

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2004

N°

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Médecine Générale

par

Monsieur Pierre REDON

Né le 20.01.72 à NANTES

Présentée et soutenue publiquement le

**MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES PULMONAIRES
CONGENITALES : REVUE DE LITTERATURE A PROPOS D'UN CAS**

Président : Monsieur le Professeur MOUZARD

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur EUGENE

UNIVERSITE DE NANTES

FACULTE DE MEDECINE

Année 2004

N°

THESE

pour le

DIPLOME D'ETAT DE DOCTEUR EN MEDECINE

Qualification en Médecine Générale

par

Monsieur Pierre REDON

Né le 20.01.72 à NANTES

Présentée et soutenue publiquement le

**MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES PULMONAIRES
CONGENITALES : REVUE DE LITTERATURE A PROPOS D'UN CAS**

Président : Monsieur le Professeur MOUZARD

Directeur de thèse : Monsieur le Docteur EUGENE

A Monsieur le Professeur Alain MOUZARD

Vous avez bien voulu me faire l'honneur de présider cette thèse.

Veillez trouver ici l'expression de mon profond respect et de ma gratitude pour la bienveillante attention que vous m'avez témoignée.

A Monsieur le Docteur François EUGENE

Qui m'a fait l'honneur de diriger cette thèse

Par sa précieuse contribution, son enseignement, la disponibilité, et la gentillesse avec lesquels il m'a accueilli et guidé.

A Monsieur le Professeur Bernard PLANCHON

Vous m'avez guidé et encouragé tout au long de mon cursus hospitalo-universitaire. Vous avez su me faire confiance et m'entendre.

En témoignage de ma profonde et sincère reconnaissance.

A Monsieur le Professeur Edmond CHAILLEUX

Vous m'avez enseigné la pneumologie lorsque j'étais étudiant
et vous me faites l'honneur de participer au jury,
trouvez ici ma sincère gratitude.

A Monsieur le Docteur François-Xavier LEBAS

Pour votre disponibilité malgré un emploi du temps très chargé
Que vous trouviez ici l'expression de ma reconnaissance.

A mes maîtres de stage de résidanat :

Monsieur le Docteur LEGOUT, Service de Neurologie de l'hôpital du Mans

Madame le Docteur BADEL, Service de Médecine polyvalente de l'hôpital de
Fontenay Le Comte

Monsieur le Docteur NOUHAUD, médecin de campagne

Monsieur le Docteur BONNAUD, médecin de campagne

Monsieur le Professeur BARON, Service des Urgences du CHU de Nantes

Monsieur le Docteur LEBAS, Service de Pneumologie de l'hôpital du Mans

Qui ont bien voulu m'accepter à leur côté et me faire bénéficier de leurs
conseils éclairés en ce qui concerne la pratique de la médecine.

Qu'ils trouvent ici l'expression de ma profonde gratitude.

A ma future épouse

Qui m'a soutenu durant mes études médicales et la préparation de cette thèse

Tout mon amour et toute mon affection.

A mes parents

Qui m'ont toujours aidé et encouragé durant mes études

En les remerciant sincèrement de toute l'attention qu'ils m'ont apportée.

A Yann, Hélène et Marine

Toute mon affection.

A Nicolas, François et Erwan mes compagnons d'étude et de vie.

PLAN

INTRODUCTION

PREMIERE PARTIE : OBSERVATION

SECONDE PARTIE : LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES PULMONAIRES CONGENITALES

I-DEFINITION

II-RAPPEL HISTORIQUE

III-EPIDEMIOLOGIE

IV-CADRE NOSOLOGIQUE

V-LA MALADIE DE RENDU-OSLER-WEBER

A-Rappel historique

B-Aspects génétiques

C-Prévalence

D-Aspects cliniques

E-Expression phénotypique

F-Critères diagnostiques

VI-PATHOGENESE DES MAVPs

VII-CLASSIFICATIONS DES MAVPs

A-Classification topographique

B-Classification anatomopathologique

C-Classification chirurgicale

1-Les MAVPs diffuses

2-Les MAVPs localisées

3-Les MAVPs avec participation systémique

4-Les MAVPs systémiques pulmonaires

5-Drainage veineux des MAVPs

D-Classification radiologique

VIII-PHYSIOPATHOLOGIE DES MAVPs

IX-MANIFESTATIONS CLINIQUES DES MAVPs

A-Généralités

B-Symptômes fonctionnels

1-Dyspnée d'effort

2-Platypnée

3-Hémoptysie

4-Autres symptômes respiratoires

5-Symptômes des télangiectasies hémorragiques héréditaires

C-Signes physiques

- 1-Télangiectasies superficielles
- 2-Cyanose
- 3-Hippocratisme digital
- 4-Souffle thoracique

D-Les complications

- 1-Complications neurologiques
- 2-Complications hémorragiques
- 3-Complications hématologiques
- 4-Complications cardiaques

X-EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES

A-Gaz du sang artériel

- 1-Hypoxie
- 2-Orthodéoxie

B-Exploration ventilatoire

C-Tolérance à l'effort

XI-HEMODYNAMIQUE PULMONAIRE

XII-MODALITES DIAGNOSTIQUES

A-Bilan initial

- 1-Radiographie pulmonaire
- 2-Estimation de l'hypoxémie

B-Bilan de confirmation

- 1-Mesure de la fraction de shunt
- 2-Les TDM thoraciques
- 3-Les IRM thoraciques
- 4-L'angiographie pulmonaire

XIII-STRATEGIES DIAGNOSTIQUES DES MAVPs

XIV-DEPISTAGE DANS LES FAMILLES THH

XV-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

A-Histoire naturelle des MAVPs

B-Indications thérapeutiques

C-Chirurgie

D-Traitement endovasculaire

- 1-Techniques d'occlusions transcathéter
- 2-Résultats immédiats
- 3-Complications per-procédurales
- 4-Résultats à long terme
- 5-Surveillance

D-Cas particulier des MAVPs diffuses

E-Synthèse

TROISIEME PARTIE : DISCUSSION

I-DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

A-Les malformations artério-veineuses congénitales

B-Les séquestrations pulmonaires

C-Les bronchectasies

D-La tuberculose

E-Les troubles ventilatoires

F-Les pathologies infectieuses chroniques

II-DISCUSSION THERAPEUTIQUE

III-SUIVI A LONG TERME

CONCLUSION

ANNEXES

INTRODUCTION

Les malformations artério-veineuses pulmonaires sont des anomalies du développement capillaire peu communes dans la population générale. Elles établissent des communications directes entre des branches des artères pulmonaires et des veines pulmonaires. Elles sont **rare**s mais constituent une part importante des diagnostics différentiels de problèmes pulmonaires courants comme l'hypoxie et les nodules pulmonaires.

Dans une grande majorité des cas (80 %) elles sont d'**origine congénitale**. Elles sont alors soit isolées et idiopathiques, soit dans 80 % voire 90 % des cas intégrées à la maladie de **Rendu-Osler-Weber**.

Dans moins de 20 % des cas, ces anomalies sont **secondaires** à différentes pathologies : le plus fréquemment cirrhoses hépatiques évoluées (syndrome hépato-pulmonaire); plus rarement, septicémies (tuberculose, schistosomiase, actinomycose, syphilis), traumatismes et chirurgies thoraciques, syndrome de Fanconi, carcinome thyroïdien métastasé et interventions de Glenn (anastomose entre veine cave supérieure et artère pulmonaire droite) ou de Fontan (intervention créant une communication entre oreillette droite et artère pulmonaire) dans le cadre de cardiopathies congénitales complexes.

Ces malformations permettent à une fraction du sang veineux d'outrepasser le lit capillaire pulmonaire réalisant ainsi un **shunt droite-gauche**. Selon l'importance de ce dernier, on voit apparaître des manifestations cliniques (dyspnée, cyanose, hippocratisme digital).

C'est l'absence d'une partie du filtre capillaire qui rend compte d'éventuelles **complications graves** notamment neurologiques (embolie cérébrale paradoxale, abcès cérébral).

Les phénomènes hémorragiques ne sont pas rares, et certains hémothorax ou des hémoptysies peuvent être fatals.

Les **modalités diagnostiques** sont nombreuses sans qu'un protocole consensuel précis ne se démarque.

Il existe deux groupes d'outils diagnostiques:

- les explorations morphologiques avec la radiographie thoracique, les tomographies, la fluoroscopie, le TDM, l'IRM et l'angiographie pulmonaire qui reste le “gold standard”
- les explorations fonctionnelles avec les mesures de fraction de shunt (oxygène pur, scintigraphie de perfusion Te99m), l'échocardiographie de contraste et les épreuves fonctionnelles respiratoires.

Le caractère imprévisible des complications et leur morbi-mortalité inhérente, ont conduit au **traitement systématique** des MAVPs y compris dans les cas asymptomatiques.

La prise en charge a d'abord été exclusivement chirurgicale des années 40 jusqu'au début des années 80, évoluant des pneumonectomies vers les résections conservatrices limitées aux seules lésions.

Puis vers 1978, les traitements **endovasculaires** sont apparus et ont pris un essor très important supplantant désormais quasi totalement la **chirurgie**.

Ce travail, à partir d'un cas chez l'enfant, reprend la littérature depuis les premiers cas jusqu'en 2003. Ce cas déjà rare, du fait de l'âge de découverte, est marquant par ses circonstances de découverte, la qualité de son imagerie et l'option thérapeutique entreprise.

PREMIERE PARTIE : OBSERVATION

Manola D., née le 8 juin 1988, a été adressée par son médecin traitant au pneumologue, en décembre 1996, pour la découverte fortuite d'une **opacité** sur un cliché thoracique systématique du 21/11/96 (extractions dentaires sous AG).

Elle a pour **antécédents** :

- un petit poids de naissance (retard de croissance intra-utérin sur tabagisme maternel)
- une urticaire généralisée à l'amoxicilline en 90
- des adénites sous-mandibulaires traitées par antibiothérapie en 91 et 93
- un kyste du tractus thyroïdienne en 93
- une **pneumopathie** lobaire supérieure droite en 95, dont le nettoyage radiologique n'avait été que partiel (image étiquetée séquellaire)
- des adénites cervicales sur caries dentaires multiples en 96
- des épisodes récurrents de **bronchites**.
- Sur le plan familial, le décès d'une soeur à la naissance en 86.

Le reste de l'historique est très difficile à retracer du fait d'un éclatement familial.

Lors de la consultation, le 17/12/1996, Manola était aapyrétique et prenait un macrolide depuis 7 jours, l'examen clinique était normal. Sur le cliché pulmonaire d'origine on notait : une opacité peu dense avec bronchogramme aérien au niveau du lobe supérieur droit (annexes 1 et 2). Ce dernier évoluait de façon favorable avec diminution des opacités, ne persistaient plus que deux petites réticulations apicales. Il a été décidé un contrôle radiologique à un mois.

Le 16/01/1997, elle a été revue, toujours asymptomatique, l'examen clinique était stable. Cependant il existait une ébauche d'hippocratisme digital, la biologie s'était améliorée (VS et CRP normales, hyper-leucocytose en régression de 15 000 à 10 300/ml). La radiographie pulmonaire retrouvait à nouveau une majoration des images lobaires supérieure droites.

Un bilan complémentaire a montré :

- une intradermo-réaction à la tuberculine à 10 unités positive à 16 mm (BCG en août 88 et février 95)
- une TDM thoracique anormale.

La TDM a détecté :

- “quelques opacités infiltratives se projetant dans le segment dorsal du lobe supérieur droit, évoquant la présence d'un foyer de dilatation des bronches de localisation atypique (bronchectasies tubulaires au contact d'opacités bronchiques)”. (annexe 3)
- “des images serpigneuses homogènes, lobaires supérieures droites de densité comparable à celle des structures vasculaires contro-latérales évoquant une anomalie congénitale vasculaire.” (annexe 4)
- “le médiastin et les autres territoires pulmonaires étaient normaux”.

Il n'avait pas été pratiqué d'injection de produit de contraste devant la notion d'allergie à l'amoxicilline.

On retenait l'indication d'une endoscopie bronchique à la recherche d'un obstacle sur la bronche lobaire supérieure droite ou d'une anomalie de distribution de l'arbre bronchique pouvant évoquer une séquestration pulmonaire.

Cependant, à l'induction de la prémédication par Midazolam, l'apparition d'une **désaturation** en oxygène faisait récuser cette exploration lors de la pose de l'oxymètre digital (SaO₂ à 80%).

Les gaz du sang artériel révélaient : une PaO₂ à 44 mm Hg, une PaCO₂ à 34 mm Hg, une SaO₂ à 80.6 % et un pH à 7.42.

Manola a été hospitalisée en pédiatrie.

A l'entrée, l'état général était conservé. Il existait un léger retard staturo-pondéral et une **asthénie**. Les lèvres et les ongles étaient discrètement **cyanosés**. Il existait un **hippocratisme** digital discret mais aucune télangiectasies cutanéomuqueuses. La fréquence respiratoire était normale à 25/min. A l'auscultation pulmonaire, il existait une diminution du murmure vésiculaire au sommet droit sans souffle audible. Le reste de l'examen clinique était normal, notamment sur les plans cardiaque et neurologique.

La saturation artérielle en oxygène sous air n'atteignait que 85%, et 92% sous oxygène pur (30 minutes), ce qui était en faveur d'un effet shunt droite-gauche.

Les examens complémentaires montraient les résultats suivants :

- globules rouges 5 600 000/mm³
- globules blancs 9 800/mm³
- hématocrite 44.8%
- hémoglobine **15.3g**/100ml

- plaquettes 314 000/mm³
- CRP normale
- ionogramme normal
- Electrocardiogramme normal
- Echographie cardiaque : pressions artérielles pulmonaires normales et absence d'anomalies des cavités.
- Echographie abdominale sans particularité
- Fibroscopie oeso-gastrique refusée par la mère.

En concertation avec les pneumologues et malgré l'absence de fièvre, un traitement par Ceftriaxone et Prednisolone a été initié dans l'hypothèse d'une pneumopathie hypoxémiante à actinomycète. Les saturations en oxygène restaient stables entre 87 et 92 % à l'air ambiant. Des gaz du sang artériel prélevés après une semaine donnaient un pH à 7.50, une **PaO₂ à 55 mm Hg**, une PaCO₂ à 29 mmHg, une SaO₂ à 91%.

Manola a été transférée au CHU d'ANGERS pour bénéficier d'une angiographie pulmonaire.

Une endoscopie bronchique sous anesthésie locale et protocole au Protoxyde d'azote ne révélait aucune anomalie.

L'angiographie était faite sous anesthésie générale. Une étude hémodynamique avec mesure des pressions, une étude étagée des oxymétries et enfin l'angiographie étaient successivement réalisées.

RESULTATS :

-Mesures des pressions :

OD : moy. 9 mmHg

AP : systol. 25 mmHg – diastol. 14 mmHg – moy. 19 mmHg

-Oxymétrie étagée sous oxygénothérapie :

Veine fémorale : 87%

OD basse : 89%

OD moyenne : 85%

OD haute : 86%

VCS :88%

APD :84%

APG :87%

-Angiographie (Dr L'Hoste)

Champ pulmonaire gauche : “l'étude du champ pulmonaire gauche montre l'existence d'un système artériel pulmonaire de morphologie strictement normale. Toutes les branches sont parfaitement bien visibles et ne s'accompagnent d'aucun aspect pathologique. Le temps parenchymateux est parfaitement homogène. Le retour veineux s'effectue dans des délais normaux et en situation normale.”

Champ pulmonaire droit : “l'étude du lobe moyen et du lobe inférieur ne révèle aucune image pathologique.”

“Au niveau du lobe supérieur, il existe une volumineuse artère pulmonaire lobaire supérieure droite de calibre identique à celui du tronc intermédiaire. La branche

alimentant le segment postérieur est volumineuse, se termine très rapidement par une **arborisation extrêmement riche**, dense avec des communications quasi directes avec le système veineux. Celui-ci survient extrêmement rapidement de façon quasi concomitante au temps artériel, avec une **énorme veine pulmonaire** lobaire supérieure se drainant normalement au niveau l'oreillette gauche. Cette importante malformation vasculaire entraîne un vol très marqué sur les autres territoires segmentaires du lobe supérieur, avec mauvaise visibilité de la vascularisation segmentaire antérieure ou apicale. Cependant, ces branches faiblement visibles ont pu être cathétérisées sélectivement à un moment donné de l'examen et se sont avérées de morphologie normale." (annexes 5 et 6)

“En l'absence d'anomalie bronchique, il semble que l'on puisse discuter avant tout l'existence d'un **anévrisme cirsoïde du lobe supérieur droit** à topographie segmentaire postérieure quasi exclusive.

Compte tenu du retentissement général de cette anomalie vasculaire, sur le plan hémodynamique et sur le plan de l'hématose, une indication thérapeutique semble tout à fait licite.”

Après discussion en staff médico-chirurgical, en l'absence d'argument pour une association à la maladie de Rendu-Osler-Weber, on décidait une lobectomie supérieure droite. Le caractère solitaire et cirsoïde de cette malformation, l'extrême richesse des shunts artério-veineux et l'analyse architecturale difficile ne poussaient pas à réaliser une exclusion par voie endoluminale.

Manola a été opérée le 14/04/1997 (Dr Kaswin).

COMPTE RENDU OPERATOIRE:

Anévrysme artério-veineux pulmonaire: lobectomie supérieure droite

“Thoracotomie postéro-latérale cinquième espace intercostal droit.

La plèvre est libre.

Il existe au niveau du lobe supérieur des images évocatrices d'angiome avec un **lacis veineux** de surface.

On note une très volumineuse artère lobaire supérieure droite ainsi qu'une veine lobaire supérieure droite extrêmement distendue.

Dissection, ligature et section première de l'artère lobaire médiastinale antérieure.

Immédiatement la veine lobaire supérieure s'affaisse.

Dissection, ligature et section de cette veine en ménageant la lobaire moyenne.

On se porte alors dans la scissure.

Dissection de l'artère pulmonaire.

Ligature et section d'une artère dorsale scissurale et d'une ventrale scissurale.

Ouverture de la scissure en arrière (pince GIA 90).

On peut alors contrôler la bronche lobaire supérieure droite qui est sectionnée (pince TA premium).

On amorce un peeling entre le ventral du lobe supérieur et le lobe moyen.

La scissure est totalement fermée et on termine par une application de GIA 90.

Révision de l'hémostase.

Pleuralisation de la suture bronchique.

Section du ligament triangulaire.

Bonne réexpansion du poumon.

Deux drains de redon. Fermeture plan par plan. Fils sur la peau.”

COMPTE RENDU ANATOMOPATHOLOGIQUE:

Macroscopie:

“La pièce de lobectomie supérieure droite présente une lésion apicale de forme triangulaire à base pleurale, formée de multiples cavités de tailles variées, à contenu hémorragique. Le reste du parenchyme paraît normal.

Aucun ganglion retrouvé à la dissection.”

(annexe 7)

Histologie:

“La lésion est constituée de vaisseaux en nombre supérieur à la normale, de calibre varié, et volontiers tortueux. Certains d’entre eux possèdent une paroi comportant 2 limitantes élastiques (une interne et une externe). Ils correspondent à des artères de type pulmonaire. Les autres structures vasculaires correspondent soit à des veines, soit plus rarement à des structures de type artériel systémique.

Ces vaisseaux sont de calibre variable. Ils sont tantôt tassés les uns contre les autres, tantôt séparés par du parenchyme pulmonaire dont les cloisons alvéolaires présentent un infiltrat lymphocytaire.

En regard, la plèvre est à peine épaissie par une fibrose collagène.”

Conclusion:

“Fistule artério-veineuse pulmonaire développée dans le segment apical du lobe supérieur droit, mesurant 2.5cm sur 1.5 cm de plus grand axe.”

Manola est sortie après 8 jours d’hospitalisation sans complication post-opératoire.

Elle a été revue à 11 et 20 jours de l’intervention.

L’enfant était en pleine forme, non dyspnéique et la cyanose avait complètement disparue. Le cliché thoracique de contrôle révélait uniquement une petite coiffe

apicale droite. Les gaz du sang artériels à l'air ambiant étaient strictement normaux avec une PaO₂ à 92.7 mm Hg, une PcO₂ à 40.7 mm Hg et une SaO₂ à 96.7%.

A un an, Manola se portait toujours aussi bien. L'examen clinique restait sans particularité. Les paramètres ventilatoires étaient normaux avec un V.E.M.S à 1 360 cc (90% des valeurs normales) et une capacité vitale forcée à 1 510 cc (86% Nle).

Elle a été revue le 06/02/2002 pour une toux sèche évoluant depuis 2 mois avec quelques sibilances nocturnes.

L'examen broncho-pulmonaire était satisfaisant. Le cliché pulmonaire restait identique.

L'exploration fonctionnelle respiratoire était normale: V.E.M.S à 2 170 cc (92% Nle) et capacité vitale forcée à 2 380 cc (89% Nle).

Une consultation ORL ne retrouvait aucune anomalie concluante.

SECONDE PARTIE : LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES PULMONAIRES CONGENITALES.

I-DEFINITION

Les MAVPs sont des communications vasculaires anormales à faible résistance et à flux sanguin élevé ¹. Elles shuntent le réseau capillaire normal et permettent ainsi à une fraction du sang artériel pulmonaire désoxygéné de rejoindre la circulation veineuse pulmonaire sans bénéficier de l'hématose ². La symptomatologie est directement corrélée à l'importance de ces communications.

II-RAPPEL HISTORIQUE

La première description de cette pathologie a été faite par CHURTON en 1897 à la suite du décès d'un garçon de 12 ans après trois épisodes d'hémoptyxies ³.

Un cas similaire, découvert à l'autopsie, a été décrit par WILKINS en 1917 ⁴. Il s'agissait d'une femme de 23 ans avec cyanose, hippocratisme digital, télangiectasies et souffle axillaire bilatéral. La patiente était décédée d'un hémothorax massif ⁵.

En 1938, RODES reconnaît l'association entre télangiectasies et malformations artério-veineuses ⁶.

Ce n'est qu'en 1939 que le premier diagnostic de fistule artério-veineuse pulmonaire est posé "in vivo" par SMITH et HORTON (grâce à l'angiocardiographie) ^{4;6;7}.

Depuis 1897, ces anomalies ont reçu de nombreuses appellations dont les fistules artério-veineuses pulmonaires, les varices ou les anévrysmes artério-veineux pulmonaires, les hémangiomes ou les angiomes caverneux du poumon, les

télangiectasies pulmonaires. Dans ce travail, nous retiendrons le terme de malformations artério-veineuses pulmonaires (MAVPs)^{8;9}.

III-EPIDEMIOLOGIE

En 1953, SLOAN rapportait la découverte de trois cas de MAVP sur 15.000 autopsies consécutives au Johns Hopkins Hospital. Ce taux était sans doute sous-estimé du fait de la méconnaissance possible de petites lésions lors des autopsies de routine⁸.

En 1984, ABET¹⁰ estimait à 1300 le nombre de cas publiés, en s'appuyant sur les travaux de THEVENET⁷ et de ROMAN.

La Mayo Clinic a répertorié un total de 194 cas de MAVP sur une période de 45 ans de 1952 à 1997¹¹⁻¹³ soit une incidence annuelle à 4.3 cas/an pour cet établissement.

L'incidence des MAVPs serait de 2 à 3 pour 100.000 personnes⁵.

Le sexe ratio homme/femme est variable selon les études allant de 1/1,1 à 1/2^{1;8;13}. Mais cette prédominance féminine s'inverse si la découverte s'effectue en période néonatale. En effet, sur 10 cas diagnostiqués entre 1 jour et 2 semaines de vie, 8 étaient des garçons. On obtient dans ce contexte un sexe ratio homme/femme de 4/1¹⁴.

La maladie est rarement découverte dans l'enfance, dans environ 10% des cas seulement¹⁵. Le plus souvent, ces anomalies deviennent parlantes entre 10 et 30 ans^{7;16}. Dans une étude rétrospective de la Mayo Clinic portant sur un total de 93

patients recrutés entre 1982 et 1997, l'âge moyen lors de l'évaluation était de 40 ans avec des extrêmes à 5 et 83 ans ¹³.

IV-CADRE NOSOLOGIQUE

Dans une faible minorité des cas les MAVPs sont secondaires aux pathologies ou interventions chirurgicales évoquées dans l'introduction ¹⁷⁻¹⁹.

La grande majorité des cas est considérée comme étant d'origine congénitale ²⁰.

Les MAVPs sont rarement des entités isolées, auquel cas elles sont dites "solitaires" (10 à 15 %).

Le plus souvent, elles entrent dans un cadre nosologique plus vaste : la maladie de RENDU-OSLER-WEBER (ROW), encore appelée télangiectasies hémorragiques héréditaires (THH) ^{11;12;21;22}.

V-LA MALADIE DE RENDU-OSLER-WEBER

Jusqu'à 87% des MAVPs sont associées à cette pathologie, leur corrélation est très importante ^{13;23;24}. Selon GOSSAGE, plus de 90 % des MAVPs seraient associées à cette affection ²⁵.

Selon des études plus anciennes, le pourcentage des associations variait de 30 à 50% et il était d'autant plus important que les MAVPs étaient multiples ^{24;26}.

L'association MAVPs-ROW a été décrite pour la première fois par RODES, en 1938 ¹⁶.

A- Rappel historique

Identifiée à la fin du 19^{ème} siècle, cette pathologie a longtemps été considérée comme rare et entraînant des répercussions mineures. Aujourd'hui, elle apparaît plus commune et les lésions cérébrales ou pulmonaires associées engendrent une mortalité et une morbidité qui est loin d'être négligeable.

Henri RENDU en 1896, décrit pour la première fois un malade présentant des épistaxis quotidiennes, une anémie et des angiomes cutanés sans trouble de la coagulation. William OSLER, cinq ans plus tard, rapporte une association épistaxis-télangiectasies cutanéomuqueuses dont il affirme le caractère familial et dont il rapproche les complications viscérales. Enfin, F. Parkes WEBER décrit son mode de transmission en 1907 ²⁷.

B-Aspects génétiques

C'est une maladie génétique qui se transmet selon un mode autosomique dominant. Cela implique qu'un enfant – et ce, quelque soit son sexe – naissant d'un parent atteint a 50% de risque d'hériter du gène et donc de la maladie ²¹.

La THH est liée à des mutations variées touchant trois gènes au moins.

En 1994 et 1995, deux premiers types de THH ont été identifiés. La première variante, THH-1, est causée par une mutation du gène de l'endogline, situé sur le chromosome 9 (9q33-q34). Le locus lié à la deuxième variante, THH-2, a été identifié sur le chromosome 12 (12q), il code pour "l'activin receptor-like kinase 1" (ALK1).

Endogline et ALK1 sont des protéines abondantes au niveau des cellules endothéliales des capillaires, des veinules et des artéioles. La première est une protéine (binding prot) intra-membranaire et la seconde est un récepteur cellulaire de surface de type 1. Toutes deux sont capables de lier des éléments de la famille des TGF- β (transforming growth factor β). Ces facteurs modulent plusieurs phénomènes vasculaires endothéliaux dont l'adhésion, la prolifération et la migration cellulaires, ainsi que la composition et l'organisation de la matrice extra cellulaire^{27;28}.

Les mutations, qui paraissent spécifiques à chaque famille, altèrent donc les processus de croissance et de réparation des vaisseaux. Elles semblent initier l'angiodyplasie propre à la THH²⁹.

La découverte en 2000 de certaines familles THH ni liées à des mutations du gène de l'endogline ni à celles du gène de l'ALK-1 a conduit à suggérer l'existence d'un troisième gène qui encoderait lui aussi un composant de la famille des TGF- β ³⁰.

Chaque type de THH semble posséder une expression phénotypique particulière. Les patients touchés par des THH-1 développent beaucoup plus fréquemment des MAVPs que ceux atteints de THH-2, respectivement 30 % et 3 %³¹.

Les familles ALK-1 ont tendance à développer des pathologies plus modérées et avec une pénétrance plus restreinte que les familles Endogline. Certains auteurs ont avancé le fait que les MAV cérébrales seraient également plus fréquentes dans les familles Endogline, sans preuve formelles. Il semblerait que les familles THH-3 (ni endogline ni ALK-1) aurait une prédisposition aux MAV hépatiques qui reste à affirmer³².

