



HAL
open science

Une coagulopathie intravasculaire disséminée liée à une malformation veineuse

N. Zenati, C. Seinturier, S. Blaise

► To cite this version:

N. Zenati, C. Seinturier, S. Blaise. Une coagulopathie intravasculaire disséminée liée à une malformation veineuse. La Revue de Médecine Interne, 2021, 42 (2), pp.131-133. 10.1016/j.revmed.2020.08.012 . hal-04756575

HAL Id: hal-04756575

<https://hal.science/hal-04756575v1>

Submitted on 13 Nov 2024

HAL is a multi-disciplinary open access archive for the deposit and dissemination of scientific research documents, whether they are published or not. The documents may come from teaching and research institutions in France or abroad, or from public or private research centers.

L'archive ouverte pluridisciplinaire **HAL**, est destinée au dépôt et à la diffusion de documents scientifiques de niveau recherche, publiés ou non, émanant des établissements d'enseignement et de recherche français ou étrangers, des laboratoires publics ou privés.



Distributed under a Creative Commons Attribution - NonCommercial 4.0 International License

**Une coagulopathie intravasculaire disséminée liée à une malformation veineuse.
Overt disseminated intravascular coagulation complicating a venous malformation.**

Nora Zenati¹, Christophe Seinturier¹, Sophie Blaise^{1,2}.

1. Department of Vascular Medicine, Grenoble Alpes University Hospital, F-38000 Grenoble, France

2. HP2 laboratory, Univ. Grenoble Alpes, F-38000, Grenoble, France

Corresponding author:

Dr N.Zenati

Department of Vascular Medicine

Grenoble - Alps University Hospital CS 10217 38043 Grenoble CEDEX 09 FRANCE

Tel: 0 33(0)4 76 76 53 61

Fax: 0 33 (0)4 76 76 50 48

E-mail: NZenati@chu-grenoble.fr

1 **Une coagulopathie intravasculaire disséminée liée à une malformation veineuse.**

2 **Overt disseminated intravascular coagulation complicating a venous malformation.**

3

4

5

6 **Résumé :**

7 1) Introduction : la coagulopathie liée aux malformations veineuses peut menacer le pronostic
8 vital. Cette complication peu connue est sous-estimée.

9 2) Observation : nous présentons le cas d'une patiente qui a présenté une coagulation
10 intravasculaire disséminée liée à sa malformation veineuse. Il s'agissait d'une patiente de 52
11 ans suivie pour une malformation veineuse infiltrante musculaire, de la hanche gauche, qui a
12 présenté une fracture fémorale gauche. Au décours de la chirurgie elle a développé des
13 anomalies cliniques et biologiques en faveur d'une coagulation intravasculaire disséminée
14 aiguë. Cette dernière faisait probablement suite à la chirurgie et à une coagulation
15 intravasculaire localisée méconnue avant le traumatisme. Il n'y avait pas de diagnostic
16 différentiel ici.

17 3) Conclusion : il est important d'identifier une coagulation intravasculaire localisée au cours
18 des malformations veineuses, sachant que le risque de conversion en coagulation
19 intravasculaire disséminée, qui pourrait être prévenu par un traitement anticoagulant.

20

21 **Mots clefs :** Malformation veineuse ; Coagulopathie intravasculaire localisée ; Coagulopathie
22 intravasculaire disséminée.

23

24

1 **Abstract**

2 1) Introduction: coagulopathy related to venous malformations can be life-threatening. This
3 complication is little-known and underestimated.

4 2) Case report: we report the case of a 52-year-old female patient who presented with a left
5 femoral fracture. She had a pre-existing muscular infiltrating venous malformation of the left
6 hip. During surgery she developed acute disseminated intravascular coagulation. The latter
7 was probably a consequence of both surgery and localized intravascular coagulation that was
8 unknown before the trauma.

9 3) Conclusion: it is important to diagnose localized intravascular coagulation in venous
10 malformations, since the risk of disseminated intravascular coagulation can be prevented by
11 anticoagulant therapy.

