



Disponible en ligne sur

ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France

EM|consulte
www.em-consulte.com



MISE AU POINT

Standards de qualité pour la pratique de l'examen écho-Doppler dans l'étude des malformations et tumeurs vasculaires. Rapport de la Société française de médecine vasculaire (SFMV) : actualisation 2017

Quality standards for ultrasonographic assessment of peripheral vascular malformations and vascular tumors. Report of the french society for vascular medicine. 2017 Update

J.P. Laroche^a, S. Blaise^{b,*}, F. Becker^c, C. Laeng Massoni^d,
M. Nou-Howaldt^a, O. Pichot^b, H. Desmurs-Clavel^e,
J. Jeancolas^f, C. Jurus^g, G. Sarlon-Bartoli^h, V. Soulier-Sotto^a,
H. Thielⁱ, M.A. Sevestre-Pietri^j, J. Maloizel-Delaunay^k,
S. Mestre-Godin^b, le groupe de travail de la SFMV
(Malformations Vasculaires de la Société Française de Médecine Vasculaire)

^a Médecine vasculaire, médecine interne B, hôpital Saint-Eloi, CHU de Montpellier, 80, avenue Augustin-Fliche, 34295 Montpellier cedex 5, France

^b Département de médecine vasculaire, CHU Grenoble Alpes, 38000 Grenoble, France

* Auteur correspondant.
Adresse e-mail : SBlaise@chu-grenoble.fr (S. Blaise).

<https://doi.org/10.1016/j.jdmv.2017.11.004>

2542-4513/© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

^c Service d'angiologie et d'hémostase, hôpitaux universitaires de Genève, hôpital Cantonal, 1205 Genève, Suisse

^d Médecine vasculaire, 7, rue Chalgrin, 75016 Paris, France

^e Hospices civils de Lyon, service de médecine interne, hôpital Édouard-Herriot, 5, rue d'Arsonval, 69437 Lyon, France

^f Médecine vasculaire, CHU Caen, avenue de la Côte de Nacre, 14033 Caen, France

^g Médecine vasculaire, clinique du Tonkin, 26, rue du Tonkin, 69100 Villeurbanne, France

^h Médecine vasculaire, CHU La Timone, 264, rue Saint-Pierre, 13005 Marseille, France

ⁱ Médecine vasculaire, CHU Clermont-Ferrand, hôpital Gabriel-Montpied, 58, rue Montalembert, 63003 Clermont-Ferrand, France

^j Médecine vasculaire, Site Sud, CHU d'Amiens-Picardie, 80054 Amiens cedex 1, France

^k Médecine vasculaire, CHU Rangueil, 1, avenue du Professeur Jean-Poulhès, TSA 50032, 31059 Toulouse cedex 9, France

Reçu le 7 juin 2017 ; accepté le 2 novembre 2017

MOTS CLÉS

Malformations vasculaires ;
Écho-Doppler

KEYWORDS

Vascular malformation;
Duplex-ultrasound

Résumé Principes Généraux des Standards de qualité de la société française de médecine vasculaire (SFMV) pour la pratique des examens Doppler et écho-Doppler. Ces examens doivent répondre à deux exigences : le savoir-faire technique (connaissance de l'outil et de la méthodologie), et le savoir-faire médical (adaptation du niveau d'examen à l'indication et à l'objectif diagnostique, interprétation et analyse critique des résultats).

Buts des standards de qualité. – Décrire un niveau optimal d'examen et sa modulation en fonction de l'indication. Homogénéiser les pratiques, les méthodologies, le vocabulaire, l'expression des résultats. Donner des repères de bonne pratique et promouvoir une démarche-qualité.

Contenu des standards de qualité. – Les niveaux d'examen (1, 2, 3), les indications et les objectifs. L'examen diagnostique standard de référence (niveau 2), ses variantes en fonction de l'indication. Le contenu du rapport d'examen, le courrier de synthèse médicale et l'iconographie. Glossaire commenté ; bases techniques, anatomiques et hémodynamiques. Ce document est consacré à l'examen ultrasonographique des malformations et tumeurs vasculaires périphériques (membres, face et tronc).

© 2017 Elsevier Masson SAS. Tous droits réservés.

Summary The quality standards of the French Society of Vascular Medicine for the ultrasonographic assessment of vascular malformations are based on the two following requirements: (1) technical know-how: mastering the use of ultrasound devices and the method of examination; (2) medical know-how: ability to adapt the methods and scope of the examination to its clinical indication and purpose, and to rationally analyze and interpret its results.

Aims of the Quality Standards. – To describe an optimal method of examination in relation to the clinical question and hypothesis. To homogenize practice, methods, glossary, and reporting. To provide good practice reference points, and promote a quality process.

Items of the Quality Standards. – The 3 levels of examination; their clinical indications and goals. The reference standard examination (level 2), its variants according to clinical needs. The minimal content of the examination report; the letter to the referring physician (synthesis, conclusion and proposal for further investigation and/or therapeutic management). Commented glossary (anatomy, hemodynamics, semiology). Technical bases. Setting and use of ultrasound devices. Here, we discuss ultrasonography methods of using of ultrasonography for the assessment of peripheral vascular malformations and tumors (limbs, face, trunk).

© 2017 Elsevier Masson SAS. All rights reserved.

Introduction

L'examen écho-Doppler a pris une place majeure dans le diagnostic, la gestion, le traitement et la surveillance des

anomalies vasculaires périphériques du fait de sa fiabilité et de son caractère non invasif. Ces qualités sont particulièrement appréciables chez les enfants, du nourrisson à l'adolescent (Annexe 1).

La classification de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), ré-actualisée en 2014, distingue (Annexe 2) [1–6] :

- les tumeurs vasculaires : bénignes dont certaines ont la capacité de régresser (hémangiomes du nourrisson et de l'enfant [G1]), localement agressives ou malignes ;
- les malformations vasculaires qui n'ont pas la capacité de régresser :
 - malformations artério-veineuses (G2,G3,G4,G5),
 - malformations veineuses (G6,G7,G8),
 - malformations capillaires (G9),
 - malformations lymphatiques (G10),
 - les malformations combinées et les formes syndromiques des anomalies vasculaires (G11),
 - les fistules artério-veineuses.

La classification de Hambourg [7] (Annexe 3) établit une classification selon la forme vasculaire prédominante et une sous-classification selon l'embryogénèse.

Ce document est à la fois un guide de réalisation de l'examen écho-Doppler et une proposition de standardisation du compte rendu pour assurer le meilleur service clinique en cas de malformations et tumeurs vasculaires localisées aux membres à la face et au tronc.

L'écho-Doppler s'intègre dans la démarche diagnostique dont il est un des temps essentiels. Il doit être réalisé par un médecin participant à la consultation multidisciplinaire des malformations vasculaires, consultation qui constitue la pierre angulaire de la prise en charge des anomalies vasculaires.

Pré-requis

Les pré-requis sont :

- appareil écho-Doppler équipé de plusieurs sondes : linéaires de haute fréquence et convexes de basse fréquence. Pour les anomalies vasculaires superficielles, des sondes de très haute fréquence (> 12 MHz) sont nécessaires. L'apparition de sondes de 20MHz et plus ouvre certainement un nouveau champ d'investigation pour les malformations vasculaires les plus superficielles ;
- très bonne connaissance des anomalies vasculaires, de leur clinique, des mécanismes physiopathologiques, des lésions les plus fréquentes ;
- bonne expérience de l'examen du nourrisson et de l'enfant.

Les niveaux d'examen

Appliquer le même protocole d'examen, quelle que soit l'indication contrevient à la bonne gestion du temps et de l'information [8,9]. Le niveau d'examen ne qualifie pas la compétence technique de l'examineur mais le niveau de complexité de l'examen à réaliser face à telle ou telle problématique clinique. Comme on gère la stratégie diagnostique et thérapeutique à partir de trois niveaux de probabilité clinique d'existence de la maladie (faible, intermédiaire, élevée), on peut distinguer la complexité des examens écho-Doppler en 3 niveaux en fonction du ou des

objectifs à atteindre et de la symptomatologie clinique. Ceci implique que l'examen clinique soit un préalable à tout examen instrumental.

Examen de niveau 1

Il s'agit d'un examen ciblé, limité à la réponse, le plus souvent binaire, à une question simple et directe. Exemples types en cas d'anomalie vasculaire : fournir les données de base permettant d'appliquer la classification ISSVA [1], rechercher une thrombose veineuse superficielle ou intra malformative, vérifier la normalité du réseau artériel des membres supérieurs ou inférieurs.

Examen de niveau 2 (examen standard de référence)

Il correspond à l'examen standard du patient porteur d'une anomalie vasculaire et présentant des anomalies cliniques qu'il importe de préciser. Il doit décrire en détail les lésions, et définir le ou les axes vasculaires concernés. Son étendue dépend de la symptomatologie, de l'intention thérapeutique, et des lésions découvertes. L'anamnèse et l'examen clinique ayant déterminé la probabilité du siège des lésions et évoqué des possibilités de traitement, l'examen écho-Doppler doit délimiter et caractériser la malformation et répondre en priorité aux questions soulevées par l'évaluation clinique. Ce niveau d'examen se justifie pour la surveillance et en cas d'événements cliniques aigus [8–11].

Examen de niveau 3

Il s'agit d'un examen complet détaillé, précis et fiable, pour le bilan initial exhaustif des malformations vasculaires, et pour la confrontation aux autres modalités d'imagerie. Son objectif est un bilan lésionnel et hémodynamique exhaustif utilisant toute l'expertise de l'examineur dans une indication spécifique. Ce niveau est requis pour les malformations vasculaires complexes (formes syndromiques notamment).

Remarques

Les remarques sont :

- l'intérêt de l'écho-Doppler ne se limite pas au diagnostic et au suivi des malformations vasculaires, mais concerne également le guidage de gestes thérapeutiques comme la sclérothérapie. Cette indication nécessite une formation particulière et ne peut être un geste pratiqué « à l'occasion » ;
- la réalisation du premier examen écho-Doppler en cas de malformation vasculaire, hors tumeur vasculaire, doit être envisagée à titre systématique au niveau des 4 membres et des vaisseaux de l'abdomen, sur le plan artériel et veineux. Il s'agit d'un examen expert (niveau 3) qui permettra de dresser une cartographie précise de la malformation tant sur le plan hémodynamique qu'anatomique, mais aussi de préciser l'état de l'ensemble du système vasculaire périphérique afin de ne

pas méconnaître des anomalies sans traduction clinique patente ;

- l'écho-Doppler est un examen complémentaire des autres modalités d'imagerie : IRM et scanner, notamment.

Examen Echo-Doppler dans le cadre d'une malformation vasculaire

Anamnèse et historique

L'anamnèse est un temps important de l'examen clinique. Il est indispensable de préciser si la malformation est congénitale ou acquise, sa date d'apparition éventuelle et son évolution, notamment en demandant au patient ou à ses parents s'il(s) dispose(nt) de photographies.