C-Prévalence

La prévalence est estimée de 2,5 à 19,4 pour 100 000 à l'échelle mondiale²⁹. Cependant, il existe de grandes variations géographiques, ainsi dans le département de l'Ain la prévalence s'élève à 1/2351, à environ 1/3500 sur l'île danoise de Funen ou encore à 1/16 500 dans le Vermont²⁸.

D-Aspects cliniques

La maladie de ROW est caractérisée par une large variété de manifestations cliniques. Parfois les symptômes sont si subtils qu'ils entraînent une simple gêne occasionnelle, au contraire certaines formes cliniques sont catastrophiques.

Quelle que soit leur intensité, ces manifestations sont engendrées par une angiodyplasie focale touchant le plus souvent les capillaires (télangiectasies). Cependant, cette affection peut aussi atteindre des vaisseaux plus gros et donner naissance à des malformation artério-veineuses viscérales²⁷. Jusqu'à **33%** des patients atteints de **ROW** présentent également une ou plusieurs **MAVPs** et des malformations artério-veineuses **cérébrales** sont découvertes chez **10%** de ces malades³³.

Le patient classique présente des épistaxis, des vaisseaux sanguins dilatés sur les lèvres ou les extrémité des doigts, et des saignement digestifs lorsqu'il est âgé.

Des épistaxis, parfois sévères, sont retrouvées chez plus de 90 % des patients.

Elles constituent la plupart du temps le premier symptôme et sont dues à des télangiectasies des muqueuses nasales³². A 10 ans, 50% des enfants atteints de ROW ont des épistaxis modérées et à 21 ans, ils seront 90% à en présenter²⁷.

Les télangiectasies cutanées apparaissent plus tardivement, elles peuvent se localiser aux lèvres, à la langue, au palais, aux doigts, à la face, aux conjonctives, au tronc, aux bras ou encore aux lits unguéaux. Elles sont potentiellement hémorragiques mais très rarement de manière significative.

Le tractus gastro-intestinal est atteint moins fréquemment dans 11 à 45 % des cas, avec un début plutôt entre 40 et 60 ans¹⁵. On peut retrouver des télangiectasies classiques au niveau de l'estomac, du duodénum, de l'intestin grêle et du colon. Plus rarement encore, on peut rencontrer des malformations artério-veineuses gastro-intestinales, des MAV hépatiques multiples (intra-hépatique, artério-sus hépatique ou artério-porte). Le shunt gauche-droite au travers du foie cause alors une élévation du débit cardiaque qui peut conduire à une défaillance cardiaque. Des cirrhoses atypiques ont été rapportées.

Les épistaxis et les saignements gastro-intestinaux peuvent être cataclysmiques ou bien conduire sur un mode chronique à une anémie ferriprive.

Les manifestations neurologiques du ROW sont variées mais deux tiers d'entre elles sont dues aux MAVPs, le tiers restant découle de malformations artério-veineuses cérébrales ou spinales responsables d'hémorragies sous-arachnoïdiennes, d'épilepsies, ou plus rarement de para-parésies^{27;32}.

Les atteintes cérébrales et pulmonaires diffèrent de celles des autres sites. En effet, bien que silencieuses, elles peuvent engendrer une grande morbi-mortalité en l'absence d'une prise en charge adaptée ³².

E-Expression phénotypique

La pénétrance globale de 97 % est âge-dépendante et devient complète vers 40-45 ans ²⁷. L'absence de manifestation hémorragique chez un sujet jeune ne permet pas d'exclure cette pathologie car ces phénomènes apparaissent le plus souvent entre 20 et 30 ans, voire plus tardivement dans certains cas ⁴.

De plus, la gravité des symptômes des THH semble s'accroître avec le vieillissement des patients ²⁹.

On remarque une grande variabilité dans l'expression de la maladie. Cela signifie que les atteintes organiques et leur sévérité varient selon les individus d'une même famille THH. Ceci paraît souligner l'intervention d'autres facteurs que les mutations génétiques ^{21;28;30}.

F-Critères diagnostiques

Il n'existe pas encore de test diagnostique basé sur l'ADN en pratique courante. En effet, les types de mutations sont propres à chaque famille ²⁸. Le diagnostic repose donc sur un examen clinique et un interrogatoire attentifs ²¹.

Les critères diagnostiques font objet d'un consensus sur le plan international:

- Epistaxis spontanés récurrents.
- Présence de télangiectasies cutanéomuqueuses multiples (au moins 15) ailleurs que sur la muqueuse nasale .

- Un parent du premier degré atteint.
- Lésions viscérales documentées.

Le diagnostic est définitif si trois critères sont présents.

Un diagnostic de THH ne peut être établi chez un patient ne remplissant que deux de ces critères. Mais il devrait être enregistré comme possible ou suspect pour conserver une vigilance clinique adéquate.

En dessous de deux critères présents le diagnostic est improbable. Toutefois les enfants de sujets atteints sont considérés comme étant à risque^{30;34} (annexe 8).

La présence de THH semble avoir une valeur pronostique négative car les MAVPs sont plus souvent multiples et plus larges¹³. Les patients présentant à la fois MAVPs et THH ont une propension à présenter une symptomatologie plus grave, une pathologie plus rapidement progressive – élargissement MAVP - et un taux de complications accru^{11;12;23}.

VI-PATHOGENESE DES MAVPs

Elle reste encore inconnue mais quelques hypothèses ont été proposées:

ABET en 1973 rapportait une théorie selon laquelle les MAVPs pouvaient être les différentes étapes de la transformation pathologique de communication artérioveineuses physiologiques et constantes mais non fonctionnelles. Sous l'influence d'une affection prédisposant aux altérations de type angiomateux, elles se développeraient de façon anormale. Au niveau pulmonaire ces fistules artérioveineuses existant avant la naissance seraient majorées sous l'effet de l'augmentation brutale du débit sanguin pulmonaire après l'accouchement¹⁰.

Durant le développement embryonnaire du système vasculaire – de la 5^{ème} à la 10^{ème} semaine de vie intra-utérine – se déroule une différenciation continue du lit vasculaire. Elle aboutit à la formation de canaux artériels et veineux distincts interconnectés par un réseau capillaire. Si une anomalie ou une interruption se produit lors de ce processus, des malformations peuvent apparaître dans différents sites et avec des morphologies variables, selon le stade de différenciation ³⁵.
(annexe 9)

Les MAVPs pourraient se développer à partir d'anomalies des boucles artérielles terminales qui se dilateraient et aboutiraient à la formation de sacs capillaires à parois fines ³⁶.

VII-CLASSIFICATIONS

A-Classification topographique

Les MAVPs peuvent être unique ou multiples, et l'incidence des MAVPs uniques s'étend de 42 à 74 % ^{9;11;12}. Les lésions multiples sont plus souvent associées à la maladie de ROW ³⁷.

Elles sont plus fréquemment unilatérales. On rencontre aussi des formes bilatérales dans 8 à 20 % des cas ^{9;38}. Elles peuvent être soit localisées, soit diffuses.

Dans une étude rétrospective ancienne portant sur 350 patients, BOSHER ⁹ a analysé la disposition anatomique des MAVPs. Il retrouvait 61 % de malformations uniques, 33 % de lésions multiples (non précisée dans 6 %).

La localisation des MAVPs **uniques** (212 cas) était inconnue dans 9 % des cas. Le plus souvent ces lésions touchaient les lobes inférieurs avec 24 % à droite et 26 % à gauche. Le lobe moyen était atteint dans 16 % des cas et les lobes supérieurs, moins concernés, représentaient 17 % et 8 % des cas respectivement à gauche et à droite.

Les malformations **multiples** (117 cas) étaient divisées en deux groupes, unilatérales ou bilatérales, dans 17 observations ce critère n'était pas renseigné.

Les MAVPs **unilatérales multiples** (50 cas) étaient cantonnées à un seul lobe chez 44 % de ces patients avec une répartition similaire à celle des lésions uniques : lobes inférieurs pour 55 %, lobe moyen 14 % et lobes supérieurs 32 %. Elles touchaient deux ou bien trois lobes chez respectivement 40 % et 16 % des mêmes patients.

Les malformations **multiples** pouvaient également être **bilatérales** (50 cas), la totalité des lobes étant atteinte dans 10 % de ces formes, quatre lobes dans 10 %, trois lobes dans 30 % et seulement deux dans 50 %.

En ajoutant les malformations uniques et les malformations unilatérales multiples (262 patients), on remarquait que **75 %** de l'échantillon initial de sujets est atteint d'une forme **unilatérale**.

Dans la même étude, les données sur la profondeur des anévrysmes AV uniques ont été revues. Sur 110 dossiers complets 81 malformations étaient retrouvées en position immédiatement **sous-pleurale** ou partiellement enchassées dans le parenchyme (**81 %**) et 21 en position profonde (19 %) ⁹.

Dans des études plus récentes la prépondérance de l'atteinte des **lobes inférieurs** a été confirmée:

MOYER et coll avaient noté que sur 286 lésions, 57 % étaient localisées aux lobes inférieurs, 18 % au lobe moyen et 25 % aux lobes supérieurs.

Au sein d'une série de la Mayo Clinic regroupant 94 patients, le plus grand nombre des malformations était situé dans les lobes inférieurs (incluant le lobe moyen) chez 81 patients (87 %) ¹³.

WHITE et coll, au cours d'une étude portant sur 76 malades et 276 MAVPs remarquaient que 65 % des lésions étaient localisées aux lobes inférieurs. Les 35 % restants étaient également répartis dans le lobe moyen, la lingula, le culmen et le lobe supérieur droit. Cinq pour cent de ces 76 patients présentaient une forme diffuse de MAVPs ²⁴.

Les MAVPs sont unilatérales dans 80 % des cas, localisées aux lobes inférieurs dans environ 60 % des cas, uniques dans 61 % des cas et sont sous-pleurales (ou légèrement enchassées) dans 81 % des cas.

B-Classification anatomopathologique

Les MAVPs, souvent comparables à des malformations artério-veineuses d'autres organes, sont constituées de deux éléments de base: des canaux vasculaires à parois généralement très fines, bordées de cellules endothéliales et d'un tissu conjonctif de soutien généralement pauvre, bien séparé du tissu pulmonaire avoisinant. Les parois sont parfois épaissies par un tissu scléreux et des fibres élastiques ^{8;15}.

Il est possible de retrouver des plaques calcifiées endoanévrismales et même des thrombi ^{7-9;23}.

Comme le reflètent les multiples dénominations utilisées, les MAVPs se présentent sous une grande variété morphologique.

Elles s'étendent des fistules artério-veineuses (FAV) microscopiques diffuses ou "minutes", invisibles à l'angiographie, décrites pour la première fois par COOLEY

et Mc NAMARA au décours d'une biopsie pulmonaire ouverte ⁴ jusqu'aux larges anévrysmes artério-veineux uniques occupant la majeure partie d'un lobe ⁹.

Entre ces deux extrêmes il existe toute une gamme de MAVPs avec des manifestations cliniques très variables. Cependant trois aspects typiques se détachent¹⁵:

- (1) le sac anévrysmal large et unique
- (2) la masse réticulaire de vaisseaux dilatés
- (3) la communication directe, serpentineuse et dilatée, entre une artère et une veine.

C-Classification chirurgicale

En 1974, A. THEVENET ⁷ a proposé une classification des MAVPs en se basant sur le nombre, la taille, le type de connexions vasculaires et leur répercussion physiopathologique. Il en distinguait quatre groupes.

1-Les MAVPs diffuses

Ce sont des communications artério-veineuses multiples et diffuses, de petite taille, disséminées dans les deux poumons ("télangiectasies pulmonaires") ^{4;8}. Ces plexi multiples, de 1 à 10 mm de diamètre, connectent des artères et des veines pulmonaires tortueuses et dilatées. Elles sont très souvent associées à la maladie de ROW.

Sur 351 patients avec MAVPs, 16 d'entre eux avaient une forme diffuse dont 12 étaient diagnostiqués ROW et 2 en étaient suspectés (88 %) ³⁹. Leur diagnostic est plus difficile car le cliché thoracique et l'angiographie pulmonaire peuvent être pris en défaut. **Cinq à onze pour cent** des patients présentent ce type de lésions ^{12;24;39}.

Certaines MAVPs acquises peuvent être classées dans ce groupe, comme celles apparaissant au cours de cirrhoses, de schistosomiasis hépatospléniques ou des cancers du corps thyroïde de l'enfant ⁷.

2-Les MAVPs localisées

C'est le groupe **le plus représenté**. Isolées, souvent uniques (68 %) ou multiples, dépassant rarement 5 lésions, mais toujours localisées, on les appelle angiomes pulmonaires. Parfois profondément enchassées dans le parenchyme, elles sont plus volontiers sous pleurales. Elles prennent alors l'aspect d'une "bulle d'emphysème gorgée de sang" translucide et battante à thorax ouvert.

On en distingue trois types:

1- **la fistule simple** :communication à plein canal entre artère et veine pulmonaire (11 %).

2- **l'anévrisme sacculaire** (52 %) où la communication s'effectue par l'intermédiaire d'une poche à paroi mince, de 1 à 12 cm de diamètre. Le sac peut être cloisonné et prendre un aspect caverneux. Les vaisseaux nourriciers et de drainage sont peu nombreux, une à deux artères et une à deux veines, dilatées et sinueuses.

3- **l'anévrisme cirsoïde** (37 %) est représenté par un entrelas de boucles vasculaires, véritable labyrinthe prenant l'aspect d'un "noeud de vipère".

Ces **deux premiers groupes** de MAVPs sont approvisionnées uniquement par des artères pulmonaires et représentent **95 % des cas**.

Pour les 5% restants, on découvre une participation systémique voire des afférences systémiques pures ⁹.

3-Les MAVPs avec participation systémique

Plusieurs observations ont rapporté ces formes et ont montré que l'absence de cyanose ou sa faible intensité dépendait de l'importance de l'apport systémique en sang oxygéné. Dans l'étude de BOSHER et coll, un contingent systémique participait à l'alimentation des MAVPs chez 3 % des sujets ^{7;9}.

Dans la plupart des cas l'artère systémique est une artère anormale naissant de l'aorte thoracique. Il peut aussi s'agir plus rarement d'artères bronchiques, mammaires internes, diaphragmatiques ou intercostales.

4-Les MAVPs systémiques pulmonaires

Ce groupe est constitué de communications fistuleuses entre artères systémiques et vaisseaux pulmonaires (veine ou artère). La source artérielle systémique peut être unique et aortique (bronchique ou artère anormale naissant de l'aorte thoracique ou abdominale) ou multiple et pariéto-thoracique (mammaires internes, intercostales ou diaphragmatique). La majeure partie de ces malformations sont asymptomatiques. De telles malformations, plus souvent congénitales, peuvent dans de très rares cas être secondaires à des affections pleuro-pulmonaires, à des traumatismes ou à des chirurgies thoraciques.

5-Drainage veineux des MAVPs

Le plus souvent, il s'effectue vers l'atrium gauche par l'intermédiaire d'une ou plusieurs branches des veines pulmonaires. Cependant, il arrive que le drainage s'effectue directement dans l'auricule gauche ^{8;40} ou par l'intermédiaire de la veine cave inférieure ou de la veine innominée ^{5;7}.

On peut trouver des observations où il existe une communication directe entre l'artère pulmonaire droite et l'oreillette gauche, mais il semble que ces anomalies

sortent du cadre nosologique des MAVPs. Des anomalies du septum inter atrial y sont fréquemment associées. Des anomalies du poumon droit comme des séquestrations ou une agénésie du lobe inférieur ou moyen ont été rapportées ^{41;42}.

En 1996, L. FOURCADE ⁴³ a découvert, chez une femme de 18 ans, une MAVPs réalisant une communication directe entre l'artère pulmonaire gauche et l'oreillette gauche.

D-Classification radiologique

Les progrès de l'imagerie médicale et de la radiologie interventionnelle ont permis de mieux envisager l'angioarchitecture des MAVPs, conduisant ainsi à l'émergence d'une nouvelle classification. Cette dernière est mieux adaptée aux traitements endovasculaires des MAVPs que les précédentes.

Cette classification angioarchitecturale s'est progressivement imposée à partir des travaux de WHITE R.I.Jr et coll ²⁴ qui portaient sur l'analyse angiographique des MAVPs. Les lésions approvisionnées par une seule artère afférente et drainées par une veine unique étaient appelées MAVPs simples. Au contraire lorsque plusieurs artères nourricières s'abouchaient dans une malformation et que plusieurs veines prenaient en charge le drainage, la MAVP était complexe.

Le plus souvent les anévrysmes connectant artères et veines étaient caverneux non cloisonnés dans les MAVPs simples et cloisonnés dans les types complexes.

Dans cette étude 276 MAVPs touchant 76 patients ont été répertoriées, **80 %** étaient de **type simple** et **20 %** de **type complexe**. Les deux formes pouvaient être retrouvées chez un même patient.

Quelques années plus tard, Jacques REMY et son équipe⁴⁴ ont étudié l'angioarchitecture grâce à la TDM thoracique spiralée en modifiant les critères énoncés par WHITE. Pour eux le critère principal (indispensable au traitement endovasculaire) était le nombre d'artères afférentes, le drainage veineux importait peu. Le type simple était défini par une seule artère se connectant à la MAVP, il était complexe si plus d'une branche artérielle pulmonaire était concernée. Au cours de ce travail, 37 MAVPs ont été analysées, par deux fois le type était indéterminable, **86 %** des lésions étaient de **type simple** et **8 %** de **type complexe**.

Fort de ces enseignements et de ses observations, WHITE R.I.Jr²¹ a modifié la classification utilisée depuis 1983.

En effet, beaucoup de MAVPs simples sont approvisionnées par une à trois artères sous-segmentaires issues de la même artère segmentaire. De plus, après occlusion des artères distales, il est possible d'identifier une branche sous-segmentaire nourricière plus proximale passée inaperçue à l'angiographie sélective. Donc lorsque des MAVPs multiples naissent d'une artère segmentaire unique, elles sont considérées de type simple car approvisionnées seulement par différentes branches d'une même artère segmentaire (annexe 9).

La définition d'une MAVP complexe résulte de l'approvisionnement de cette malformation par au moins deux artères segmentaires distinctes. Le nombre de veine de drainage importe peu dans la définition du type.

On retrouve souvent des MAVPs de type complexe au niveau du lobe moyen (branches des artères segmentaires médiales et latérales) et de la lingula (branches des artères segmentaires supérieures et inférieures).

Ces modifications amènent à **réestimer** la proportion typologique des MAVPS. Approximativement **10 %** des malformations sont **complexes** et 10 % de celles

étiquetés complexes à l'origine sont en fait simples, car alimentées par des branches nourricières distales et proximales issues de la même artère segmentaire.

VIII-PHYSIOPATHOLOGIE DES MAVPs ⁷

Une MAVP entraîne une communication entre le réseau veineux pulmonaire à basse pression et une ou plusieurs artères à haute pression.

Le flux sanguin est ainsi forcé au travers de la malformation vers le réseau veineux pulmonaire de résistance plus faible et est donc dévié des capillaires pulmonaires ou systémiques de résistance élevée. Ce mécanisme engendre un accroissement progressif du court-circuit.

Dans le cas des **MAVPs typiques**, la communication crée un court-circuit veino-artériel, shunt droite-gauche. Une fraction du sang veineux désaturé est directement drainé vers les cavités gauches. Selon l'importance du shunt, un pourcentage variable du débit ventriculaire droit retrouve la circulation générale sans avoir subi l'hématose. Il en découle une désaturation proportionnelle du sang artériel en oxygène, une cyanose apparaît lorsque le court-circuit avoisine 25 % du débit cardiaque ^{7;8}. Le débit cardiaque est en principe égal à droite comme à gauche car aucune des cavités n'est shuntée. (annexe 10)

Dans le cas d'une **participation systémique**, il se mêle au sang oxygéné du sang désaturé par le biais de la MAVPs. Il va y avoir compétition entre ces deux contingents et la cyanose sera fonction de la prédominance de l'un d'entre eux. Si l'apport systémique l'emporte, on ne retrouvera pas de cyanose.

Dans le cas des **MAV systémiques pulmonaires**, on rencontre un court-circuit de sang oxygéné et donc jamais de cyanose. Si la communication se produit avec une artère pulmonaire, on se trouve devant un shunt gauche-droite et devant un shunt gauche-gauche quand la communication s'effectue avec une veine pulmonaire.

IX-MANIFESTATIONS CLINIQUES DES MAVPs

Il est important de faire la part des choses entre la littérature ancienne et les études de séries plus récentes. En effet, dans la littérature initiale on trouve surtout des revues rétrospectives d'observations souvent isolées et provenant d'hôpitaux différents, qui ont eu tendance à surestimer les manifestations cliniques car elles se basaient sur des cas extrêmes à présentation bruyante^{4;8;9}. Les séries de cas consécutifs plus récentes reflètent beaucoup mieux l'incidence réelle des symptômes et des signes^{11-13;23;24;37;45}. (annexe 11)

A-Généralités

L'éventail des présentations cliniques est vaste, il s'étend de l'absence de symptôme aux hémoptysies mettant en péril le pronostic vital^{23;46}.

Les MAVPs, bien que d'origine congénitale, sont rarement découvertes chez l'enfant. Elles se développent et deviennent généralement parlantes entre 30 et 50 ans^{13;15}. Cependant, on retrouve dans la littérature des observations chez l'**enfant**^{2;12;47-49} et même chez le **nouveau né** où le tableau peut-être grave d'emblée avec cyanose, défaillance cardiaque congestive, voire insuffisance respiratoire fulminante¹⁴ (**annexe 12**).

Les formes asymptomatiques ne sont pas rares, leur pourcentage varie entre 13 % et 57 % selon les études^{11-13;23}. Elles peuvent être découvertes fortuitement sur un

cliché thoracique systématique ou recherchées lors de programmes de dépistage dans des familles ROW.

B-Symptômes Fonctionnels

Environ **75 %** des patients présentent des symptômes attribuables soit à la MAVP soit à une maladie de ROW sous-jacente.

Plusieurs facteurs semblent corrélés à l'émergence et/ou l'intensité des symptômes incluant: le diamètre de la malformation, son caractère multiple ou diffus, la présence de THH, et l'importance du shunt ^{13;36}. Les patients atteints d'une **forme diffuse** sont **toujours symptomatiques** ^{12;39}.

DINES au cours d'un travail sur 63 patients retrouvait une proportion plus importante de patients symptomatiques parmi ceux avec THH. Dans la même étude, il concluait que des fistules AV uniques de diamètre inférieur à 2 cm ne causaient généralement pas de symptômes. Il notait des symptômes chez 37 % des patients à MAVP unique et chez 59 % des patients à MAVPs bilatérales ¹¹.

Une étude plus récente du même institut retrouvait une symptomatologie plus riche et plus fréquente chez les patients présentant des MAVPs multiples versus ceux avec MAVP unique ¹³.

1- Dyspnée d'effort

La dyspnée d'effort est le symptôme respiratoire le plus fréquemment retrouvé à l'interrogatoire. Elle est souvent modérée et son incidence varie entre 27 et 71 % avec une moyenne de 47 % selon une revue de littérature regroupant 427 patients ³⁴. Sa sévérité est proportionnelle au degré de l'hypoxie donc à la magnitude du shunt. On remarque cependant que la tolérance à l'effort de la plupart des patients est bonne et qu'ils sont relativement ou complètement asymptomatiques bien que

la PaO₂ soit inférieure à 60 mm de mercure ⁵. Ce symptôme est plus présent chez les patients avec des MAVPs larges ou multiples et est retrouvé chez quasiment tous les patients présentant un hippocratisme digital ¹⁵.

2-Platypnée

On peut également rencontrer une platypnée, qui correspond à l'amélioration de la respiration en position allongée. On pense que ce phénomène est secondaire à la diminution du flux sanguin au travers des MAVPs (comme vu plus haut, le plus souvent situées dans les lobes inférieurs) lors du passage de la position debout au décubitus dorsal ^{20;50-52}.

Bien qu'elle suggère la présence d'une MAVP, la platypnée n'en est pas spécifique. Elle évoque aussi souvent un shunt droite-gauche intra cardiaque avec réouverture du trou de Botal (syndromes hépato-pulmonaires, certaines embolies pulmonaires ou pneumonectomies droites) ¹⁵.

3-Hémoptysie

Le **motif le plus fréquent** de recours à une consultation médicale reste **l'hémoptysie**, qui, selon les études est retrouvée entre 5 et 15 % des cas pour une incidence moyenne à 11 % des porteurs de MAVP ^{11;13;23;24;37}.

4-Autres symptômes respiratoires

Les infections pulmonaires récidivantes peuvent également constituer un point d'appel ^{16;48}. Certaines études ont également décrit des douleurs thoraciques, des palpitations ou une toux ^{1;7;10;26;32}.

Plus de la moitié des patients ne rapportent aucune plainte respiratoire malgré la présence de signes physiques à l'examen attentif ou d'anomalies radiologiques sur les clichés thoraciques standards ³².

5-Les symptômes des THH

A côtés de ces symptômes, on trouve ceux liés à une maladie de ROW sous-jacente (décrits plus haut).

Les **épistaxis** sont le plus fréquent de tous les symptômes retrouvés lors de MAVPs ce qui reflète le fort pourcentage d'association avec le ROW. Dans une série de 45 patients avec MAVPs larges, on retrouvait dans 75 % des cas une épistaxis ²².

Des saignements cutanés ou gastro-intestinaux peuvent également contribuer, par leur chronicité ou leur intensité, à l'installation d'une anémie.

On peut citer des sensations de faiblesse, des vertiges, des étourdissements, des accouphènes, des paresthésies, des crises épileptiques ^{11;20;23;53} ou encore des céphalées migraineuses ^{1;22;32} assez fréquemment rapportés par les patients porteurs de MAVPs. Certains de ces symptômes ont pu être rapportés à la polyglobulie ¹⁶. Toutefois, ils sont le plus souvent corrélés à la présence concomittante de localisations neurologiques des télangiectasies hémorragiques héréditaires ⁵⁴.

WHITE et coll notant l'incidence des différents symptômes chez 76 malades cumulants 276 MAVPs, retrouvaient épistaxis, dyspnée, hémoptysie et hémothorax chez respectivement 79%, 71%, 13% et 9% des patients ²⁴.

C-Signes physiques

Un examen clinique méticuleux permet de découvrir des anomalies chez plus de 75 % des patients ³⁷.

1-Télangiecasies superficielles

Les télangiectasies superficielles rattachables au ROW représentent la découverte physique la plus fréquente et parfois la seule des patients avec MAVPs. DINES, GOSSAGE et SWANSON les retrouvaient respectivement chez 34 %, 54 % et 56 %^{12;13;15}. Des études plus anciennes rapportaient leur présence dans environ deux tiers des cas⁵.

2-Cyanose

La cyanose, reflétant le degré d'hypoxémie, est un des signes pulmonaires les plus communs. Elle apparaît lorsque le shunt s'élève au dessus de 25 %⁷. Elle était rencontrée chez environ 60 à 70 % des cas dans les plus anciennes séries^{7;8} mais son incidence réelle semble être beaucoup plus faible depuis que les patients asymptomatiques sont détectés.

Lors des différents travaux de la Mayo Clinic, les observateurs notaient des incidences variables entre 16 et 29 %¹¹⁻¹³.

3-Hippocratisme digital

La cyanose peut être accompagnée d'un hippocratisme digital retrouvé dans 13 à 19 % des cas^{1;11;13}. On a même décrit des ostéoarthropathies hypertrophiantes pneumiques ou syndrome de Pierre-Marie⁵⁵.

La cyanose a été retrouvée chez tous les patients d'une série concernant les MAVPs diffuses. L'hippocratisme digital a quant à lui été retrouvé chez 15 patients sur les 16 inclus³⁹.

4-Souffle thoracique

Un souffle thoracique continu extra cardiaque peut être retrouvé lors d'une auscultation attentive en regard de la fistule, il prédomine durant la systole³⁶.

DINES et coll décrivaient un bruit semblable chez 59 % de l'ensemble des patients. Un souffle était entendu chez 75 % des patients avec MAVP en présence d'une THH associée et chez 35 % des patients sans cette association (7).

