

# ANGIODYSPLASIES DES MAXILLAIRES DE L'ENFANT.

J. MARRAKCHI, M. HELALI, H. RAJHI\*, A. LANDOULSI, K. ZITOUNI, I. ZAIRI, A. ADOUANI.  
SERVICE DE CHIRURGIE MAXILLO FACIALE ET ESTHÉTIQUE.

\*SERVICE DE RADIOLOGIE.  
HÔPITAL CHARLES NICOLLE.  
FACULTÉ DE MEDECINE DE TUNIS, UNIVERSITÉ TUNIS EL MANAR

## RESUME

Les angiodyplasies des maxillaires sont des affections rares et graves. Leur mauvais pronostic est surtout lié aux complications hémorragiques redoutables, dues le plus souvent à des extractions dentaires abusives sans examens radiologiques préalables.

L'angio-IRM a permis d'une manière non invasive une meilleure connaissance de ces lésions en étudiant leur angio-architecture et leur hémodynamique.

Jadis, le seul traitement efficace consistait en une exérèse chirurgicale mutilante entraînant des complications esthétiques et fonctionnelles sévères avec une morbidité importante.

Actuellement, la radiologie interventionnelle a révolutionné la prise en charge grâce à l'artériographie hypersélective et à la découverte de nouveaux matériaux d'obturation plus faciles à manier. L'embolisation hypersélective est devenue l'arme de première intention en raison de son caractère conservateur et de son faible taux de complications.

Le but de ce travail est de rappeler les différents aspects étiopathogéniques, cliniques et para cliniques des angiodyplasies et de définir l'attitude thérapeutique.

**Mots clefs :** angiodyplasie, embolisation, chirurgie.

## SUMMARY

Large intraosseous arteriovenous malformations of the maxilla are rare lesions. It is a potentially life threatening hamartoma which usually presents with dental instability and severe near exsanguinating hemorrhage following either a surgical biopsy or exfoliation of a tooth.

An MRI study is the best imaging technique to reveal the vascular nature of the lesion. Angiography shows the exact angioarchitecture and directs the planning of embolic therapy. Selective arterial embolisation is the most recommended treatment. This approach avoids mutilating surgery and its sequelae in children.

The aim of this work is to review the various aspects etiopathogenic, clinical and paraclinical of angiodyplasia and to define the therapeutic approach.

**Key words:** arteriovenous malformations, embolisation, surgery.

## INTRODUCTION

Les angiodyplasies de la sphère maxillo-faciale entraînent parfois des urgences dentaires et peuvent provoquer des situations défigurantes, morbides, voire fatales. Bien que cette entité soit rare, le médecin doit toujours envisager la possibilité et savoir en reconnaître les manifestations cliniques pour proposer un traitement adéquat.

## EPIDEMIOLOGIE ET ETIOPATHOGENIE

Les angiodyplasies osseuses des maxillaires sont rares. Les premiers cas rapportés sont ceux de Berard qui a décrit en 1842 une localisation au niveau du maxillaire supérieur et de Stanley qui a rapporté en 1849 une localisation mandibulaire.

Une prédisposition féminine avec un sex-ratio à 2/1 est rapportée par la plupart des auteurs.

L'affection se rencontre à tout âge avec des extrêmes allant de 3 mois à 74 ans. L'âge auquel la lésion est dépistée se situe entre 10 et 20 ans (1). 78% des angiodyplasies osseuses apparaissent avant l'âge de 30 ans et 36% entre l'âge de 10 et 14 ans.

La physiopathologie des angiodyplasies est multi-factorielle, faisant intervenir essentiellement et à des degrés divers trois théories : la théorie congénitale, la théorie post traumatique et la théorie hormonale (1). La théorie congénitale est prédominante. Ces angiodyplasies résulteraient d'une anomalie lors de l'embryogenèse du système vasculaire.

La complexité de cette pathologie a donné naissance à plusieurs classifications. La plus adoptée de nos jours est celle prônée par Enjolras basée sur les caractéristiques anatomo-cliniques et hémodynamiques de cette pathologie (2, 3).

Cette classification distingue :

-Les hémangiomes immatures : proliférations cellulaires endothéliales tumorales bénignes.

