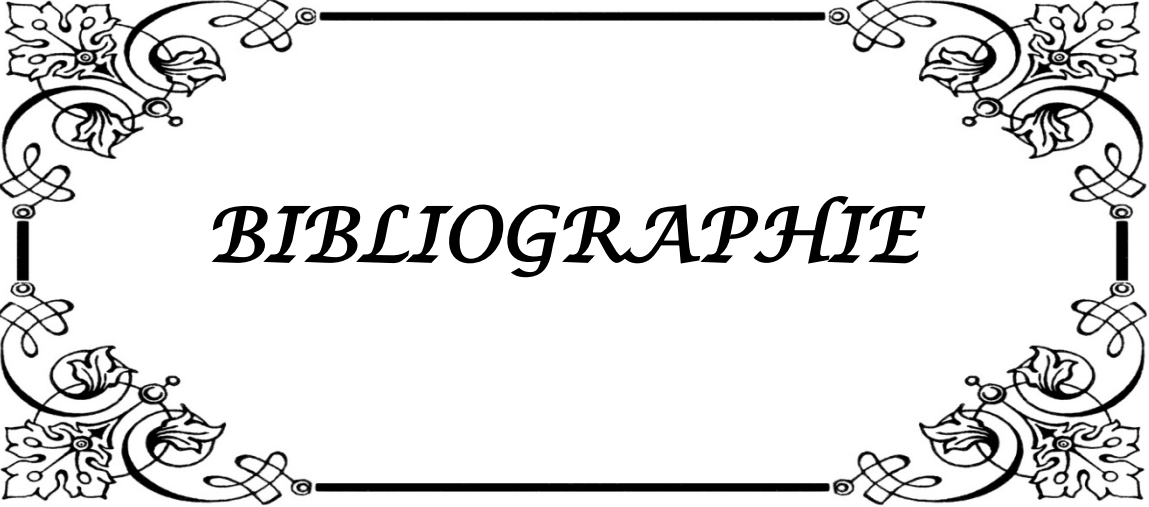
In spite of the different therapeutic available options , surgery associated or not with sclerotherapy remains the main solution for the treatment of the venous malformations in a "beard".

ملخص

التشوهات الوريدية "على شكل لحية" تمثل أشكال خاصة من التشوهات الوريدية التي تصيب الوجه و العنق. كونها ضخمة و جد مكشوفة فهي تطرح مجموعة من المشاكل: وظيفية، تجميلية و نفسية. تشخيص التشوه الوريدي هو تشخيص سريري قد يتطلب في بعض الحالات إختبارات تكميلية. تطرح هذه التشوهات مشكل علاجي نظرا لعدم وجود إجماع علمي على طريقة العلاج بل و حتى عدم توفر علاج يستهدف الفيزيولوجيا المرضية لهذه التشوهات، لهذا قمنا بهاته الدراسة قصد ترسيخ مكانة الجراحة في علاج هذا النوع من التشوهات

يتعلق الأمر بدراسة مرجعية و وصفية تضم 5 حالات لتشوهات وريدية "على شكل لحية" التي تم حصرها في مصلحة جراحة الوجه و الفكين و التجميل للمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش خلال 9 سنوات من 2008 إلى 2017. بلغ متوسط العمر 34 سنة وكان 80% من مرضى سلسلتنا ذكور. لم يتلقى أي مريض علاجاً دوائياً أو حصص حقن، بينما استفاد جميع المرضى المعنيين بهذه الدراسة من جراحة تجميلية و لم نلاحظ أي مضاعفات للجراحة.

يضم علاج التشوهات الوريدية "على شكل لحية" مجموعة من الوسائل غير الجراحية (الامتناع العلاجي، العلاج الدوائي، حصص الحقن) و الجراحية إلى جانب المراقبة النفسية للمريض، رغم تنوع الوسائل العلاجية تظل للجراحة مكانة مهمة في علاج هذا النوع من التشوهات