12

13 **Keywords:** Venous malformation ; Localized intravascular coagulation ; Disseminated
14 intravascular coagulation.

15

16

1 **Introduction**

2 Les malformations veineuses sont les plus fréquentes des malformations vasculaires, avec une
3 prévalence qui pourrait atteindre 1 % de la population [1]. Une malformation veineuse (MV)
4 peut se compliquer d'une coagulation intravasculaire localisée (CIVL). Cette complication
5 peut être chronique, principalement dans les formes étendues, avec risque de passage en
6 coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) dans certaines situations, notamment
7 chirurgicales [2]. Le pronostic vital peut alors être mis en jeu. Dans la littérature, ce risque est
8 rarement rapporté et de plus, souvent documenté de manière incomplète [3]. Nous rapportons
9 un cas de coagulation intravasculaire disséminée chez une patiente porteuse d'une MV.

10

11 **Observation**

12 Une femme de 52, sans antécédent autre qu'une malformation vasculaire de la hanche gauche,
13 présentait, une fracture post-traumatique de la hanche gauche lors d'une chute de sa hauteur
14 en jouant au golf. Cette malformation était connue depuis plusieurs années, mais aucune prise
15 en charge thérapeutique ne lui avait été proposée. Il s'agissait d'une malformation veineuse
16 simple de type III, selon la classification de la Société Internationale pour l'Étude des
17 Anomalies Vasculaires (ISSVA), extra-tronculaire, infiltrante musculaire, de large volume
18 (Figure 1), selon la classification de Hamburg. La radiographie et le scanner mettaient en
19 évidence des phlébolithes au sein de la malformation veineuse, ainsi qu'une fracture déplacée
20 du tiers inférieure de la diaphyse fémorale gauche.

21

22 La patiente bénéficiait tout d'abord d'une traction collée. La biologie initiale montrait une
23 hémoglobine à 12,9 g/dl, des plaquettes à 278 G/L et un Taux de Prothrombine (TP) à 77%.
24 Dans ce contexte traumatique, les D-Dimères étaient augmentés à 4 mg/L. Le fibrinogène et
25 les monomères de fibrines n'étaient pas dosés. Il n'y avait pas de syndrome inflammatoire.

26

27 Deux jours plus tard était installée une traction continue trans-osseuse calcanéenne gauche,
28 sous anesthésie générale. Après trois jours de traction, une plaque d'ostéosynthèse
29 diaphysaire était mise en place. La chirurgie était hémorragique, nécessitant la transfusion de
30 deux concentrés de globules rouges (CGR) à la fin de l'intervention. Deux heures après le
31 geste chirurgical, l'hémoglobine était à 9.4 g/dL, les plaquettes à 58 G/L, le TP à 33%. Les
32 facteurs II, V et X étaient respectivement à 48%, 41% et 56%. Le fibrinogène était effondré à
33 0,5 g/L et les monomères de fibrines détectables à 118,8 µg/mL. Le tableau était celui d'une
34 CIVD aigue avec complication hémorragique. Quatre heures après la chirurgie, une

1 transfusion de deux unités de plasma frais congelé, de fibrinogène, et à nouveau de deux CGR
2 était effectuée, associée à l'administration d'acide tranexamique (200 mg/24h).
3 Le lendemain, un hématome important apparaissait en regard de la malformation veineuse,
4 associée à une déglobulisation. Le traitement par enoxaparine à dose préventive (4000
5 UI/jour), instauré 6 jours plus tôt, était interrompu. Le bilan biologique se normalisait
6 progressivement (TP 64%, fibrinogène 2g/L, plaquettes 75 G/L) mais le taux d'hémoglobine
7 restait à 7,5g/dL. Cinq jours après l'intervention, le taux d'hémoglobine était à 7,9 g/dL et des
8 D-Dimères à 4mg/L. La surveillance clinique de l'hématome était rassurante.