-Les malformations vasculaires (ancienne dénomination : angiomes matures): qui correspondent à des vaisseaux dysplasiques sans prolifération cellulaire. Elles peuvent être hémodynamiquement actives (fistule artérioveineuse FAV, malformations artério-veineuses MAV) ; ou inactives de type capillaire (angiome plan, télangiectasies



essentielles) ou veineux (masses capillaro-veineuses, dysplasies veineuses en bande ou en nappe, ectasies veineuses).

Selon cette classification, les angiodysplasies osseuses des maxillaires rentrent dans le cadre des malformations vasculaires. Elles peuvent être soit à débit lent, soit à débit rapide.

Les malformations artério-veineuses sont les plus fréquentes des malformations vasculaires intra-osseuses des maxillaires, leur incidence atteint les 84% d'après Persky. Les malformations veineuses ne représentent que 16% (4,5).

La localisation mandibulaire est prédominante dans la plupart des études publiées (6,7). L'atteinte des tissus mous est, d'après certains auteurs (4), plus fréquente en cas de localisation mandibulaire et chez les patients ayant une double localisation maxillaire et mandibulaire.

**CLINIQUE**

Les circonstances de découverte sont variables et la symptomatologie clinique ne connaît aucune spécificité. Une histoire de saignement hémorragique post-extraction dentaire est le plus souvent rapportée (8).

La triade clinique associant : mobilité dentaire, saignement et tuméfaction est retrouvée dans la plupart des études. (Figure 1)

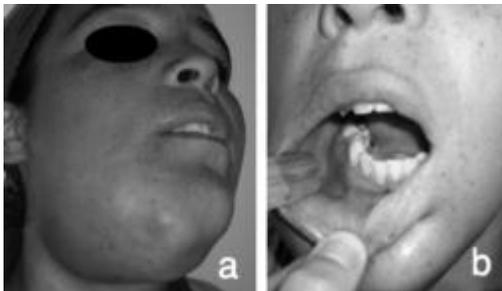


Figure 1 : tuméfaction submandibulaire droite non inflammatoire (a), comblement vestibulaire en regard des 43→ 47<sup>èmes</sup> dents, muqueuse en regard saine (b)

Cette hypermobilité dentaire associée à une hémorragie spontanée à travers le collet de la dent est très évocatrice d'une malformation vasculaire intra-osseuse des maxillaires (9).

Le polymorphisme clinique invite donc à la réalisation d'examen radiographiques standards (radio panoramique et cliché rétroalvéolaire) au moindre doute. Il n'existe pas d'aspect caractéristique d'angiodysplasie(10). Pour certains, l'aspect le plus typique est celui en « nid d'abeille » avec des lacunes aréolaires petites, arrondies, de taille et de tonalité inégales (11, 12). Les bords de ces lésions sont estompés. Des malpositions dentaires, un aspect incurvé des racines et des rhizalyses sont notées. (Figure 2)

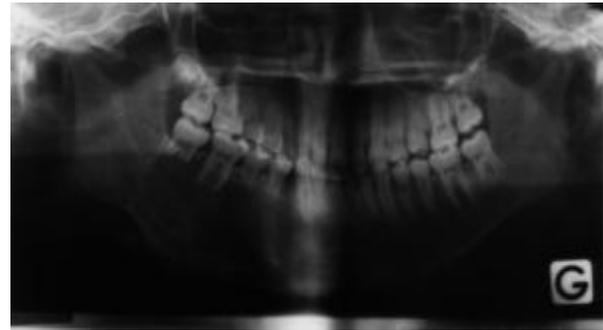


Figure 2 : Radiographie panoramique dentaire: image lacunaire de la branche horizontale droite allant de la 44 à la 47, à limites nettes, sans liseré d'ostéocondensation, refoulant le canal dentaire dentaire inférieur avec rhizalyse de la 45 et de la 47 ème dents.

Devant ces signes radiographiques peu spécifiques, de nombreux diagnostics peuvent être évoqués (améloblastome, kyste anévrysmal, dysplasie fibreuse..), mais le diagnostic d'angiodysplasie doit toujours être suspecté (13) Des investigations complémentaires sont alors indispensables avant tout geste invasif afin de confirmer ou d'infirmier cette hypothèse.