PUSKAS et DINES notaient ce signe chez 29 % de leur patients dans deux séries distinctes^{12;37}.

Classiquement, ce souffle est accentué par l'inspiration ou la manoeuvre de Müller (inspiration forcée à glotte fermée après une expiration complète) par augmentation du flux intra-MAVP. A l'inverse il est atténué par la manoeuvre de valsalva ou l'expiration^{7;20}.

La **triade classique, dyspnée, cyanose, hippocratisme** souvent décrite dans les premières observations n'était plus retrouvée **que dans 10 %** des observations de PUSKAS en 1993³⁷.

D-Les complications

Elles sont nombreuses et variées (annexe 13), d'ordre hémorragique, neurologique, thrombotique, cardiaque ou hématologique. Plusieurs d'entre elles peuvent engager le pronostic vital. De nombreux signes et symptômes qui leurs sont propres auraient pu être détaillés plus haut.

Ici encore MAVPs et ROW se révèlent très intriquées et chaque manifestation clinique devrait représenter un point d'appel vers l'une ou/et l'autre de ces entités. Certaines complications font toute la gravité des MAVPs et peuvent constituer le mode de révélation de la maladie dans un nombre de cas non négligeable.

1-Complications neurologiques

Les complications neurologiques sont les plus redoutées d'autant qu'elles sont les plus fréquentes, environ 35 % des patients en seraient touchés ¹³.

Deux études distinctes rapportaient qu'un évènement neurologique constituait respectivement le tableau de présentation chez 33% et 67% des patients porteurs de MAVP ^{23;37}.

WHITE et coll, dans leur série de 76 patients consécutifs avec MAVPs, retrouvaient des antécédents d'AVC et d'AIT dans respectivement 18 % et 37 % des cas. Les céphalées, souvent de type migraineux, étaient décrites par 43 % des malades. Les TDM cérébrales, pratiquées chez 59 d'entre eux, ont détecté des hypodensités compatibles dans 36 % des cas, 5% montraient des MAV cérébrales. Il était rapporté des abcès dans 3% des cas, une atrophie dans 9% et une porencéphalie ou une encéphalomalacie dans 5% ²⁴.

a-Manifestations ischémiques

Dans une étude rétrospective transversale incluant 75 patients hospitalisés pour traitement d'une MAVP, MOUSSOUTTAS a étudié les manifestations neurologiques. Tous les patients avaient des MAVPs approvisionnées par des artères de plus de 3 mm de diamètre et 96% avaient une THH.

Les incidences des migraines, des MAV cérébrales, d'épilepsie, des évènements **ischémiques (AVC et AIT)** et des infarctus radiologiques s'élevaient (MAVPs uniques et multiples confondues) respectivement à 58%, 9%, 14%, **43%** et 45%.

Les auteurs trouvaient des infarctus corticaux chez 14% des patients porteurs d'une MAVP unique, sans retrouver de facteurs de risques vasculaires associés. Quand ils y rajoutaient les infarctus sous-corticaux, l'incidence s'élevait à 32%. Chez ces

patients, l'incidence des infarctissements n'apparaissait corrélée ni à la taille des artères nourricières les plus larges, ni à celle des sacs anévrismaux.

Le caractère multiple des MAVP augmentait l'incidence des infarctus corticaux à 27%. En y ajoutant les infarctissements sous-corticaux, l'incidence cumulée s'élevait à 60% des MAVP multiples.

Cette étude réfutait l'idée commune selon laquelle la polyglobulie pouvait entraîner, à elle seule, un AVC⁵⁶. Les déficits neurologiques sembleraient, tout de même, être accentués en sa présence^{54;57}.

Les complications neurologiques ischémiques sont essentiellement dues à la perte de la fonction "filtre" des poumons. Les MAVPs représentent des connexions extra-cardiaques directes entre artères et veines pulmonaires sans interposition du lit capillaire. Ce court-circuit permet à des embolies cruoriques ou à des bactéries de rejoindre la circulation générale²⁴.

L'origine de ces embolies paradoxales reste indéterminée, elles peuvent provenir des membres inférieurs ou du pelvis. Il est également possible qu'un thrombus se forme à l'intérieur de la MAVP, du fait du flux sanguin intra-anévrismal turbulent¹³.

b-Manifestations infectieuses

L'étude de MOUSSOUTAS retrouvait par ailleurs une prévalence de 8% des abcès cérébraux chez les patients avec MAVP unique et celle-ci s'élevait à 16% chez les patients à MAVP multiples. Les phénomènes épileptiques étaient directement corrélés à la présence d'abcès ou d'infarctus corticaux, donc probablement secondaires⁵⁶.

Plus de 90% des malades ROW qui présentaient des abcès cérébraux ou des méningites étaient également atteints par des MAVP. Le risque relatif de

développer un abcès cérébral chez les patients avec MAVP est approximativement 1000 fois plus grand que celui d'infection du SNC dans la population générale ⁵⁸.

La physiopathologie des abcès cérébraux est controversée.

Certains auteurs pensent que l'hypoxie cérébrale secondaire aux shunts droite-gauche favorise l'apparition de petites zones d'ischémie cérébrale secondairement infectées. Pour d'autres les emboles bactériens sont issus de thrombi infectés dans les sacs anévrysmaux ²⁶.

HAITJEMA, dans une série de 32 patients traités pour une MAVP, a rapporté d'autres localisations d'emboles septiques. Le même patient présentait avant son diagnostic de MAVP un abcès rénal et un abcès du genou ⁵⁹. Des abcès hépatiques et spléniques ont été rapportés, ainsi que des infarctus du myocarde ⁶⁰.

Dans une revue rétrospective récente sur les MAVPs diffuses, M.E. FAUGHNAN semblait plutôt appuyer la première hypothèse. Elle pensait que le mécanisme des accidents ischémiques et celui des abcès étaient différents. La formation des abcès paraît être liée à un greffe bactérienne métastatique au niveau d'une zone de ramollissement cérébral. Les zones infarctées proviendraient de micro-embolies antérieures, de l'hypoxie, ou de l'effet rhéologique de la polyglobulie.

Quel que soit le mécanisme, les patients avec MAVPs diffuses sont touchés dans 38% des cas par un abcès cérébral. Cette prévalence est plus élevée que celle rapportée par la littérature, en considérant l'ensemble des MAVPs, la prévalence moyenne avoisine les 10%. Dans cette série comme dans d'autres, la moitié des patients qui montraient un abcès cérébral avait consulté un dentiste récemment ^{39;58}.

D'autres auteurs ont rapporté que la région supra-tentorielle, spécialement les lobes pariétaux, représentait le site préférentiel des abcès cérébraux, reflétant un

mécanisme d'embolisation septique. Sept pour cent des cas d'abcès multiples associés aux MAVPs apparaissaient dans cette région ⁵⁸.

La mortalité des abcès cérébraux dépasse les 24% ³⁹.

Les abcès cérébraux ^{13;61} ou les AVC ^{7;10} peuvent être la manifestation clinique initiale chez des patients dont la MAVP était jusque là asymptomatique.

On a pu aussi rencontrer des épisodes d'encéphalopathie hypoxiques ⁵⁸.

Alors que l'étude de MOUSSOUTAS notait que 46% des patients à MAVP unique et 59% à MAVPs multiples rapportaient une histoire d'AVC ou d'abcès cérébral, 70% des patients avec une MAVP diffuse en étaient atteints selon une publication récente. Ces résultats suggèrent que la prévalence des embolies paradoxales dépendrait de la surface cumulée de tous les canaux artério-veineux susceptibles d'être empruntés ^{39;56}.

c-Manifestations des THH

Les patients touchés à la fois par une MAVP et THH peuvent également présenter des symptômes plutôt liés à des télangiectasies, des malformations veineuses ou artério-veineuses cérébrales et spinales. Les CAVMs peuvent donner lieu à des céphalées, à des manifestations épileptiques, même à des ischémies (par un effet de vol vasculaire) et bien sur à des hémorragies intra cérébrales ou méningées. Il faut garder à l'esprit que le diagnostic de migraine a pu être porté à tort devant des CAVMs chez plus de 50% de patients HHT ¹³.

Cependant, les MAVPs comptent pour deux tiers des manifestations neurologiques relatives aux patients THH et engendrent une mortalité significative ^{27;32}.

2-Complications hémorragiques

Les complications hémorragiques, moins fréquentes, peuvent elles aussi être initiales et catastrophiques.

Les hémoptysies sont vues dans 11% des MAVPs en moyenne et les hémothorax encore plus rares se rencontrent dans moins d'un pourcent des cas ³².

Dans une série de 143 patients porteurs de MAVPs associées à une THH, FERENCO retrouvait 11 cas d'hémoptysies ou d'hémothorax ayant entraînés une hospitalisation (8%). Chez 9 patients sur 11 (4 hommes et 7 femmes), l'hémorragie pulmonaire était le premier symptôme de MAVP.

Cinq patients avaient connu une hémoptysie massive entraînant la mort chez l'un d'eux, une lobectomie pour deux autres, et une césarienne en urgence pour une quatrième. Le caractère massif de ces épisodes excluait la participation de télangiectasies trachéo-bronchiques assez fréquentes dans les THH.

Cinq autres patients avaient expérimenté un hémothorax spontané entraînant des thoracocentèses répétées. La onzième patiente avait présenté une hémoptysie et un hémothorax avec un intervalle de neuf ans ⁴⁶.

a-Cas particulier de la grossesse

Dans cette série, trois femmes sur sept avaient été victimes d'une hémorragie pendant la grossesse, et deux d'entre elles avaient mené des grossesses antérieures à terme sans souci. Ce fait souligne le caractère imprévisible de ces complications. Dans ce contexte, les ruptures de MAVPs sont généralement attribuées à l'augmentation de la volémie et du débit cardiaque particulièrement net en seconde partie de grossesse. Après revue de la littérature, 29% des hémothorax associés aux MAVPs se sont déroulés lors de la grossesse ⁴⁶.

Le mécanisme a été repris en détails par SEAN ESPLIN et VARNER ⁴⁵.

L'accroissement du volume sanguin atteint en moyenne 1570 ml, avec une accélération en fin de second trimestre. Chez la femme enceinte le débit cardiaque augmente de 30 à 50%, ces deux facteurs entraînent une élévation du flux sanguin

pulmonaire avec une préférence au travers de la MAVP (faible résistance) qui contribue à l'élargissement de la malformation. La distensibilité veineuse s'élève de 150% durant la grossesse avec retour à la normale vers la douzième semaine du post-partum. La progestérone conduit à une relaxation des muscles lisses aggravant encore la baisse de résistance vasculaire au sein de la MAVP, donc sa taille et la fraction de shunt. Ce risque majoré de rupture des malformations artério-veineuses se retrouve au niveau de tout site touché (MAV splénique, hépatique, rénale ou cérébrale). Au cours de la grossesse tous les signes et symptômes décrits sont susceptibles de s'exacerber ⁴⁵.

b-Physiopathologie

Les hémoptysies sont rarement secondaires à une rupture de télangiectasie bronchique et alors modérées et bien supportées. Le plus souvent elles impliquent la rupture intra-bronchique d'une MAVP. Les hémothorax sont dus à la rupture d'une malformation sous-pleurale ⁵. Ces ruptures soulignent également la fragilité des parois très fines des MAVPs ²⁴. Les hémoptysies cataméniales sont dans la grande majorité des cas rapportées à une endométriose pulmonaire, mais elles ont été rattachées à une MAVP dans un cas au moins ¹⁵.

3-Complications hématologiques

La polyglobulie et l'anémie sont chacune rencontrées chez 18% des patients porteurs de MAVP.

La réponse du système hématopoïétique est similaire à celle produite par l'hypoxie des hautes altitudes ⁸. Les études sur le compte des globules rouges et le volume sanguin ont révélé un accroissement de la masse des globules rouges avec un volume plasmatique normal ¹⁵.

La majorité des patients atteints d'une forme diffuse de MAVPs présentent une polyglobulie qui n'est pas retrouvée lorsque des épistaxis chroniques conduisent à une anémie³⁹. Dans une étude récente portant sur 66 patients, on retrouvait une polyglobulie dans 27% des cas. Quand le sexe était considéré, 33% des femmes et 14% des hommes étaient polyglobuliques. Cette étude rapportait une anémie chez 33% des patients sans différence significative entre les sexes¹.

4-Complications cardiaques

Le débit cardiaque reste normal dans une grande majorité des cas et les défaillances cardiaques sont rares. Mais on peut les rencontrer chez des nouveaux nés, notamment en cas de communication directe entre artère pulmonaire et oreillette gauche^{60;62}.

Dans une étude rétrospective, ALLEN et coll révisaient 9 cas de MAVPs chez des nouveaux-nés et en rapportaient un dixième, tous avaient entre 1 jour et 14 jours. Ils notaient que 80% de ces bébés avaient présenté très précocement une insuffisance cardiaque congestive qui avait conduit une fois au décès, cinq fois à une résection et deux fois à une lobectomie¹⁴.

Des pneumonies touchant des zones pulmonaires comprimées et atelectasiques ont été décrites ainsi que des retentissement cardio-vasculaires de l'hypoxie chronique²⁰.

X-EXPLORATIONS FONCTIONNELLES RESPIRATOIRES

A-Gaz du sang artériel

Le défaut d'oxygénation du sang est commun à la majorité des MAVPs, il reflète l'importance du shunt droite-gauche. Le shunt droite-gauche peut être affirmé et

quantifié soit par la méthode à l'oxygène pur, soit par scintigraphie isotopique après IV de macroaggrégats d'albumine marqués au ^{99m}Tc .

1-Hypoxie

BOSHER dans sa revue de littérature a étudié les données sur la saturation en oxygène du sang artériel (SaO_2) chez 349 patients avec MAVP, pour 101 d'entre eux la SaO_2 était renseignée. Dans 32% des cas la saturation était inférieure à 76%, 23% avaient une saturation comprise entre 76% et 85%, 26% avaient une saturation entre 86% et 90%, pour 14% des patients la saturation était comprise entre 91% et 95% et pour les 6% restant la saturation était supérieure ou égale à 96%⁹.

Les patients atteints d'une **forme diffuse** de MAVP étaient **uniformément hypoxiques** avec une moyenne de 47 mmHg de PaO_2 (Pression partielle d'oxygène dans le sang artériel: PaO_2) sur un échantillon de 16 patients³⁹.

Deux études successives de la Mayo Clinic ont rapporté des valeurs de SaO_2 ou de PaO_2 , en air ambiant, inférieures aux normales (98% et 80 mmHg) chez 81% d'un total de 37 patients^{11;12}.

Au cours d'une étude portant sur 32 patients traités par embolothérapie, la PaO_2 était mesurée en air ambiant chez chaque malade avant intervention. Tous les patients étaient hypoxémiques au repos bien que 10 d'entre eux ne présentaient aucun symptôme, la définition de l'hypoxémie était : $\text{PaO}_2 < 104 - (0,24 \times \text{âge})$ ⁵⁹.

La SaO_2 est facilement mesurée par des oxymètres digitaux ou auriculaires. Ils ne peuvent cependant pas être utilisés seuls comme moyen diagnostic ou de suivi du fait d'une faible spécificité et d'une sensibilité insuffisante^{32;59}.

Lorsqu'une hypoxie est retrouvée, elle reste réfractaire à la supplémentation en oxygène dans 80% des cas^{16;36}.

2-Orthodéoxie

La platypnée retrouvée au plan symptomatologique possède un corollaire sur le plan fonctionnel représenté par l'orthodéoxie (désaturation en oxygène accrue par le passage du décubitus dorsal à la position erigée ou assise). Ce phénomène paraît plus fréquent pour les MAVPs les plus larges et situées dans les zones pulmonaires les plus basses ²⁴.

TERRY expliquait l'orthodéoxie par la combinaison d'une redistribution gravitationnelle du flux sanguin vers les MAVPs basales et de l'augmentation du volume pulmonaire au changement de position ^{18;50}.

On a pu mettre à profit cette caractéristique comme aide diagnostique en prélevant des échantillons de sang artériel en position allongée et debout ³⁶.

Dans une étude sur 53 patients traités par embolisation percutanée, DUTTON et Coll notaient que tous les patients étaient hypoxémiques au repos allongés, avec une SaO₂ moyenne de 89% et ils retrouvaient une chute de la saturation en position debout (après 10 min) avec une SaO₂ moyenne de 83% ⁵¹.

Plusieurs autres études ont retrouvé l'orthodéoxie chez une majorité des patients ^{1;24;50}. Cependant on ne connaît pas l'incidence réelle de l'association hypoxémie-orthodéoxie car dans toutes les études interviennent des biais de sélection.

B-L'exploration spirométrique

Les valeurs spirométriques semblent le plus souvent incluses dans les limites de la normale si aucune autre affection pulmonaire n'est associée à la MAVP.

Dans une étude portant sur 10 patients soumis à une embolisation par ballonnet, TERRY et Coll ont approfondi les paramètres fonctionnels pulmonaires. Tous les patients se plaignaient d'une dyspnée d'effort invalidante. Les indices spirométriques étaient toujours normaux, mais la capacité de diffusion du

monoxyde de carbone (DLco) était légèrement diminuée chez 6 patients. Tous hyperventilaient au repos avec une valeur moyenne de débit ventilatoire de repos à 12 l/min⁵⁰.

DUTTON et coll rapportaient des données similaires. Sur 53 patients, tous avaient des volumes pulmonaires normaux sauf ceux ayant subi une chirurgie thoracique préalable. La DLco et la DLco/VA étaient significativement diminuées, probablement à cause de la réduction de surface vasculaire impliquée dans les échanges gazeux secondaires à un effet de “vol” du flux sanguin du poumon périphérique normal vers la MAVP⁵¹. La DLco/VA diminuerait de 15 à 50% selon les cas mais on n’a pas retrouvé une bonne corrélation avec la mesure anatomique du shunt¹⁶.

Cependant, dans une étude plus récente, GRUPTA et coll ont analysé les paramètres fonctionnels respiratoires chez 66 patients consécutifs avant embolothérapie. Les valeurs moyennes du VEMS, de la capacité vitale, de la DLco, et de la DLco/VA étaient comprises dans les valeurs normales habituelles¹. Néanmoins, un sous-groupe de 16 patients se détachait avec des valeurs de DLco/VA inférieures à 90 % de la valeur prévue.

C-Tolérance à l’effort

Bien que la plupart des patients avec MAVPs montrent une capacité d’effort réduite, elle reste beaucoup mieux préservée que pour des patients ayant des hypoxémies de profondeur comparable, secondaires à d’autres causes (cardiopathie cyanogène congénitale, fibrose intersticielle pulmonaire ...) ^{13;16;55;63}. Les moindres possibilités à l’effort pour ces pathologies sont liées à un niveau de résistance vasculaire élevé qui empêche l’augmentation appropriée du débit cardiaque et donc le maintien d’un apport tissulaire en oxygène correct¹⁵.

Dans une étude sur 15 patients avec MAVPs avant emblothérapie, CHILVERS et coll montraient que les capacités d'effort étaient bien préservée chez 11 d'entre eux. En effet, ces patients avaient accompli un **effort supérieur à 70%** de la capacité d'effort maximale prévue, et cela **malgré une désaturation en oxygène** importante (la SaO₂ moyenne passant de 81% au repos à 73% **à l'effort**) ⁶³.

La même équipe, lors d'une étude plus récente menée sur 7 patients, avait détaillé les adaptations cardiaques et ventilatoires à l'effort en régime stable. Du repos à l'exercice, la SaO₂ chutait de 80 ± 3 à 74 ± 3% et le shunt droite-gauche moyen s'élevait de 31 ± 4 à 34 ± 5%. Malgré ces désaturations et ces shunt élevés, les patients parvenaient à maintenir une perfusion pulmonaire et une oxygénation tissulaire normale à l'effort. Cette possibilité paraissait due à des résistances vasculaires pulmonaires inférieures aux normales qui permettent une augmentation du flux sanguin pulmonaire et du débit cardiaque à l'effort (Fqce cardiaque passant de 89 ± 5 à 128 ± 6 battements par min).

En présence de MAVP, la combinaison **hypoxie hypocapnie** est **similaire** à celle des individus résidant en altitude. Par contre, cette analogie est imparfaite car le système cardiovasculaire n'est pas soumis à l'hypertension artérielle pulmonaire développée **en altitude**. ⁶³

XI-HEMODYNAMIQUE PULMONAIRE

La pression artérielle pulmonaire est normale ou basse chez presque tous les patients atteints de MAVPs. Ce qui paraît logique car les MAVPs établissent un court-circuit vasculaire de faible résistance.

Dans une revue de littérature de 1998, sur 88 patients porteurs de MAVPs avec mesure de l'hémodynamique pulmonaire, on retrouvait des pressions artérielles pulmonaires normales ou basses chez 91% d'entre eux ¹⁵.

Les patients avec une **forme diffuse** de MAVPs présentent typiquement **tous des pressions** artérielles pulmonaires **normales**. Certains pensent que ces patients peuvent développer une HTAP secondaire à l'hypoxie chronique mais ils ne présentent pas d'hypoxie alvéolaire. Comme la vasoconstriction intervient secondairement à l'hypoxie alvéolaire plutôt qu'à l'hypoxie globale, il n'est pas surprenant de ne pas voir apparaître d'HTAP. ³⁹.

Cependant, plusieurs cas isolés rapportés décrivaient des MAVPs associées à une HTAP ⁶⁴. Parmi ces cas, 3 patients étudiés par SAPRU recevaient tous de l'éthinylestradiol pour contrôler des épistaxis sévères et l'un d'eux avait pour antécédent une maladie thrombo-embolique pulmonaire ¹⁶. SPERLING rapportait deux cas d'association de MAVP et HTAP, ceux ci suggéraient le développement des malformations secondairement à l'hypertension artérielle pulmonaire. Pour le premier cas, l'interrogatoire et l'angiographie pulmonaire étaient compatibles avec des micro-embolies pulmonaires constituées à la fin d'une grossesse. Chez la seconde patiente, une cirrhose de Laënnec avait été suspectée. SPERLING citait un autre cas d'une jeune femme atteinte de schistosomiase pulmonaire qui avait présenté une MAVP secondaire à l'hypertension ¹⁷.

Pour près de 10% des patients présentant une association des deux pathologies, les causes potentielles d'HTAP sont notamment la sténose mitrale, les maladies parenchymateuses pulmonaires, l'hypoxémie chronique et l'hypertension porto-pulmonaire chez les patients atteints de maladies hépatiques évoluées ¹⁵.

Plusieurs patients ont développé une hypertension, ou celle-ci s'est majorée, dans les suites d'une embolisation ou d'une résection de MAVPs larges ^{64;65}.

XII-MODALITES DIAGNOSTIQUES

A-Bilan initial

1-Radiographie pulmonaire

Elle permet fréquemment de diagnostiquer les MAVPs asymptomatiques. Elle doit rester la première étape dans la recherche de ce type de malformations et c'est le premier examen de surveillance d'une MAVP connue.

Le cliché montre des **anomalies** pour environ **98%** des cas, d'après plusieurs séries de patients consécutifs ^{11;12;23}. Cependant, les images anormales sont **souvent non spécifiques** à une MAVP ¹⁶. En 1969, dans une étude sur 27 patients avec MAVPs, le cliché thoracique ne suggérait pas de malformation chez 16 patients, mais parmi ceux-ci les tomographies indiquaient fortement une MAVP à 14 reprises ²³.

L'image radiologique classique est une masse ronde ou ovale, de densité uniforme, périphérique, fréquemment lobulée mais nettement circonscrite, non calcifiée, allant de quelques millimètres à 5 cm de diamètre ¹¹⁻¹³.

Dans deux tiers des cas, ces images sont retrouvées au niveau des lobes inférieurs ⁹. Le coeur garde le plus souvent une taille et une forme normales contrairement à ce que l'on observe lors de MAV systémiques ¹⁶. Pourtant, on retrouve parfois une cardiomégalie pour des malformations très larges ⁶⁰. Chez des patients atteints de malformations bilatérales, les images ont pu être confondues avec des métastases pulmonaires, une tuberculose ou des bronchectasies ^{8;12}.

Parfois, le cliché peut également mettre en évidence les connexions vasculaires irradiant à partir du hile sous forme de bandes opaques plus ou moins flexueuses^{5;7;62}. Mais le plus souvent les connexions vasculaires sont mieux visualisées sur des clichés de **tomographie**, qui peuvent même révéler des lésions invisibles sur le cliché standard^{7;11;57}. Historiquement, la confirmation de la nature vasculaire des images était assurée par la **radioscopie** qui mettait en évidence la pulsatilité et les modifications de diamètre au cours des manoeuvres de Valsalva et de Müller^{7;8}.

Plus rarement, des MAVPs larges peuvent être associées à des encoches costales suggérant une supplémentation à partir d'une artère systémique inter-costale ou témoignant d'anastomoses pariétales^{7;36}.

Des MAVPs discrètes peuvent parfois être masquées par une maladie parenchymateuse concomitante et les patients avec de multiples téléangiectasies pulmonaires diffuses peuvent présenter des clichés thoraciques normaux ou un simple accroissement des images vasculaires aux bases^{4;60;66}.

Alors qu'un cliché thoracique totalement normal rend le diagnostic de MAVP improbable, l'absence d'image typique sur un cliché anormal ne permet pas d'exclure le diagnostic et mène à une évaluation plus complète¹⁵.

2-Estimation de l'hypoxémie

La mesure de la SaO₂ aide au diagnostic de MAVP et à l'évaluation de la réponse aux traitements. Son utilisation isolée, en air ambiant, qui permet d'estimer la fraction de shunt, est pratique mais peu spécifique d'un shunt anatomique intra-pulmonaire pur, étant donné qu'une discordance ventilation/perfusion (quelle qu'en soit la cause) peut abaisser la SaO₂⁶⁷. En tant qu'outil diagnostique, la détection de l'hypoxémie manque de spécificité, mais permet d'identifier les patients

nécessitant des explorations plus poussées^{32;33}. Dans une étude sur 66 patients ayant subi une embolthérapie, la présence et l'importance de MAVPs résiduelles étaient corrélées à la SaO₂ (malgré l'imprecision de l'oxymétrie capillaire) et à ses variations lors des changements de posture. Les avantages de l'oxymétrie sont sa faisabilité, son caractère non invasif et son faible coût⁶⁸. Toutefois, une étude a démontré que l'estimation de la SaO₂ par oxymétrie capillaire dans le cadre du dépistage des MAVPs n'était pas un test sensible (53%) du fait de son inexactitude comparée à la mesure artérielle de la SaO₂⁶⁹.

B-Bilan de confirmation

1-Mesure de la fraction de shunt

Le shunt droite-gauche est défini par la contamination du sang artériel par du sang veineux n'ayant pas subi l'hématose. Cette définition correspond au shunt tel qu'il est mesuré par le test à l'oxygène pur et se distingue de l'“effet shunt”, mesuré en air ambiant, qui correspond à des zones perfusées et mal ventilées (un délai de 15 minutes de respiration d'oxygène pur est nécessaire pour annuler cette composante). Le shunt droite-gauche peut se situer au niveau cardiaque ou pulmonaire, dans ce dernier cas, l'origine peut être artérielle (cas des MAVPs) ou bien parenchymateuse (atelectasies, pneumonie ...).

a-Le test à l'oxygène pur

La fraction de shunt droite-gauche est augmentée chez 88 à 100% des patients porteurs de MAVPs^{11;12;23;59}. Dines et coll rapportaient que 21 patients avec MAVP et chez qui la fraction de shunt avait été déterminée à partir des gaz du sang, avaient des shunts entre 9,5 et 42 %¹². SLUITER-ERINGA et son équipe rapportaient que 13 patients sur 14 présentaient une fraction de shunt >5% après

détermination par bilan gazeux artériel ²³. Ces deux premières études n'ont pas utilisé la méthode de détermination par oxygène pur.