9

10 **Discussion**

11 La CIVD est une activation systémique de la coagulation et de la fibrinolyse. Ce mécanisme
12 aboutit à la formation de thrombi microcirculatoires, symptomatiques ou non, et parfois à la
13 survenue d'hémorragies. A l'extrême, une défaillance multiviscérale peut survenir, mettant en
14 jeu le pronostic vital. Sur le plan biologique, on observe une baisse du fibrinogène, des
15 plaquettes, des facteurs de la coagulation (essentiellement le facteur V), ainsi qu'une élévation
16 des produits de dégradations du fibrinogène et de la fibrine (PDF), dont les D-dimères. En
17 l'absence de manifestation clinique thrombotique et/ou hémorragique, la CIVD est
18 biologique, compensée voir débutante, ou décompensée voir manifeste, en fonction de
19 l'importance des anomalies de l'hémostase. La société internationale de thrombose et
20 hémostase a proposé en 2001 un score diagnostique pour les CIVD [4]. Un score ≥ 5 définit
21 une CIVD biologique décompensée, alors qu'un score < 5 évoque sans l'affirmer une CIVD
22 compensée. Le score est réalisable en cas de circonstances cliniques susceptibles de se
23 compliquer d'une CIVD et si les éléments biologiques évaluant la coagulation de manière
24 globale sont renseignés. Une cotation allant de 0 à 3 est attribuée pour chacun de ces
25 éléments : numération plaquettaire ($> 100 = 0$; $50-100 = 1$; $< 50 = 2$), marqueurs liés à une
26 dégradation de la fibrine c'est à dire D-Dimères et produits de dégradation de la fibrine (non
27 augmentés = 0; augmentation modérée = 2; augmentation forte = 3), allongement du temps de
28 Quick (< 3 secondes = 0 ; $3-6$ secondes = 1 ; > 6 secondes = 2), taux de fibrinogène ($> 1,0$ g/l
29 = 0; $< 1,0$ g/l = 1).

30 De très nombreuses pathologies peuvent être à l'origine d'une CIVD, comme par exemple les
31 infections et les néoplasies qui s'accompagnent d'une inflammation systémique, ou les lésions
32 tissulaires massives lors de traumatismes majeures et/ou de chirurgie lourde.

33

1 Le cas rapporté ici illustre l'association d'une malformation veineuse de large volume à une
2 CIVD aigue ou décompensée, en post opératoire avec manifestations cliniques engageant le
3 pronostic vital. L'observation montre que cette CIVD aigue fait probablement suite à une
4 CIVL qui n'a pas été diagnostiquée. Cela amène à souligner l'importance diagnostique d'une
5 CIVL au cours des malformations veineuses et les facteurs précipitant d'une CIVL en CIVD.
6 Enfin elle nous permet de rappeler et discuter la thérapeutique d'une CIVL et d'une CIVD
7 aigue, associées à une MV.

8

9 L'association entre CIVL et MV a déjà été décrite [2,5-6]. Certaines MV sont plus à risque
10 d'être à l'origine d'une CIVL, notamment les MV de grandes surfaces ($> 10 \text{ cm}^2$) avec
11 atteintes musculaires et/ou qui présentent des phlébolithes palpables [2,7-8]. La CIVD aigue
12 est une complication potentiellement grave de ces CIVL, mais reste mal connue des médecins
13 qui sont amenés à prendre en charge les MV [3]. Des recommandations internationales
14 (consensus d'experts), soulignent l'association entre CIVL et MV, et le risque de conversion
15 en CIVD au cours de certaines situations [2]. Elles recommandent de mesurer au minimum
16 les D-Dimères et le fibrinogène lors du diagnostic de MV extra-tronculaires de large volume
17 (recommandation Grade 1C) [7].