La tomodontométrie du massif facial apporte certains éléments diagnostiques et permet surtout de préciser l'extension de la lésion. Un aspect hypertrophié et d'ostéocondensation en verre dépoli du maxillaire en regard de la lésion gingivale est le plus souvent noté. (Figure 3)

La tomodontométrie est avantageusement remplacée par l'imagerie par résonance magnétique (IRM), qui précise la topographie, le type de malformation vasculaire et l'angio-architecture. (Figure 4,5)

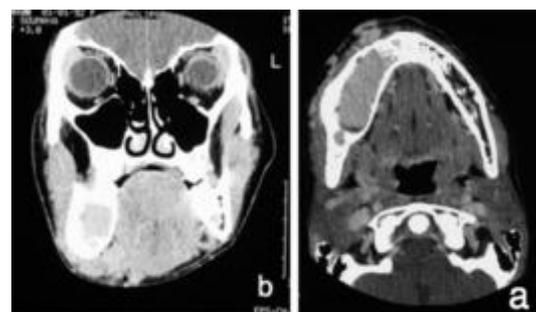


Figure 3 : TDM du massif facial en coupes axiale (a) et coronale (b) : ostéolyse de la branche horizontale droite, soufflant les corticales avec une rupture de la corticale.

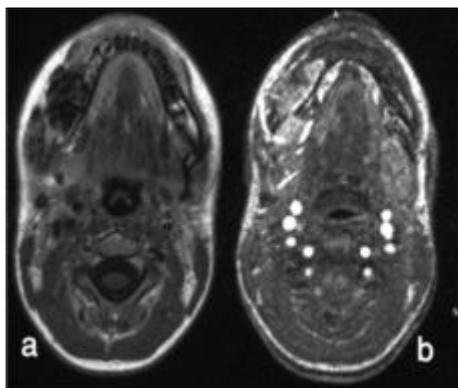


Figure 4 : IRM du massif facial : séquence T1 avec injection de Gado (a) et Angio IRM (b) en coupes axiales: multiples structures serpigneuses vides de signal au niveau de la branche horizontale droite et des parties molles en regard.

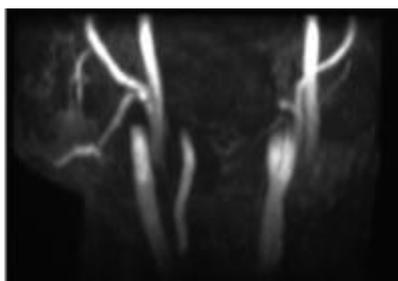


Figure 5 : Reconstructions angiographiques : Artères ectasiques alimentées probablement par l'artère faciale droite.

L'artériographie bilatérale super-sélective des branches de l'artère carotide externe reste l'examen fondamental. Elle réalise une exploration anatomique et hémodynamique de la malformation, confirmant ainsi le diagnostic et guidant la thérapeutique.

La scintigraphie, qui permet de fournir une image du squelette entier, doit faire partie pour certains auteurs du bilan de la malformation vasculaire étant donné la possibilité de localisations multiples concomitantes.

## TRAITEMENT

Le traitement des angiodyplasies osseuses des maxillaires chez l'enfant doit répondre à deux objectifs :

- d'une part, permettre la disparition définitive de la malformation vasculaire pour en prévenir les complications
- et d'autre part, ne pas entraver la croissance des maxillaires en préservant au maximum les structures osseuses et dentaires.

Les différents moyens disponibles sont :

-L'embolisation : Grâce à la miniaturisation des sondes vasculaires et à la découverte de nouveaux matériaux d'obturation plus faciles à manipuler, l'embolisation est devenue l'arme de première intention dans l'arsenal thérapeutique. Elle réalise une véritable thrombose de la malformation vasculaire, provoquant une fibrose et une

possible involution de la lésion.

Deux techniques sont actuellement utilisées :

- l'embolisation par voie artérielle avec cathétérisme sélectif des différents pédicules nourriciers issus de la carotide externe
- l'embolisation par ponction directe trans-osseuse de la lésion (après avoir pratiqué au préalable une artériographie à visée diagnostique).