BIBLIOGRAPHIE

1. **ISSVA classification of vascular anomalies (Approuved at ISSVA workshop , Melbourne 2014)**
<http://www.issva.org/userfiles/file/classifications-2014-final.pdf>
2. **ORLOW SE, ISAKOFF MS, BLEI F.**
Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a "beard distribution".
J pediatr 1997 ; 131 :643-5.
3. **LEAUTE-LABREZE C, SANS-MARTIN V.**
Hémangiome infantile.
Presse med. 2010 ; 39 :499-5105.
4. **DERREURE O .**
Livedo.
EMC 2010 ; 42 :49701-8.
5. **FINDJI L, DUPRE G.**
Lambeaux cutanés.
EMC (Elsevier Masson SAS, Paris), Vétérinaire, chirurgie générale, 0900, 2011.
6. **CRIBIER B, GROSSHANS E.**
Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires.
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), histologie 98-085-a.
7. http://svt.ac-dijon.fr/schemassvt/IMG/gif/peau_epiderm.gif consulté le 08/09/2011.
8. <http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895001.jpg> consulté le 08/09/2011.
9. **DEGARDIN-CAPON N, MARTINOT-DUQUENNOY V, PATENOTRE P, BREVIERE G-M, PIETTE F, PELLERIN P.**
Le traitement chirurgical précoce des hémangiomes cutanés.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 321-329.
10. <http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895000.jpg> consulté le 10/09/2011.
11. **STOLTZ J.F, BOISSEAU M, MULLER S, WANG X, LEGRAND S, LABRADOR M.V ET AL.**
Orhéologie et cellules endothéliales vasculaire .
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), histologie 1999 ; 24 :99.

12. **MOURE C, REYNAERT G, LEHMMAN P, TESTELIN S, DEVAUCHELLE B.**
Classification des tumeurs et malformations vasculaires : fondement de la classification de la classification et intérêt clinique.
Rev stomatol chir maxillofac 2007 ; 108 :201-9.
13. **MAGALON G, SALAZARD B, GALINIER P, PHILANDRIANOS C.**
Les anomalies vasculaires de la main de l'enfant.
Chirurgie de la main 2008 ; 27S :194-200.
14. **WASSEF M, VANWIJCK R, CLAPUYT P, BOON L, MAGALON G.**
Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie.
Annales de chirurgie plastique esthétique 2006 ; 51 :263-281.
15. **PIRAM M, HADJ-RABIA S, BOCCARA O, COULOIGNER V, HAMEL-TEILLAC D, BODEMER C.**
Beard infantile hemangioma and subglottic involvement: are median pattern and telangiectatic aspect the clue ? .
J eur acad dermatol venereol. 2016 dec;30(12):2056-2059 .
16. **ANITA N, HAGGSTROM, MD, MARIA C, GARZON, MD, BETH AET AL .**
Clinical Spectrum and Risk of PHACE Syndrome in Cutaneous and Airway Hemangiomas.
Arch otolaryngol head neck surg. 2011;137(7):680-687.
17. **MILTON WANER MD,PAULA E, SCHERER A, ILONA J , MARTIN C ET AL.**
The Nonrandom Distribution of Facial Hemangiomas .
Arch dermatol 2003;139:869-875.
18. **SIGAUX N, VIREMOUNEIX L, GUIBAUD L, BRETONA P .**
Malformations veineuses superficielles cervico-faciales.
Rev Stomatol Chir Maxillofac Chir Orale 2015;116:201-208 2213-6533/B 2015 Elsevier Masson SAS.
19. **TEILLAC-HAMEL D.**
Le laser à colorant continue.
Nouv Derm 1994 ; 13 :549-52.
20. **ENJOLRAS O.R.**
Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires.
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie 1996 :12-715-A10.
21. **ENJOLRAS O, RICHE M.C, MULIKEN J.B, MERLAND J.**
Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Paris Medsi Mc Graw Hill 1990.

22. **HERBRETEAU D, ENJOLRAS O, LEMARCHAND F ET AL.**
Strategie d'exploration des malformations vasculaires superficielles.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :26-32.
23. **LAURIAN C, HERBRETEAU D, MERLAND J.J.**
Les malformations artério-veineuses localisées des membres.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :63-6.
24. **ENJOLRAS O. R.**
Conduite pratique devant les angiomes.
Nouv Derm 1994 ; 13 :70-5.
25. **ENJOLRAS O. R.**
Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires.
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie 1996 :12-715-A10,.
26. **ENJOLRAS O, HERBRETEAU D, LAMARCHAND F ET AL.**
Hémangiomes et malformations vasculaire superficielle : Les angiomes tubéreux immatures.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :2-19.
27. **BARBIER C, MARTIN A, PAPAGIANNAKI C, COTTIER J-P, LORETTE G, HERBRETEAU D.**
Malformations veineuses superficielles ou « angiomes veineux ».
Presse Med 2010;39:471-81.
28. **CHOWDHURY FH, HAQUE MR, KAWSAR KA, SARKER MH, MOMTAZUL HAQUE AFM.**
Surgical management of scalp arterio-venous malformation and scalp venous malformation: an experience of eleven cases.
Indian J Plast Surg 2013;46:98-107.
29. **ENJOLRAS O.**
Orientation du diagnostic en présence d'une malformation vasculaire superficielle.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :2008-9.
30. **MULIKEN J.B, GLOWACKI J.**
Hémangiomes and vascular malformations in infants and children a classification based on endothelial characteristics.
Plast Reconstr Surg 1982 ; 62 :412-20.
31. **MULIKEN J.B, YOUNG A.E.**
Vascular birthmarks: hémangiomes and malformations.
Philadelphia, WB Saunders CO, 1988 :483.