Examen clinique

L'examen clinique est essentiel avant la réalisation de l'examen écho-Doppler [8]. La chaleur cutanée en regard de la malformation, la palpation d'un *thrill*, et l'audition d'un souffle doivent être recherchées et mentionnées : elles orientent vers une malformation artério-veineuse. La vidange de la malformation lors de manœuvres de surélévation du membre atteint est en faveur d'une malformation purement veineuse, le gonflement d'une lésion de la face lorsque la tête est penchée vers le bas ou lors de la mise en position déclive d'un membre également. Cet examen doit aussi rechercher des signes de complications éventuelles liés à des épisodes de poussées inflammatoires et/ou thrombotiques (rougeur, douleur).

La topographie de la ou des lésions doit être décrite avec précision, et reportée sur un schéma. La réalisation de photographies est utile pour la surveillance (penser alors à placer à côté de la lésion une règle graduée). La présence d'une malformation capillaire, de dilatations veineuses superficielles, d'une asymétrie de longueur et/ou de circonférence de membre (avec les mensurations correspondantes comparatives au côté sain) doit être notée.

Aux membres inférieurs, noter s'il existe des signes cliniques d'insuffisance veineuse chronique, une tuméfaction, un œdème ou un lymphœdème, des écoulements, des ulcérations, des zones de saignements. En cas de MAV, rechercher des signes d'insuffisance cardiaque.

Biologie

Il est recommandé de faire un bilan d'hémostase en cas d'atteinte veineuse du fait du risque de coagulopathie notamment en cas de malformations veineuses étendues. Le taux de D-dimères plasmatiques (Elisa), des plaquettes et du fibrinogène doit être consulté, et la date du prélèvement mentionnée.

Commentaire : le dosage des D-dimères plasmatiques et le fibrinogène sont recommandés dans le bilan initial de la prise en charge des malformations veineuses extensives extra tronculaires (recommandation niveau 1C, consensus de l'International Union of Phlebology 2013) [12]. Il est recommandé de réaliser les dosages : numération formule sanguine, hémoglobine, plaquettes, D-dimères

quantitatifs, fibrinogène, produit de dégradation de la fibrine ou monomères de fibrine, TP, TCA lors du suivi des malformations veineuses extensives ou à risques ou en pré-thérapeutique de gestes invasifs. Des phénomènes de coagulation intravasculaire localisée sont possibles dans ce contexte.

Échographie en Mode B

L'examen écho-Doppler [8–11] doit toujours débiter en mode B afin de préciser la topographie de l'anomalie, son extension, et ses rapports avec les organes de voisinage. La localisation de la ou des lésions, cutanée, sous-cutanée ou musculaire (en précisant si possible le ou les muscles concernés) doit être identifiée. En présence d'une malformation cliniquement superficielle, il importe de noter son extension à la peau d'une part, aux plans profonds d'autre part (respect ou franchissement des aponévroses), et l'existence ou non d'une délimitation nette par rapport aux tissus voisins. Les mensurations de la lésion (diamètre ou largeur et longueur, profondeur) doivent être relevées. La présence de veines de drainage entre le réseau malformatif et le réseau sain doit être recherchée.

Pour chaque lésion, l'examen échographique doit permettre de déterminer l'échostructure (homogène ou hétérogène), l'échogénicité (globale ou par zone : anéchogène, hypo- ou isoéchogène, hyperéchogène sans ou avec calcifications). Les lésions liquidiennes sont reconnues sur leur caractère anéchogène avec renforcement postérieur.

En présence de poches liquidiennes au sein de l'anomalie, l'examineur doit en déterminer leur compressibilité et leur drainage éventuel mais la recherche du drainage n'est jamais aisée.

Lorsque l'examen met en évidence un thrombus veineux (le plus souvent symptomatique), il convient d'en préciser la localisation, l'extension éventuelle au réseau profond et/ou superficiel, les dimensions, le caractère homogène ou hétérogène, et l'échogénicité (hypo- ou hyperéchogène). L'existence d'un tractus fibreux endoluminal témoigne de séquelles de thrombose, tout comme l'existence de phlébolithes, calcifications hyperéchogènes avec un cône d'ombre acoustique caractéristique.

Examen en mode Doppler

L'examen en mode Doppler constitue un temps essentiel du diagnostic ultrasonographique. Pour les lésions superficielles, il nécessite une sonde de très haute fréquence (sonde linéaire de 12 à 16 MHz), avec un réglage adapté aux structures superficielles. En mode Doppler couleur, l'échelle de vitesse doit être adaptée à la détection de flux lents (échelle de 0 à 2 ou 0 à 5 cm/s), avec un filtrage de basses fréquences de valeur minimale, et une résolution spatiale optimisée (impulsions brèves, nombre de lignes maximum). L'examineur doit savoir adapter les réglages de l'appareil au but de l'examen, notamment en changeant la fréquence d'émission en mode Doppler. Les modalités récentes d'imagerie des flux (Doppler « large bande », mode B-Flow) sont très utiles pour cette application [8,9].

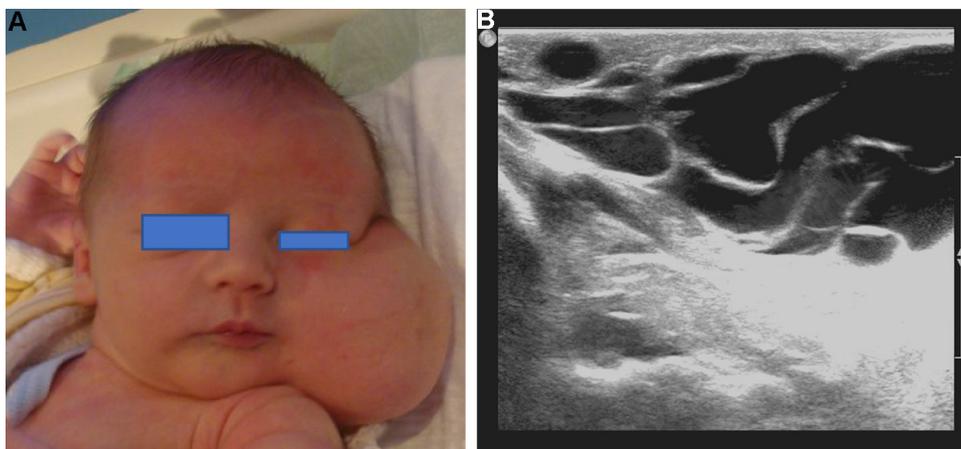


Figure 1 Tuméfaction latéro-cervicale gauche (lymphangiome kystique). A. Photographie. B. Echographie montrant des images liquidiennes (Documents mis à disposition par les Drs Couture A, Veyrac C, Baud C. : CHU de Montpellier, radiologie pédiatrique). *Tumefaction (cystic lymphangioma) on the left side of the neck (A) and ultrasound (B) showing fluid images. (Documents courtesy of A. Couture, C. Veyrac and C. Baud, Pediatric Radiology, Montpellier University Hospitals).*

L'examen en mode Doppler comporte trois volets :

- la détection des flux spontanés et la description de l'architecture vasculaire de la lésion : les réglages en mode Doppler couleur étant optimisés, il s'agit d'identifier la présence de flux artériels spontanés et d'en décrire alors l'organisation : vascularisation centripète (rameaux artériels encerclant la lésion et la pénétrant par la périphérie) ou centrifuge (arborisation vasculaire en rayon à partir d'un ou plusieurs pédicules axiaux). Cette vascularisation peut être riche ou discrète, organisée ou anarchique. La détection de flux veineux spontanés est tout aussi essentielle, et leur répartition doit être décrite : veines centrales, larges ou grêles, et/ou veines périphériques, en encorbellement. La présence éventuelle de larges lacs veineux présentant un flux spontané ou non doit être mentionnée ;
- la détection de flux provoqués : ce volet concerne principalement les lésions comportant des lacs ou logettes anéchogènes, d'aspect liquidien. Lorsque ces zones ne présentent pas de flux spontanément décelable, il convient de rechercher un flux provoqué, en exerçant une compression douce avec la sonde, puis en la relâchant : on assiste alors, s'il s'agit effectivement de lacs veineux, à la vidange, puis au remplissage de ces zones. S'ils sont d'aspect liquidien sans flux et incompressible, on s'oriente vers un lymphangiome kystique (Fig. 1). Les formes incompressibles avec aspect échogène peuvent également correspondre à une malformation veineuse compliquée thrombosée (Fig. 2) ;
- l'examen en mode Doppler pulsé : sur les axes artériels, il doit décrire les flux en termes de vitesse maximale (en cm/s) et en mesurant l'indice de résistance. Celui-ci est d'autant plus bas que la lésion est hypervascularisée. L'enregistrement des flux veineux est indispensable, pour en décrire les vitesses spontanées et l'existence d'une éventuelle modulation systolo-diastolique, en opposant les flux veineux purs, présentant (ou non) une seule modulation respiratoire, et généralement de vitesse lente, aux flux veineux spontanément intenses et rapides, et pré-

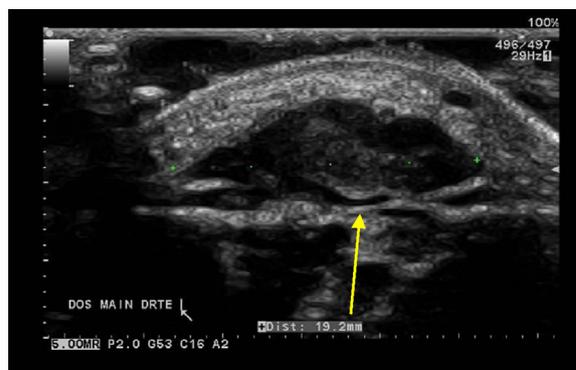


Figure 2 Malformation veineuse circonscrite du dos de la main droite, avec thrombus récent (flèche). *Circumscribed venous malformation on the back of the right hand, with recent thrombus (arrow).*

sentant une éventuelle modulation de type artériel. Les malformations artério-veineuses se caractérisent ainsi par des flux artériels rapides à très bas indice de résistance, et des flux veineux spontanés et rapides à forte pulsatilité systolique.

Cas particulier des hémangiomes (tumeurs vasculaires bénignes, [G1])

La description échographique [13] doit préciser s'il existe un pédicule artériel unique ou multiple. Elle doit être complétée par la mesure de l'Indice de résistance (IR) du réseau artériel afférent, examiné en Doppler à émission pulsée. L'IR des hémangiomes est le plus souvent inférieur à 0,50. Il permet de suivre l'évolution [14–20]. La phase d'involution se traduit par une augmentation régulière de l'IR lors des contrôles écho-Doppler successifs (Fig. 3–5) associée à une augmentation de l'échogénicité de la lésion (quantifiable par le niveau de gris moyen ou Grey Scale Measure [GSM]).