Chez les individus normaux, le shunt droite-gauche physiologique, mesuré par oxygène pur, s'élève à environ 3% du débit cardiaque en décubitus dorsal. Cette technique mesure à la fois le shunt pulmonaire et post-pulmonaire. Ce dernier représente l'apport de sang veineux en provenance de veines bronchiques ou médiastinales qui s'abouchent dans les veines pulmonaires et aussi du drainage des veines coronaires vers le ventricule gauche par la veine de Thébésius. Au dessus de 5%, le shunt est pathologique et se traduit par une hypoxie associée ou non à l'orthodéoxie. Chez les patients avec des MAVPs microscopiques diffuses le shunt anatomique semble sous-estimé car les malformations participent aux échanges gazeux ^{16;32}. La méthode exacte de mesure par la technique de l'oxygène pur est détaillée ailleurs (annexe 14). Les désavantages de cette technique incluent le recours à un masque à O₂ à haute concentration, à des prélèvements invasifs pour obtenir du sang veineux mêlé (Art pulmo) et du sang artériel (art radiale), la difficulté de calibrage des électrodes pour des pression d'oxygène élevées ³².

Dans une étude sur le dépistage de MAVP chez des membres de famille THH1, HAITJEMA a comparé les mesures de PaO₂ en air ambiant et les mesures du shunt par oxygène pur chez 12 patients. Il retrouvait une sensibilité de 69% et une spécificité de 61% pour la PaO₂. Avec la mesure par oxygène pur, la sensibilité atteignait 88% et la spécificité 71% ³³. Dans une autre étude sur 32 patients, le même auteur retrouvait des fractions de shunt droite-gauche entre 3,5 et 35% du débit cardiaque, les shunts les plus élevés étant observés chez des patients avec MAVPs multiples ⁵⁹. En combinant un ensemble de 9 études, GOSSAGE et KANJ rapportaient que 119 patients sur 122, soit 97,5%, avaient une fraction de shunt

droite-gauche >5% ¹⁵. En y ajoutant une autre étude plus récente, on obtient un total de 140 patients évalués par le test à l'oxygène pur, 137 d'entre eux avaient un shunt anormal, soit 98 % ¹³. Bien que la sensibilité réelle d'une fraction de shunt >5% soit probablement inférieure à 98%, ce pourcentage paraît vraisemblable pour la détection des MAVPs cliniquement importantes (accessibles à un traitement) ¹⁵.

Dans les situations où cette méthode n'est pas fiablement praticable, on peut se contenter de la mesure de la PaO₂ et de la SaO₂ durant la ventilation en air ambiant. Une PaO₂ < 85 mm Hg ou une SaO₂ < 96% indiquent une possibilité de fraction de shunt > 5%, tandis qu'une PaO₂ > 90 mmHg et une SaO₂ > 96,5% excluent un shunt significatif. Cependant, cette méthode est moins spécifique pour les raisons évoquées plus haut (discordance ventilation perfusion).

D'autres techniques de mesure ont été utilisées pour ne prendre en compte que le shunt intra-pulmonaire notamment grâce à des gaz inertes marqués (Krypton-85, xenon-137). Cependant elles étaient beaucoup plus difficiles à mettre en oeuvre ¹⁶.

b-L'échocardiographie de contraste

Ce n'est pas une méthode de mesure mais une **technique de détection** des shunts anatomiques intra-pulmonaires et cardiaques. Elle permet aussi d'identifier de petits shunts droite-gauche sans qu'ils soient dépistés par les données des échanges gazeux ⁷⁰. Ce moyen d'exploration est **très sensible** pour détecter les shunts mais il ne fournit pas de détails quantitatif ou anatomique sur ceux-ci ⁵.

En 1976, SHUB et ses collègues ont mis en évidence un shunt droite-gauche intra pulmonaire pour la première fois grâce à l'échographie cardiaque après injection intra-veineuse centrale ou périphérique de colorant **vert d'indocyanine**. Avant

cela, la distinction de niveau du shunt droite-gauche, cardiaque ou pulmonaire, nécessitait un cathétérisme cardiaque suivi d'une angiographie pulmonaire ⁶⁶. Normalement, l'écho produit par le vert d'indocyanine (après IV) se perd complètement au cours du premier passage dans le réseau capillaire pulmonaire. Dans cette étude, le colorant injecté dans le circuit veineux était retrouvé au niveau des cavités gauches, signant la présence du shunt. L'apparition à gauche de ce contraste s'effectuait après un délai de 4 cycles cardiaques suivant sa visualisation dans le ventricule droit. Ce délai différenciait le shunt intra-pulmonaire d'un shunt intra-cardiaque où l'écho est retrouvé du côté gauche simultanément ou après un délais d'un seul cycle cardiaque ⁶⁶. Cet examen paraît particulièrement utile lorsqu'un traitement n'est pas proposé (angiographie non indiquée) dans les MAVPs microscopiques diffuses ¹².

Plus récemment, le même principe a été évalué avec injection intra-veineuse périphérique de 10ml de **solution saline agitée** au niveau de l'avant bras et visualisation concomittante du coeur par échographie 2D. En l'absence de shunt, les **microbulles** sont bloquées dans les capillaires pulmonaires après leur détection dans l'oreillette droite. Ici encore, l'apparition de microcavitations dans les cavités gauche après leur visualisation initiale dans le coeur droit était significativement retardée chez les patients avec MAVPs par rapport à ceux du groupe contrôle qui présentaient une CIA. Le délais d'apparition du contraste dans les cavités gauche s'étalait entre 3 et 8 cycles cardiaques soit 2 à 5 secondes en cas de shunt intra-pulmonaire et pendant le premier cycle en cas de shunt intra-cardiaque.

Dans cette étude, BARZILAI et coll rapportaient une échographie positive chez 14 de 19 patients avec THH. Une angiographie pulmonaire pratiquée chez 11 de ces 14 patients avait mis en évidence une ou plusieurs MAVPs à chaque fois ⁷⁰.

Une étude rétrospective sur 93 patients porteurs de MAVPs retrouvait une échocardiographie positive chez 26 des 29 patients testés ¹³.

Dans une étude prospective de dépistage des MAVPs chez des patients avec THH, KJELDSEN et collègues ont étudié 24 patients ayant des échocardiographies de contraste positives. Parmi ceux-ci, l'angiographie pulmonaire a confirmé une MAVP à 14 reprises (58%) et n'en a pas mis en évidence pour les 10 patients restant. En considérant la nécessité de traitement, ces patients représentaient des faux-positifs. Cependant, ils avaient tous des PaO₂ abaissées (en air ambiant ou à 100% d'oxygène) et des shunts > 5%,. La positivité de l'échographie était très probablement due à des MAVPs microscopiques ⁶⁹.

Confortant cette hypothèse, d'autres études ont retrouvé des échographies qui restaient positives chez des patients dont toutes les MAVPs visibles avaient été embolisées avec succès ^{25;70;71}.

Ces études suggèrent que **l'échographie de contraste** a une **sensibilité de 90 à 100%** dans la détection de MAVPs cliniquement importantes.

L'échocardiographie de contraste montre une sensibilité exquise et une bonne faisabilité, mais elle coûte cher et manque de spécificité pour les MAVPs traitables ^{25;32}.

Dans certains cas, des microbulles ou un contraste peuvent être repérés entrant dans l'oreillette gauche par une seule veine pulmonaire, cela peut confirmer la nature unilatérale des MAVPs ⁵.

Les télangiectasies du parenchyme pulmonaire sont généralement diffuses et échappent aux outils diagnostiques classiques que représentent l'angiographie et la TDM thoracique. Dans ces situations l'échographie devient très utile.

Une étude a illustré ce point, en permettant de diagnostiquer des télangiectasies diffuses, chez un garçon de 14 ans sans THH.

Grâce à l'échographie de contraste transoesophagienne, les auteurs ont pu visualiser des microbulles émergeant, par chacune des veines pulmonaires, dans l'oreillette gauche. Chez ce patient, le cliché thoracique standard montrait une légère accentuation de la vascularisation, la TDM thoracique revenait normale, et l'angiographie ne mettait pas en évidence de MAVPs. L'échocardiographie transoesophagienne permettant de visualiser isolément chaque veine pulmonaire (impliquant une IV à quatre reprises) a conduit au diagnostic ⁷².

De plus l'échocardiographie de contraste autorise l'évaluation de l'efficacité du traitement des MAVPs et peut permettre d'exclure la présence de MAVPs chez les individus des familles avec THH ^{53;66}.

Plusieurs études ont montré l'intérêt de l'utilisation du **doppler couleur à amplification angiographique** dans le diagnostic et le suivi post-thérapeutique des MAVPs ^{36;73}. Cette technique est trois fois plus sensible que le doppler couleur simple et peut mettre en évidence une structure vasculaire aussi bien qu'une angiographie sans recours au produit de contraste. Cependant, cette technique n'est utilisable que pour les MAVPs immédiatement sous pleurales ou partiellement enchassées dans le parenchyme pulmonaire.

Aussi, chez 6 patients consécutifs suspects de MAVPs, l'étude doppler retrouvait 8 malformations sur un total de 22 mises en évidence par les angiographies pulmonaires. Cette étude soulignait l'intérêt de cet outil utilisé avant le diagnostic par cytoponction de lésions pulmonaires à base pleurale pour éviter des saignements désastreux en cas de ponction de structures vasculaires (lésions nummulaires ou métastases pulmonaires de diagnostic éronné) ⁷³.

c-Scintigraphie pulmonaire de perfusion

Cet examen est aussi très utile au diagnostic des MAVPs et à la quantification des shunts, particulièrement lorsque ni l'échographie de contraste, ni la mesure du shunt droite-gauche par oxygène pur ne sont réalisables. La scintigraphie de perfusion isotopique est très bien corrélée à la méthode de quantification par oxygène pur^{21;25;63;67}.

Un **résultat négatif** à cet examen **élimine** la possibilité d'une **MAVP** alors qu'un résultat positif n'en est pas spécifique. Comme avec l'échographie de contraste, cet examen n'apporte pas de détail anatomique de la malformation⁵.

La technique implique l'injection intra-veineuse de microsphères d'albumine (particule de 7 à 25 µm de diamètre) ou de macroaggrégats d'albumine (particule de 10 à 60 µm de diamètre) marquées Technétium radioactif (Tc99m). L'IV est généralement effectuée dans une veine anté-cubitale, la radioactivité est ensuite mesurée grâce à une gamma-caméra au niveau du rein droit et des poumons. Enfin, la mesure rénale est rapportée soit à la dose totale injectée, soit à la mesure pulmonaire pour obtenir la fraction de shunt^{16;67}.

Le principe est identique à celui de l'échographie de contraste. Le diamètre des particules étant supérieur à celui des capillaires pulmonaires, elles seront ainsi normalement bloquées au niveau des poumons chez un sujet indemne. En présence d'une ou plusieurs MAVPs, la gamma-caméra détectera une radioactivité au niveau d'autres organes (reins, cerveau, rate, thyroïde) ce qui signe l'existence d'un shunt droite-gauche de diamètre supérieur à celui des particules utilisées^{60;63}.

En pratiquant des scintigraphies différentielles du rein droit et des poumons, Whyte et collègues ont trouvé une fraction de shunt moyenne de 2,7 % chez six

patients normaux alors que 19 patients avec MAVPs présentaient une moyenne des fractions de shunt à 23 % au repos¹⁵.

UEKI et collègues retrouvaient des résultats similaires en comparant la mesure de radioactivité du rein droit à la radioactivité totale injectée chez 8 patients “normaux” en décubitus dorsal. Ils rapportaient une fraction de shunt moyenne de 2 %. Ils ont démontré que la mesure du shunt droite-gauche physiologique estimé à partir de la SaO₂ en air ambiant, bien que moins spécifique que le test à l’oxygène pur pour les shunts anatomiques, est bien corrélée à la mesure du shunt par Tc 99m⁶⁷. Cependant, elle reflète mal les changements du shunt anatomique induit par les changements de posture ou de volume pulmonaire (expiration ou inspiration bloquée).

Une étude plus récente sur 66 patients avec MAVPs a montré qu’un shunt supérieur à 3,5 %, mesuré par méthode isotopique, avait une sensibilité de 87 % et une spécificité de 61 % pour détecter les MAVPs résiduelles après traitement endovasculaire⁶⁸.

Cette méthode de mesure du shunt, quoique coûteuse et peu disponible en routine, possède des avantages comparée au test à l’oxygène pur:

- pas de nécessité de bilan gazeux artériel.
- l’oxygène pur peut surestimer le shunt s’il est mal mis en oeuvre.
- la mesure isotopique est plus compatible avec des mesures à l’effort.
- elle peut parfois directement montrer la localisation d’une MAVP^{15;67}.

La scintigraphie isotopique est moins irradiante que l’angiographie pulmonaire ou que la TDM thoracique. Elle est également moins invasive, n’impliquant qu’une seule ponction veineuse⁶⁸. Elle reste toutefois peut employée malgré une très bonne valeur prédictive négative.

2-Les TDM thoraciques

L'exploration scanographique des MAVPs a débuté il y a une vingtaine d'années mais était peu développée jusqu'à une période assez récente.

A ses débuts, la TDM paraissait anecdotique car le traitement des MAVPs était essentiellement chirurgical et l'angiographie était indispensable en pré-opératoire.

Lors de l'expérience initiale, des faux positifs ont été décrits, comme par HALBSGUTH en 1983. Cet auteur a rapporté le cas d'un patient chez lequel un carcinome pulmonaire hypervasculaire avait été confondu avec une MAVP à la TDM thoracique. L'angiographie n'ayant pas été réalisée, le patient fût opéré sur les données scanographiques et il décéda en post-opératoire précoce^{5:15}.

L'apparence caractéristique d'une MAVP sur une TDM est représentée par un nodule homogène, circonscrit, non calcifié supérieur à plusieurs centimètres de diamètre ou alors par la présence d'une masse serpentineuse connectée à des vaisseaux sanguins⁷⁴.

Au fil du temps et de l'expérience ajoutée, la TDM thoracique est devenue un outil fiable pour le diagnostic et la définition anatomique de la vascularisation des MAVPs.

En 1992, REMY et son équipe ont comparé la TDM thoracique à l'angiographie pulmonaire sélective au cours d'une étude regroupant 40 patients totalisant 109 MAVPs. Ils ont réalisé 78 scanners dont 68 séquentiels et 10 volumétriques (spiralés) avant ou après traitement.

La TDM a été capable d'identifier 98,2 % des MAVPs (toutes sauf deux de diamètre inf à 5mm) et s'est révélée significativement supérieure à l'angiographie qui ne détectait que 60 % des malformations. La localisation segmentaire des

MAVPs a été comparée pour 65 malformations détectées, à la fois par les deux méthodes. Dans 86 % des TDM, la localisation était similaire.

En revanche, l'évaluation architecturale de ces 65 malformations était significativement meilleure pour l'angiographie (60 % des cas versus 26 % pour la TDM).

La supériorité de la TDM dans la détection des lésions est attribuée à l'absence de superposition des malformations grâce aux vues transaxiales. L'équipe concluait que cet outil non invasif était sensible dans l'établissement du diagnostic de MAVPs et qu'il pouvait pallier à l'angiographie quand un traitement n'était pas envisagé. Cependant, la TDM ne peut pas évincer l'angiographie pulmonaire lorsqu'un traitement définitif est programmé, surtout en cas d'embolisation percutanée ⁷⁴.

Le développement du scanner volumétrique spiralé a permis l'évaluation des MAVPs et d'autres structures vasculaires sans utiliser de produit de contraste. Dans une étude prospective portant sur 33 patients consécutifs avec 37 MAVPs, REMY-JARDIN et collègues rapportaient que la TDM volumétrique sans injection de produit de contraste permettait une analyse plus détaillée de l'angioarchitecture des MAVPs que l'angiographie conventionnelle unilatérale (respectivement 76 % et 32 % des MAVPs analysées avec justesse). En **combinant vues 3-D et images transverses**, les scanners séquentiel et volumétrique fournissaient des données complémentaires qui réduisaient leur limite respective. Ainsi l'**évaluation architecturale** était **complète dans 95 % des cas** ; et dans 100 % des cas en éliminant 2 MAVPs non analysables par mauvaise coopération d'un patient. Avec ces deux modalités iconographiques, la TDM procurait des **informations aussi fiables que l'angiographie hyperselective** qui implique plus de produit de contraste et de radiation. Le protocole de reconstruction des images en facilitait la

compréhension pour l'angiographe, l'aidant à prévoir les difficultés de cathétérisation des vaisseaux nourriciers.

Cette étude soulignait l'utilité du scanner volumétrique aussi bien pour l'évaluation pré-thérapeutique que pour le suivi des MAVPs traitées. Les limites de cette technique sont la dépense en temps (1h nécessaire à la génèse des images 3-D), le manque de coopération de certains patients (apnée prolongée difficile) et la localisation centrale des malformations para-hilaires importantes⁴⁴.

La TDM apparaît également non négligeable dans l'élimination de processus pathologiques pulmonaires concomitants⁵.

3-Imagerie par résonance magnétique: IRM

L'IRM des MAVPs a été moins étudiée que la TDM.

Bien que plusieurs techniques d'imagerie par résonance magnétique aient été évaluées, le nombre de patients ainsi explorés est resté faible.

L'IRM conventionnelle en séquence spin-écho, utilisée initialement, a montré ses insuffisances. En effet, cette technique montrait des signaux d'intensité modérée à forte pour la plupart des nodules pulmonaires. Tandis que les MAVPs, qui présentent en leur sein un flux sanguin rapide, produisaient des "flux vides" donc une absence de signal ou un signal minimal. D'autres pathologies présentaient des signaux de faible intensité dont les lésions calcifiées, les lésions kystiques, les tissus cicatriciels et les hématomes. De plus, une MAVP peut ne pas être distinguée du parenchyme pulmonaire adjacent rempli d'air, limitant ainsi fortement la découverte de petites lésions. La technique de spin écho isolée paraissait donc insuffisamment sensible et spécifique pour l'exploration des MAVPs^{5;75;76}.

Des techniques additionnelles ont donc été utilisées pour améliorer la sensibilité de détection des flux sanguins. On peut citer la GRE (gradient refocused echo) IRM, les séquences ciné en contraste de phase et l'angio-IRM avec reconstruction multi-plans.

Dans une étude utilisant GRE-IRM, le spin écho et les séquences ciné en contraste de phase, les investigateurs ont exploré 11 patients adressés pour MAVP possible. Seuls quatre de ces patients ont bénéficié d'exploration IRM et angiographique. A chaque fois, les résultats des études IRM ont été confirmés par l'angiographie qui montrait des MAVPs. Chez trois patients, les résultats des trois techniques IRM ne remplissaient pas les critères diagnostiques définis. Un patient présentait une atélectasie sur bouchon muqueux, un autre un adénocarcinome et le troisième une atélectasie sur carcinome endo bronchique. Les autres patients ont été présumés diagnostiqués selon les critères IRM établis. Les séquences ciné en contraste de phase apparaissent les plus précises pour déterminer qu'une lésion était bien une MAVP⁷⁵. Cette étude suggérait qu'une combinaison de techniques différentes permettait à l'IRM de différencier les MAVPs de nodules pulmonaires d'autres étiologies.

Depuis 6 ans, une nouvelle technique a été appliquée au diagnostic des MAVPs: **l'angio-IRM**. Elle a, comme les précédentes, l'avantage d'éviter une irradiation parfois significative lors d'une TDM volumétrique, notamment chez les jeunes femmes.

L'angio-IRM implique l'injection intra-veineuse d'un bolus de gadolinium (15ml) et de suspensions respiratoires transitoires (20 à 30 secondes).

Dans une série de 5 malades consécutifs, KHALIL et son équipe ont comparé l'angio-IRM au scanner hélicoïdal sans injection. Ils visualisaient 38 MAVPs avec la TDM contre 30 malformations avec l'angio-IRM.

Cependant, toutes les MAVPs alimentées par des artères de plus de 3mm de diamètre avaient été détectées par l'angio-IRM, sans aucun résultat faux-positif. Toutes les malformations d'un diamètre supérieur à 5 mm avaient été retrouvées par l'une et l'autre méthodes, 8 MAVPs sur 18 d'un diamètre inférieur ont échappé à l'IRM.

Chez un patient, le scanner hélicoïdal avait détecté une MAVP du lobe inf droit et une autre dans le lobe moyen. L'angio-IRM diagnostiquait une tumeur hypervasculaire confirmée à l'anatomopathologie comme une tumeur carcinomateuse et une MAVP du lobe inférieur droit.

Cette étude, certes réduite, suggère une **sensibilité de 78 %** et une **spécificité de 100 % pour l'angio-IRM** ⁷⁷.

Une autre série de 8 patients et 12 MAVPs confirmait les résultats précédents. Une seule malformation avait été manquée prospectivement par le TDM et l'angio-IRM. Sous pleurale, cette MAVP ne mesurait que 3 à 4 mm de diamètre et était profondément enchassée dans le sulcus postérieur droit ⁷⁶.

Une étude japonnaise de 2002 a étudié l'exactitude de l'angio-IRM. Elle aussi concluait à l'utilité de ces techniques dans l'évaluation des MAVPs alimentées par des artères nourricières supérieures à 3 mm de diamètre et dans leur suivi post-thérapeutique. Les limites de ces examens sont atteintes lorsque les MAVPs sont situées près du coeur en raison d'artéfacts engendrés par ses mouvements. Dans cette étude, l'angio-IRM paraissait plus sensible que l'angiographie numérisée dans la détection des anastomoses entre artères bronchiques et artères pulmonaires après traitement endovasculaire. ⁷⁸.

L'angio-IRM offre l'avantage d'éviter les radiations ionisantes et de présenter moins de réaction allergique que le scanner ou l'angiographie. Toutefois, cette technique reste peu utilisée en routine probablement en raison de son coût relatif, de sa faible disponibilité et de la nécessité d'équipes hautement spécialisées dans son interprétation ⁵.

4-L'angiographie pulmonaire

En dépit des nombreuses avancées techniques décrites plus haut, l'angiographie reste le **“gold standard”** dans le diagnostic des MAVPs même si elle est parfois prise en défaut par la TDM thoracique notamment en cas de MAVP de petite taille. L'angiographie pulmonaire est un outil sensible pour la détection des MAVPs traitables/curables par méthode endovasculaire, et, quand elle est épaulée par des angiogrammes hyperselectifs, elle procure une analyse angioarchitecturale parfaite des lésions ^{44;74}.

L'angiographie pulmonaire paraît justifiée pour confirmer le diagnostic dans tous les cas suspectés. Elle permet de distinguer les MAVPs alimentées par le réseau artériel pulmonaire de celles alimentées par le réseau artériel systémique ¹³.

Avant le geste endovasculaire, un diagnostic angiographique pulmonaire complet est nécessaire, après deux injections séparées droite et gauche. L'angiographie doit comporter au moins deux incidences par champ pulmonaire, une incidence postéro-antérieure droite, une postéro-antérieure gauche, une oblique-antérieure droite et une oblique-antérieure gauche. Elle permet la mesure des pressions artérielles pulmonaires et cardiaque droite lors du cathétérisme via une veine fémorale.

Des injections plus sélectives sont fréquemment réalisées pour examiner les lobes supérieurs quand les lobes inférieurs se remplissent préférentiellement. Ces clichés diagnostiques serviront de référence au suivi et permettent de déterminer le type et la taille du procédé utilisé pour l'embolisation. Dans certains cas, lorsque les vaisseaux nourriciers ont un diamètre entre 3 et 8 mm, le traitement endovasculaire peut se dérouler au cours de l'angiographie diagnostique^{21;57}.

La scintigraphie de soustraction numérisée semble fournir la même exactitude que la scintigraphie conventionnelle bien qu'il n'y ait pas eu de comparaison systématique de ces deux techniques^{24;44}.

Selon KHURSHID et DOWNIE, les TDM et les IRM pulmonaires, dans le cadre du diagnostic des MAVPs, devraient être réservées aux patients qui ne peuvent pas subir d'angiographie ou pour le suivi des patients dont la MAVP est prouvée. Ils soulignaient que la TDM peut montrer des petites MAVPs multiples qui sont invisibles à l'angiographie du fait de leur petite taille. Cependant, la signification clinique de telles malformations reste floue⁵.

XIII-STRATEGIES DIAGNOSTIQUES DES MAVPs.

Le diagnostic de MAVPs devrait être suspecté chez des sujets avec l'une des présentations suivantes:

- un ou plusieurs nodules pulmonaires associés à des images radiologiques typiques.
- des téléangiectasies muqueuses
- des découvertes cliniques inexplicables (dyspnée, hémoptysie, hypoxie, polyglobulie, hippocratisme, cyanose, accident ischémique ou abcès cérébral)

Les méthodes diagnostiques indirectes sont représentées par les explorations suggérant la présence d'un shunt droite-gauche intra-pulmonaire. Le diagnostic définitif impose, quant à lui, une imagerie directe de la MAVP souvent en utilisant un produit de contraste. L'angiographie pulmonaire, l'angio-IRM et la TDM thoracique ont démontré leurs possibilités respectives.

Comme nous l'avons vu précédemment, 90 à 98 % des clichés thoraciques révèlent des anomalies en cas de MAVPs. La radiographie pulmonaire standard constitue donc, le plus souvent, l'exploration initiale en cas de suspicion associée à la mesure de la PaO₂ en air ambiant. De plus, de nombreuses MAVPs sont initialement suspectées devant la découverte fortuite d'un nodule pulmonaire sur un cliché systématique^{11;12;23}.

Il n'existe pas de consensus sur la stratégie diagnostique et chaque équipe suit un protocole propre basé sur l'expérience accumulée.

REMY et son équipe ont proposé la stratégie diagnostique suivante : l'exploration initiale devrait inclure un cliché thoracique standard et des prélèvements gazeux artériels. Le premier à l'air ambiant et le deuxième après respiration d'oxygène pur pendant 10 minutes en position debout. Pour les patients qui restent suspects, une échographie cardiaque de contraste avec injection de solution saline agitée doit être envisagée.

Si toutes ces procédures sont normales, il est peu probable que les patients nécessitent des investigations plus poussées. Si ces études sont positives ou ne permettent pas de conclure, ces patients nécessitent la réalisation d'une TDM thoracique. Si cette dernière visualise des lésions assez larges ou assez nombreuses

pour une embolisation percutanée, une angiographie pulmonaire doit être réalisée
36;74 .

GOSSAGE et coll plus récemment détaillaient une conduite diagnostique similaire. Le premier examen restait le cliché thoracique complété par une mesure de fraction de shunt par la méthode à l'oxygène pur. Ils retenaient cette méthode en raison de son faible coût, de sa disponibilité dans presque tous les hôpitaux, et de son exactitude avec des opérateurs entraînés. L'évaluation du shunt leur paraissait essentielle chez les patients suspects de MAVPs malgré une radiographie pulmonaire normale ou avec des anomalies atypiques. Quand la suspicion clinique de MAVP est très élevée ou quand le test à l'oxygène pur n'est pas réalisable, l'échocardiographie de contraste et la scintigraphie de perfusion peuvent être utilisés comme examens de première ligne.

Si la fraction de shunt est inférieure à 5% au test à l'oxygène pur, une MAVP est improbable, il faut donc réorienter l'enquête diagnostique.

Dans le cas contraire, une évaluation supplémentaire par échocardiographie de contraste ou angiographie pulmonaire est justifiée.

Dans des circonstances normales, une mesure de la PaO₂ inférieure à 575 mmHg est corrélée à une fraction de shunt supérieure à 5%.

L'association d'une fraction de shunt positive et d'une échocardiographie de contraste négative suggère un shunt physiologique secondaire à une maladie du poumon, une surestimation éronnée du shunt (annexe 14) ou encore un faux-négatif de l'échographie. Si la suspicion de MAVP est forte, une évaluation supplémentaire doit être conduite ¹⁵.

La découverte d'un shunt intra-cardiaque à l'échocardiographie ne doit pas non plus faire abandonner l'hypothèse d'une MAVP en cas de forte suspicion. Dans ces situations, le recours à l'échocardiographie transoesophagienne peut permettre de

diagnostiquer la MAVP. En effet, on peut visualiser chaque veine pulmonaire isolément à la recherche de l'apparition des microbulles, comme vu plus haut ⁷².

La MAYO CLINIC a rapporté sa stratégie en 2002. Dans cette institution, les médecins ordonnent une TDM avec injection de produit de contraste chez les malades qui ont des anomalies évocatrices de MAVPs à la radiographie standard. Puis on réalise une échocardiographie de contraste pour déterminer la présence du shunt droite-gauche et on mesure la fraction de shunt à l'oxygène pur.