Le matériel injecté est constitué actuellement soit de substances résorbables comme le Gelfoam\* et le polyvinyl alcool (Ivalon\*), soit de substances plastiques fluides polymérisables non résorbables comme l'isobutyl-2 – cyanoacrylate (Ethycon), l'Ethibloc, ou Silicone liquide (13).

L'embolisation par ponction directe trans-osseuse de la lésion, est préférée à la voie artérielle par certains auteurs (8). Facilitée par l'amincissement osseux en regard de la lésion, elle présente l'avantage de permettre une meilleure pénétration du matériel d'embolisation. En effet, la multiplicité des shunts et le filtre que représente l'os, constituent parfois un obstacle à la diffusion des embolies par voie artérielle. Certains auteurs préfèrent les coils pour les embolisations trans-osseuses des malformations artério-veineuses des maxillaires. Ils diminuent le flux artériel et augmentent la turbulence à l'intérieur de ces malformations entraînant la formation d'un caillot qui oblitère le nidus (3,16).

L'embolisation in situ présente une grande efficacité dans le traitement des malformations à débit lent qui pour certains doit être proposée en première intention (3,5,14) . Dans ce type de malformation, l'embolisation endo-artérielle est souvent insuffisante car il n'existe pas de flux dominant vers la lésion. Elle est en outre la seule technique envisageable en cas de ligature chirurgicale des pédicules nourriciers.

Les récents rapports sont en faveur de l'utilisation du n-butyl-cyanoacrylate en ponction directe intra-lésionnelle (10,17), ou en double approche (endo-vasculaire et trans-osseuse) (18,19, 20,21).

La plupart des auteurs s'accordent sur le fait que l'alcool ne doit pas être utilisé dans les MAV des maxillaires (6, 22, 23,24). En effet, injecté en intra-artériel, il donne une toxicité vasculaire directe et un vasospasme immédiat avec d'éventuelles nécroses. Injecté en intra-lésionnel, il passe directement dans le système veineux et ne bloque pas la malformation. L'alcool est réservé donc aux malformations veineuses pures qui sont à débit lent.

La fréquence des accidents lors de l'embolisation par voie artérielle est de l'ordre de 1 à 2% (25,26) à type de :

- Embols dans le territoire de l'artère carotide interne entraînant des déficits neurologiques (hémiplégie, parésie des nerfs crâniens ou cécité)
- Plus rarement, nécrose dans le territoire embolisé.

Les accidents de l'embolisation trans-osseuse les plus souvent rapportés sont à type d'extériorisation des coils à travers une déhiscence de la muqueuse ou d'ostéite (3,27).



Jadis, le seul traitement efficace consistait en une exérèse chirurgicale mutilante entraînant des complications esthétiques et fonctionnelles sévères avec une morbidité importante. Cette chirurgie première est délaissée.

La chirurgie est indiquée lorsque la lésion reste évolutive et non contrôlable malgré les embolisations répétées. Sa réalisation est facilitée par l'association de l'embolisation 48 à 72 heures avant l'acte opératoire.

Aucun consensus n'a été établi à l'heure actuelle afin de fixer un nombre d'embolisations à partir duquel on parlera d'échec et on posera l'indication chirurgicale.

Deux techniques chirurgicales sont essentiellement utilisées :

- La résection mandibulaire ou maxillaire (25,28,29,30) généralement suivie d'une reconstruction immédiate à type de : repositionnement du fragment mandibulaire après curetage (29,30), conservation d'une bague osseuse basilaire parfois associée à des greffes osseuses (8,31,32), réhabilitation prothétique ou reconstruction par des autogreffes ou par des lambeaux micro-anastomosés.

- Le simple curetage lésionnel (11,25,33) qui permet de conserver un support osseux mais avec une exérèse jugée souvent insuffisante.

- L'énucléation extra-corporelle récemment décrite est une technique séduisante car elle n'entraîne pas de préjudice esthétique, ni fonctionnel (23,34).

Toutes les autres thérapeutiques, autrefois proposées (radiothérapie, ligature de l'artère carotide externe...), sont maintenant abandonnées en raison de leur inefficacité et/ou de leurs effets secondaires.