32. **MERLAND J.J, RICHE M.C, MONTEIL J.P ET AL.**
Classification actuelle des malformations vasculaires.
Ann Chir Plast 1980 ; 25 :105-11.
33. **HERBRETEAU D, RICHE M.C, ENJOLRAS O.**
Les malformations vasculaires veineuses et leur traitement par ethibloc.
J Mal Vasc 1992 ; 17:50-3.
34. **LEMARCHAND-VENENCIE F.**
Classification des angiomes : hemangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :1998-2004.
35. **WASSEF M.**
Angiome et malformations vasculaires cervicocephaliques : Aspect histopathologique et classification.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :20-5.
36. **HERBRETEAU D, ENJOLRAS O, LEMARCHAND F ET AL.**
Strategie d'exploration des malformations vasculaires superficielles.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :26-32.
37. **BRETTE M.D, LEMARCHAND-VENENCIE F, HERBRETEAU D.**
Malformations vasculaires temporo-masséterines.
Rev Prat 1992; 42(16) :2031-6.
38. **MATTHEWS D.N.**
Angiomes tubéreux immature.
Ann Chir Plast 1982 ; 27(4) :309-10.
39. **ENJOLRAS O, REIZINE D, RICHE M.C ET AL.**
Angiomes cervico-cephaliques superficiels.
Presse Médical 1985 ; 14 :1866-70.
40. **FREIDEL M, BRETOIN P.**
A propos des angiomes des lèvres.
Ann chir Plast 1980 ; 25 :113-16.
41. **ENJOLRAS O.**
Angiomes artériels et veineux des membres.
Cardiologie pratique 1991 ; 184: 1-3.

42. **CLAUDE O, VAQUEZ M.P.**
Chirurgie précoce des hémangiomes infantiles orbito-palpébraux présentant un risque fonctionnel ophtalmologique à l'aide d'un bistouri à ultrasons. Etude rétrospective.
Thèse de médecine, univ RENE DESCARTES PARIS 5.
43. **DENISE M, ADAMS MD.A.C, ANNE W, LUCKY MD.B.**
Cervicofacial vascular anomalies. I. Hemangiomas and other benign vascular tumors.
Seminars in Pediatric Surgery 2006; 15: 124-132.
44. **BOON L.M, VANWIJCK R.**
Traitement médical et chirurgical des malformations veineuses.
Annales de chirurgie plastique esthétique 2006 ;51 :403-411
45. **BOON LM, MULLIKEN JB, ENJOLRAS O, VIKKULA M.**
Glomuvenous malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities.
Arch Dermatol 2004;140:971-6.
46. **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;24:243-51.
47. **MASON KP, NEUFELD EJ, KARIAN VE, ZURAKOWSKI D, KOKA BV, BULLOCH PE.**
Coagulation abnormalities in pediatric and adult patients after sclerotherapy or embolization of vascular anomalies.
Am J Roentgenol 2001;177:1359-63.
48. **CAMBAZARD F.**
Les angiomes immatures du nourrisson.
Pédiatrie 1988 ; 43 :427-31.
49. **LEVY JJ.**
Lasers en dermatologie.
Encycl Med Chir (Paris-France) Dermatologie, 1994 : 12-901-A.
50. **ROTTELEUR G, PIETTE F.**
Laser en dermatologie.
Thérapeutique Dermatologie Dubertret (Louis) Edition Flammarion (Paris) 1991:863-68.