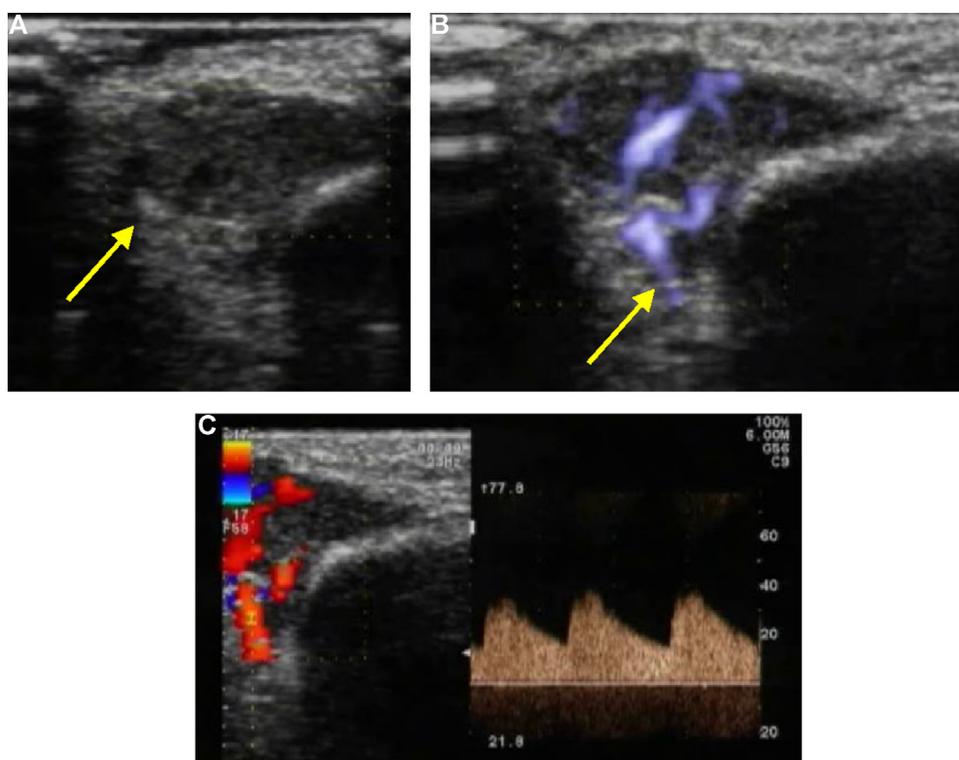


Figure 3 Hémangiome au canthus interne gauche chez un enfant de 7 mois. A. Image échographique en mode B. B. Image en mode Doppler « large-bande » (e-Flow®) de la vascularisation de l'hémangiome, montrant l'artère nourricière. C. Enregistrement au Doppler à émission pulsée montrant un indice de résistance égal à 0,65.

Hemangioma of the left internal canthus in a 7-month-old child. A. Mode B ultrasound. B. Wide-band Doppler (e-Flow®) of the hemangioma vessels showing the feeding artery. C. Pulsed Doppler: resistance index 0.65.

Examen Écho-Doppler du réseau veineux superficiel et profond

L'examen du réseau veineux superficiel et profond des membres supérieurs et inférieurs [9,21], symétrique et comparatif, est réalisé en décubitus dorsal et/ou en position semi-assise, puis, pour ce qui est des membres inférieurs, en orthostatisme pour l'étude de la continence valvulaire. Il doit être à la fois morphologique et hémodynamique.

L'étude morphologique doit permettre, pour chaque membre et chaque segment anatomique, de répondre aux questions suivantes :

- segment veineux absent ou présent, atrésique, ectasique, hypoplasique, aberrant ou normal ;
- présence d'une variante anatomique (à préciser) ;
- paroi veineuse normale (fine, souple) ou épaissie, fibreuse ;
- veine pouvant être totalement (normalement), partiellement collabée sous la pression de la sonde, ou apparaissant incompressible ;
- en cas de veine non ou incomplètement compressible, caractéristiques du matériel endoluminal (hypo- ou hyper-échogène, homogène ou hétérogène, souple ou ferme, sans ou avec calcification).

L'étude hémodynamique a pour but de vérifier la perméabilité de chaque segment veineux, de tester la continence

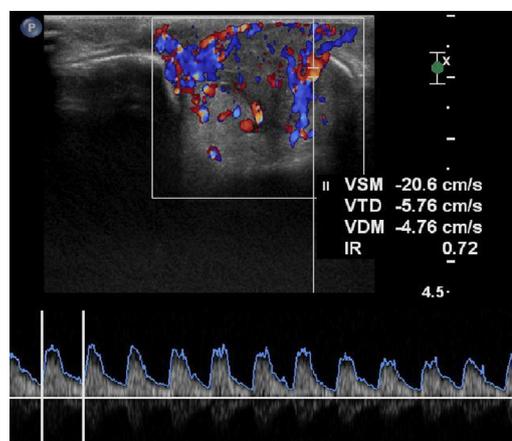


Figure 4 Étude au Doppler à émission pulsée d'un hémangiome de la face (Indice de Résistance IR=0,72) (Document mis à disposition par les Drs Couture A, Veyrac C, Baud C, CHU Montpellier).

Pulsed Doppler of a facial hemangioma (resistance index = 0.72) (Documents courtesy of A. Couture, C. Veyrac and C. Baud, Pediatric Radiology, Montpellier University Hospitals).

valvulaire, et de déterminer les possibilités et voies de drainage de la malformation. Aux membres inférieurs, le reflux est recherché au niveau des veines fémorales, poplitées, et jambières de préférence en orthostatisme, et considéré

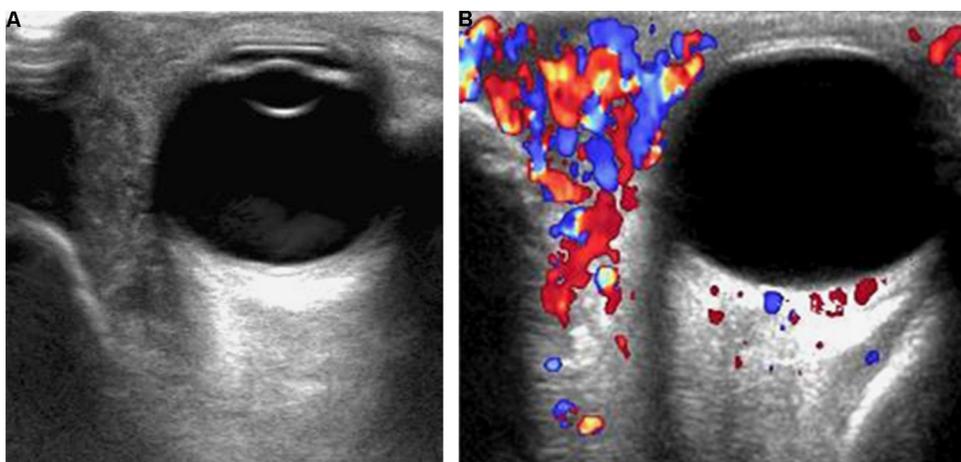


Figure 5 Hémangiome palpébral. A. Image échographique en mode B. B. Image en Doppler couleur (Documents mis à disposition par les Drs Couture A, Veyrac C, Baud C. : CHU de Montpellier, radiologie pédiatrique).

Palpebral hemangioma. A. Mode B ultrasound. B. Color Doppler. (Documents courtesy of A. Couture, C. Veyrac and C. Baud, Pediatric Radiology, Montpellier University Hospitals).

comme pathologique s'il se prolonge plus d'une seconde pour le réseau veineux profond, 0,5 seconde pour le réseau superficiel.

En cas de lacs veineux, l'examen précisera la ou les veines de drainage.

L'examen du réseau veineux superficiel des membres inférieurs doit porter en particulier sur les veines grandes et petites saphènes, les perforantes classiques ou aberrantes (mesure du diamètre antéropostérieur), et mentionner la persistance éventuelle de veines superficielles embryonnaires (veine marginale, veine sciatique persistante etc.) (Fig. 6A).

En cas d'obstacle sur le réseau veineux profond ou de malformation hypervascularisée, il doit déterminer la présence et le trajet d'un éventuel réseau vicariant, et réaliser une véritable cartographie des veines superficielles impliquées dans la malformation en notant le caractère continuent ou non de leur valvulation (Fig. 6B).

Commentaire 1 : l'existence d'un réseau veineux superficiel vicariant [8,20] est une donnée fondamentale pour l'indication thérapeutique de destruction veineuse quelle que soit la technique. Un réseau vicariant est un réseau fonctionnel qui supplée un système veineux profond obstrué ou insuffisant (en raison d'une agénésie, d'une hypoplasie ou d'une occlusion). Il doit donc impérativement être conservé.

Commentaire 2 : en cas de malformation veineuse, il est important de rechercher avec l'écho-Doppler la veine principale de drainage et de classer la malformation selon la classification de Hambourg [7] (Annexe 2).

Certaines classifications plus complexes sont parfois utilisées pour déterminer les veines de drainages à visée pronostique (Annexe 3).

Examen écho-doppler artériel

L'examen des axes artériels périphériques, symétrique et comparatif, est réalisé en décubitus dorsal. Il porte sur les membres supérieurs, l'aorte abdominale et les membres inférieurs. Il doit être à la fois morphologique et hémodynamique. Cet examen se conduit de la même manière en cas de localisation au niveau de la face ou du tronc.

L'étude anatomique doit déterminer la présence ou l'absence des différents segments anatomiques et, pour les segments présents, préciser le diamètre (normal, hypoplasique, ou hyperplasique), la régularité ou l'irrégularité du calibre, l'aspect de la paroi (saine, épaissie, irrégulière...), ainsi que la présence éventuelle de lésions focales pariétales ou endoluminales (à décrire en topographie, dimensions, échostructure, échogénicité, présence de calcifications, et surface).

L'étude hémodynamique doit analyser la présence du flux sur les axes principaux, et préciser les caractéristiques du flux en amont et en aval de la malformation. La recherche d'une composante diastolique continue au repos du côté de la lésion est essentielle, et la mesure de l'indice de résistance et du débit est fondamentale en cas de lésion hypervascularisée, pour en évaluer globalement l'importance, et permettre d'en suivre l'évolution, en particulier chez le nourrisson et l'enfant. La mesure du débit doit être comparative par rapport au côté controlatéral.

La mesure de l'indice de pression systolique cheville/bras fait partie de l'examen standard aux membres inférieurs.

Examen d'une malformation artério-veineuse

L'examen écho-Doppler d'une malformation artério-veineuse (MAV) doit en préciser [22,23] (Fig. 7) la localisation, rechercher l'existence d'un ou de plusieurs nidus (G4), analyser les artères afférentes et les veines de drainage, rechercher l'existence éventuelle d'ectasies ou d'anévrismes et de thrombus.