## PRONOSTIC

Les MAV des maxillaires menacent le pronostic vital du fait du risque hémorragique accru, ainsi que le pronostic fonctionnel par leur retentissement sur l'articulé dentaire et sur la croissance des maxillaires.

La surveillance des malformations traitées doit être prolongée en raison du potentiel évolutif incertain. Cette surveillance est clinique et éventuellement radiologique. Elle peut être aisément faite par l'angio-IRM. Ce n'est qu'en cas de doute qu'on aura recours à l'artériographie dont l'indication doit être soigneusement pesée afin de ne pas soumettre ces enfants à des doses importantes de rayonnement.

## CONCLUSION

Les angiodyplasies des maxillaires sont rares. Elles correspondent, selon la classification d'Enjolras, à des malformations résultant d'une erreur de la morphogenèse vasculaire.

Le diagnostic repose sur un faisceau d'arguments cliniques et radiologiques. Il faut toujours avoir l'habitude de demander une imagerie devant une dent anormalement mobile.

La prise en charge thérapeutique de ces malformations est basée sur l'embolisation hyper-sélective. Elle permet une récupération anatomique et fonctionnelle conservatrice, peu invasive et sécuritaire quand l'anatomie et l'état clinique en permettent l'emploi.

Aucun consensus n'a été établi quant au moment de la prise en charge chirurgicale. C'est par une décision collégiale, entre chirurgien maxillo-facial et radiologue vasculaire, que cette indication sera posée.