51. **LEMARCHAND-VENENCIE F.**
Indication du laser dans le traitement des angiomes plans.
J Mal Vasc 1992 ; 17:41-3.
52. **POLLA L.L, POLLA B.S.**
Hyperthermie et lasers.
Dermatologie et vénérologie ; 2è édition Masson (Paris) 1991 ; 855-7.
53. **GARDEN M.J, BAKUS D.A.**
Laser treatment of port-wine stains and hemangiomas.
Dermatologic Clinics 1997 ; 15(3) :373-83.
54. **ANDRE P, CHAVAUDRA J, DAMIA E ET AL.**
Les lasers en dermatologie.
Ann Derm Venerol 1990 ; 117 :377-95.
55. **MORDON S.**
Principes de traitement des angiomes plans.
Nouv Derm 1994 ; 13 :539-43.
56. **TEILLAC-HAMEL D.**
Le laser à colorant continue.
Nouv Derm 1994 ; 13 :549-52.
57. **CHEVRANT-BRETON J.**
Expérience du laser à l'argon dans le traitement des angiomes plans.
Ann Dermatol Venerol 1980 ; 107 :969.
58. **NELSON J.S.**
Lasers: state of the art in dermatology.
Dermatologic clinics 1993 ; 11(1) :15-26.
59. **NELSON L.B, MELICK J.E, HARLEY R.D.**
Intralésionnel corticostéroïd injections for infantile hemangiomas of the Eyelid.
Pediatrics 1984 ; 74 :241-5.
60. **VAN DER HORST C.M, KOSTER P.H, DE BORGIE C.A ET AL.**
Effet of the timing of treatment of port-wine stains with the flash-lamp pumped pulsed dye laser.
N Engl J Med 1998 ; 338(15) :1028-33.

61. **MICHAUD T, HABESTROH G, MERCIER F ET AL.**
Le laser colorant pulsé.
Nouv Derm 1994 ; 13 :553-9.
62. **HAMMER F.**
Traitement percutané des malformations veineuses.
Ann Chir Plast Esthet 2006;51:394-402.
63. **BAUD AV, BRETON P, GUIBAUD L, FREIDEL M.**
Traitement des malformations vasculaires a` bas dé bit par injection d'Ethi-blocW.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 2000;101:181-8.
64. **BLUM L, GALLAS S, JP COTTIER J.P, SONIER VINIKOFF C.B, LORETTE G , HERBRETEAU D.**
Sclérose percutanée des malformations veineuses superficielles : étude rétrospective de 68 cas.
Journal de radiologie, édition française de radiologie, paris, 2004,107-116.
65. **ADOUANI A, BOUGUILA J, M ABDELALI, M BEN AICHA, A LANDOLSI, M HELLALI.**
Place du traitement chirurgical précoce dans les hémangiomes périorificiels de la face .
Annales de chirurgie plastique esthétique 2008 ; 53 :435-40.
66. **PHILANDRIANOS C, DEGARDIN N,KOCH N , CASANOVA D ,BARDOT J , MAGALON G .**
Les malformations veineuses .
Phlébologie 2010 ; 63,3 :p.19-22.
67. **LAURIAN C, HERBRETEAU D, MERLAND J.J.**
Les malformations artério-veineuses localisées des membres.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :63-6.
68. **HERMANSA C, DESSOMMEB B, LAMBERTA C, DENEYSB V.**
Malformations veineuses et coagulopathie Venous malformations and coagulopathy.
Annales de chirurgie plastique esthétique 2006 ; 51 :388-393.
69. **PEACOCK EE.**
Wound repair (3rd Ed.) Saunders.
Philadelphia. 1984.
70. **BORGES A.F.**
The original z-plasty.
British journal of plastic surgery 1973, 26 , 246-73.