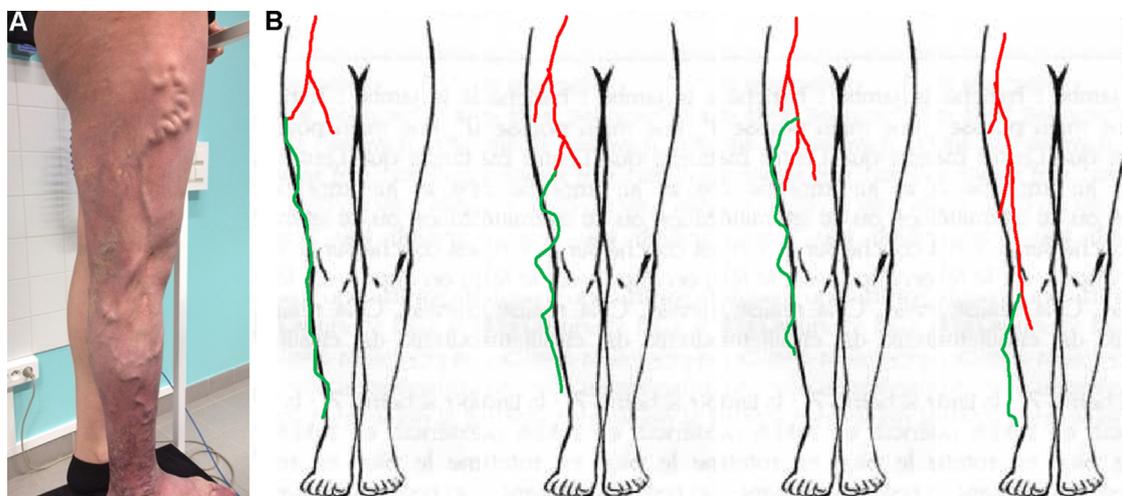


Figure 6 Patiente de 20 ans atteinte d'un syndrome de Klippel-Trenaunay. A. Présence d'une veine marginale (l'existence d'une veine marginale de cuisse doit faire rechercher une dysplasie du réseau veineux profond). B. Exemples de possibilités de vicariance superficielle (en vert) en cas d'anomalie du réseau profond (en rouge).

A 20-year-old woman with Klippel-Trenaunay syndrome. A. Marginal vein (presence of a marginal vein in the thigh is a sign of dysplasia of the deep venous network). B. Examples of possible superficial vicariance (green) in case of an anomalous deep network (red).

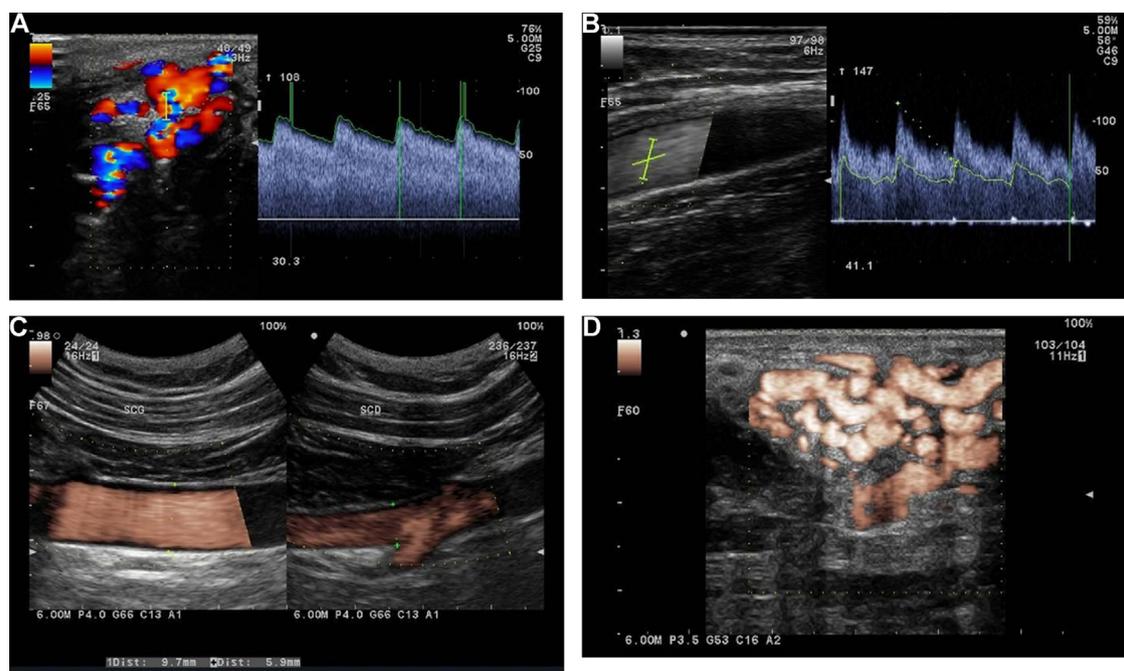


Figure 7 Malformation artériovoineuse à haut débit, à la face palmaire de la main gauche, sur l'éminence thénar, alimentée par un rameau palmaire superficiel. A. L'étude en Doppler pulsé montre des signes de shunt avec des vitesses circulatoires élevées et un indice de résistance bas. B. Enregistrement Doppler de l'artère brachiale homolatérale, montrant une composante diastolique continue importante. C. Enregistrement Doppler de l'artère subclavière homolatérale (diamètre de l'artère subclavière = 9,7 mm à gauche, 5,9 mm à droite). D. Imagerie de l'architecture vasculaire de la malformation en mode Doppler large-bande (e-Flow®).

High flow rate arteriovenous malformation on the volar aspect of the left hand, on the thenar eminence, fed by a superficial volar network. A. Pulsed Doppler shows signs of shunting with high flow rates and low resistance index. B. Doppler recording of the homolateral brachial artery showing a significant continuous diastolic component. C. Doppler recording of the homolateral subclavian artery (diameter 9.7 mm on the left and 5.9 mm on the right). D. Wide-band of the malformation's vascular architecture (eFlow®).

À proximité de la MAV, les flux artériels sont typiques avec un flux diastolique permanent témoin de l'effet shunt. Au niveau veineux, on note une pulsativité, la veine est artérialisée ce que l'on ne retrouve jamais au niveau d'une veine normale.

Le retentissement de la MAV à distance doit être apprécié par la mesure de l'indice de résistance et le débit (en mL/min) (G5), mesuré en amont et comparé au débit controlatéral.

Le débit de la MAV, elle-même peut être évalué par la différence de débit de l'axe artériel principal d'amont avec et sans manchon compressif (éventuellement par un coussinet placé sous un garrot pneumatique), ce qui permet d'évaluer aussi la pression (mm Hg), nécessaire pour annuler la composante diastolique continue du flux.

Critères d'évolutivité d'une MAV :

- anatomique : augmentation du diamètre artériel en amont de la MAV, augmentation du diamètre des veines au niveau de la MAV. Ce n'est pas un critère d'évolutivité au sens strict, mais un signe que l'augmentation de débit est ancienne et a franchi un certain stade d'adaptation morphologique possiblement irréversible ;
- hémodynamique : diminution de l'indice de résistance, augmentation du débit, retentissement cardiaque éventuel (insuffisance cardiaque).

Examen préopératoire d'une malformation artério-veineuse

Une malformation artério-veineuse (MAV) est formée d'une ou le plus souvent, de plusieurs communications entre des artères et des veines. Il en résulte, comme dans un court-circuit électrique, une augmentation d'énergie dans les vaisseaux afférents et efférents à ces shunts avec pour conséquences une augmentation de leur calibre, leur allongement (facteur de plicature) et des veines impliquées formant un amas de vaisseaux enchevêtrés appelé nidus. Dans ce nidus, les vitesses enregistrées au Doppler sont très élevées au niveau d'une part des shunts et d'autre part des vaisseaux plicaturés (sténoses majorées par l'hyperdébit) (Fig. 8).

Une exploration directe en Doppler pulsé ou couleur du nidus ne permet pas de différencier les plicatures des shunts. Un repérage précis des shunts, utile lors du marquage préopératoire, est réalisé par des compressions manuelles étagées. L'exploration d'une MAV du premier orteil droit illustre cette méthode. Elle comporte trois étapes :

- la première étape est schématisée sur la Fig. 9. Elle consiste à repérer les artères afférentes à distance du nidus, dans cet exemple : les artères tibiale postérieure et pédiéuse. L'opérateur enregistre, au Doppler pulsé, le flux dans ces artères qui présentent un hyperdébit se traduisant par un flux diastolique permanent. Des compressions étagées du pied en aval des zones d'enregistrement de ces artères jusqu'au premier orteil sont réalisées (compressions fermes, encerclant le pied, puis l'orteil). Le flux diastolique dans ces artères est supprimé tant que les compressions ont lieu en amont des shunts ou sur les

shunts. Les compressions en aval des shunts n'entraînent pas de modification du flux dans ces artères (persistance de la composante diastolique). À l'issue de cette exploration, en première approximation, les shunts sont localisés au premier orteil ;

- la deuxième étape de l'exploration consiste à affiner la localisation des shunts à l'aide de la couleur (Fig. 10). L'opérateur comprime de façon large l'ensemble du gros orteil et explore en mode couleur l'ensemble du pied à la recherche d'autres shunts artérioveineux, de plus faible débit, qui peuvent ne pas avoir de traduction hémodynamique sur les artères tibiale postérieure et pédiéuse au cours de la première étape de l'exploration. En l'absence d'autres shunts, la compression de l'orteil normalise l'ensemble des flux dans le pied. Inversement, l'observation de zones d'hyperdébit pendant cette compression signe la présence d'autres shunts. Dans l'exemple choisi, les shunts sont limités à la face antérieure de la première phalange et leur localisation précise est obtenue par des compressions de plus en plus ciblées basées sur le principe sus-décrié. Cette étape est essentielle car elle permet d'affiner le repérage des shunts et de révéler des shunts quiescents dont l'ouverture est provoquée par la compression des shunts principaux ;
- la troisième étape permet de préciser les structures anatomiques concernées par les shunts. Les muscles, tendons, synoviales, articulations, nerfs et os peuvent être envahis par la MAV. La corticale osseuse peut présenter des ruptures provoquées par le passage en intra-osseux des vaisseaux de la MAV. Dans l'exemple choisi, les shunts sont en regard du trait noir sur la photo de l'orteil (Fig. 10 A), dans le plan sous-cutané et autour des tendons extenseurs, sans atteinte osseuse ni infiltration des tendons. Les limites de la méthode sont liées à l'impossibilité d'enregistrer les artères afférentes (exemple : artère maxillaire interne pour les MAV de la face) ou de comprimer le nidus (MAV abdominale, pelvienne, intra osseuse ou intra articulaire).