## REFERENCES

1. Guibert Tranier F, Piton J, Riche MC, Merland JJ, Caille JM. Vascular malformations of the mandible ( intra-osseous haemangiomas) .The importance of pre-operative embolisation. A study of 9 cases. Eur J Radiol 1982 ;4 : 257-72.
2. Enjolras O, Logeart I, Gelbert F et al. Malformations artério-veineuses. Etude de 200 cas. Ann Dermatol Vénérolog 2000 ; 127 : 17-22.
3. Enjolras O. Anomalies vasculaires superficielles "angiomes". Encycl Med Chir.(Elsevier, Paris), Pédiatrie 1,2004 : 129-151.
4. Persky MS, Yoo HJ, Berenstein A. Management of vascular malformations of the mandible and maxilla. The Laryngoscope 2003;113: 1885-1892.
5. Giaoui L, Princ G, Chiras J, Guilbert F, Bertrand JC. Treatment of vascular malformations of the mandible: a description of 12 cases. Int J Oral Maxillofac Surg 2003; 32:132-136.
6. Rodesch G, Soupre V, Vazquez M, Fain J, Alvarez H, Lasjaunias P. Malformations artério-veineuses maxillo-mandibulaires. Place du traitement endo-vasculaire. A propos de 14 cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1999; 100:293-298.
7. Schneider C, Wagner A, Hollmann K. Treatment of intraosseous high-flow arteriovenous malformation of the mandible by temporary segmental osteotomy for extracorporeal tumor resection : a case report. J Craniomaxillofac Surg 1996; 24 : 271-5.
8. Mosnier I, Derhy S, Martin F , Princ G..Malformation artério-veineuse de la mandibule .A propos d'un cas chez l'enfant de 6 ans. Ann Otolaryngol Chir Cervicofac 1996 ; 113 : 434-439.
9. Kaneko R, Tohnai I, Ueda M, Negoro M, Yoshida J, Yamada Y. Curative treatment of central hemangioma in the mandible by direct puncture and embolisation with n-butyl-cyanoacrylate (NBCA). Oral Oncology 2001 ; 37 : 605-608.
10. Guilbert F. Les tumeurs bénignes et les pseudo-tumeurs des maxillaires : les processus vasculaires. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1993 ; 4 : 257-61.
11. Anderson JH, Grisius RJ, McKean TW. Arteriovenous malformation of the mandible. Oral Surg 1981;52:118-25.
12. Van Den Akker HP, Kuipper L, Peeters FLM. Embolisation of an arteriovenous malformation of the mandible. J Oral Maxillofac Surg 1987; 46: 255-60.
13. Gaétan N, Pierre-É L, Dany M. Malformation artérioveineuse de la mandibule : Revue de littérature et présentation de cas. J Can Dent Assoc 2001;67(11):646-51.
14. Salamat M, Brown PR, Magee CA et al. Experimental evaluation of a new transcatheter vascular embolisation device in the swine model. J Vasc Interv Radiol 2002; 13: 301-312.
15. Flandroy P, Pruvo J. Treatment of mandibular arteriovenous malformations by direct transosseous puncture: report of two cases. Cardiovasc Intervent Radiol 1994;17 :222-5.
16. Schultz RE, Richardson DD, Kempf KK, Pevsner PH, George ED. Treatment of a central arteriovenous malformation of the mandible with cyanoacrylate: a 4 year follow up. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1988; 65 :267-71.
17. Noreau G, Landry P, Morais D. MAV de la mandibule : revue de la littérature et présentation d'un cas. J Can Dent Assoc 2001 ;67 : 646-51.
18. Kacher A, Heier L, Jones J. Large intra-osseous arteriovenous malformation of the maxilla. A case report with review of literature. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 2000 ; 52: 89- 92.
19. Rodesch G, Soupre V, Vazquez MP, Alvarez H, Lasjaunias P. Arteriovenous malformations of the dental arcades. The place of endovascular therapy: results in 12 cases are presented. J Craniomaxillofac Surg 1998; 26 : 306-13.
20. Benndorf G, Campi A, Hell B, Holzle F, Lund J, Bier J. Endovascular management of a bleeding mandibular arteriovenous malformation by transfemoral venous embolisation with NBCA. Am J Neuroradiol 2001;22: 359-62.
21. Kademani D, Costello BJ, Ditty D, Quinn P. An alternative approach to maxillo-facial arteriovenous malformation with trans-osseous direct puncture embolisation. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2004; 97:701-6.
22. Yakes WF, Luethke JM, Parker SH et al. Ethanol embolisation of vascular malformations. Radiographics 1990 ; 10 :787-796.
23. Yoshiga K, Tanimoto K, Okui T, Kobayashi M. High flow arteriovenous malformation of the mandible : treatment and 7 year follow up. Br J Oral Maxillofac Surg 2003 ; 41 : 348-350.
24. Zakariades N, Mezitis M, Rallis G. Vascular malformations in a 3(1/2) year old child. Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiol Endod 2001; 91 : 271-3.
25. Persky MS. Congenital vascular lesions of the head and neck. Laryngoscope 1986 ; 96 : 1002-14.
26. Dobbelaere P, Pellerin P, Donazzan M, Clarisse J. Indications des embolisations sélectives en pathologie maxillo-faciale. Rev Stomatol Chir Maxillofac 1984 ;85:3-11.
27. Fan X, Zhang Z, Zhang C et al. Direct puncture embolization of intraosseous arteriovenous malformation of jaws. J Oral Maxillofac Surg 2002; 60: 890-896.
28. Maurizi M, Fiumicelli A, Paludetti G, Simoncelli C. Arteriovenous fistula of the mandible: a review of the literature and report of a case. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1982; 4: 171-9.
29. Green MW, Nishioka GJ, Triplett RG, Holt GR. Arteriovenous malformation of the mandible .J Oral Maxillofac Surg 1989 ; 47:1322-7.
30. Jackson IT, Clifford RJ, Aycock B, Dubin B, Irons GB. The management of intraosseous arteriovenous malformation in the head and neck area. Plast Reconstr Surg 1989 ; 84 : 47-54.
31. Svane TJ, Smith BR, Wolford LM, Pase LL. Arteriovenous malformation of the mandible and its treatment : a case report. Oral Surg Oral Med Oral Pathol 1989 ;67 :379-83.
32. Abouzgia MB, Symington JM. Recurrent arteriovenous malformation of the mandible : a case report. J Oral Maxillofac Surg. 1992 ; 50 : 1230-3.
33. Babin RW, Obson DB, Khangure MS. Arteriovenous malformation of the mandible. Otolaryngol Head Neck Surg 1983 ; 91: 366-71.
34. Behnia H, Motamedi MHK. Treatment of central arteriovenous malformation of the mandible via resection and immediate replantation of the segment: a case report. J Oral Maxillofac Surg. 1997 ;55 : 79-8