71. **CHRETIEN-MARQUET B, BENNACEUR S, BUISSON T.**
Cicatrices cutanées inesthétiques : Eléments objectifs d'appréciation et possibilités d'améliorations.
72. **BENATEAU H, LABBE D, DOMPMARTIN A, BOON L.**
Place de la chirurgie dans les hémangiomes au stade des séquelles.
Annales de chirurgie plastique esthétique 2006 ; 51:330-338.
73. **GINSTET G, FREZIERIS H, DUPUY H, PONS J.**
Chirurgie plastique et reconstruction de la face.
Editions Médicales, Flammarion, Paris.
74. **SHAN R. BAKER.**
Advancement flaps.
Local flaps in facial reconstruction , 3rd édition ,EMC (Elsevier Masson SAS, Paris) 2014.
75. **EL KOHEN A, BENJELLOUN A, EL QUESSAR A, EL HASSANI MR, BEN- CHEKROUN L, LAZRAK A, JAZOULI M, KZADRI N.**
Malformations vas- culaires superficielles de la face. À propos de six cas.
76. **BRIX M.**
Principes généraux de la chirurgie des lèvres.
Annales de chirurgie plastique esthétique. 2002; p. 413- 22.
Rev Sto- matol Chir Maxillofac 2003;104(6):334-40.
77. **SIMON E, STRICKER M, DUROURE F.**
Les pertes de substance de la lèvre rouge : Techniques de reconstruction et indications.
Annales de chirurgie plastique esthétique. 2002 [cité 4 mai 2013]. p. 436-48.
78. **EZZOUBI M.**
La reconstruction après exérèse carcinologique des cancers des lèvres. (À propos de 100 cas) CHU Ibn Rochd, Service des Brûlés et de Chirurgie plastique, Casablanca, MAROC.
Revue de laryngologie, d'otologie et derhinologie 2005 ; 126 :141-146.
79. **AYACHI S.**
La réparation des pertes de substance chirurgicales transfixiantes des lèvres (a propos de 48 cas) service de chirurgie maxillo faciale et plastique, CHU Sahloul Tunisie.
Revue de Stomatologie et de Chirurgie Maxillo-faciale 2005 ; 106 :17-18.
80. **BESSEDE J.P.**
Cicatrices et cicatrisation .
Réparation des pertes de substance cutanée de la face 2002 ; 37 :87-106.

81. **LI G, WARNER M, LANG B.H, HUANG L, SUN L.S.**
Epidemiology of anesthesia-related mortality in the United States, 1999–2005 .
Anesthesiology 2009 ; 110 : 759–765.
82. **LIENHART A, AUROY Y, PÉQUIGNOT F, BENHAMOU D, WARSZAWSKI J, BOVET M, AND AL.**
Survey of anesthesia-related mortality in France.
Anesthesiology 2006 ; 105 : 1087–1097.
83. **HATTON F, TIRET L, MAUJOL L, N'DOYE P, VOURC'H G, DESMONTS J.M, AND AL.**
Epidemiological survey of anesthesia Initial results .
Ann Fr Anesth Reanim. 1983 ; 2 : 331–386.
84. **AUROY Y., BENHAMOU D., PÉQUIGNOT F., BOVET M., JOUGLIA E., LIENHART A.**
Mortality related to anaesthesia in France: analysis of deaths related to airway complications .
Anaesthesia 2009 ; 64 : 366–370.
85. **AUROY Y, LIENHART A, PÉQUIGNOT F, BENHAMOU D.**
Complications related to blood transfusion in surgical patients: data from the French national survey on anesthesia-related deaths.
Transfusion 2007 ; 47 : 184S–189S.
86. **VAYRE P, BLANCHER G .**
Le risque annoncé de la pratique chirurgicale : complications, dommages, responsabilité, indemnisation ; Risques de la chirurgie plastique , esthétique et réparatrice .
Paris ,Springer 2003 ; 170–172.
87. **CHANG LD,BUNCKE G , SLEZAK S , BUNCKE HJ.**
Cigarette smoking , plastic surgery , and microsurgery.
*J.reconst.Microsurg.*Oct.12 199 ;77:467–74.
88. **RIEFKOHL R , WOLFE JA,COX EB ,MCCARTY KS .**
Association between cutaneous occlusive vascular disease,cigarette smoking, and skin slough.
*Plast reconstructive surgery . Apr.*77 ;4:592–5.
89. **ROHRICH RJ.**
Cosmetic surgery and patients who smoke : should we operate .
Plast reconstructive surgery. Jul. 2000 ;106(1):137–8.
90. **CLARK M ,PRICE PE.**
Is wound healing a true science or a clinical art ?.
Lancet 2004 ; 364:1388–9.