Synthèse et compte rendu

Au terme de l'écho-Doppler et en fonction des données de l'examen clinique, la conclusion doit être précise :

- la malformation vasculaire est-elle :
 - hémodynamiquement inactive : veineuse, veinolymphatique, lymphatique (macro ou micro kystique ?) ou capillaire,
 - hémodynamiquement active : malformation artério-veineuse, hémangiome ;
- la clinique (syndrome malformatif) et/ou les constatations de l'examen font-elles craindre l'existence d'autres localisations nécessitant une imagerie complémentaire (IRM, Scanner) ?
- en cas de malformation veineuse : perméabilité ou non du réseau veineux profond, description des veines de drainage ;
- en cas de malformation lymphatique : lymphangiome de type macro et/ou micro kystique ? forme compliquée (hémorragie intra kystique) ou non ?
- existe-t-il une thrombose associée ?

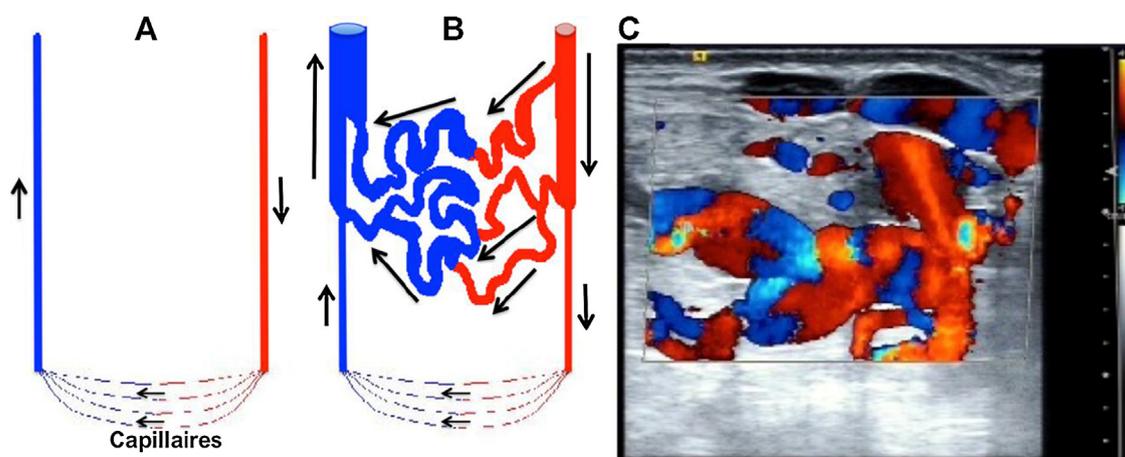


Figure 8 A. Artère, veine et lit capillaire normaux. B. 3 shunts artério-veineux provoquant dilatation et allongement des vaisseaux participant aux shunts. C. Image en Doppler couleur d'un nidus formé de shunts, de leurs afférences et efférences (les zones d'aliasing correspondent aux plicatures et/ou à des shunts).

A. Normal artery, vein and capillary bed. B. Three arteriovenous shunts dilating and lengthening the participating vessels. C. Color Doppler of a nidus formed by the shunts and their affluents and effluents (aliasing zones corresponding to folds and/or shunts).

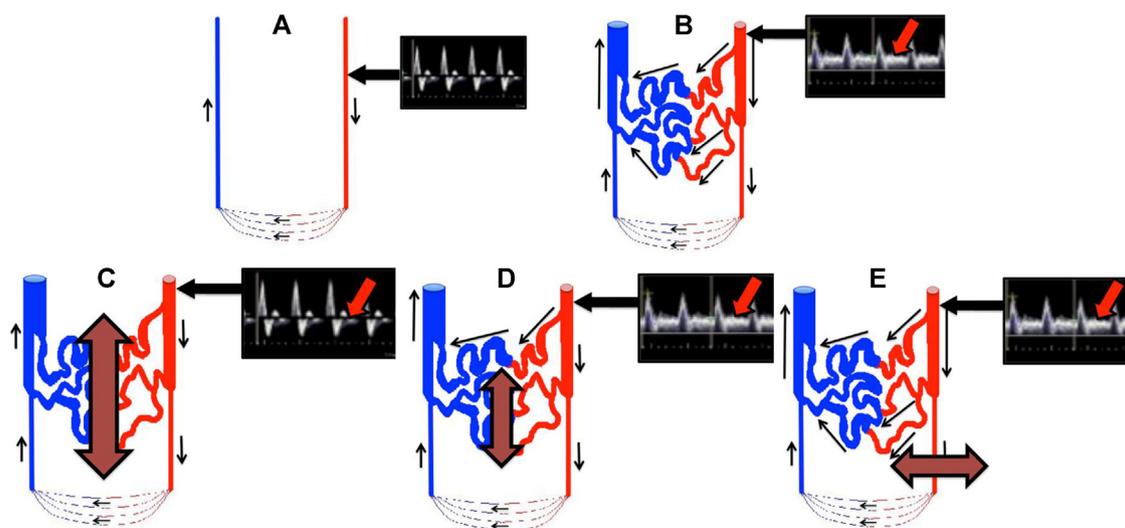


Figure 9 Aspect des flux au sein d'une MAV avant et après compression. A. Flux normal dans une artère à destinée musculaire (au repos). B. Hyperdébit dans l'artère qui alimente les shunts se traduisant par un flux diastolique permanent. C. Normalisation du flux liée à la compression complète des shunts. D. Persistance de l'hyperdébit lors de la compression partielle des shunts. E. Pas de modification des flux si compression en aval des shunts.

Arteriovenous malformation. Flow before and after compression. A. Normal flow in an artery feeding a (resting) muscle. B. High flow rate in an artery feeding shunts leading to permanent diastolic flow. C. Normal flow with complete compression of the shunts. D. Persistent high flow rate when the compression is downstream from the shunt.

- au sein de la lésion,
- dans des veines superficielles,
- dans des veines perforantes,
- dans la veine de drainage,
- avec phlébolithes ?
- existe-t-il des signes de retentissement hémodynamique en cas de malformation artério-veineuse ?
 - régional : augmentation de diamètre et de débit, diminution de l'indice de résistance sur l'axe artériel principal du membre,
 - systémique : insuffisance cardiaque ;

- en cas de malformation veineuse ou de lymphangiome kystique, serait-elle/il accessible à un traitement interventionnel écho-guidé ?
- pour les examens de surveillance ou de contrôle après traitement, préciser les modifications observées en comparaison des examens précédents ;
- programmation des examens de surveillance.

Le compte rendu d'examen

Les comptes rendus d'examen doivent être exhaustifs :

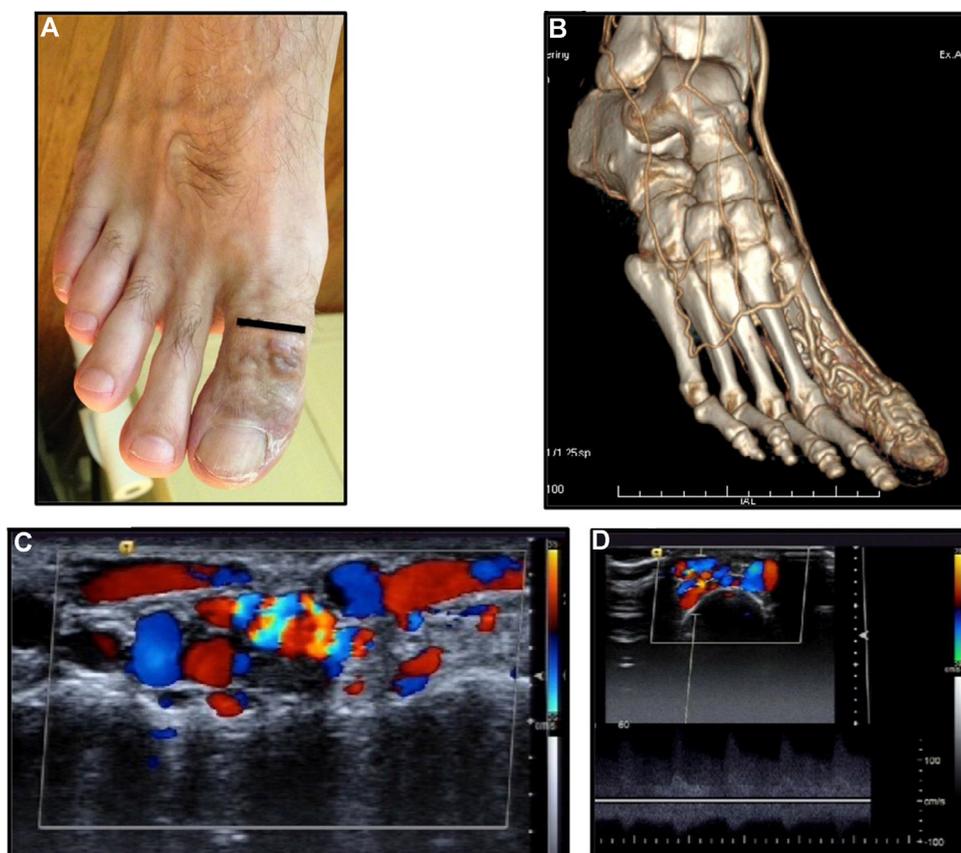


Figure 10 Exemple d'une MAV de l'hallux. A. Au niveau du trait noir, repérage de la zone des shunts, situés dans le plan sous-cutané, autour des tendons extenseurs (sans les envahir) et au contact de la corticale osseuse (sans atteinte osseuse). B. Angio TDM avec reconstruction 3D. C. Nidus en coupe longitudinale de la première phalange du premier orteil. D. Nidus en mode pulsé et couleur sur une coupe transversale de la première phalange du premier orteil.

Arteriovenous malformation in the great toe. A. Zones of shunt (black lines) situated in the subcutaneous tissue around extensor tendons (no invasion) and in contact with the bone cortex (no bone involvement). B. Computed tomography angiogram with 3D reconstruction. C. Nidus on the longitudinal section of the first toe first phalanx. D. Pulsed color mode. Nidus on the cross-section of the first toe first phalanx.