18

19 Dans le cas rapporté ici, l'absence de sepsis ou d'autre complication post chirurgicale
20 (embolie graisseuse, etc.), suggère une CIVL méconnue avant le traumatisme, la chirurgie
21 étant le facteur de conversion de CIVL en CIVD. Cette CIVL aurait dû être recherchée ou du
22 moins être prise en compte comme une complication potentielle et grave. Dans un contexte
23 traumatique et en l'absence d'antériorité de mesures des D-Dimères, le diagnostic n'est pas
24 aisé, sauf en cas de CIVL sévère c'est-à-dire lorsqu'associée à une élévation des D-Dimères,
25 il y a une baisse du fibrinogène $< 1\text{g/l}$ [9]. Les phlébolithes peuvent également être un
26 élément évocateur diagnostique, car ils sont la conséquence de la formation de micro-
27 thrombus, liés à une CIVL au sein de la MV [7]. Les monomères de fibrines sont en théorie
28 intéressant pour le diagnostic d'une CIVL et/ou d'une CIVD [10]. Cependant en pratique
29 clinique, les D-Dimères restent le marqueur diagnostique privilégié [11]. Les D-dimères
30 permettent de dépister une CIVL au sein d'une malformation veineuse mais ont également été
31 proposés comme outil diagnostique d'une malformation veineuse. Il existe une forte
32 spécificité des D-Dimères pour les malformations veineuses [12]. Dans une série de cas,
33 96,5% des malformations vasculaires avec D-Dimères positifs étaient des malformations
34 veino-veineuses.

1

2 Le risque de conversion d'une CIVL en CIVD pourrait être prévenu, notamment lors de
3 certaines situations décrites comme précipitantes : sclérothérapie, chirurgie, fracture osseuse,
4 immobilisation prolongée et grossesse [7-9]. Pour prévenir ce risque, une anticoagulation par
5 héparine de bas poids moléculaire (HBPM) à 100 UI kg/j, d'une durée minimale de 20 jours
6 est recommandée [2,7,13]. Dans le cas rapporté ici, la patiente recevait un traitement par
7 HBPM, mais à posologie préventive (4000 UI/j), insuffisante pour espérer prévenir le risque
8 de CIVD liée à sa MV. Cette anticoagulation permet également de réduire les complications
9 thromboemboliques et hémorragiques au sein des MV et les épisodes douloureux [7-13].
10 L'anticoagulation par HBPM est en effet également recommandée en cas de MV
11 douloureuses ou en cas de MV avec CIVL sévère (baisse isolée du fibrinogène associée à une
12 élévation des D-dimères).

13

14 L'anticoagulation par HBPM est en revanche largement débattue lors d'une CIVD avérée
15 [11]. Elle pourrait être tentée lorsque les désordres thrombotiques sont aux premiers plans,
16 c'est-à-dire en cas de défaillances viscérales consécutives aux ischémies tissulaires. Dans la
17 littérature, les séries suggérant un bénéfice de l'HBPM sont des cas de CIVD associées à un
18 sepsis, traités par HBPM à forte dose, jusqu' à 500 UI/h en IV [14]. En cas d'hémorragie ou
19 de situations à haut risque hémorragique (c'est le cas dans les malformations veineuses
20 compliquées de CIVD aigüe), le traitement de la CIVD repose sur i) le plasma frais congelé et
21 la transfusion de plaquettes et de concentrés de fibrinogène, afin de restaurer un
22 environnement adéquat à la coagulation, ii) les agents hémostatiques et iii) la suppression du
23 facteur déclenchant [11].

24

25 En conclusion, il est important de considérer le risque de coagulopathie chez tout patient
26 porteur d'une malformation veineuse étendue, et encore plus avant une procédure invasive. Le
27 risque hémorragique, lié à une CIVD, pourrait être prévenu par un traitement anticoagulant.
28 Afin de limiter ce risque il pourrait être intéressant de remettre au patient porteur d'une MV
29 étendue, la carte de la société française de médecine vasculaire, informant de ce risque et des
30 précautions à prendre en cas de situations à risque.

31

32

33 **Conflit d'intérêt** : aucun

1
2
3
4
5
6
7
8
9
10
11
12
13
14
15
16
17
18
19
20
21
22
23
24
25
26
27
28
29
30

Légendes

Figure 1 : Coupe transversale scannographique de la malformation veineuse de type extra tronculaire infiltrante musculaire.