91. **GARNIER-LYONNET S, MISERY L , FAURE M.**
Cicatrisation cutanée.
Encycl Med chir (Paris,Elsevier) dermatologie 12-235-F-10,8P.
92. **SALOMON D, SAURAT JH,GROSSHANS E, LAUGIER P,LACHAPELLE JM.**
Biologie de la cicatrisation et traitement des plaies cutanées.
Dermatologies et infections sexuellement transmissibles. Paris, Masson 2004 ; 1035-40.
93. **SENET P , MEAUME S , DUBERTRET L.**
Pansements et substituts cutanés.
Thérapeutique dermatologique ; Paris , Flammarion 2001 ; 1105-9.
94. **MEAUME S , HUMBERT P, AGACHE P ,HUMBERT P.**
Measuring the skin.
Berlin:Springer 2000; 230-8.
95. **BENNACEUR S ,DUBERTRET L .**
Chéloïdes.
Thérapeutique dermatologique,Paris,Flammarion 2001 ;135-7.
96. **BERMAN B , BIELEY HC.**
Keloids.
J Am Acad Dermatol 1995;33:117-23
97. **SENET P , MEAUME S , DUBERTRET L.**
Pansements et substituts cutanés.
Thérapeutique dermatologique ; Paris , Flammarion 2001 ; 1105-9.
98. **VIGARIOS E , FONTES-CARRERE M,POMAR P ,BACH K.**
Psychologie et relation d'aide en réhabilitation maxillofaciale.
EMC-Dentisterie 1 2004; 122-130 , Elsevier France.
99. **THIRION S, JAMBLIN P, DEMARCHE M, BOON L, THIRY A, HOYOUXC.**
Une nouvelle approche thérapeutique des malformations vasculaires à faible débit : la rapamycine - à props de 6 cas.
Archives de Pédiatrie 2017;24:600-606 0929-693X/B 2017 Elsevier Masson .
100. **CASANOVA D, BOONB L.M , VIKKULA M.**
Les malformations veineuses : aspects cliniques et diagnostic différentiel
Annales de chirurgie plastique esthétique 2006 ; 51 : 373-387.

101. **BARBIER C, MARTIN A, PAPAGIANNAKI C, COTTIER J.P, LORETTE G, HERBRETEAU D.**
Malformations veineuses superficielles ou « angiomes veineux »
Presse Med. 2010; 39: 471-481 ;Publié par Elsevier Masson SAS.
102. **DUBOIS J, ALISON M.**
Vascular anomalies: what a radiologist, needs to know.
Pediatr Radiol 2010;40:895-905.
103. **WASSEF M ,VANWIJCK R ,CLAPUYT P ,BOON L ,MAGALON G.**
Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie.
Annales de Chirurgie Plastique Esthétique 2006;51:236-281.

قسم الطبيب

أقسم بالله العظيم

أن أراقب الله في مهنتي.

وأن أصون حياة الإنسان في كافة أطوارها في كل الظروف
والأحوال باذلاً وسعي في استنقاذها من الهلاك والمرض
والآلم والقلق.

وأن أحفظ للناس كرامتهم، وأستر عورتهم، وأكتم سرهم.

وأن أكون على الدوام من وسائل رحمة الله، باذلاً رعايتي الطبية للقريب والبعيد،
للصالح والطالح، والصديق والعدو.

وأن أثابر على طلب العلم، أسخره لنفع الإنسان .. لا لأذاه.

وأن أوقر من علمني، وأعلم من يصغرنى، وأكون أخاً لكل زميل في المهنة الطبية
متعاونين على البر والتقوى.

وأن تكون حياتي مصداق إيماني في سري وعلايتي، نقيّة مما يشينها تجاه

الله ورسوله والمؤمنين.

والله على ما أقول شهيدا

التشوهات الوريدية

نوع ورم وعائي على شكل "لحية"

حول خمس حالات

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم 2018/ 03 / 07

من طرف

السيد مروان مسليك

المزداد في 23 أكتوبر 1992 بآسفي

طبيب داخلي بالمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية:

أورام وعائية - تشوهات وريدية - أورام وعائية جلدية على شكل "لحية" - جراحة

اللجنة

الرئيس

ح. عمار

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الانف و الاذن و الحنجرة

المشرف

ن. منصوري حطاب

السيدة

أستاذة في جراحة وتقويم الوجه والفكين

ع. أبوشادي

السيد

أستاذ مبرز في جراحة تقويم الوجه و الفكين

م. لكويشمي

السيد

أستاذ مبرز في جراحة تقويم الوجه و الفكين

و. حوكار

السيدة

أستاذة مبرزة في أمراض الجلد

م. خلوقي

السيد

أستاذ مبرز في الانعاش و التخدير

الحكام