- en en-tête, le compte rendu d'examen doit mentionner le prénom et le nom du patient, son sexe et sa date de naissance, le nom du médecin référent, et l'appareil ultrasonographique utilisé (constructeur, modèle, année de mise en service), et la date de l'examen, ainsi que le motif de la consultation. La sémiologie actuelle doit être mentionnée ;
- doivent être notés dans l'observation les antécédents familiaux d'anomalies vasculaires, les antécédents personnels médicaux et chirurgicaux, et les examens antérieurs éventuels ;
- le compte rendu doit spécifier l'objectif de l'examen (niveau), ses conditions de réalisation (parfois médiocres chez le nourrisson et l'enfant en raison de l'agitation), et son étendue, en précisant les axes vasculaires examinés (ce qui n'est pas décrit est supposé ne pas avoir été examiné). Lorsque des segments vasculaires n'ont pas été examinés, la raison doit en être donnée (inaccessibilité, impossibilité technique, refus du patient...). Toute limitation ou cause potentielle d'erreur ou d'imprécision doit être mentionnée ;
- doivent ensuite être détaillées les constatations morphologiques et hémodynamiques, de façon exhaustive et systématique, dans un langage clair et intelligible (en évitant le jargon, et les acronymes) ;
- la synthèse diagnostique doit répondre clairement et directement à la question clinique posée, tout en rappelant les limites éventuelles de l'examen. Elle doit permettre, en accord avec la clinique, une proposition diagnostique prenant en compte l'ensemble des données morphologiques et hémodynamiques. Le cas échéant, elle doit comparer les résultats actuels aux résultats antérieurs, et mentionner les informations susceptibles de contribuer à l'orientation thérapeutique. Si possible se conformer à la nomenclature de la classification ISSVA. Dans le cas de malformations veineuses, il est suggéré de classer la malformation selon la classification de Hambourg [7] ;
- le compte rendu doit être accompagné des images significatives ;
- le compte rendu doit être archivé, ainsi que les images. Un archivage numérique systématique est souhaitable, et doit apporter la preuve que tous les axes vasculaires

et toutes les lésions décrites ont été correctement examinées. Ces images doivent faire apparaître toutes les mesures (dimensions, vitesses circulatoires, indice de résistance, débit...) réalisées.

Assurance-qualité

Formation et pratique

La formation initiale à la pratique des techniques ultrasonores appliquée à l'exploration des malformations vasculaires requiert un volume supérieur à 50 examens sur un champ balayant tous les cas de figure clinique, et concerne des praticiens déjà expérimentés réalisant plus de 1000 examens ultrasonographiques vasculaires par an.

Procédures générales d'évaluation

Une corrélation des résultats de l'examen écho-Doppler doit être réalisée systématiquement avec les données des examens radiologiques réalisés parallèlement, et le cas échéant avec les données anatomiques opératoires.

Conclusion

L'écho-Doppler est un examen essentiel au diagnostic et au suivi des tumeurs et malformations vasculaires, notamment chez les nourrissons et les enfants pour lesquels l'exploration par IRM est limitée par le recours parfois nécessaire à une anesthésie générale.

Le médecin qui réalise l'examen écho-doppler doit avoir une bonne expérience de sa pratique et connaître la physiopathologie des anomalies vasculaires afin de tirer le plus de renseignements possibles de cet examen.

L'écho-Doppler permet à la fois d'apporter des éléments de diagnostic positif pour confirmer le caractère veineux, artériel, ou lymphatique de la malformation, mais aussi des éléments négatifs en éliminant, par exemple, une malformation vasculaire à flux rapide devant un tableau clinique ambigu et parfois des éléments de diagnostics différentiels.

La confrontation régulière avec les autres techniques d'imagerie (scanner, IRM, angiographie) est indispensable, et leur complémentarité est à souligner afin d'apporter une meilleure stratégie thérapeutique (Annexe 5).

Les médecins vasculaires doivent s'impliquer dans le fonctionnement des consultations multidisciplinaires des malformations vasculaires, où ils apportent leur expertise technique mais aussi clinique et thérapeutique, voire interventionnelle (sclérose écho-guidée, traitement endovasculaire thermique notamment) [24–32].

Déclaration de liens d'intérêts

Les auteurs déclarent ne pas avoir de liens d'intérêts.

Remerciements

Nous remercions les médecins vasculaires, et notamment les membres du groupe de travail de la Société française de

médecine vasculaire « Malformations Vasculaires », qui ont participé aux discussions suivant les présentations des différentes étapes de la construction de ce standard de qualité.

Annexe A. Bases techniques

Matériel écho-Doppler :

Echo-Doppler à émission pulsée et imagerie des flux en mode Doppler codé en couleur [4] : technique de référence pour l'exploration des axes artériels et veineux périphériques, superficiels et profonds.

Avantages : autorise une analyse morphologique de la paroi et de la lumière du vaisseau (mode B), une cartographie des flux codée en couleur, et une analyse des modalités d'écoulement sanguin en mode Doppler à émission pulsée.

L'affichage de l'angle de tir Doppler permet une mesure objective des vitesses circulatoires.

Limites : L'existence de calcifications des parois vasculaires, de thrombus calcifiés (phlébolithes) peut être responsable d'une ombre acoustique qui masque les structures anatomiques et flux éventuels situés plus en profondeur. La mesure précise des vitesses circulatoires et du débit, en mode Doppler à émission pulsée, nécessite d'obtenir un angle d'incidence (entre l'axe du faisceau d'ultrasons et la direction de l'écoulement) $\leq 60^\circ$ et de disposer d'une fenêtre de tir (porte) recouvrant toute la lumière artérielle. Le respect des règles de mesure, notamment de cet angle $\leq 60^\circ$, est une condition sine qua non pour que l'on puisse comparer des débits dans une même artère d'un examen à l'autre.

Sondes : L'examen écho-Doppler utilise principalement une sonde linéaire de haute fréquence (autour de 10 MHz) pour les vaisseaux périphériques et de très haute fréquence (12 à 16 MHz, voire plus) pour les structures superficielles, et une sonde convexe de basse fréquence (3 à 5 MHz) pour les structures plus profondes (abdomen et pelvis). Les sondes à « larges bandes passantes » sont particulièrement utiles pour les applications générales. Il est à noter que ces sondes fonctionnent, en mode Doppler, à une fréquence significativement plus basse qu'en mode échographique (par exemple, 4 ou 5 MHz en mode Doppler pour une sonde fonctionnant à 10 MHz en mode B).

Utilité des différentes modalités ultrasonographiques : Techniques principales :

- Échographie en mode B : Analyse morphologique des parois et de la lumière artérielle et veineuse, du thrombus et des tumeurs vasculaires.
- Mode Doppler à émission pulsée : étude des modalités de l'écoulement sanguin (profil de répartition des vitesses circulatoires dans le vaisseau, identification d'un écoulement laminaire ou turbulent par l'analyse spectrale en temps réel, mesures de vitesses et de débit, calcul des indices de résistance ou pulsatilité...).
- Mode Doppler couleur : cartographie des flux, codée en couleur en fonction du signal Doppler, et superposée à l'image échographique, pour la description de l'architecture vasculaire, le repérage des zones d'accélération et de turbulences du flux sanguin et la visualisation précise de l'orientation du jet d'une sténose éventuelle (indispensable pour déterminer l'angle

d'incidence et pouvoir mesurer la vitesse circulatoire en valeur absolue).

Mode Doppler « énergie » : Variante de codage de la cartographie des flux fondée sur le signal Doppler, dans laquelle la couleur représente non plus le sens et la vitesse d'écoulement du sang mais la puissance du signal Doppler, correspondant au nombre de globules sanguins en mouvement dans le volume de mesure, quelles que soient la direction et la vitesse de leur déplacement. Cette modalité donne des images indépendantes de l'angle d'incidence, bénéficiant d'une plus grande sensibilité que le Doppler couleur « conventionnel », au prix d'une faible résolution temporelle et de l'absence d'information sur la direction et la vitesse de l'écoulement.

Techniques complémentaires :

- Mode panoramique : Reconstruction bidimensionnelle d'un champ de vue élargi, donc supérieur à l'empreinte de la sonde, par un logiciel d'analyse d'image en temps réel. Ce mode ne permet pas de mensurations précises, mais offre une vue d'ensemble des lésions étendues.
- Mode 3D : Reconstruction tridimensionnelle des images échographiques à partir de l'acquisition d'un volume, soit par déplacement manuel de la sonde (et donc sans rigueur métrologique), soit par déplacement automatique (sonde électromécanique ou sonde électronique matricielle).
- Agents de contraste ultrasonore : microsphères ou microbulles de gaz, pharmacologiquement neutres, permettant de renforcer le signal ultrasonore, pour permettre, en particulier, la visualisation d'écoulements sanguins sur des vaisseaux de très petit calibre ou de situation profonde. Les agents de contraste permettent aussi une évaluation de la perfusion tissulaire (à partir des courbes de densité de contraste). Ils ne sont généralement pas utilisés pour l'examen des malformations vasculaires.

Réglages de l'appareil écho-Doppler :

En mode B :

- La profondeur d'exploration et la ou les zone(s) de focalisation doivent être ajustées à la situation anatomique du vaisseau ou de la lésion examinée.
- Le gain et la dynamique doivent être ajustés à l'échogénicité des tissus à examiner. D'une façon générale, une gamme dynamique large (au moins 70 dB) est souhaitable pour permettre d'appréhender les nuances d'échogénicité au sein d'une malformation vasculaire et détecter les lésions ou structures peu échogènes.
- Ces réglages, réalisés conjointement, doivent permettre de montrer la lumière artérielle et veineuse normale « vide d'échos », et la paroi vasculaire normale à un niveau d'échogénicité (brillance) un peu inférieure à la brillance maximale. Avec un tel réglage, le liseré interne normal (interface sang/intima) des artères de calibre moyen ou large présente une échogénicité intermédiaire.

En mode Doppler à émission pulsée.

- L'échelle de vitesse doit être ajustée aux vitesses circulatoires rencontrées, qui peuvent être très faibles dans une

malformation veineuse, ou très élevées dans une malformation artério-veineuse. La procédure recommandée est de commencer l'examen avec une échelle adaptée aux vitesses lentes (0–3 cm/s), et de l'adapter au besoin. Le cas échéant, il peut être utile, sur les sondes « multi-fréquences » ou « à large bande passante », d'adapter la fréquence d'émission en mode Doppler et sélectionner une fréquence plus élevée pour détecter les vitesses très lentes, et plus faible pour enregistrer les vitesses très élevées.

- La taille du volume de mesure (la largeur de la porte) doit être ajustée au diamètre du vaisseau examiné et en couvrir encore les 2/3 pour les examens courants, et la totalité pour la mesure de débit. L'angle d'incidence (entre l'axe du faisceau d'ultrasons et la direction de l'écoulement) doit être $\leq 60^\circ$ dès lors que l'on doit effectuer des mesures de vitesse circulatoire en valeur absolue ou des mesures de débit. Dans ces cas, l'angle d'incidence doit être mesuré avec soin, en se fondant non pas sur l'image échographique du vaisseau mais sur l'image Doppler couleur soigneusement réglée.