Enfin si le patient peut le supporter, l'angiographie pulmonaire est faite pour définir l'angioarchitecture précise de la lésion ⁵.

Selon SHOVLIN et LETARTE, l'angiographie est pénible, coûteuse et induit une irradiation intensive. Elle devrait donc être réservée aux sujets chez qui les tests diagnostiques non-invasifs suggèrent très fortement une MAVP ³².

La place de l'angio-IRM n'a pas fait l'objet de publications dans ce cadre.

Mais les récentes améliorations techniques laissent présager un rôle non négligeable pour l'IRM dans le diagnostic des MAVPs.

XIV-DEPISTAGE DANS LES FAMILLES THH. (annexe 15)

Tous les patients atteints de THH devraient être dépistés pour les MAVPs du fait de l'association fréquente de ces pathologies.

Les membres de la famille des sujets avec THH devraient aussi être dépistés.

Plusieurs études ont démontré une forte incidence de MAVPs non suspectées dans cette population ^{23;33}. Il est particulièrement important de dépister les familles THH dans lesquelles au moins un membre est connu pour un diagnostic de MAVP. En effet, FERRENCE rapportait que 36 % des patients correspondant à cette définition avaient eu confirmation d'une MAVP après le dépistage ⁴⁶.

Les recommandations courantes sont de dépister les patients tous les 5 ou 10 ans, plus fréquemment si le sujet arrive dans une période connue pour l'élargissement des MAVPs et leur rupture comme la puberté et les grossesses^{27;32}. Ces recommandations sont peu suivies. De plus, les lésions peuvent se développer sur 2 ou 3 ans, l'intervalle de dépistage est de toute façon trop long⁵⁹.

Toutes les femmes atteintes par la THH devraient se soumettre au dépistage avant d'envisager une grossesse, compte tenu de la forte incidence des manifestations hémorragiques en seconde moitié de grossesse^{45;46}.

En février 2003, GOSSAGE dresse une synthèse des moyens de dépistage²⁵.

Il souligne deux problèmes d'interprétation de la littérature sur le dépistage des MAVPs. Aucune étude de dépistage n'avait de groupe contrôle sans MAVPs ou sans THH et donc la spécificité réelle du dépistage n'a pu être déterminée. De plus, aucune étude n'a soumis tous les patients dépistés à l'angiographie et donc la sensibilité réelle du dépistage pour les MAVPs traitables n'est pas connue.

Se basant sur les données récentes, il pense que l'échocardiographie transthoracique de contraste est le meilleur test initial de dépistage du fait de son excellente sensibilité et de sa large disponibilité.

En cas de résultats négatif la possibilité de MAVP significative est faible. Si malgré tout, la suspicion de MAVP reste élevée, des tests de dépistage additionnels peuvent être effectués.

En cas de résultats positif de l'échographie, le patient a très vraisemblablement au moins des MAVPs microscopiques⁶⁹.

Toutefois l'échographie transthoracique n'est pas quantitative et ne présage pas de la possibilité de traitement endovasculaire.

L'auteur propose donc trois attitudes:

- 1) la plus agressive est de soumettre tous les patients ainsi dépistés à une angiographie pulmonaire conventionnelle.
- 2) une attitude intermédiaire consiste à effectuer une TDM spiralée de contraste suivi d'une angiographie conventionnelle en cas de découverte concordante avec une MAVP significative.
- 3) l'attitude conservatrice consiste à ajouter un test pour déterminer la susceptibilité de la MAVPs à être traitée par technique endovasculaire. Ces tests peuvent inclure le cliché thoracique standard, le test à l'oxygène pur, la scintigraphie de perfusion, la TDM spiralée de contraste ou l'angio-IRM. Les sujets avec un second test positif auront une angiographie conventionnelle.

Le choix d'une attitude reste empirique car l'exactitude optimale, le bénéfice clinique et le rapport coût-efficacité ne sont pas déterminables avec les connaissances actuelles.

Une alternative est possible lorsque le principal critère de choix est le coût. Le dépistage initial se fait par le test à l'oxygène pur suivi par la scintigraphie ou l'échocardiographie.

XV-PRISE EN CHARGE THERAPEUTIQUE

A-Histoire naturelle des MAVPs et indications thérapeutiques

Il est important de comprendre l'histoire naturelle d'une maladie pour définir une démarche thérapeutique. Cependant, l'histoire naturelle des MAVPs n'est pas bien définie car il n'existe pas d'études prospectives dans lesquelles les patients seraient

randomisés en 2 groupes: le premier avec traitement et le second avec observation simple ⁵.

Dans une étude rétrospective, SLOAN et COOLEY ont analysé le devenir de 41 patients non traités et 44 patients opérés. Dans le premier groupe, 20 patients étaient vivants au moment de la parution de leur cas et la majorité avait une symptomatologie mineure avec une intensité très légèrement accrue au cours du suivi. Toujours dans ce groupe, 21 patients étaient décédés, pour 11 d'entre eux le décès était rapporté à la lésion pulmonaire (3 hémothorax, 2 hémoptysies, 3 abcès cérébraux, 1 catastrophe intra-cranienne, 1 infarctus du myocarde et 1 décès durant l'angiocardographie).

Dans le second groupe, 23 patients étaient apparemment guéris après chirurgie, 4 sujets avaient des lésions persistantes ailleurs dans les poumons et 2 patients présentaient une insuffisance respiratoire post-opératoire.

On rapportait 5 décès dont 4 en per-opératoire, le dernier était mort d'un évènement intra-cranien à distance de l'intervention. Les 10 cas restant avaient été perdus de vue ⁸.

Les MAVPs non-traitées sont associées à une morbidité (comme détaillée au chapitre des complications) et une mortalité considérable. Les complications paraissent plus fréquentes quand la THH est présente ³². Lorsqu'elles sont suivies, la plupart restent avec une taille stable, mais 25 % des MAVPs s'élargissent graduellement avec un taux approximatif de 0,3 à 2 mm par an ^{11;15;23;37}.

Plusieurs séries assez récentes de MAVPs non traitées ont décrit des taux de mortalité compris entre 7,7 et 15,8 % sans que la durée et l'exactitude du suivi ne soient bien détaillées. La majorité des décès étaient secondaires à des AVC, des hémoptysies, des hémothorax ou des abcès cérébraux ^{5;11;13;23}.

La morbidité est elle aussi significative. Pour exemple, une série de 27 patients, dont les MAVPs n'avaient pas été traitées mais suivies sur une moyenne de 8 ans, notait une incidence de 11 % d'AVC ¹¹.

En réunissant 3 séries récentes de patients consécutifs à MAVPs non traitées et suivis sur 5 ou 6 ans en moyenne, on retrouve un risque d'AVC de 13 %, un risque d'abcès cérébral de 11 % et une morbidité totale de plus de 50 %, la morbidité chez les patients traités n'est que de 3 % ^{11;23;37}

Comme nous l'avons vu plus haut, certaines périodes de la vie contribuent à accroître la morbi-mortalité des MAVPs non traitées. De plus chez certaines patientes, on a rapporté le développement de nouvelles MAVPs pendant leur grossesse ¹³.

La mortalité et la morbidité sont toutes deux plus importantes lorsque les MAVPs sont associées à la THH ou chez les patients aux malformations multiples et larges (artères afférentes ≥ 3 mm)¹³

B-Indications thérapeutiques

Les MAVPs sont le plus souvent asymptomatiques et la question du traitement a longtemps prêté à discussion.

Jusqu'au début des années 80, le seul traitement disponible était chirurgical, associant les inconvénients de la thoracotomie à ceux de la résection du parenchyme pulmonaire. On comprend dès lors pourquoi certaines équipes préféraient surseoir au traitement lorsque les MAVPs étaient bien tolérées ou chez les patients avec THH et MAVPs multiples. Pourtant, quelques années auparavant, THEVENET insistait sur le fait que toutes les MAVPs diagnostiquées devaient être

opérées dans la limite des possibilités chirurgicales, sauf en cas d'angiomatose diffuse^{7;10}.

Les objectifs du traitement sont dominés par la prévention des complications neurologiques et hémorragiques, l'amélioration de l'hypoxie et de ses répercussions⁷⁹.

Les indications traditionnelles étaient constituées par l'élargissement d'une MAVP connue, l'hypoxie avec polyglobulie secondaire et les embolies paradoxales¹².

Plus récemment, plusieurs études ont démontré la possibilité d'évènements neurologiques graves chez des patients dont la MAVP avait un diamètre inférieur à 2 cm et des vaisseaux nourriciers d'un diamètre supérieur à 3 mm^{12;21;22;61}.

Ces découvertes ont conduit de nombreuses équipes à adopter une attitude plus agressive vis-à-vis des MAVPs. Actuellement toutes les MAVPs, symptomatiques ou non, alimentées par des vaisseaux d'un diamètre \geq à 3 mm devraient être prises en charge par méthode endovasculaire ou chirurgicale^{13;21;24;31}.

C-Chirurgie

La première pneumonectomie pour MAVP a été menée par SHENTON et JANES en 1940⁶ et jusqu'en 1978 la chirurgie est restée le seul moyen de prise en charge. Les chirurgiens limitèrent rapidement l'étendue des exérèses au lobe porteur de la MAVPs. En 1964, BONIFACE relevait 243 lobectomies sur 287 interventions chirurgicales dans la revue de 355 observations de MAVPs²⁶.

Les techniques chirurgicales ont toujours tendu vers une épargne parenchymateuse optimale, les exérèses locales, les exérèses élargies ou les segmentectomies étaient

préférées dans la mesure du possible ^{7;9;12;37}. Les lobectomies restaient de mise lorsque plusieurs anévrysmes artério-veineux se développaient de manière multicentrique dans un seul lobe ¹².

Souvent, les patients atteints de MAVPs bilatérales n'étaient pas considérés comme candidats à la chirurgie. En effet, la difficulté des thoracotomies bilatérales (capacité pulmonaire résiduelle) et le fait que la résection complète de toutes les lésions était impossible ont fait reculer beaucoup d'équipes. Cependant, plusieurs cas de thoracotomies bilatérales programmées ont été effectués pour traiter avec réussite des MAVPs multiples bilatérales ^{12;36;37}.

La ligature simple des vaisseaux afférents a été abandonnée en raison des risques de repérméation, de complications thrombo-emboliques et de son inefficacité par la suppléance de la vascularisation bronchique.

Les difficultés opératoires résultent d'une vascularisation parfois importante des adhérences pleuro-pariétales, du volume ou de la fragilité de certaines lésions et du repérage difficile de petites MAVPs profondes ⁷. Les lésions du lobe inférieur gauche étaient particulièrement difficiles à exposer et à supprimer précisément par une approche antérieure. Dans ces cas DINES et coll programmaient des thoracotomies postérolatérales bilatérales séquentielles ¹².

Dans de rares situations, une approche endovasculaire et chirurgicale combinée, pour des MAVPs particulièrement complexes, permet de préserver un maximum de parenchyme pulmonaire et autorise un bénéfice fonctionnel optimal pour le patient ³⁶.

On a rapporté deux cas de décès par défaillance cardiaque droite dans les 12h suivant la résection d'une MAVP. Dans les deux cas, il existait une HTAP préalable, vraisemblablement ces défaillances étaient dues à l'augmentation brutale des résistances vasculaires après la cure chirurgicale ¹⁵. RODAN a retracé le cas

d'une patiente chez qui la résection d'une MAVP a conduit à l'aggravation d'une HTAP préexistante. Il rapprochait les travaux de MOYER qui avait retrouvé une légère hausse des pressions artérielles pulmonaires après résection⁶⁴. Cet effet peut entraîner l'élargissement de MAVPs initialement indétectables et implique un suivi à long terme⁹. Ces constatations ajoutées à celles de SPERLING soulignent l'importance de la mesure des pressions pulmonaires lors du cathétérisme droit, le traitement doit être décidé en toute connaissance de cause¹⁷.

La chirurgie des MAVPs comporte les mêmes risques que les procédures chirurgicales thoraciques d'autre nature. Cependant, lorsqu'elle est bien conduite sur des patients dûment sélectionnés, elle engendre de très bon résultats (moins de 2 % de reperméation) avec une morbidité et une mortalité minimales^{9;11;23;36}.

Les séries les plus récentes rapportaient un décès chirurgical sur 124 patients opérés^{13;15;36}.

Récemment des techniques de thoracoscopie vidéo-assistée ont été utilisées pour la résection de petites MAVPs. Selon les auteurs, elles conservent les avantages de la chirurgie et atténuent grandement ses inconvénients. Ces techniques n'impliquent pas de thoracotomie et réduisent les doses d'analgésiques post opératoires ainsi que la durée d'hospitalisation induites par la chirurgie conventionnelle. Elles fournissent une technique définitive pour les MAVPs solitaires tout en réduisant les risques chirurgicaux classiques ou les risques de l'embolisation angiographique^{61;80}.

Au fil du temps et des progrès des traitements endovasculaires, la place de la chirurgie n'a cessé de se réduire.

Actuellement, les indications incluent:

- 1) les échecs successifs de l'embolisation angiographique

- 2) les complications hémorragiques sérieuses malgré l'embolisation angiographique
- 3) les ruptures intra-pleurales de MAVPs
- 4) les allergies au produit de contraste non traitables
- 5) les lésions qui ne relèvent pas d'un traitement endovasculaire ⁵ .

En effet, certaines MAVPs rendent hasardeuse ou difficile l'embolisation angiographique compte tenu de leur angioarchitecture. Notamment lorsque la taille importante des artères afférentes ou leur brièveté (communication directe entre artère pulmonaire et oreillette gauche) augmente fortement les risques d'embolisation paradoxale du matériel d'occlusion ^{13;81-84} .

Quand la chirurgie est retenue, elle doit épargner le maximum de parenchyme pulmonaire sain car beaucoup des patients reviendront avec un élargissement de MAVPs résiduelles ou de nouvelles MAVPs ¹³ .

D-Traitement endovasculaire

La première tentative de traitement endovasculaire de MAVPs a été menée en 1976 par TAYLOR avec des spires en acier inoxydable. Elle concernait un patient aux antécédents d'abcès cérébral porteur de deux MAVPs, l'une dans le lobe inférieur gauche et l'autre dans le lobe supérieur droit. Une lobectomie inférieure gauche avait été pratiquée un an auparavant laissant persister un shunt. La tentative était conduite dans l'espoir de différer une nouvelle chirurgie. Elle fût un succès tant sur le plan morphologique que fonctionnel, éludant ainsi toute chirurgie complémentaire ⁸⁵ .

A partir de cette expérience concluante, le traitement endovasculaire des MAVPs a pris un formidable essor, pour quasiment remplacer la chirurgie au début des années 90. Depuis la première description, plus de 300 patients ont bénéficié de ce traitement. Il est couramment utilisé actuellement pour la majorité des patients porteur de MAVPs, les dispositifs employés sont des spires métalliques (coils) ou des ballonnets gonflables^{22;24;51;59}. L'embolisation angiographique est beaucoup moins invasive que la chirurgie et peut être facilement répétée.

1-Techniques d'occlusions transcathéter

Une antibiothérapie intra-veineuse est administrée et la procédure est réalisée sous anesthésie locale. La veine fémorale est le site préféré pour la cathétérisation⁵⁵.

La technique d'embolisation par spires métalliques implique la localisation de la MAVP par angiographie suivie par la cathétérisation des artères nourricières^{21;24;51}. Le calibre des spires est primordial, il doit être suffisant pour permettre l'ancrage et éviter la migration du dispositif. Lorsque le calibre est trop élevé, la spire s'enroule mal, ne permet pas une occlusion complète et peut occlure des branches proximales. Le choix d'un dispositif adéquat a été facilité par l'arrivée des spires à détachement contrôlé qui peuvent être éventuellement récupérées après largage. L'extrémité du cathéter est positionnée aussi près que possible du col de la MAVP, la spire est avancée à travers le cathéter et larguée au col. L'angiographie est alors répétée pour s'assurer du bon positionnement du dispositif et de l'arrêt du flux sanguin au sein de la MAVP^{21;55}. Des spires additionnelles sont parfois nécessaires à une occlusion complète du vaisseau^{51;52}.

La majorité des MAVPs peut être embolisée par cette technique. Parfois le positionnement exact de la spire n'est pas obtenu, essentiellement dans deux situations:

- 1) le vaisseau afférent est si large et le flux sanguin si rapide que le risque d'embolisation du dispositif dans la circulation systémique via la MAVP est très élevé.
- 2) le col de la MAVP est si court que l'essai d'embolisation risque d'entraîner l'occlusion d'une branche artérielle pulmonaire adjacente et une ischémie en zone saine.

La première situation peut être contournée en utilisant un ballonnet gonflé dans le vaisseau nourricier de manière à bloquer complètement le flux sanguin.

L'embolisation peut ainsi se faire en toute sécurité à travers la lumière du cathéter d'occlusion par ballonnet et un nid de spires peut être confectionné avant dégonflement du ballonnet.

Une MAVP à col très court est un problème plus difficile mais une solution est possible. Dans cette situation, il convient de remplir le sac veineux avec de grandes spires en prenant garde à bien déployer les spires jusqu'à ce que le col de la malformation soit bouché. Le risque de rupture du sac anévrysmal lors du remplissage n'est pas négligeable^{1;21}. Selon la tolérance du patient et la quantité de produit de contraste utilisée des MAVPs peuvent être embolisées en une session. Des sessions additionnelles peuvent être réalisées après un délai de 2 semaines si besoin.

La technique d'embolisation par ballonnets détachables a la préférence de certaines équipes²⁴. Le principal avantage de ces dispositifs sur les spires tenait dans la possibilité de les récupérer facilement en cas de taille inappropriée. Depuis l'apparition des spires détachables, cet avantage a disparu. La procédure nécessite

aussi une angiographie suivie d'une cathétérisation sélective de l'artère afférente. Puis, un ballonnet à valve en silicone est avancé au delà du cathéter et gonflé avec du produit de contraste. Une nouvelle angiographie est effectuée pour s'assurer de l'occlusion de la MAVP et le ballonnet est détaché. On peut même le dégonfler et le repositionner en cas de mauvaise position. Pour les MAVPs alimentée par des artères d'un diamètre supérieur à 7 ou 10 mm, une combinaison de ballonnet et de spires est utilisée fréquemment pour obtenir une occlusion complète ^{21;22;24}.

Les inconvénients de cette technique incluent le besoin de plusieurs changements de cathéters (risque d'embolisation gazeuse), leur utilisation complexe et le risque potentiel de dégonflement précoce suivi ou non de migration ³⁷. De plus, en cas de vaisseau de diamètre très important, la longueur du ballonnet requis pour l'occlusion totale peut engager des vaisseaux proximaux ⁵⁵.

Ces techniques ont été très bien analysées dans une étude de WHITE et coll ²¹.

2-Les résultats

Dans une revue de la littérature récente réunissant les séries les plus vastes de traitements endovasculaires jusqu'en 1999, les auteurs totalisaient 808 MAVPs chez 288 malades. Plus de la moitié des patients avaient été traités par spires métalliques combinées ou non à des ballonnets. Le taux de succès s'élevait à 99 % (808 tentatives et 803 MAVPs occluses) ^{5;22;24;51;59}. Aucun décès n'a été déploré au décours de la procédure technique.

Une de ces séries rapportait l'occlusion de 276 malformations chez 76 patients avec un taux de réussite technique à 100 % ²⁴.

Les bénéfices des traitements endovasculaires sont immédiats et remarquables ^{16;50}.

Pour exemple, TERRY et coll ont étudié les gaz du sang et la fonction pulmonaire

avant et après embolisation par ballonnets dans une série de 10 patients. Ils décrivaient des améliorations significatives de la dyspnée, de la SaO₂ au repos (79 % à 92 %) et de la fraction de shunt (44 % à 24 %) mais ils ne retrouvaient pas d'amélioration de la ventilation au repos⁵⁰. D'autres études ont rapporté des résultats similaires pour le shunt et les échanges gazeux^{16;22;24;32;51;59}. Malgré l'amélioration constatée de nombreuses études retrouvaient des shunts positifs après embolisation vraisemblablement dûs à des MAVPs microscopiques ou avec des artères afférentes trop petites pour les emboliser.

Une étude récente a étudié les effets de l'embolisation des MAVPs sur le shunt droite-gauche, l'hypoxie et la tolérance à l'effort chez 66 patients¹. L'embolisation a été conduite en une session chez 48 malades et plusieurs sessions ont été nécessaires chez les 18 malades restant. Un total de 225 MAVPs ont été occluses. Les patients étaient répartis en 3 groupes. Les sujets du groupe 1 (18 cas) ont bénéficié de l'occlusion de toutes les MAVPs visibles à l'angiographie. Les sujets du groupe 2 (40 cas) ont vu toutes les MAVPs avec des vaisseaux afférents \geq à 3 mm de diamètre occluses. Toutefois, de plus petites lésions persistaient à l'angiographie. Les sujets du groupe 3 (8 cas) ont eu une embolisation incomplète et des artères nourricières \geq à 3 mm persistaient. Dans ce groupe, 4 patients étaient en attente de procédures additionnelles et un patient est décédé de cause non rapportée. Pour les 3 derniers patients de ce groupe l'embolisation a été incomplète en raison d'une augmentation des pressions artérielles pulmonaires (1 cas) ou à cause du risque d'occlusion des branches artérielles alimentant une large zone parenchymateuse normale.

Après embolisation, une amélioration significative a pu être observée pour les 3 groupes confondus sur le plan de la SaO₂, aussi bien debout (+ 2 %), couché (+ 3,5 %) que durant l'effort (+ 2,5 %), et sur le plan du shunt (- 5,7 %). La moyenne du

shunt résiduel était moindre pour le groupe 1 (7 %), intermédiaire pour le groupe 2 (10 %) et plus élevée pour le groupe 3 (19 %), avec une tendance similaire pour la SaO₂. Dans le groupe 1, malgré l'occlusion de toutes les MAVPs visibles le shunt restait anormal impliquant l'existence de MAVPs non détectées par l'angiographie.

Dans cette étude, comme dans les précédentes du même centre, les patients décrivaient pour la plupart une amélioration subjective de la tolérance à l'effort. Mais l'amélioration objective de ce paramètre n'était mise en évidence que pour une minorité de patients après embolisation (10/46 dans cette étude, 6/14¹⁶ et 15/41⁵¹). Deux raisons étaient avancées. La première, le protocole d'effort utilisé semblait trop peu précis pour détecter des améliorations subtiles. La seconde, les patients avec MAVPs se sont efficacement adaptés à la délivrance d'oxygène aux muscles pendant l'effort (polyglobulie et débit cardiaque supérieur à la normale), donc la capacité d'effort avant traitement pouvait ne pas être fortement altérée. Il n'y a pas de raison pour que le VEMS et la capacité vitale changent après embolisation. Il n'y en a pas non plus pour un changement de la DLco ou de la DLco/VA comme elles reflètent le fonctionnement de la microcirculation pulmonaire. Dans cette étude, la majorité des patients avaient ces deux paramètres normaux avant traitement. Cependant 16 patients sur 60 avaient une DLco/VA inférieure à 90 % de la valeur prévue avant embolisation. Et ce sous-groupe a montré une augmentation significative de ce paramètre après embolisation, passant de 77,5 % à 86,8%. Les patients objectivement améliorés du point de vue de la tolérance à l'effort et ceux montrant une amélioration de la DLco/VA n'étaient pas les mêmes. En général une altération de transfert gazeux va de pair avec une altération des capacités d'effort, ce n'était pas le cas ici. Cette découverte souligne l'existence probable d'autres facteurs influençant la capacité d'effort comme des facteurs hémodynamiques¹.

3-Complications durant l'embolisation

Elles sont peu fréquentes et généralement spontanément résolutives:

- Douleurs pleurétiques chez environ 13 % des patients apparaissant généralement 24 à 48 h du traitement et répondant bien aux antalgiques classiques. Probablement dues à l'occlusion de branches artérielles alimentant du poumon sain ^{1;13;24;50;51;59}.

La fréquence atteint 31 % lorsque les vaisseaux ont un diamètre > à 8 mm ²².

- Embolies gazeuses transitoires chez environ 5 % des patients. Elles se traduisaient par un angor, une bradycardie ou des paresthésies peri-buccales ^{1;22;24;33;37;50}

- Thromboses veineuses profondes des membres inférieurs (cathétérisations) chez 1,5 % des patients ^{24;50}.

- Migration systémique du dispositif occlusif lors de la tentative d'embolisation chez 1,2 % ^{1;22;24;50;51;59;65}.

- D'autres complications plus rares ont été décrites incluant une aphasie transitoire ³⁷, une crise épileptique, des ponctions myocardiques ^{51;59}, des dégonflement prématuré de ballonnets ³⁷ et un AVC résolutif en 5 jours ⁵¹.

4-Résultats à long terme des patients traités

Les résultats à long terme sont généralement bons, bien que la durée et le caractère exhaustif des suivis aient été variables selon les séries.

Les complications à long termes sont plus fréquentes chez les patients à MAVPs larges, elles incluent:

- AVC et/ou abcès cérébraux dans 2 % des cas ^{24;51}

- Développement de nouvelles MAVPs

- Reperméation de MAVPs occluses dans moins de 1 % des cas ^{22;59;74}

- Pleurésie tardive après 4 ou 6 semaines ²¹

- Développement de nouvelles artères nourricières alimentant une MAVP occluse

22

- Rarement, apparition d'une HTAP ou aggravation d'une HTAP préexistante ⁶⁵. Cette complication peut être théoriquement évitée en estimant la pression artérielle pulmonaire post-embolisation. Pour ce faire, il est utile d'occlure transitoirement l'alimentation sanguine d'une MAVP par un ballonnet et de mesurer les pressions grâce à une sonde de Swan-Ganz. Ces précautions paraissent importantes chez les patients à débit cardiaque élevé, les patients cliniquement suspects d'HTAP et en cas de MAVPs larges ou multiples.

5-Surveillance

Une étude récente menée par SAGARA et coll retrouvait une forte incidence de reperméation de MAVPs précédemment occluses par spires métalliques. Les auteurs retrouvaient 57 % de reperméation (8 MAVPs sur 14), le suivi était mené par TDM avec contraste. Cette technique a permis de détecter la reperméation de 3 MAVPs chez 3 patients après respectivement 4, 36 et 66 mois. La confirmation a été obtenue grâce à des angiographies pulmonaires et bronchiques chez ces trois patients, les angiographies ont permis de détecter la reperméation de 5 MAVPs chez un patient avec THH qui ne supportait pas la TDM. Le cliché thoracique standard n'avait suspecté qu'une reperméation sur 14 malformation occluse et la TDM sans contraste n'avait détecté que 2 reperméations sur 8 MAVPs occluses. La nouvelle alimentation de ces MAVPs était purement artérielle pulmonaire dans 4 cas, purement artérielle bronchique dans 4 cas et mixte pour les deux malformations restantes ⁸⁶.

En général, la reperméation a été mise sur le compte de l'élongation des spires ou de leur nombre insuffisant, ces deux situations pouvaient conduire à l'échec de

formation du thrombus^{24;74}. La forte incidence de reperméation dans cette étude peut être expliquée par le suivi par TDM avec contraste plutôt que par cliché thoracique ou TDM sans contraste utilisés dans les séries plus anciennes. Mais le mécanisme de reperméation paraît primordial. Après embolisation des MAVPs, les artères bronchiques accompagnant les vaisseaux thrombo-embolisés s'hypertrophient et se dilatent créant des anastomoses entre artères bronchiques et pulmonaires. Ce flux sanguin systémique collatéral peut rejoindre la circulation pulmonaire distalement par rapport au site d'occlusion et conduire à la reperméation des MAVPs occluses⁸⁶. Il est donc primordial de placer le dispositif occlusif le plus près possible de la malformation pour limiter ce type de complication (annexe 16). L'angio-IRM a également montré ses possibilités de détection de reperméation des MAVPs par les artères bronchiques⁷⁸.

En raison de la tendance de certaines MAVPs à s'élargir et du risque de reperméation, les patients devraient être suivis régulièrement.