Flèche blanche pleine : partie sous cutanée de la malformation veineuse au niveau de la hanche gauche.

Flèche blanche discontinue : partie infiltrante musculaire

Références

1. Barreau M, Domp martin A. Les malformations cutanées vasculaires non syndromiques. Ann Dermatol Venereol. 2014;141(1):56-67.
2. Domp martin A, Acher A, Thibon P, Tourbach S, Hermans C, Deneys V, et al. Association of localized intravascular coagulopathy with venous malformations. Arch Dermatol. 2008;144(7):873-7.
3. Desmurs-Clavel H, Nou M, Thiel H, Laroche JP, Soulier-Sotto V, Sevestre MA, et al. Enquête de pratique auprès des médecins vasculaires français sur la prise en charge des malformations vasculaires veineuses et leurs complications. J Med Vasc. 2017;42(5):325-8.
4. Taylor FB Jr, Toh CH, Hoots WK, Wada H, Levi M; Scientific Subcommittee on Disseminated Intravascular Coagulation (DIC) of the International Society on Thrombosis and Haemostasis (ISTH). Towards definition, clinical and laboratory criteria, and a scoring system for disseminated intravascular coagulation. Thromb Haemost. 2001;86(5):1327-30.
5. Mazereeuw-Hautier J, Syed S, Leisner RI, Harper JJ. Extensive venous/lymphatic malformations causing life-threatening haematological complications. Br J Dermatol. 2007;157(3):558-63.

- 1 6. Mazoyer E, Enjolras O, Bisdorff A, Perdu J, Wassef M, Drouet L. Coagulation
2 disorders in patients with venous malformation of the limbs and trunk: a case series
3 of 118 patients. *Arch Dermatol.* 2008;144(7):861-7.
- 4 7. Lee BB, Baumgartner I, Berlien P, Bianchini G, Burrows P, Gloviczki P, et al.
5 International Union of Phlebology. Diagnosis and treatment of venous
6 malformations. consensus document of the International Union of Phlebology (IUP):
7 updated 2013. *Int Angiol.* 2015;34(2):97-149.
- 8 8. Hung JW, Leung MW, Liu CS, Fung DH, Poon WL, Yam FS, et al. Venous
9 malformation and localized intravascular coagulopathy in children. *Eur J Pediatr*
10 *Surg.* 2017;27(2):181-4.
- 11 9. Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, Houdart E, Drouet L. Coagulation
12 abnormalities associated with extensive venous malformations of the limbs:
13 differentiation from Kasabach-Merritt syndrome. *Clin Lab Haematol.*
14 2002;24(4):243-51.
- 15 10. Levi M. Diagnosis and treatment of disseminated intravascular coagulation. *Int J Lab*
16 *Hematol.* 2014;36(3):228–36.
- 17 11. Bollaert PE, Annane D, Aube H, Bedos JP, Cariou A, Du Cheyron D, et al.
18 Coagulations intravasculaires disséminées (CIVD) en réanimation : définition,
19 classification et traitement (à l'exception des cancers et hémopathies malignes).
20 *Réanimation* 2002;11:567-7.
- 21 12. Domp Martin A, Ballieux F, Thibon P, Lequerrec A, Hermans C, Clapuyt P, et al.
22 Elevated D-dimer level in the differential diagnosis of venous malformations. *Arch.*
23 *Dermatol.* 2009;145:1239-44.
- 24 13. Zhuo KY, Russell S, Wargon O, Adams S. Localised intravascular coagulation
25 complicating venous malformations in children: Associations and therapeutic
26 options. *J Paediatr Child Health.* 2017;53(8):737-41.
- 27 14. Papageorgiou C, Jourdi G, Adjambri E, Walborn A, Patel P, Fareed J, et al.
28 Disseminated intravascular coagulation: an update on pathogenesis, diagnosis, and
29 therapeutic strategies. *Clin Appl Thromb Hemost.* 2018; 24 (9_suppl):8S-28S).