En mode Doppler couleur :

- Doivent être réglés conjointement le gain et l'échelle de vitesse, pour obtenir une représentation des flux sans ambiguïté spectrale (« aliasing », se traduisant par le passage du rouge ou bleu ou inversement via le blanc) mais montrant des nuances de saturation de couleur traduisant les différentes vitesses circulatoires au sein du vaisseau (y compris, sur les artères, en diastole), tout en obtenant un remplissage complet du vaisseau sans empiéter sur la paroi.
- La fenêtre d'exploration en couleur doit être orientée (sur les sondes linéaires) pour obtenir un angle d'incidence optimal.
- Le filtrage des vitesses lentes doit être utilisé très prudemment, pour éviter de masquer les flux très lents des malformations veineuses.
- La résolution spatiale doit être optimisée, en utilisant des impulsions brèves dès lors que la lésion est superficielle, et en augmentant éventuellement le nombre de lignes.
- Les modalités d'imagerie des flux en couleur de haute résolution spatiale (Doppler « large bande », B-Flow) ou spatiale et temporelle (B-Flow) doivent être privilégiées pour bien explorer l'architecture des malformations vasculaires. Le mode « Doppler Puissance » offre une assez bonne résolution spatiale et une grande sensibilité, mais au prix d'une résolution temporelle médiocre. Comme le Doppler couleur, l'imagerie des flux en Doppler énergie est fondée sur l'attribution des pixels à la couleur (détection de flux) ou à l'échelle de gris (imagerie des structures tissulaires) en fonction de l'intensité respective du signal Doppler et du signal échographique, et donc sujet à un risque de « débordement » significatif de la couleur au-delà des limites du vaisseau. On ne peut donc se fier à l'image de Doppler couleur ou énergie pour évaluer le diamètre d'un vaisseau.

Caractérisation échographique :

La caractérisation échographique est importante, notamment pour les tumeurs vasculaires (hémangiomes), les thromboses veineuses et les phlébolithes. Elle se fonde sur des coupes longitudinales et transversales, en apportant le plus grand soin au réglage de l'appareil : sonde de préférence linéaire (du moins pour les lésions superficielles) et de la plus haute fréquence utilisable à la profondeur d'exploration souhaitée, mode harmonique, gamme dynamique large (>70 dB), échelle de gris privilégiant l'observation des nuances d'échogénicité des structures peu échogènes, zone(s) focales en regard de la lésion examinée, compensation d'atténuation en profondeur (« TGC ») adaptée aux tissus traversés, sans oublier le réglage de la lumière ambiante (pénombre obligatoire en évitant les reflets et rayons lumineux parasites) et de l'écran (bonne luminosité, en évitant un contraste excessif). Lorsque l'appareil est correctement réglé, la lumière d'un vaisseau normal doit apparaître vide d'échos, et la couche externe de la paroi (interface média-adventice) doit présenter une échogénicité un peu inférieure au plus haut niveau de l'échelle de gris. Le liseré interne d'une artère normale (interface sang-intima) présente alors un niveau de gris intermédiaire (à peu près au milieu de l'échelle de gris).

La caractérisation des lésions repose sur les notions d'échostructure, d'échogénicité, de contours, et de déformabilité :

- L'échostructure peut être homogène ou hétérogène.
- L'échogénicité peut être ;
 - Nulle : structure anéchogène, dont le caractère liquidien peut être affirmé en présence d'un renforcement postérieur.
 - Faible : structure hypo-échogène, présentant un niveau d'échogénicité situé dans le tiers inférieur de l'échelle de gris.
 - Moyenne : structure iso-échogène, avec un niveau de gris proche du milieu (tiers moyen) de l'échelle de gris.
 - Forte : structure hyper-échogène, avec un niveau de gris proche (tiers supérieur) du sommet de l'échelle de gris.
 - Forte avec calcifications : une structure hyper-échogène générant une ombre acoustique contient très probablement des calcifications.
- Les contours de la lésion peuvent être nets, imprécis, ou absents. Sa forme peut être régulière (arrondie), ou irrégulière (envahissante).
- La déformabilité d'une lésion peut être facilement bien que subjectivement appréciée – tout au moins pour les structures superficielles – par une simple pression exercée sur la sonde d'échographie, et pouvant montrer la vidange et l'effacement des lacs veineux, par exemple, ou, au contraire, la rigidité d'un phlébolithe. Elle est plus difficilement évaluable par cette méthode pour les lésions plus profondes, mais pourrait bénéficier du développement des techniques d'élastographie, bien que l'on ne dispose pas encore de données spécifiques, à cet égard, des malformations vasculaires.
- L'élastographie évaluée par échographie est une technique en devenir qui peut s'avérer utile pour apprécier les résultats de sclérose des malformations veineuses [34].

Annexe B. Matériel complémentaire

Le matériel complémentaire accompagnant la version en ligne de cet article est disponible sur <http://www.sciencedirect.com> et <https://doi.org/10.1016/j.jdmv.2017.11.004>.

Références

- [1] Dasgupta R, Fishman SJ. ISSVA classification. *Semin Pediatr Surg* 2014;23:158–61.
- [2] Mulliken JB, Glowacki J. Hemangioma and vascular malformations in infants and children: a classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstr Surg* 1982;69:412–20.
- [3] Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). In: James W, editor. *Advances in dermatology*. Saint-Louis: Mosby-Year Book Inc; 1998. p. 375–442 [3].
- [4] Wassef M, Enjolras O. Superficial vascular malformations: classification and histopathology. *Ann Pathol* 1999;19:253–64.
- [5] Enjolras O, Wassef M, Chapot R. *Color atlas of vascular tumors and vascular malformations*. Cambridge University Press; 2007.
- [6] Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G. Tumeurs et malformations vasculaires, esthétique, classification anatomopathologique et imagerie. *Ann Chir Plast Esth* 2006;51:263–81.
- [7] Lee BB, Laredo J, Lee TS, Huh S, Neville R. Terminology and classification of congenital vascular malformations. *Phlebology* 2007;22:249–52.
- [8] Becker F, Luizy F, Baud JM, Pichot O, SFMV. Standards de qualité pour la pratique des examens Doppler et écho-Doppler artériels des membres inférieurs en médecine vasculaire. Rapport de la Société française de médecine vasculaire (SFMV). *J Mal Vasc* 2011;36:364–85.
- [9] Laroche JP, Becker F, Khau-Van-Kien A, Baudoin P, Brisot D, Buffle A, et al. Société française de médecine vasculaire. Quality standards for ultrasonographic assessment of peripheral vascular malformations and vascular tumors. Report of the French Society for Vascular Medicine. *J Mal Vasc* 2013;38:29–42.
- [10] Redondo P, Aguado L, Martinez-Cuesta A. Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb. Part I. Clinical diagnosis. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:893–906.
- [11] Redondo P, Aguado L, Martinez-Cuesta A. Diagnosis and management of extensive vascular malformations of the lower limb. Part II. Systemic reperfusion, diagnosis and treatment. *J Am Acad Dermatol* 2011;65:909–23.
- [12] Lee BB, Baumgartner I, Berlien P, Bianchini G, Burrows P, Gloviczki P, et al. International Union of Phlebology. Diagnosis and treatment of venous malformations. Consensus document of the International Union of Phlebology (IUP): updated 2013. *Int Angiol* 2015;34:97–149.
- [13] Ernemann U, Kramer U, Miller S, Bisdas S, Rebmann H, Breuninger H, et al. Current concepts in the classification, diagnosis and treatment of vascular anomalies. *Euro J Radiol* 2010;75:2–7.
- [14] Casanova D, Norat F, Bardot J, Magalon G. Les hémangiomes cutanés : aspects cliniques. *Ann Chir Plast Esth* 2006;51:287–92.
- [15] Dubois J, Rypens F. Vascular anomalies. *Ultrasound Clin* 2009;4:475–95.
- [16] Martin A, Barbier C, Domengie F, Nouri M, Cottier JP, Herbretau D. Stratégies d'exploration et traitement des anomalies vasculaires superficielles. *Sang Thrombose Vaisseaux* 2009;21:259–67.

- [17] Brevière GM, Degrugillier-Chopin C, Bisdorff-Bresson A. Anomalies vasculaires superficielles. EMC (Elsevier Masson SAS, Paris). Cardiologie 2011 [11-940-G-10].
- [18] Laurian C, Enjolras O, Bisdorff A, Franceschi C, Marteau V. Hémangiomes et malformations vasculaires. EMC (Elsevier Masson SAS). Angéiologie 2010;19–730.
- [19] Degrugillier-Chopin C, Bisdorff-Bresson A, Laurian C, Brevière GM, Staumont D, Fayoux P, et al. Place de l'écho-Doppler dans les « angiomes » superficiels. J Mal Vasc 2011;36:348–54.
- [20] Bakhach S, Grenier N, Berge J, Léauté-Labrèze C, Chateil JF, Douws C, et al. Color Doppler sonography of superficial capillary hemangiomas. J Radiol 2001;82:1613–9.
- [21] McCafferty IJ, Jones RG. Imaging and management of vascular malformations. Clin Radiol 2011;66:1208–18.
- [22] González SB, Busquets JC, Figueiras RG, Martín CV, Pose CS, de Alegria AM, et al. Imaging arteriovenous fistulas. Am J Roentgenol 2009;193:1425–33.
- [23] Vernhet Kovacsik H, Bommart S, Bigorre M, Quéré I, Laroche JP, Vidal V. Explorations des malformations vasculaires. Sang Thrombose Vaisseaux 2009;21:23–9.
- [24] Paltiel HJ, Burrows PE, Kozakewich HP, Zurakowski D, Mulliken JB. Soft-tissue vascular anomalies: utility of US for diagnosis. Radiology 2000;214:747–54.
- [25] Nitecki S, Bass A. Ultrasound-guided foam sclerotherapy in patients with Klippel-Trenaunay syndrome. Isr Med Assoc J 2007;9:72–5.
- [26] Puig S, Aref H, Chigot V, Bonin B, Brunelle F. Classification of venous malformations in children and implications for sclerotherapy. Pediatr Radiol 2003;33(2):99–103.
- [27] Głowiczki P, Dricoll DJ. Klippel Trenaunay syndrome: current management. Phlebology 2007;22:291–8.
- [28] Redondo P, Cabrera J. Microfoam treatment of Klippel-Trenaunay syndrome and vascular malformations. J Am Acad Dermatol 2008;59:355–6.
- [29] Lee A, Driscoll D, Głowiczki P, Clay R, Shaughnessy W, Stans A. Evaluation and management of pain in patients with Klippel-Trenaunay syndrome: a review. Pediatrics 2005;115:744–9.
- [30] Mulligan PR, Prajapati HJS, Martin LG, Patel H. Vascular anomalies: classification, imaging characteristic and implications for interventional radiology treatment approaches. Br J Radiol 2014;87:20130392.
- [31] Lowe LH, Marchant TC, Rivard DC, Scherbel AJ. Vascular malformations: classification and terminology the radiologist needs to know. Semin Roentgenol 2012;47:106–17.
- [32] Berry SA, Peterson C, Mize W, Bloom K, Zachary C, Blasco P, et al. Klippel-Trenaunay syndrome. Am J Med Genet 1998;79:319–26.
- [33] Philandrianos C, Degardin N, Casanova D, Bardot J, Petit P, Bartoli JM, et al. Vascular anomalies: information documents. Ann Chir Plast Esthet 2011;56(3):254–64.
- [34] Teusch VI, Piehler AP, Uller W, Müller-Wille R, Prantl L, Stroszczyński C, et al. Value of different ultrasound elastography techniques in patients with venous malformations prior to and after sclerotherapy. Clin Hemorheol Microcirc 2017, <http://dx.doi.org/10.3233/CH-179106>.