WHITE et coll recommandaient le suivi de ces patients par bilan gazeux artériel 1 mois et 1 an après traitement endovasculaire et par la TDM volumétrique tous les 3 ans pour évaluer l'émergence ou l'accroissement de MAVPs microscopiques^{21;22}.

Une étude très récente a souligné le fait que l'échocardiographie de contraste restait très souvent positive après traitement endovasculaire efficace. Même lorsque l'angiographie faite juste après le traitement endovasculaire ne montrait pas de MAVPs résiduelles détectables, l'échocardiographie de contraste restait positive chez presque 80 % des patients. **Ces découvertes soulignent la sensibilité de cette exploration et confortent l'existence des MAVPs résiduelles non détectées par l'angiographie chez les patients associant THH et MAVPs visibles.** LEE et coll mettaient en avant l'importance d'un suivi à vie chez ces patients et la nécessité d'une antibioprophylaxie tant que l'échocardiographie restait positive⁷¹.

GOSSAGE, réagissant à cette étude, allait plus loin et proposait une antibioprophylaxie chez tous les patients avec MAVPs et THH car l'histoire naturelle de ces patients lorsque l'échocardiographie est négative n'est pas connue. Pour la détection du développement de MAVPs traitables par technique endovasculaire lors du suivi de ces patients, il proposait le test à l'oxygène pur qui est plus spécifique que l'échocardiographie, trop sensible qui détecte toutes les MAVPs même microscopiques ²⁵.

D-Cas particulier des MAVPs diffuses

Ces formes posent un problème épineux de prise en charge. En effet, dans ces situations, même si les MAVPs les plus larges (artère afférente ≥ 3 mm) peuvent être traitée comme ci-dessus, cela a peu d'effet sur l'hypoxie sévère qui touche généralement ces patients. En revanche, le traitement endovasculaire réduit le risque de complications neurologiques particulièrement élevé dans cette population (70 % des cas).

Une nouvelle prise en charge a vu le jour : la redistribution du flux pulmonaire (PFR). Cette méthode implique l'occlusion des artères lobaires des lobes les plus sévèrement atteints (souvent les lobes inf), pour que le flux pulmonaire soit redistribué vers les zones les plus saines.

Chez des patients sélectionnés atteints de forme unilatérale ou focale de cette affection, cette technique paraissait efficace sur l'hypoxie avec une augmentation significative de la PaO₂ après PFR (premier patient 58 à 65 mm Hg et second patient 53 à 102 mm Hg).

Avec un traitement endovasculaire adapté et une antibioprophylaxie, ces patients peuvent mener une vie active et ont un taux de survie à deux ans de 90 % qui est bien meilleur que celui des patients après transplantation pulmonaire ³⁹.

Dans les cas réfractaires aux techniques chirurgicales ou endovasculaires évoquées, la transplantation pulmonaire bilatérale reste une option possible, spécialement dans les atteintes bilatérales diffuses ⁸⁷. Cependant on a décrit des grosses spoliations sanguines post-opératoires suivant la transplantation et des défaillances multiviscérales fatales ³⁹. La transplantation ne devrait être donc retenue que lorsque les risques de décès dus aux MAVPs sous-jacentes sont considérables.

E-Synthèse

En raison de la morbidité et de la mortalité considérables induites par les MAVPs non traitées, tous les patients symptomatiques, tous les patients avec MAVPs \geq à 2 cm de diamètre, et tous les patients dont les MAVPs présentent des vaisseaux afférents \geq à 3 mm de diamètre devraient être pris en charge soit par la chirurgie, soit par un traitement endovasculaire. Cette dernière modalité est préférable dans la plupart des cas car elle évite la chirurgie et l'anesthésie générale et minimise la perte de parenchyme pulmonaire. L'embolisation de première intention est claire chez les patients à risque chirurgical élevé et chez les patients présentant des formes diffuses ou bilatérales de la maladie. La chirurgie reste le meilleur choix chez les patients ayant une allergie incontrôlable aux produits de contraste et dans certaines MAVPs très importantes.

Une antibioprophylaxie est recommandée avant tout acte chirurgical ou odontologique pour éviter les abcès cérébraux. Une attention particulière doit être portée pour éviter l'introduction d'air pour tout acte intra-veineux.

TROISIEME PARTIE: DISCUSSION

Les MAVPs sont rares, elles le sont encore plus chez l'enfant. Les formes isolées sont elles aussi rares, on décrit 90 % de formes congénitales en relation avec une THH sous-jacente.

Notre observation illustre bien le **mode de découverte fortuit** de ces pathologies. En effet, lors d'une consultation d'anesthésie pour extraction de huit dents sous anesthésie générale, Manola D., sans plainte respiratoire particulière, a bénéficié d'un cliché thoracique systématique. Ce dernier a révélé des images anormales du lobe supérieur droit non typiques de MAVPs.

En reprenant les antécédents, on s'aperçoit que ces images avaient déjà été mises en évidence plus d'un an auparavant. Le diagnostic de pneumopathie avait été posé et l'état de l'enfant amélioré par un traitement antibiotique. Un cliché effectué à distance avait révélé un nettoyage partiel et on avait alors conclu à des images séquellaires (les clichés n'avaient pas été retrouvés par la mère).

C'est le contrôle fortuit de ce cliché qui a conduit à un avis spécialisé. La **radiographie** standard du **thorax** a donc été **prépondérante** dans le dépistage de cette patiente.

Dans cette observation, la notion de toux chronique et d'épisodes récurrents de bronchite peuvent retrospectivement constituer des points d'appel au diagnostic de MAVP.

La **fluctuation des images** lobaires supérieures droites sur les contrôles radiologiques effectués par le pneumologue est **remarquable**. Il notait une amélioration nette du cliché sous traitement par macrolide dans un contexte apyrétique à la première consultation. Il était surprenant, un mois après, de

retrouver une accentuation des opacités apicales alors que l'état clinique était stable et que la biologie s'était quasiment normalisée.

Ce phénomène peut être expliqué par les changements du flux sanguin au travers de la malformation. Comme nous l'avons décrit, les fluctuations de volume pulmonaire (Valsalva ou Müller) peuvent faire varier le débit selon les conditions de réalisation des radiographies. Le premier cliché de contrôle n'avait pas été réalisé en inspiration complète. Par conséquent, le flux intra-anévrysmal était probablement réduit, atténuant faussement les opacités.

I-DISCUSSION DIAGNOSTIQUE

Devant cette présentation radio-clinique, on peut être amené à discuter plusieurs diagnostics.

A-Les malformations artério-veineuses congénitales

La localisation au lobe supérieur droit est rare pour une MAVP comme nous l'avons vu précédemment. Seulement 8 % des malformations de ce type sont retrouvées dans cette topographie, la plupart du temps elles touchent les lobes inférieurs (65 %).

B-Les séquestrations pulmonaires

Les séquestrations bronchiques sont elles aussi en grande majorité retrouvées au niveau des lobes inférieurs dans 91 % des cas et surtout du côté gauche. Elles peuvent dans de très rares cas être associées à une MAVP. L'image radiologique typique est une aire kystique arrondie ou polylobée de localisation postéro-inférieure avec dans 1/3 des cas un niveau hydro-aérique . Le tableau d'appel est

souvent constitué par une pneumopathie trainante ou récurrente surtout lorsqu'on retrouve un foyer de base gauche. Les formes asymptomatiques sont fréquentes. Ces pathologies sont également d'origine congénitale, elles associent classiquement trois types d'anomalies: artérielle, parenchymateuse et bronchique (plus ou moins associées). On retrouve un territoire pulmonaire non aéré, privé des communications avec le système bronchique et avec la circulation aérienne pulmonaire. Ce territoire est irrigué par une artère systémique. Dans le cas d'une sequestration intra-lobaire, il pourra manquer une bronche dans le poumon affecté mais la bronchoscopie est souvent normale. L'absence d'irrigation de la zone suspecte par l'artère pulmonaire est un élément de probabilité.

C-Les bronchectasies

Les bronchectasies peuvent se rencontrer au niveau des lobes supérieurs quand elles font suite à une maladie tuberculeuse.

L'aspergillose broncho-pulmonaire allergique (ABPA) peut, elle aussi, engendrer des bronchectasies lobaires supérieures. L'ABPA est due à une réaction allergique à l'*Aspergillus Fumigatus* et le tableau se compose d'un asthme chronique qui évolue vers la suppuration. On retrouve des bronchectasies proximales suite à la constitution de bouchons muqueux (expectorations de moules bronchiques) et un hippocratisme occasionnel. Les lésions prédominent dans les lobes supérieurs et les bronches proximales, prenant l'aspect d'image en doigts de gant.

Mais en règle générale, hors ABPA, les **bronchectasies secondaires** (pneumonies, viroses, coqueluche et primo-infection tuberculeuse) siègent au niveau des lobes inférieurs ou moyen. L'examen clé est la TDM thoracique en coupes fines.

D-La tuberculose

La tuberculose-maladie de l'enfant est souvent asymptomatique, selon les séries dans 20 à 60 % des cas. Dans ce contexte socio-économique défavorisé et devant un tableau de pneumopathie bien traitée mais sans évolution favorable, la tuberculose était un diagnostic important à éliminer. L'absence d'image parenchymateuse sur la TDM, en dépit d'un tableau radio-clinique initial évocateur, a permis de réfuter cette hypothèse diagnostique.

E-Les troubles ventilatoires

Il était également licite d'évoquer un corps étranger méconnu ou un bouchon muqueux responsable d'une pneumopathie d'amont et/ou d'une DDB d'aval. Ce qui justifiait une endoscopie bronchique non faite initialement devant la découverte d'une hypoxie.

F-Les pathologies infectieuses chroniques

Devant la récurrence d'épisodes infectieux fébriles, la présence d'un état dentaire déplorable et devant l'impossibilité de la fibroscopie, une pneumopathie à actinomycètes ou apparentée a été évoquée conduisant à un traitement antibiotique spécifique.

En dépit du traitement, les saturations artérielles en oxygène restaient faibles à 90 % et l'hypoxie était toujours réfractaire à l'oxygénothérapie orientant fortement vers un shunt droite gauche. La cyanose, l'hippocratisme digital, la polyglobulie et la bonne tolérance de la fillette contribuaient à réduire le champ étiologique. En effet, ces éléments sont classiquement rapportés dans le cadre des MAVPs. Après une fibroscopie bronchique normale, les arguments en faveur d'une malformation artério-veineuse devenaient prépondérants. L'**angiographie**

confirmait le diagnostic et retrouvait préalablement des pressions auriculaire droite et artérielles pulmonaires normales. Dans notre observation, comme pour la plupart des patients avec MAVPs, l'angiographie s'est avérée **décisive** et a permis de porter définitivement le diagnostic de MAVP.

II-DISCUSSION THERAPEUTIQUE

En 1997, la majorité des MAVPs était prise en charge de manière endovasculaire. Toutefois, l'angio-architecture de la MAVP de Manola était difficile à définir avec exactitude. De plus elle était de taille assez conséquente avec un aspect **cirsoïde**. Le col de la MAVP était court et se ramifiait très vite en une arborisation extrêmement riche. Comme parfois décrit dans la littérature, cette malformation entraînait un vol vasculaire marqué sur les autres territoires segmentaires du lobe supérieur. Ce qui a obligé le recours à des cathétérisations sélectives additionnelles pour s'assurer de l'intégrité de ces territoires et éliminer une forme multiple. Ces particularités renforcées par le caractère très localisé de la lésion nous ont orienté vers une chirurgie thoracique plutôt que vers l'embolisation plus risquée dans ce contexte. D'autant plus que la chirurgie chez l'enfant pré-pubère semble être bien supportée, suivie d'une bonne récupération fonctionnelle du fait de la poursuite de la croissance pulmonaire.

Cette observation illustre la nécessité de recours à la chirurgie dans certaines formes anatomo-radiologiques. Si le traitement endovasculaire est le traitement le plus utilisé dans cette pathologie, la chirurgie conserve une place essentielle pour des malades sélectionnés.

Au vue de l'évolution de la fillette, la chirurgie réfléchie et bien programmée s'avère aussi efficace et aussi sûre que le traitement endovasculaire. En effet cette enfant n'a présenté aucune complication ni per-opératoire, ni post-opératoire, elle a pu quitter la clinique après seulement huit jours d'hospitalisation.

Les séquelles radiologiques et fonctionnelles ont été négligeables. A 20 jours, le cliché thoracique et la gazométrie étaient normaux, l'EFR était également normale.

III-SUIVI A LONG TERME

Ce **cas** apparait **singulier** au vue de la littérature par **l'aspect isolé** de la MAVP. Selon GOSSAGE plus de 90 % des MAVPs sont associées à une maladie de ROW. Mais peut-on et doit-on considérer cette MAVP comme réellement "solitaire"? **N'existe-t-il pas une maladie de ROW sous-jacente?**

En effet, lors de la découverte de cette pathologie, la patiente n'était âgée que de 8 ans et demi. On a découvert la notion d'une soeur morte-née à l'interrogatoire et l'histoire familiale n'a pu être retracée dans un contexte social déjà compliqué, accentué par un éclatement familial.

Comme on l'a vu, la maladie de ROW a une pénétrance variable et âge dépendante. Cette patiente pouvait donc être porteuse de la maladie sans en présenter les symptômes hormis sa malformation.

Son père, dont on ne connaît pas l'état de santé, peut être lui aussi porteur de THH. Sa mère, elle, ne semblait pas présenter cette pathologie.

Le décès in utéro de la soeur aînée de la patiente pourrait être du à une forme homozygote de la maladie. La quasi totalité des cas de ROW rapportés dans la littérature étaient hétérozygotes. D'exceptionnels cas homozygotes ont été décrits, une léthalité de règle de ces cas semble probable.

Lors de l'exploration initiale, la maman a refusé la fibroscopie oesogastro-duodénale et il n'y a pas eu de consultation ORL avec fibroscopie nasopharyngée. On ne peut donc pas éliminer la présence de télangiectasies muqueuses.

Depuis l'époque du diagnostic, l'intrication des MAVPs et du ROW est apparue de plus en plus fréquente avec des chiffres atteignant 90 % actuellement.

Il paraît donc important, chez cette patiente qui sort de la puberté et qui est maintenant en âge de procréer, de reprendre une surveillance accrue.

Il serait intéressant d'obtenir une consultation génétique. En cas de suspicion importante à son issue, des fibroscopies digestive et nasale permettraient peut-être d'infirmier ou de confirmer une ROW sous-jacente.

Manola est en âge de comprendre cette pathologie et on pourrait lui proposer de reprendre une enquête étiologique plus approfondie.

Dans tous les cas, une échocardiographie de contraste pourrait être proposée pour éliminer la présence de nouvelles MAVPs ou de l'élargissement de malformations non détectées à l'époque (TDM séquentielle sans injection et angiographie). Si celle-ci s'avérait négative l'hypothèse de ROW s'atténuerait nettement.

Dans le cas contraire on pratiquerait une angio-IRM ou un scanner spiralé pour analyser leur angio-architecture.

Dans l'attente d'un complément d'investigation, il semble licite de proposer une antibio-prophylaxie à cette patiente avant toute chirurgie ou tout acte odonthologique.

CONCLUSION

Les MAVPs établissent des communications directes entre les artères et les veines pulmonaires, qui engendrent un shunt droite-gauche extra-cardiaque. Leur incidence est évaluée entre 2 et 3 cas pour 100 000 personnes.

Ces affections sont rarement découvertes chez l'enfant. Elles sont pourtant en grande majorité d'origine congénitale. Dans 85 à 90 % des cas, elles sont associées à la maladie de Rendu Osler Weber. Parallèlement, jusqu'à 35 % des patients atteints de ROW sont porteurs d'une ou plusieurs MAVPs. La maladie de ROW associe des lésions angiodyplasiques à l'étage capillaire responsables de saignements et des fistules artério-veineuses viscérales de calibre important. La pathogénèse exacte des MAVPs est encore incomplètement élucidée.

On peut les classer de différentes manières: selon leur topographie (unilatérales dans 80 % des cas, lobes inférieurs dans 60 %, unique dans 61 % et superficielles dans 81 %) ; en suivant une approche chirurgicale qui rend compte de leur physiopathologie ; ou encore selon l'aspect angiographique ou scannographique (MAVP simple dans 90 % ou complexe dans 10 % des cas).

Les manifestations cliniques sont induites soit par le shunt droite-gauche, soit par la maladie de ROW sous-jacente. Les présentations cliniques sont donc très variées, pouvant aller d'une simple fatigue à l'effort à des complications bruyantes comme une hémoptysie massive, un AVC, un abcès cérébral ou un hémothorax cataclysmique. Certains signes doivent faire évoquer le diagnostic : une dyspnée d'effort plus ou moins associée à une platypnée, un hippocratisme digital, une

cyanose, une épistaxis, des télangiectasies cutanéomuqueuses, une hémorragie digestive.

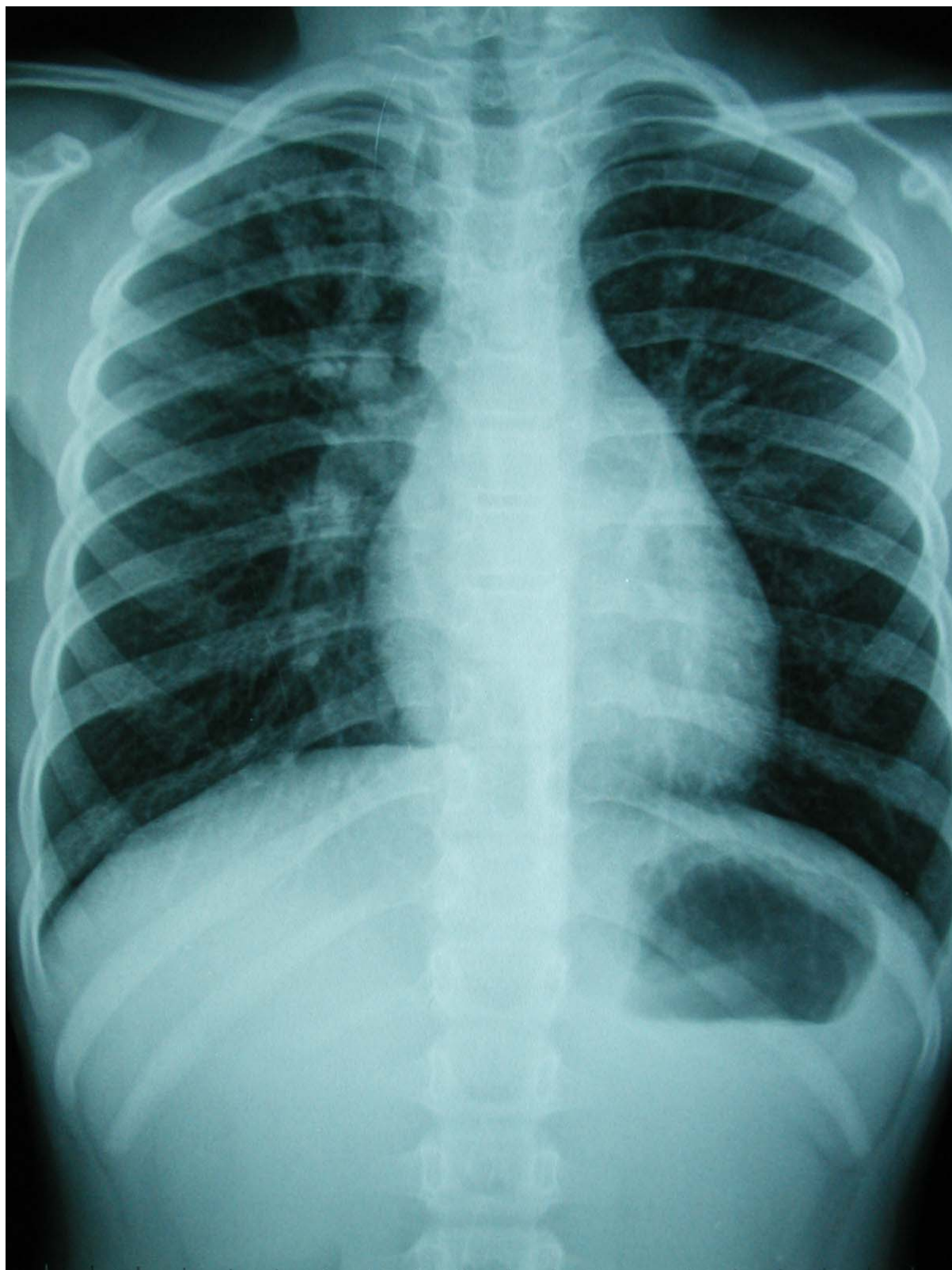
Le diagnostic peut être suspecté sur la radiographie pulmonaire standard qui peut montrer une opacité, comme dans notre observation. Les gaz du sang révèlent souvent une hypoxémie de profondeur variable qui peut être associée à une orthodéoxie. La spirométrie est normale, le transfert du CO également, ou rarement abaissé. La mise en évidence d'un shunt droite-gauche pulmonaire par échocardiographie de contraste est une étape importante vers le diagnostic. Sa quantification est rendue possible par la scintigraphie pulmonaire de perfusion ou plus fréquemment par le test à l'oxygène pur. L'angioarchitecture peut être parfaitement étudiée par la TDM injectée ou la TDM spiralée sans injection. L'angio-IRM commence à prendre une place dans l'exploration des MAVPs. Toutefois, comme dans notre cas, l'angiographie garde son rôle décisif dans la confirmation diagnostique finale et elle reste le plus souvent nécessaire avant traitement.

Devant la survenue potentielle de complications graves, la prise en charge thérapeutique exhaustive des MAVPs est recommandée même lorsqu'elles sont cliniquement muettes. Depuis les années 80, le traitement endovasculaire s'est largement diffusé, emportant la plupart des indications de nos jours. Cependant, dans certaines formes anatomo-radiologiques, la chirurgie conserve de bonnes indications comme le souligne notre observation. Ces deux modalités thérapeutiques obtiennent des résultats similaires à court et à long terme.

Le cas étudié ici nous a permis de mettre l'accent sur l'importance d'un suivi à long terme. La recherche d'une maladie de ROW latente chez les patients dont la

MAVP a été découverte dans l'enfance paraît aussi importante que le dépistage des MAVPs dans la population des malades atteints de ROW. Tant que l'hypothèse d'une association à la maladie de ROW n'est pas écartée, un contrôle régulier de ces patients par échocardiographie de contraste suivi d'une TDM spiralée paraît licite.

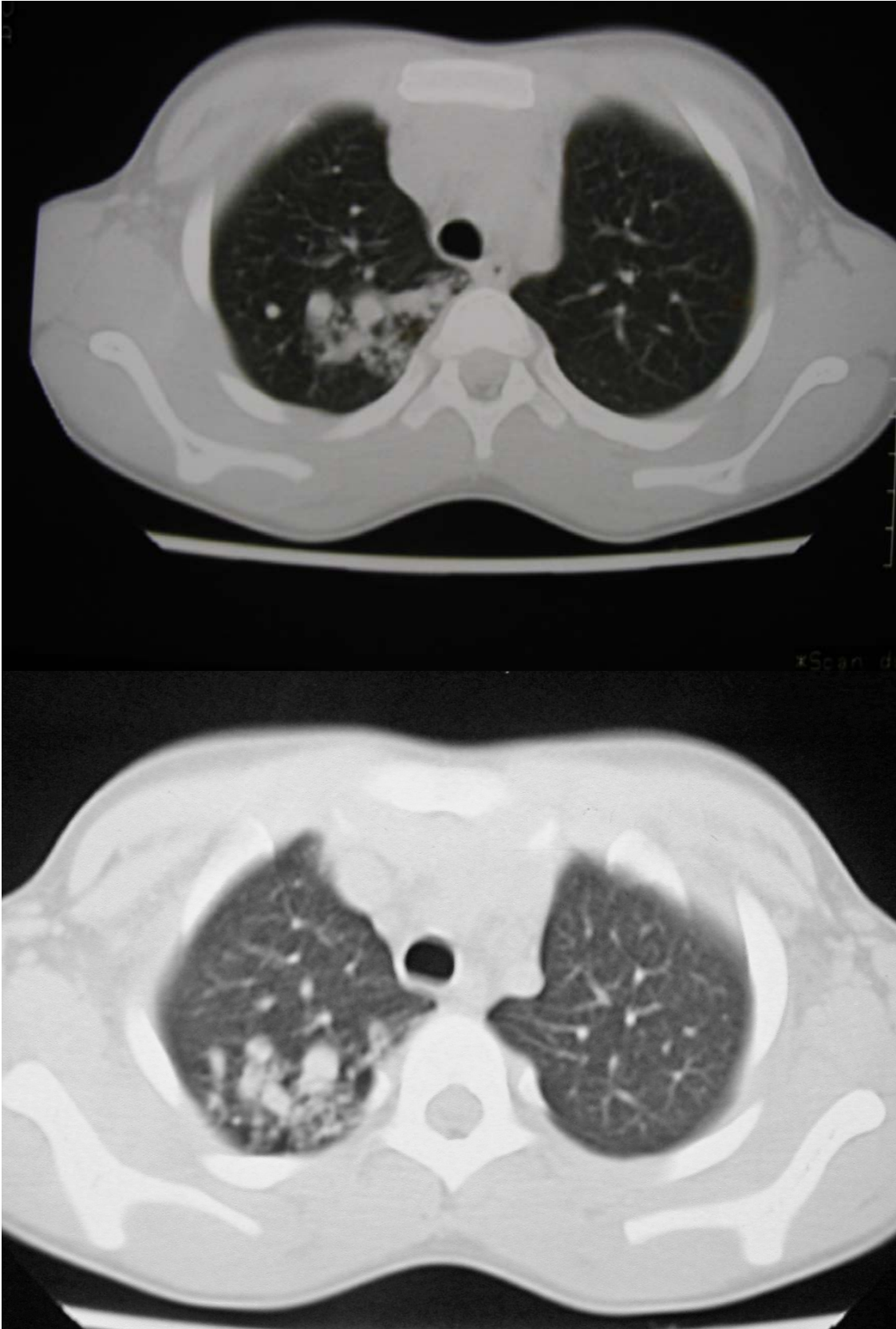
Annexe 1 : Cliché thoracique initial de face (21/11/96)



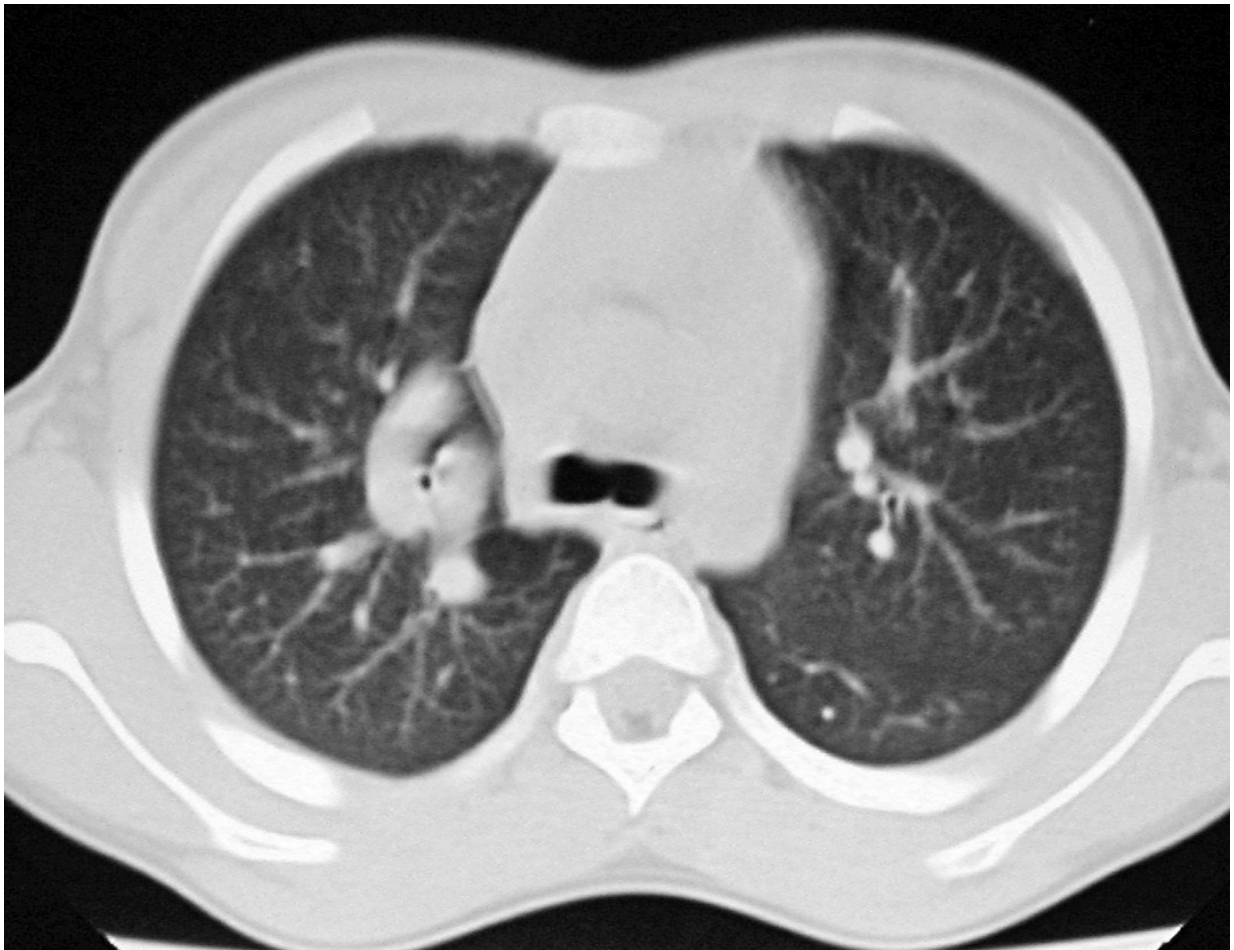
Annexe 2 : Cliché pulmonaire initial détail



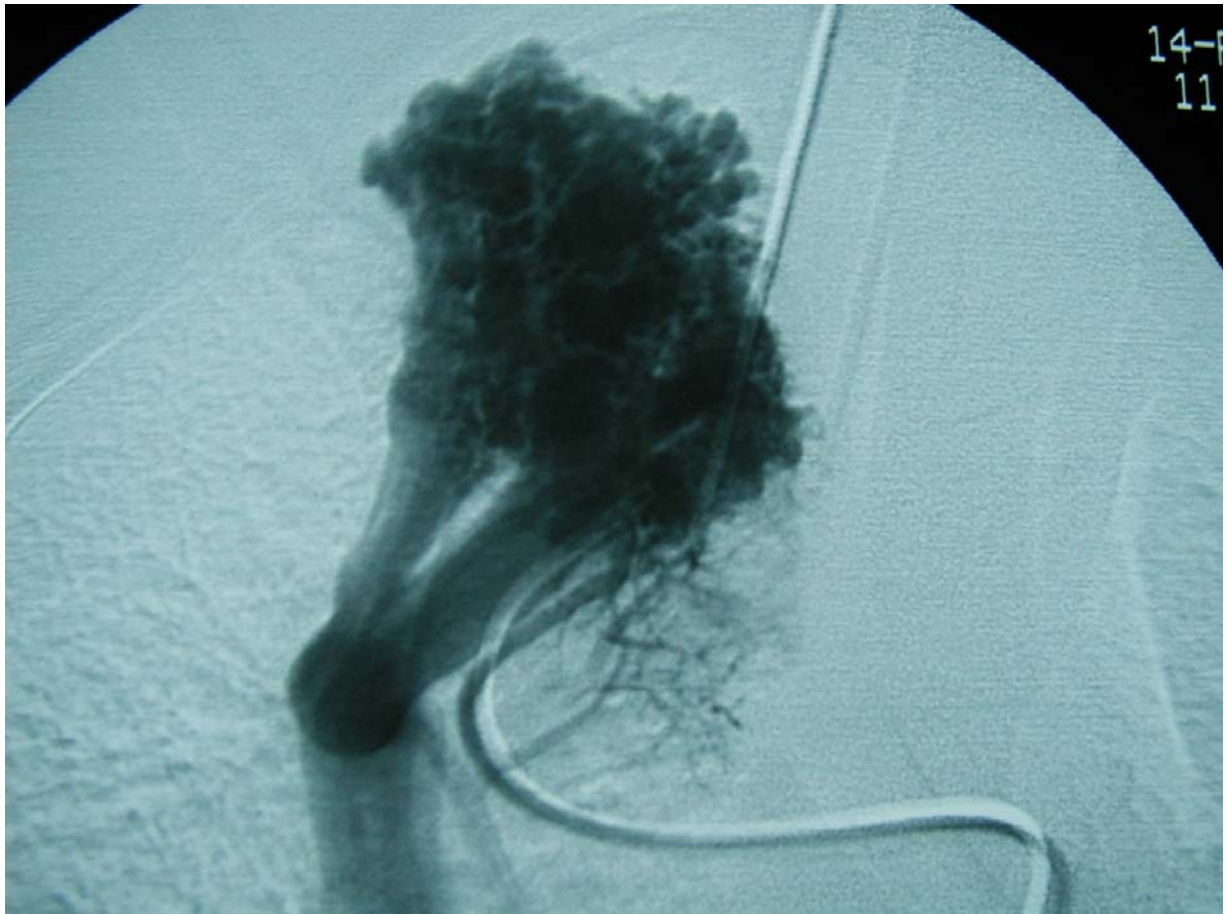
Annexe 3: TDM sans injection (opacités infiltratives)



Annexe 4: TDM sans injection (image serpigineuse)



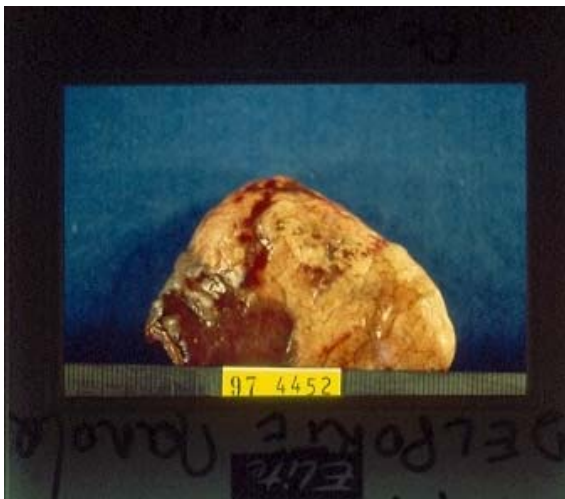
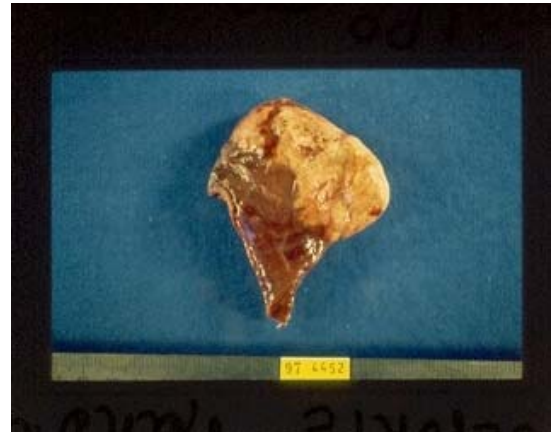
Annexe 5: Angiographie (anévrisme cirsoïde)



Annexe 6 : angiographie (grosse veine pulmonaire vers oreillette gauche)



Annexe 7 : Pièce de lobectomie supérieure droite



Annexe 8: les critères de Curaçao (34)

- 1- Epistaxis : spontanées, récurrence des épisodes.

- 2- Télangiectasies : multiples et à des sites caractéristiques :
 - lèvres
 - doigts
 - nez
 - cavité bucale

- 3- Lésions viscérales : - télangiectasies gastro-intestinales
 - MAVP
 - MAV hépatique
 - MAV cérébrale
 - MAV spinale

- 4- Histoire familiale : parent du premier degré répondant à ces critères

Le diagnostic de THH est :

Définitif si 3 critères sont présents

Possible ou suspect si 2 critères sont présents

Improbable si moins de 2 critères sont présents

Annexe 9: MAVP simple ou complexe (21)

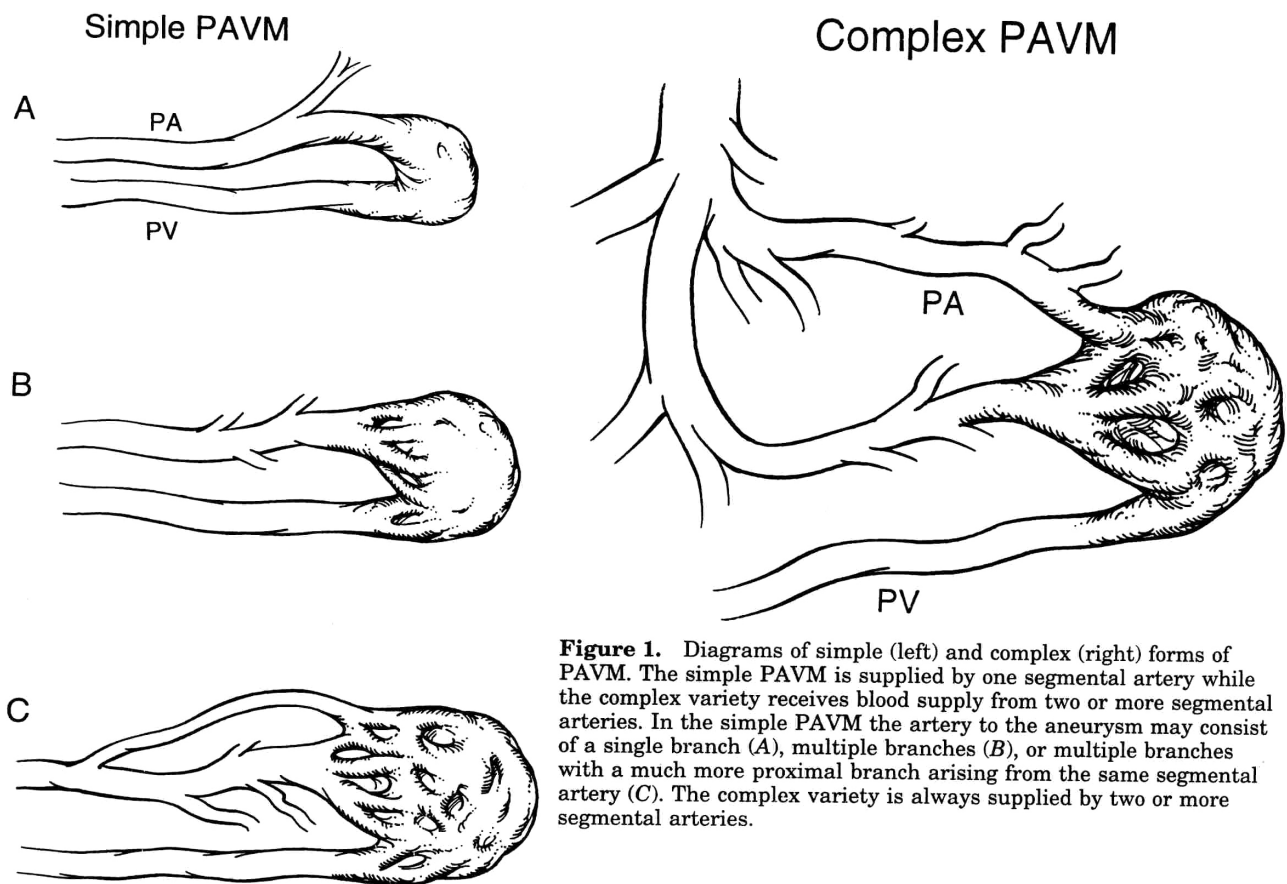


Figure 1. Diagrams of simple (left) and complex (right) forms of PAVM. The simple PAVM is supplied by one segmental artery while the complex variety receives blood supply from two or more segmental arteries. In the simple PAVM the artery to the aneurysm may consist of a single branch (A), multiple branches (B), or multiple branches with a much more proximal branch arising from the same segmental artery (C). The complex variety is always supplied by two or more segmental arteries.

Annexe 10: Physiopathologie (7)

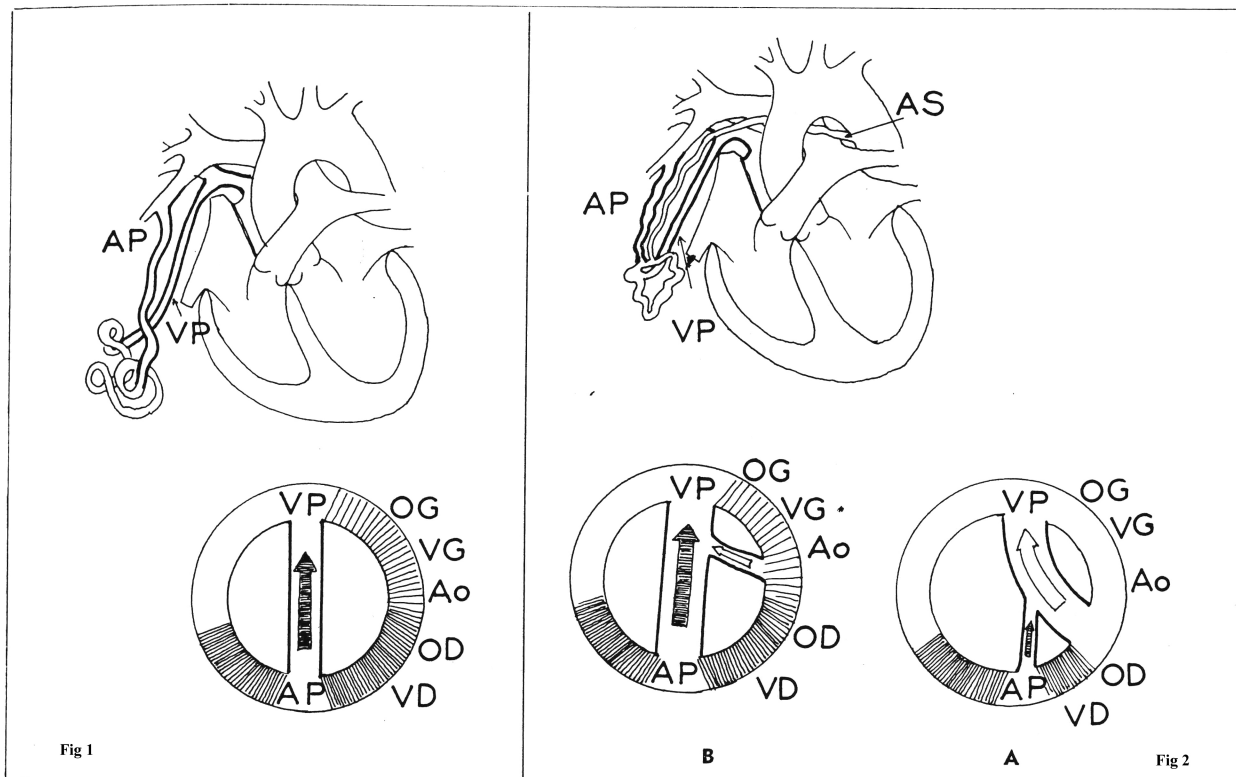


Fig. 1 — Physiopathologie des fistules AV pulmonaires (FAVP) shunt droit-gauche = cyanose.

Fig. 2 — Physiopathologie des FAVP avec participation systémique (AS).
A) Shunt droit-gauche prédominant : cyanose.
B) Shunt systémique prédominant : absence de cyanose.

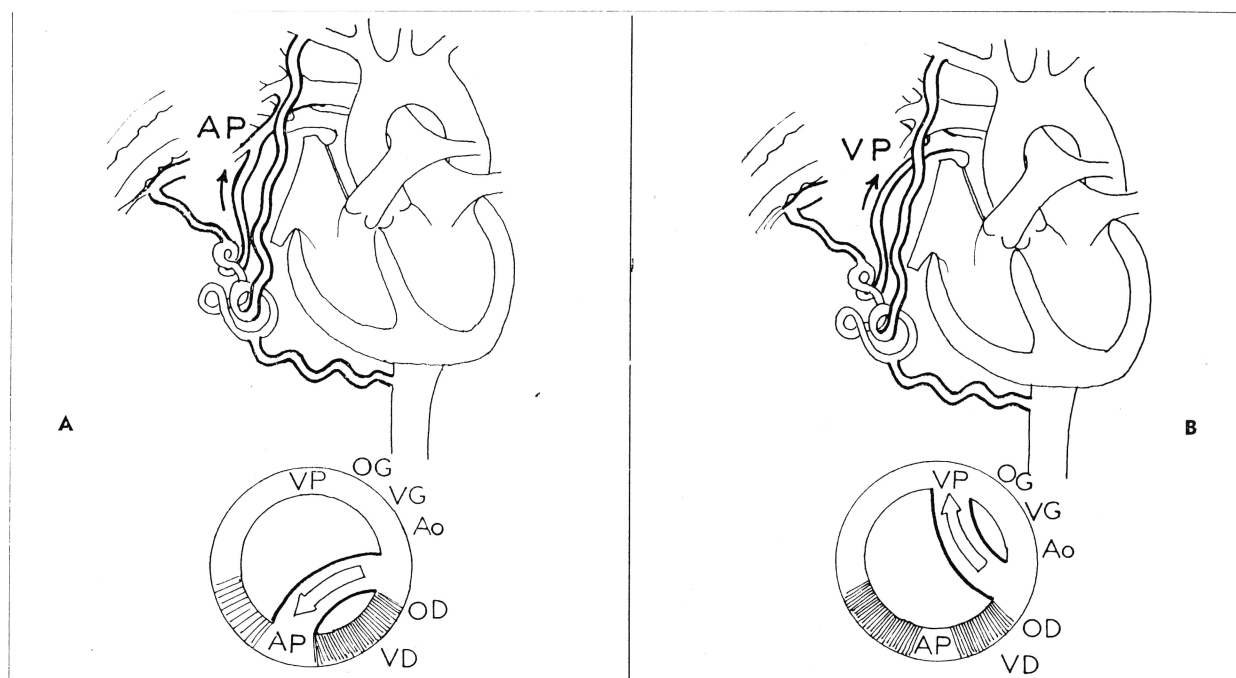


Fig. 3 — Physiopathologie des fistules artério-veineuses systémiques-pulmonaires.
A) Drainage artériel pulmonaire (AP) : shunt gauche-droit.
B) Drainage veineux pulmonaire (VP) : shunt gauche-gauche.

Annexe 11 : Signes et symptômes des MAVPs (15)

	écart des incidences	incidence moyenne
Symptomatique	44 à 91 %	76
Epistaxis	29 à 79 %	55
Dyspnée	32 à 71 %	53
Hémoptysies	5 à 15 %	12
Télangiectasies	34 à 79 %	53
Souffle	29 à 67 %	43
Hippocratisme	13 à 54 %	27
Cyanose	16 à 29 %	24
THH	47 à 88 %	65

Annexe 12: tableaux cliniques chez l'enfant (14)

Table 2. Comparison of PAVM presenting at varying ages

	Newborn	Child	Adult
Male/female	4 : 1	1.7 : 1	1 : 1.5
Symptoms	CHF Dyspnea Hemorrhage	Fatigue Dyspnea Epistaxis Neurologic symptoms Hemoptysis	Dyspnea Hemorrhage Neurologic symptoms Hemoptysis Palpitation Cough Chest pain
Signs	Murmur Cyanosis Abnormal chest x-ray	Clubbing Cyanosis Systolic murmur Anemia	Bruit/thrill Clubbing Telangiectasia Polycythemia Cyanosis Systolic murmur Anemia

CHF, Congestive heart failure.

Annexe 13: Complications des MAVPs (5)

Epilepsie

Céphalées migraineuses

AVC ischémique constitué

Accident ischémique transitoire

Abcès cérébraux

Hypoxémie / orthodéoxie

Intolérance à l'effort

Hémothorax

Hémoptysies

Hémoptysies catanémiales

Hypertension artérielle pulmonaire

Défaillance cardiaque congestive

Endocardites infectieuses

Polyglobulie

Anémie

Annexe 14: Mesure du shunt droite-gauche par oxygène pur

Pour que ce test soit exact, il est primordial que le patient respire réellement 100 % d'oxygène. Pour la plupart des patients, le dispositif optimal est représenté par un embout buccal associé à une pince nasale. Quand les patients ont des difficultés avec ce procédé, on peut utiliser un masque hermétique avec un réservoir gonflable et une sangle céphalique (King Systems Corp., Noblesville, IN). Les masques Venturi ne sont pas des systèmes acceptables en raison des fuites et la possibilité d'entrée d'air ambiant. Une valve à sens unique entre l'embout et la source d'oxygène autorise seulement l'inspiration et une seconde valve similaire permet l'expiration. Ce système procure 100 % d'oxygène et empêche l'entrée d'air ambiant.

Le sujet doit respirer 100 % d'oxygène pendant au moins 15 à 20 minutes pour permettre l'élimination complète de l'azote alvéolaire; des inspirations profondes toutes les minutes aident à prévenir les microatélectasies qui peuvent intervenir occasionnellement lors de l'élimination de l'azote.

La fraction de shunt exacte peut être calculée à partir de l'équation (1) où C_{cO_2} , C_{aO_2} , et C_{vO_2} représentent respectivement la teneur en oxygène du sang capillaire, artériel et veineux mêlé. C'est la méthode la plus exacte pour calculer le shunt mais elle n'est pas couramment mise en oeuvre car elle nécessite des prélèvements de sang veineux mêlé au niveau de l'artère pulmonaire.

Une estimation plus pratique du shunt est apportée par l'équation (2) qui présume une différence de 5 ml O₂ par dl de sang entre le sang artériel et le sang veineux mêlé, ce qui n'oblige pas le prélèvement de sang veineux.

Le calcul du shunt peut être encore simplifié en se servant de l'équation (3) (où S_{aO_2} correspond à la saturation mesurée du sang artériel en oxygène entre 0 et 100 %). Cette équation présume une valeur d'hémoglobine de 14 g/dl de sang et une P_{aCO_2} de 40 mm Hg. Lorsque la S_{aO_2} est de 100% on peut encore simplifier, on obtient l'équation (4).

Si l'hémoglobine est < à 12 ou si elle est > à 16 g/dl de sang, l'équation (2) doit être employée pour assurer l'exactitude de l'estimation.

Il est important de prendre en compte l'oxygène dissout (reflété par la PaO₂) lors de ces calculs, surtout lorsque la SaO₂ est proche de 100 %.

Par exemple, un patient avec une SaO₂ de 100 % et une PaO₂ de 150 mm Hg aurait une fraction de shunt de 23,5 % si l'oxygène dissout était inclus, et de 0 % si l'oxygène dissout était négligé.

$$(1) \text{ Shunt} = (C_{cO_2} - C_{aO_2}) / (C_{cO_2} - C_{vO_2})$$

$$(2) \text{ Shunt} = (C_{cO_2} - C_{aO_2}) / (C_{cO_2} - C_{vO_2} + 5)$$

$$(3) \text{ Shunt} = [21 - (0,19 \text{ SaO}_2) - (PaO_2 - 0,003)] / [26 - (0,19 \text{ SaO}_2) - (0,003 PaO_2)]$$

$$(4) \text{ Shunt} = (PAO_2 - PaO_2) / (PAO_2 - PaO_2 + 1,670)$$

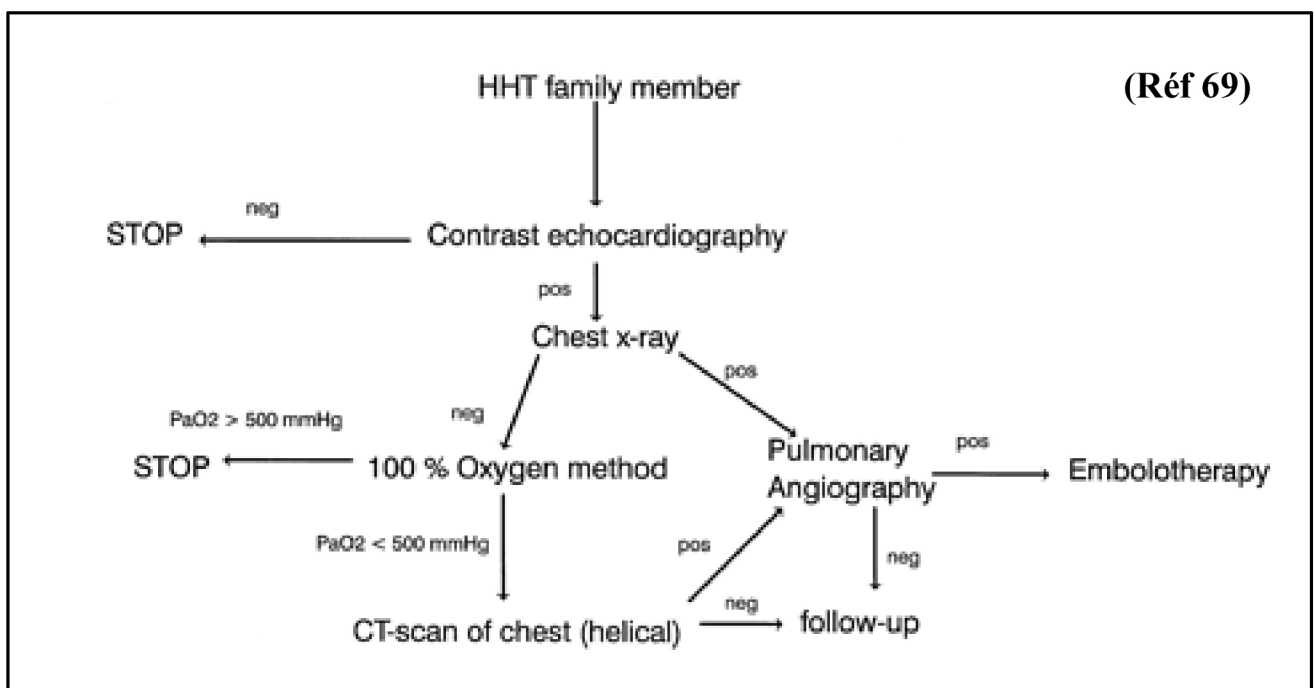
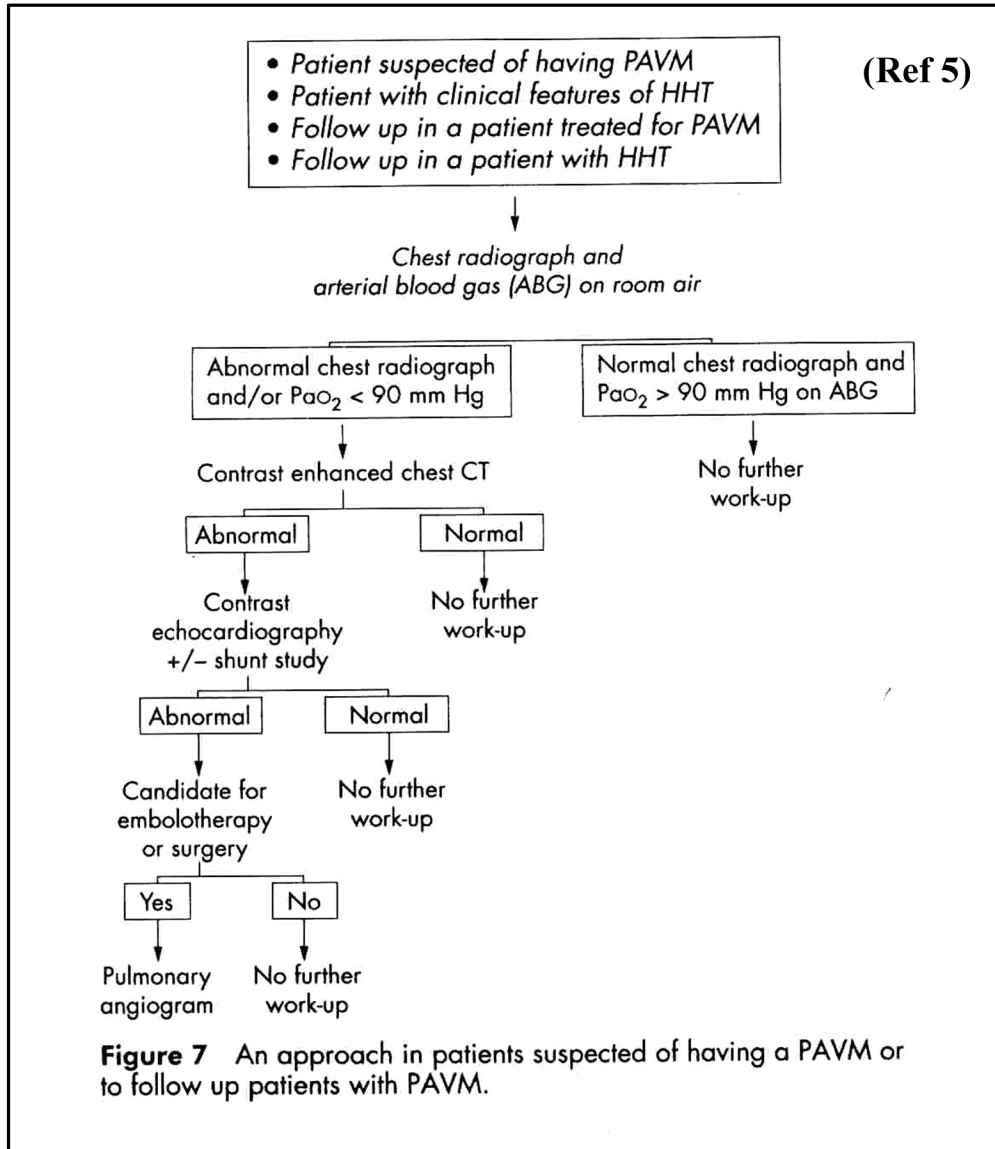
PAO₂ = pression partielle d'oxygène dans les alvéoles

PaO₂ = pression partielle d'oxygène dans le sang artériel

Il existe cependant des sources d'erreurs potentielles avec la méthode à l'oxygène pur. Une fuite minime dans l'approvisionnement en oxygène va conduire à une surestimation du degré de shunt en abaissant la PaO₂ réelle. Par exemple, un patient respirant de l'oxygène pur avec un gradient alvéolo-artériel en oxygène de 63 mm Hg va avoir une PaO₂ de 600 mm Hg et une fraction de shunt réelle de 3,6 %; une petite fuite dans le dispositif qui entraînerait une FIO₂ de 0,7 qui resulterait en une PaO₂ de 386 mm Hg et en une fraction de shunt calculée de 14,3 % chez le même patient.