Glossaire commenté

G 1 : hémangiome infantile: Tumeur vasculaire, bénigne, à flux rapide, présente chez les nourrissons et retrouvée chez plus de 10 % d'entre eux. Les hémangiomes infantiles sont caractérisés par une évolution typiquement triphasique, avec une phase de croissance post-natale, une phase de stabilisation, et une phase de régression secondaire lente dans 90 % des cas [2]. L'examen écho-Doppler d'un hémangiome comporte une étude en Mode B, en Doppler couleur et en Doppler pulsé. Il s'agit

d'une tumeur bien délimitée, superficielle, sous-cutanée, iso-échogène avec, en son sein, des images arrondies vides d'écho. En Doppler couleur, la vascularisation intra-tumorale est riche. En Doppler pulsé, l'IR est bas, proche de 0,50. Le plus souvent, on retrouve une artère afférente individualisable au Doppler couleur. L'involution de l'hémangiome se traduit par une diminution du signal couleur en son sein et une augmentation de l'IR.

G 2 : malformations artério-veineuses (MAV): Anomalies vasculaires rares à très haut débit, présentes à la naissance, pouvant être quiescentes pendant de nombreuses années. Leur débit peut augmenter rapidement suite à une infection, un traumatisme, ou une modification du climat hormonal. Un « nidus » se crée au sein de la malformation et avec un débit sanguin considérable, en raison du développement des shunts artério-veineux directs, pouvant entraîner un hémodétournement. Une décompensation cardiaque peut en être la conséquence. De toutes les anomalies vasculaires, la malformation artério-veineuse est la plus dangereuse, et son évolution peut être fatale. L'écho-Doppler en cas de malformation artério-veineuse comporte une étude en Mode B, en Doppler couleur et en Doppler pulsé, ce dernier devant être privilégié car il permet de mettre en évidence l'effet de shunt, et de mesurer le débit. Le mode B montre les structures veineuses et artérielles impliquées. La mesure des diamètres des artères et des veines permet une surveillance de l'évolution, quantifiable directement par la mesure de débit. L'écho-Doppler couleur aide à la localisation du nidus [22].

G 3 : classification clinique des malformations artério-veineuses selon Schobinger [11]: stade I : phase quiescente : tache rose ou bleutée, chaude, avec un shunt artério-veineux confirmé à l'écho-Doppler

stade II : phase d'expansion : majoration de la lésion qui devient pulsatile, avec un thrill et un réseau veineux tendu et tortueux
stade III : phase de destruction = stade II compliqué de lésions cutanées avec nécrose, infection, hémorragies et douleurs
stade IV, phase de décompensation = stade III avec insuffisance cardiaque.

G 4 : nidus: en cas de malformation artério-veineuse, il existe des communications directes anormales (shunts) entre les artères et les veines, réalisant un hémodétournement (absence de vascularisation du réseau capillaire) et un retour veineux précoce artérialisé. Le terme de malformation est réservé à la présence de shunts multiples formant un peloton vasculaire intermédiaire (nidus) se drainant par une ou plusieurs veines dilatées. L'aspect angiographique de la zone nidale est variable. Un aspect diffus, mal systématisé, du nidus est un signe de gravité.

G 5 : mesure du débit artériel (malformation artério-veineuse): Indispensable dans tous les cas de malformation hypervascularisée ou syndromique, elle doit être réalisée sur un axe artériel rectiligne en zone de flux laminaire, en amont et à distance de la lésion, de préférence à la racine du membre, de façon comparative au côté sain. Les règles essentielles pour la mesure de débit sont : l'utilisation d'une sonde adaptée, permettant une résolution spatiale suffisante, en particulier pour la mesure du diamètre artériel. Une sonde linéaire est préférable car elle permet d'obtenir un angle d'incidence approprié aussi bien en mode Doppler qu'en mode échographique. L'angle d'incidence doit impérativement être inférieur à 60°. Idéalement le volume de mesure doit couvrir en totalité le vaisseau (incluant la paroi). Le mode de calcul automatique en temps réel sur l'analyse spectral doit être validé, pour permettre à l'opérateur de vérifier que la ligne de fréquence moyenne est correctement déterminée. La mesure doit porter sur un nombre entier de cycles cardiaques, et être répétée au moins 3 fois : on retiendra la moyenne des mesures effectuées. Le calcul automatique de débit doit être fait à partir de la vitesse moyenne vraie (moyenne des vitesses moyennes instantanées, *Time Averaged Velocity* ou *Time Averaged Mean Velocity*) et non à partir de la moyenne des vitesses

maximales. Il faut veiller à la précision de la mesure du diamètre luminal en coupe circulaire stricte.

G 6 : malformations veineuses: Anomalies vasculaires à flux lents constituées de veines dysplasiques dont les parois sont déficientes en cellules musculaires lisses. Ce sont les malformations vasculaires les plus fréquentes. Elles sont localisées ou diffuses, superficielles ou profondes, siégeant dans n'importe quelle partie du corps et dans n'importe quel tissu, que ce soit la peau, les muscles, les muqueuses, les articulations, les nerfs, les os et les organes internes. L'examen écho-Doppler d'une malformation veineuse comporte une étude en mode B, en Doppler couleur et en Doppler pulsé. En mode B, il met en évidence des logettes compressibles par la sonde d'échographie. En Doppler couleur et pulsé, il montre un flux lors des mouvements de la sonde (compression douce puis relâchement de la pression exercée sur la sonde) et lors de manœuvres de chasse. L'examen écho-Doppler affirme le caractère veineux, détermine la situation anatomique, par rapport à la peau et aux muscles, et met en évidence d'éventuels thrombus et/ou phlébolithes. Il permet d'éliminer la présence d'une malformation artério-veineuse, et doit mettre en évidence la veine principale de drainage de la malformation vasculaire. En cas de sclérose, le guidage échographique est de règle [25,26].

G 7 : phlébolithes: Du grec phleps (veine) et lithos (pierre), ce terme désigne la présence de calcaire (« craie ») constituant une concrétion (amas de nature minérale) à l'intérieur des veines. Les phlébolithes sont habituellement de taille réduite et peuvent s'incruster dans la paroi d'une veine. Ils sont le plus souvent dus à la calcification d'un thrombus endoluminal. Fréquents en cas de dysplasie veineuse, ils sont caractérisés, en échographie mode B, par l'ombre acoustique qu'ils génèrent.

G 8 : vicariance: D'une façon générale, la vicariance désigne la suppléance d'un organe déficient par un autre fonctionnel. En cas d'atteinte veineuse profonde (thrombose, agénésie), le système veineux superficiel proche assure le retour veineux, et devient ainsi vicariant. Cela se traduit, au Doppler couleur et pulsé, par des flux spontanément présents, et rapides, dans ce système veineux superficiel où le flux normal est très lent, voire non spontanément détectable. En présence d'une malformation vasculaire, les veines vicariantes éventuelles doivent être préservées et ne doivent jamais faire l'objet d'exérèse.

G 9 : malformations capillaires: Anomalies de développement du lit capillaire dermique superficiel. Plus connues sous le nom d'angiome plan ou de « tache de vin », ce sont des malformations à flux lent, hémodynamiquement inactives. L'examen écho-Doppler des malformations capillaires n'est pas directement contributif, mais permet de faire le diagnostic différentiel avec d'autres malformations.

G 10 : malformations lymphatiques (ML): Classées comme malformations vasculaires à flux lent, elles sont fréquentes et se classent en 3 sous-groupes : les anomalies des vaisseaux et des nœuds lymphatiques : malformations tronculaires. Les anomalies kystiques, superficielles ou profondes, uni ou multi-kystiques : malformations extra tronculaires. Les anomalies

hémolymphatiques, qui combinent des malformations veineuses, artérielles ou capillaires. Les ML extra tronculaires sont reconnues dans 90 % des cas avant l'âge de 2 ans. Elles concernent essentiellement la région cervico-faciale (75 % des cas) et la région axillaire (20 % des cas) mais peuvent concerner d'autres localisations [30]. Elles se présentent comme des structures kystiques remplies d'un liquide non circulant. Elles sont qualifiées de micro ou de macro kystiques selon que leur diamètre est inférieur ou supérieur à 2 cm. L'examen écho-Doppler des ML comporte une étude en mode B, qui montre l'existence de structures kystiques (anéchoïques avec renforcement postérieur) incompressibles, souvent multiples et séparées par des septa. Certaines ML peuvent apparaître comme hyperéchogènes du fait de la très petite taille des microkystes. L'examen écho-Doppler couleur (et pulsé) vérifie l'absence de tout flux au niveau des zones anéchoïques mais peut visualiser une vascularisation artérielle au niveau des septa. En cas de complication hémorragique, on peut observer une phase échogène au sein du kyste. L'écho-Doppler se doit aussi de préciser la topographie de la ML et les rapports avec les organes de voisinage [30].

G 11 : les formes syndromiques des malformations vasculaires: Les malformations vasculaires sont des anomalies du développement d'éléments vasculaires survenant au stade de l'embryogenèse. Elles sont décrites selon le type de vaisseau prédominant : malformation artério-veineuse, capillaire, veineuse ou lymphatique. Les formes combinées ou complexes associent des atteintes des différents types de vaisseaux. Elles ont une distribution systématisée (malformations étendues, intéressant un territoire ou une région) ou disséminée (étendues et diffuses). Ces lésions s'associent à des anomalies pluri-tissulaires réalisant des syndromes. La composante vasculaire au cours de ces syndromes peut être d'un seul type ou combinée. Ces formes syndromiques sont le plus souvent sporadiques. On les répertorie sous des noms éponymes dont les plus fréquents sont : le syndrome cutané-oculo-neurologique de Sturge-Weber ou, au niveau des membres, le syndrome de gigantisme monomélisque avec anomalies vasculaires à flux lent (capillaro-veino-lymphatiques) ou syndrome de Klippel-Trenaunay, et le syndrome de gigantisme monomélisque avec anomalies vasculaires à flux rapide (fistules et malformations artério-veineuses) ou syndrome de Parkes-Weber [27,28,30–32]. L'examen écho-Doppler en cas de forme syndromique de malformation vasculaire comporte une étude en mode B, en Doppler couleur et en Doppler pulsé. Dans ce cadre nosologique, il doit réaliser une cartographie exhaustive, artérielle et veineuse, des segments atteints (niveau 3).

G 12 : informations aux patients: Elles sont légitimes et nécessaires. Le travail réalisé par l'équipe de G Magalon est à ce titre exemplaire, nous le recommandons. Il est accessible aux patients, à leur famille [33]. Enfin le site grand public Vascapa (<http://www.vascapa.org>) du Professeur Laurence Boon est à conseiller tout autant. Ces deux références sont complémentaires et très utiles.