De même une durée insuffisante de respiration sous oxygène pur peut entraîner la surestimation d'un shunt par mauvaise élimination d'azote des alvéoles mal ventilées. Inversement, il a été montré que la respiration d'oxygène pur peut occasionnellement engendrer un léger accroissement du shunt (jusqu'à 11 %) chez des sujets normaux relatif à une élimination complète de l'azote et aux collapsus d'alvéoles perfusées mais pauvrement ventilées (ref 15).

Annexe 15: Dépistage des MAVPs dans le ROW.



Annexe 16: Repermeation des MAVP par anastomose bronchique (86)

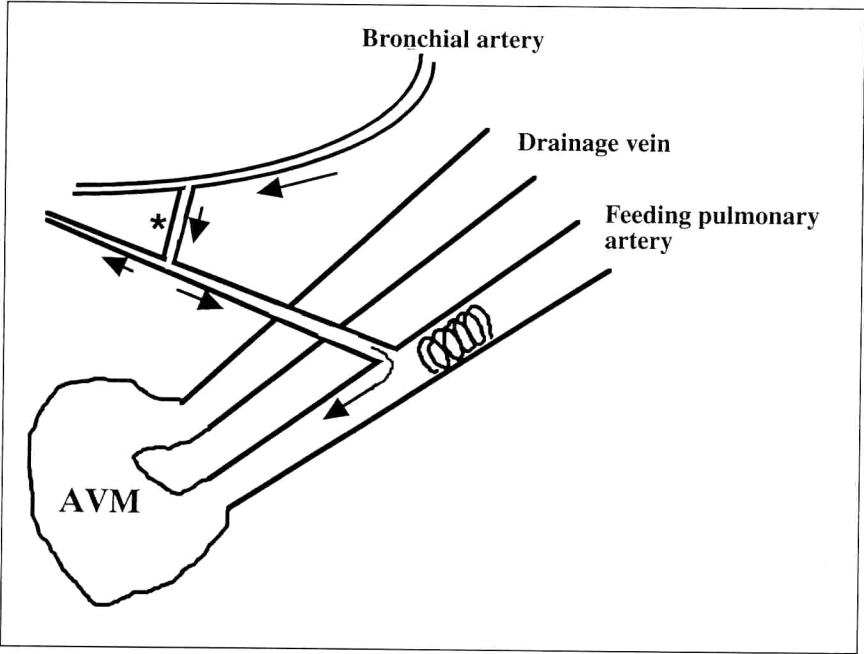


Fig. 3.—Drawing shows bronchial artery-to-pulmonary artery collateral flow (*arrows*) and recanalization of pulmonary arteriovenous malformation (AVM) via anastomosis (*asterisk*). When coils are in position in proximal aspect of feeding artery, recanalization can occur via anastomosis with adjacent bronchial artery branch.

Vu, le président du Jury,

Vu, le directeur de Thèse,

Vu, le Doyen de la Faculté,

Bibliographie

1. Gupta,P., Mordin,C., Curtis,J., Hughes,J.M., Shovlin,C.L., and Jackson,J.E. (2002) Pulmonary arteriovenous malformations: effect of embolization on right-to-left shunt, hypoxemia, and exercise tolerance in 66 patients. *AJR Am.J Roentgenol.*, 179,347-355.
2. Fox,L.S., Buntain,W.L., Brasfield,D., Tiller,R., Lynn,H.B., and Longino,L.A. (1979) Pulmonary arteriovenous malformations in children. *J.Pediatr.Surg.*, 14,53-57.
3. Churton T (1897) Multiple aneurysms of the pulmonary artery. *Br Med J*, 1,1223.
4. COOLEY,D.A., McNAMARA,D.G. (1954) Pulmonary telangiectasia: report of case proved by pulmonary biopsy. *J.Thorac.Surg.*, 27,614-622.
5. Khurshid,I., Downie,G.H. (2002) Pulmonary arteriovenous malformation. *Postgrad.Med.J.*, 78,191-197.
6. Hepburn I, Dauphinée IA (1942) Successfull removal of hemangioma of the lung followed by disappearance of polycythemia. *Am.J.Med.Sci*, 204,681-685.
7. Thevenet,A., Thevenet,A. (1974) [Pulmonary arteriovenous aneurysms and fistulas]. *Ann.Chir Thorac.Cardiovasc.*, 13,269-287.
8. SLOAN,R.D., COOLEY,R.N. (1953) Congenital pulmonary arteriovenous aneurysm. *Am.J.Roentgenol.Radium.Ther.Nucl.Med.*, 70,183-210.
9. BOSHER,L.H., Jr., BLAKE,D.A., and BYRD,B.R. (1959) An analysis of the pathologic anatomy of pulmonary arteriovenous aneurysms with

- particular reference to the applicability of local excision. *Surgery*, 45,91-104.
10. Abet,D., Neveu,P., Ringot,P.L., Burnay,J., Vermynck,J.P., Moubarak,E., and Pietri,J. (1984) [4 cases of pulmonary arteriovenous fistula disclosed by cerebrovascular accidents]. *Ann.Chir*, 38,197-202.
 11. Dines,D.E., Arms,R.A., Bernatz,P.E., and Gomes,M.R. (1974) Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin.Proc.*, 49,460-465.
 12. Dines,D.E., Seward,J.B., and Bernatz,P.E. (1983) Pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin.Proc.*, 58,176-181.
 13. Swanson,K.L., Prakash,U.B., and Stanson,A.W. (1999) Pulmonary arteriovenous fistulas: Mayo Clinic experience, 1982-1997. *Mayo Clin.Proc.*, 74,671-680.
 14. Allen,S.W., Whitfield,J.M., Clarke,D.R., Sujansky,E., and Wiggins,J.W. (1993) Pulmonary arteriovenous malformation in the newborn: a familial case. *Pediatr.Cardiol.*, 14,58-61.
 15. Gossage,J.R., Kanj,G. (1998) Pulmonary arteriovenous malformations. A state of the art review. *Am.J Respir.Crit Care Med*, 158,643-661.
 16. Chilvers,E.R. (1988) Clinical and physiological aspects of pulmonary arteriovenous malformations. *Br.J.Hosp.Med.*, 39,188-92, 196.
 17. Sperling,D.C., Cheitlin,M., Sullivan,R.W., and Smith,A. (1977) Pulmonary arteriovenous fistulas with pulmonary hypertension. *Chest*, 71,753-757.
 18. Cloutier,A., Ash,J.M., Smallhorn,J.F., Williams,W.G., Trusler,G.A., Rowe,R.D., and Rabinovitch,M. (1985) Abnormal distribution of

- pulmonary blood flow after the Glenn shunt or Fontan procedure: risk of development of arteriovenous fistulae. *Circulation*, 72,471-479.
19. Lamour,J.M., Hsu,D.T., Kichuk,M.R., Galantowicz,M.E., Quaegebeur,J.M., and Addonizio,L.J. (2000) Regression of pulmonary arteriovenous malformations following heart transplantation. *Pediatr.Transplant.*, 4,280-284.
 20. Grahmann,P.R., Bonnet,R., Swoboda,L., Noldge,G., and Hasse,J. (1994) Pulmonary arteriovenous malformations. Case reports and literature review. *Angiology*, 45,399-404.
 21. White,R.I., Jr., Pollak,J.S., and Wirth,J.A. (1996) Pulmonary arteriovenous malformations: diagnosis and transcatheter embolotherapy. *J.Vasc.Interv.Radiol.*, 7,787-804.
 22. Lee,D.W., White,R.I., Jr., Egglin,T.K., Pollak,J.S., Fayad,P.B., Wirth,J.A., Rosenblatt,M.M., Dickey,K.W., and Burdge,C.M. (1997) Embolotherapy of large pulmonary arteriovenous malformations: long-term results. *Ann.Thorac.Surg.*, 64,930-939.
 23. Sluiter-Eringa,H., Orie,N.G., and Sluiter,H.J. (1969) Pulmonary arteriovenous fistula. Diagnosis and prognosis in noncomplainant patients. *Am.Rev.Respir.Dis.*, 100,177-188.
 24. White,R.I., Jr., Lynch-Nyhan,A., Terry,P., Buescher,P.C., Farmlett,E.J., Charnas,L., Shuman,K., Kim,W., Kinnison,M., and Mitchell,S.E. (1988) Pulmonary arteriovenous malformations: techniques and long-term outcome of embolotherapy. *Radiology*, 169,663-669.
 25. Gossage,J.R. (2003) The role of echocardiography in screening for pulmonary arteriovenous malformations. *Chest*, 123,320-322.

26. Jebali,A., Gamondes,J.P., Wiesendanger,T., Maret,G., and Brune,J. (1989) [Pulmonary arteriovenous fistula. Apropos of 12 cases]. *Rev.Pneumol.Clin.*, 45,250-257.
27. Guttmacher,A.E., Marchuk,D.A., and White,R.I., Jr. (1995) Hereditary hemorrhagic telangiectasia. *N.Engl.J.Med.*, 333,918-924.
28. Marchuk,D.A. (1997) The molecular genetics of hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest*, 111,79S-82S.
29. Kjeldsen,A.D., Vase,P., and Green,A. (1999) Hereditary haemorrhagic telangiectasia: a population-based study of prevalence and mortality in Danish patients. *J.Intern.Med.*, 245,31-39.
30. Wallace,G.M., Shovlin,C.L. (2000) A hereditary haemorrhagic telangiectasia family with pulmonary involvement is unlinked to the known HHT genes, endoglin and ALK-1. *Thorax*, 55,685-690.
31. Berg,J.N., Guttmacher,A.E., Marchuk,D.A., and Porteous,M.E. (1996) Clinical heterogeneity in hereditary haemorrhagic telangiectasia: are pulmonary arteriovenous malformations more common in families linked to endoglin? *J.Med.Genet.*, 33,256-257.
32. Shovlin,C.L., Letarte,M. (1999) Hereditary haemorrhagic telangiectasia and pulmonary arteriovenous malformations: issues in clinical management and review of pathogenic mechanisms. *Thorax*, 54,714-729.
33. Haitjema,T., Disch,F., Overtoom,T.T., Westermann,C.J., and Lammers,J.W. (1995) Screening family members of patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Am.J.Med.*, 99,519-524.
34. Shovlin,C.L., Guttmacher,A.E., Buscarini,E., Faughnan,M.E., Hyland,R.H., Westermann,C.J., Kjeldsen,A.D., and Plauchu,H. (2000)

- Diagnostic criteria for hereditary hemorrhagic telangiectasia (Rendu-Osler-Weber syndrome). *Am.J.Med.Genet.*, 91,66-67.
35. Gianisella,R.B., Rossi Filho,R.I., and Zielinsky,P. (2001) Diagnosis and therapeutics of pulmonary arteriovenous fistula in childhood. Case report and review of the literature. *Arq Bras.Cardiol.*, 77,274-281.
 36. Pick,A., Deschamps,C., and Stanson,A.W. (1999) Pulmonary arteriovenous fistula: presentation, diagnosis, and treatment. *World J.Surg.*, 23,1118-1122.
 37. Puskas,J.D., Allen,M.S., Moncure,A.C., Wain,J.C., Jr., Hilgenberg,A.D., Wright,C., Grillo,H.C., and Mathisen,D.J. (1993) Pulmonary arteriovenous malformations: therapeutic options. *Ann.Thorac.Surg.*, 56,253-257.
 38. Bioque Rivera,J.C., Feu,C.N., Rubio Sanchez,J.M., and Zurera,T.L. (2000) [Non familial pulmonary arteriovenous fistulas presenting as cerebrovascular accident. Treatment with embolization]. *Med.Clin.(Barc.)*, 115,639.
 39. Faughnan,M.E., Lui,Y.W., Wirth,J.A., Pugash,R.A., Redelmeier,D.A., Hyland,R.H., and White,R.I., Jr. (2000) Diffuse pulmonary arteriovenous malformations: characteristics and prognosis. *Chest*, 117,31-38.
 40. Fiane,A.E., Stake,G., and Lindberg,H.L. (1995) Congenital pulmonary arteriovenous fistula. *Eur.J.Cardiothorac.Surg.*, 9,166-168.
 41. Lemoine,G., Thibert,M., Leca,F., Rolland,J.C., Allegraud,P., and Temkine,J. (1979) [Right pulmonary artery-left atrial fistula. Review of the literature apropos of a case]. *Arch.Mal Coeur Vaiss.*, 72,552-558.
 42. Alexi-Meskishvili,V., Dahnert,I., Ovroutski,S., and Hetzer,R. (2001) Right pulmonary artery-to-left atrium communication: a rare cause of systemic cyanosis. *Tex.Heart Inst.J.*, 28,122-124.

43. Fourcade,L., Vahdat,B., Panagides,D., Yvorra,S., Bonnet,J.L., and Bory,M. (1996) [Pulmonary arteriovenous fistula. A rare cause of dyspnea and cyanosis in an adult]. *Arch.Mal Coeur Vaiss.*, 89,103-106.
44. Remy,J., Remy-Jardin,M., Giraud,F., and Wattinne,L. (1994) Angioarchitecture of pulmonary arteriovenous malformations: clinical utility of three-dimensional helical CT. *Radiology*, 191,657-664.
45. Esplin,M.S., Varner,M.W. (1997) Progression of pulmonary arteriovenous malformation during pregnancy: case report and review of the literature. *Obstet.Gynecol.Surv.*, 52,248-253.
46. Ference,B.A., Shannon,T.M., White,R.I., Jr., Zawin,M., and Burdge,C.M. (1994) Life-threatening pulmonary hemorrhage with pulmonary arteriovenous malformations and hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest*, 106,1387-1390.
47. Marin-Garcia,J., Lock,J.E. (1992) Catheter embolization of pulmonary arteriovenous fistulas in an infant. *Pediatr.Cardiol.*, 13,41-43.
48. Callebaut,B., Sluysmans,T., Stijns,M., Lintermans,J., and Vliers,A. (1994) [Percutaneous embolization of a pulmonary arteriovenous fistula in a child]. *Arch.Pediatr.*, 1,46-48.
49. Makki-Awada,D., Aboussad,A., Payot,M., Sekarski,N., Gudinchet,F., and von Segesser,L. (1997) [Pulmonary arteriovenous fistula: a rare cause of progressive asymptomatic cyanosis in neonates]. *Arch.Mal Coeur Vaiss.*, 90,713-717.
50. Terry,P.B., White,R.I., Jr., Barth,K.H., Kaufman,S.L., and Mitchell,S.E. (1983) Pulmonary arteriovenous malformations. Physiologic observations and results of therapeutic balloon embolization. *N.Engl.J.Med.*, 308,1197-1200.

51. Dutton,J.A., Jackson,J.E., Hughes,J.M., Whyte,M.K., Peters,A.M., Ussov,W., and Allison,D.J. (1995) Pulmonary arteriovenous malformations: results of treatment with coil embolization in 53 patients. *AJR Am.J.Roentgenol.*, 165,1119-1125.
52. Iqbal,M., Rossoff,L.J., Steinberg,H.N., Marzouk,K.A., and Siegel,D.N. (2000) Pulmonary arteriovenous malformations: a clinical review. *Postgrad.Med.J.*, 76,390-394.
53. Kjeldsen,A.D., Oxhøj,H., Andersen,P.E., Green,A., and Vase,P. (2000) Prevalence of pulmonary arteriovenous malformations (PAVMs) and occurrence of neurological symptoms in patients with hereditary haemorrhagic telangiectasia (HHT). *J Intern.Med*, 248,255-262.
54. Brydon,H.L., Akinwunmi,J., Selway,R., and Ul-Haq,I. (1999) Brain abscesses associated with pulmonary arteriovenous malformations. *Br.J.Neurosurg.*, 13,265-269.
55. Coley,S.C., Jackson,J.E. (1998) Pulmonary arteriovenous malformations. *Clin.Radiol.*, 53,396-404.
56. Moussouttas,M., Fayad,P., Rosenblatt,M., Hashimoto,M., Pollak,J., Henderson,K., Ma,T.Y., and White,R.I. (2000) Pulmonary arteriovenous malformations: cerebral ischemia and neurologic manifestations. *Neurology*, 55,959-964.
57. Hartnell,G.G., Allison,D.J. (1988) Management of pulmonary arteriovenous malformations. *Br J Hosp.Med*, 39,197-202.
58. Han,S., Lim,D.J., Chung,Y.G., Cho,T.H., Lim,S.J., Kim,W.J., Park,J.Y., and Suh,J.K. (2002) The multiple brain abscesses associated with congenital pulmonary arteriovenous malformations: a case report. *J.Korean Med.Sci.*, 17,407-411.

59. Haitjema,T.J., Overtoom,T.T., Westermann,C.J., and Lammers,J.W. (1995) Embolisation of pulmonary arteriovenous malformations: results and follow up in 32 patients. *Thorax*, 50,719-723.
60. Tullu,M.S., Mahajan,M.D., Ramchandani,S., Deshmukh,C.T., Kamat,J.R., Vaswani,R.K., Pahuja,P.K., and Rangarajan,V. (2001) Pulmonary arteriovenous malformations. *Indian J.Pediatr.*, 68,891-894.
61. Watanabe,N., Munakata,Y., Ogiwara,M., Miyatake,M., Nakagawa,F., and Hirayama,J. (1995) A case of pulmonary arteriovenous malformation in a patient with brain abscess successfully treated with video-assisted thoracoscopic resection. *Chest*, 108,1724-1727.
62. Batisse,A., Kachaner,J., Thibert,M., and Lemoine,G. (1977) [2 cases of solitary pulmonary arteriovenous fistula presenting in the neonatal period]. *Arch.Fr.Pediatr.*, 34,439-448.
63. Whyte,M.K., Hughes,J.M., Jackson,J.E., Peters,A.M., Hempleman,S.C., Moore,D.P., and Jones,H.A. (1993) Cardiopulmonary response to exercise in patients with intrapulmonary vascular shunts. *J.Appl.Physiol*, 75,321-328.
64. Rodan,B.A., Goodwin,J.D., Chen,J.T., and Ravin,C.E. (1981) Worsening pulmonary hypertension after resection of arteriovenous fistula. *AJR Am.J.Roentgenol.*, 137,864-866.
65. Haitjema,T., ten Berg,J.M., Overtoom,T.T., Ernst,J.M., and Westermann,C.J. (1996) Unusual complications after embolization of a pulmonary arteriovenous malformation. *Chest*, 109,1401-1404.
66. Shub,C., Tajik,A.J., Seward,J.B., and Dines,D.E. (1976) Detecting intrapulmonary right-to-left shunt with contrast echocardiography. Observations in a patient with diffuse pulmonary arteriovenous fistulas. *Mayo Clin.Proc.*, 51,81-84.

67. Ueki,J., Hughes,J.M., Peters,A.M., Bellingan,G.J., Mohammed,M.A., Dutton,J., Ussov,W., Knight,D., and Glass,D. (1994) Oxygen and ^{99m}Tc-MAA shunt estimations in patients with pulmonary arteriovenous malformations: effects of changes in posture and lung volume. *Thorax*, 49,327-331.
68. Thompson,R.D., Jackson,J., Peters,A.M., Dore,C.J., and Hughes,J.M. (1999) Sensitivity and specificity of radioisotope right-left shunt measurements and pulse oximetry for the early detection of pulmonary arteriovenous malformations. *Chest*, 115,109-113.
69. Kjeldsen,A.D., Oxhoj,H., Andersen,P.E., Elle,B., Jacobsen,J.P., and Vase,P. (1999) Pulmonary arteriovenous malformations: screening procedures and pulmonary angiography in patients with hereditary hemorrhagic telangiectasia. *Chest*, 116,432-439.
70. Barzilai,B., Waggoner,A.D., Spessert,C., Picus,D., and Goodenberger,D. (1991) Two-dimensional contrast echocardiography in the detection and follow-up of congenital pulmonary arteriovenous malformations. *Am.J.Cardiol.*, 68,1507-1510.
71. Lee,W.L., Graham,A.F., Pugash,R.A., Hutchison,S.J., Grande,P., Hyland,R.H., and Faughnan,M.E. (2003) Contrast echocardiography remains positive after treatment of pulmonary arteriovenous
72. Oliveira,G.H., Seward,J.B., Cortese,D.A., and Dines,D.E. (2000) Contrast transesophageal echocardiography in the diagnosis and localization of diffuse pulmonary telangiectasias. *Chest*, 118,557-559.
73. Wang,H.C., Kuo,P.H., Liaw,Y.S., Yu,C.J., Kuo,S.H., Luh,K.T., and Yang,P.C. (1998) Diagnosis of pulmonary arteriovenous malformations by colour Doppler ultrasound and amplitude ultrasound angiography. *Thorax*, 53,372-376.

74. Remy,J., Remy-Jardin,M., Wattinne,L., and Deffontaines,C. (1992) Pulmonary arteriovenous malformations: evaluation with CT of the chest before and after treatment. *Radiology*, 182,809-816.
75. Silverman,J.M., Julien,P.J., Herfkens,R.J., and Pelc,N.J. (1994) Magnetic resonance imaging evaluation of pulmonary vascular malformations. *Chest*, 106,1333-1338.
76. Maki,D.D., Siegelman,E.S., Roberts,D.A., Baum,R.A., and Gefter,W.B. (2001) Pulmonary arteriovenous malformations: three-dimensional gadolinium-enhanced MR angiography-initial experience. *Radiology*, 219,243-246.
77. Khalil,A., Farres,M.T., Mangiapan,G., Tassart,M., Bigot,J.M., and Carette,M.F. (2000) Pulmonary arteriovenous malformations. *Chest*, 117,1399-1403.
78. Ohno,Y., Hatabu,H., Takenaka,D., Adachi,S., Hirota,S., and Sugimura,K. (2002) Contrast-enhanced MR perfusion imaging and MR angiography: utility for management of pulmonary arteriovenous malformations for embolotherapy. *Eur.J.Radiol.*, 41,136-146.
79. Saxena,S., Gothi,D., and Joshi,J.M. (2003) Pulmonary arteriovenous malformation treated with embolotherapy. *J.Assoc.Physicians India*, 51,398-400.
80. Temes,R.T., Paramsothy,P., Endara,S.A., and Wernly,J.A. (1998) Resection of a solitary pulmonary arteriovenous malformation by video-assisted thoracic surgery. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.*, 116,878-879.
81. Camilleri,L., Gabrillargues,J., Lemaire,J.J., Legault,B., Brazzalotto,I., Bailly,P., Lusson,J.R., and de Riberolles,C. (1995) [Congenital pulmonary arteriovenous fistula. Apropos of 2 cases]. *Arch.Mal Coeur Vaiss.*, 88,767-770.

82. Schroder,C., Frohlich,G., Harms,C.P., Kleckow,M., and Macchiarini,P. (2001) Fistulectomy as an alternative to segmentectomy for pulmonary arteriovenous fistula. *J.Thorac.Cardiovasc.Surg.*, 122,386-388.
83. Georghiou,G.P., Berman,M., Vidne,B.A., and Saute,M. (2003) Pulmonary arteriovenous malformation treated by lobectomy. *Eur.J.Cardiothorac.Surg.*, 24,328-330.
84. Tong,A.K., La Hei,E.R., and Currie,B. (2002) Congenital pulmonary arteriovenous malformations. *Pediatr.Surg.Int.*, 18,168-170.
85. Taylor,B.G., Cockerill,E.M., Manfredi,F., and Klatte,E.C. (1978) Therapeutic embolization of the pulmonary artery in pulmonary arteriovenous fistula. *Am.J Med*, 64,360-365.
86. Sagara,K., Miyazono,N., Inoue,H., Ueno,K., Nishida,H., and Nakajo,M. (1998) Recanalization after coil embolotherapy of pulmonary arteriovenous malformations: study of long-term outcome and mechanism for recanalization. *AJR Am.J Roentgenol.*, 170,727-730.
87. Reynaud-Gaubert,M., Thomas,P., Gaubert,J.Y., Pietri,P., Garbe,L., Giudicelli,R., Orehek,J., and Fuentes,P. (1999) Pulmonary arteriovenous malformations: lung transplantation as a therapeutic option. *Eur.Respir.J.*, 14,1425-1428.

LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES PULMONAIRES CONGENTALES : REVUE DE LITTERATURE A PROPOS D'UN CAS

RESUME

Les malformations artério-veineuses pulmonaires (MAVP) sont des anomalies rares dans la population générale. Elles correspondent à la communication directe de branches de l'artère pulmonaire avec des veines pulmonaires. Parfois acquises, elles sont le plus souvent congénitales, idiopathiques ou dans la grande majorité des cas s'intégrant dans le cadre d'une maladie de Rendu Osler.

Elles induisent un shunt droite-gauche qui peut avoir des manifestations cliniques (cyanose, dyspnée) et qui peut entraîner des complications graves, notamment neurologiques. De telles malformations peuvent aussi se rompre conduisant à une hémoptysie ou à un hémothorax. La survenue potentielle de ces complications pousse au traitement systématique de ces malformations. Jusqu'aux années 80, le seul traitement disponible était chirurgical. Puis les traitements endovasculaires ont pris un essor important remplaçant désormais quasi-totalement la chirurgie.

Notre observation, d'une qualité iconographique remarquable, souligne l'intérêt persistant de la chirurgie dans une configuration anatomique particulière. Elle insiste sur l'importance d'une surveillance à long terme surtout lors de la découverte chez l'enfant d'une forme apparemment solitaire. Le suivi permet de dépister de nouvelles MAVPs ou de voir apparaître les signes d'une maladie de Rendu Osler Weber.

MOTS-CLES

Accident vasculaire cérébral ; Angiographie ; Abscès cérébral ; Artère pulmonaire ; Anévrisme cirsoïde ; Chirurgie ; Dyspnée ; Echocardiographie ; Embolisation ; Hémoptysie ; Hémothorax ; Humain ; Lobectomie ; Malformation artério-veineuse pulmonaire ; Maladie de RENDU OSLER WEBER ; Telangiectasies hémorragiques héréditaires ; Veine pulmonaire.