

modifications précoces de la paroi vasculaire dans la population pédiatrique.

doi:10.1016/j.jmv.2010.07.094

P20

### Le syndrome de Mafucci : une malformation très rare d'hémangiomes des tissus mous et de multiples enchondromes

B. Criqui<sup>a</sup>, D. Stephan<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Médecine vasculaire, Haguenau, France

<sup>b</sup> Médecine Vasculaire, CHRU de Strasbourg, Strasbourg, France

**Mots clés :** Mafucci ; Hémangiomes ; Enchondromes

Le syndrome de Mafucci est une maladie dysplasique congénitale non héréditaire du mésoderme, classiquement définie par l'association d'hémangiomes des tissus mous et de multiples enchondromes, localisés le plus souvent au niveau des phalanges et des os longs.

Nous rapportons le cas d'un homme de 50 ans, d'origine indienne, porteur d'un syndrome de Mafucci. Le patient était normal à la naissance et les manifestations du syndrome sont apparues au cours de l'enfance. Un œdème est apparu au niveau de la main droite quand le patient avait 11 ans et le diagnostic de syndrome de Mafucci fut porté à cet âge. Des tuméfactions molles et dures en nombre et en taille croissantes apparurent au fil des ans. Le patient développa par la suite une déformation considérable et douloureuse de la main droite. L'examen clinique révélait une main droite très sévèrement déformée siège de multiples nodules ronds ou ovoïdes, de consistance molle mais comprenant des concrétions de taille variable, recouverts d'un derme d'apparence et de consistance normales, non fixé aux nodules sous-jacents. Il n'y avait pas d'angiomes cutanés, d'atrophie de l'épiderme ou de troubles trophiques. Il n'y avait pas de plainte d'origine systémique. Les radiographies de la main droite et du bras révélèrent de multiples images lytiques se projetant au niveau des nodules et correspondant à des enchondromes, distribués dans les phalanges avec amincissement de la corticale, voire absence totale, et de multiples masses avec des calcifications centrales correspondant à des phlébolithes. L'angiographie par résonance magnétique (ARM) montrait une artère radiale droite ectasique, une oblitération de l'arche palmaire profonde, des ectasies des artères digitales des 2, 3 et 4<sup>e</sup> doigts avec hypervascularisation des tissus environnants. L'ARM montrait également un retour veineux précoce et des angiomes caverneux localisés au poignet et dans la partie distale de l'avant-bras. Des microfistules artérioveineuses étaient suspectées sur cet examen. Le scanner osseux et la scintigraphie osseuse ne révélaient pas de signes en faveur de dégénérescence maligne des enchondromes. À ce stade de l'évolution du syndrome de Mafucci, seul un traitement symptomatique visant à réduire les phénomènes douloureux lorsqu'ils survenaient et les phénomènes d'ankylose était adopté. Cependant, une surveillance clinique et radiologique régulière s'imposait afin de dépister la redoutable dégénérescence maligne des enchondromes.

doi:10.1016/j.jmv.2010.07.095

P21

### Artérite du cannabis

M. Bouayad, Z. Bouziane, B. Lekehal, Y. Sefiani, A. Ei Mesnaoui, F. Ammar, Y. Bensaid

Service de chirurgie vasculaire, hôpital Ibn Sina, Rabat, Maroc

**Mots clés :** Cannabis ; Artérite

**Objectif du travail.**— Rapporter 8 cas d'artérite directement en rapport avec la consommation du cannabis, et faire le point sur les difficultés de prise en charge de ce type d'artériopathies aussi sévères que précoces. Nous discuterons les liens étiopathogéniques qui existent entre la maladie de Buerger et l'artérite du cannabis.

**Introduction.**— La responsabilité du cannabis dans la survenue des thrombangéites juvéniles est un sujet d'actualité. L'atteinte artérielle ressemble à la maladie de Léo Buerger par sa représentation clinique et radiologique, elle en diffère par la nécessité d'une consommation excessive et régulière du cannabis, ainsi que par son aspect anatomopathologique.

**Matériel et méthodes.**— Il s'agit d'une étude rétrospective portant sur huit cas d'artérite, suivis dans notre formation et directement rattachée à la consommation du cannabis. Les patients cumulant des facteurs de risques cardiovasculaires majeurs et les patients âgés de plus de 40 ans ont été exclus.

**Résultats.**— Il s'agit de huit patients, tous de sexe masculin, forts consommateurs de cannabis (5 à 6 joints par jour), sans facteur de risque cardiovasculaire majeur associé et hospitalisés pour prise en charge de troubles trophiques douloureux des membres. Il y avait trois cas avec une localisation aux membres supérieurs. L'écho-Doppler et l'artériographie montraient des lésions distales qui ressemblent à celles observées dans la maladie de Buerger. Le traitement a consisté en un arrêt de l'intoxication au cannabis associé aux antiagrégants plaquettaires et aux vasodilatateurs. La sympathectomie lombaire a été réalisée chez trois patients par voie coelioscopique. L'évolution était favorable chez cinq patients avec une cicatrisation de leurs troubles trophiques et une nette amélioration sur le plan de la douleur. Deux patients ont eu une amputation de l'avant-pied dans les trois mois qui ont suivi le diagnostic, et un autre une amputation transfémorale 5 mois après.

**Conclusion.**— Le cannabis est de loin la substance psychoactive illicite la plus consommée chez les jeunes de 15–25 ans dans notre contexte. Les données de la littérature montrent qu'il est responsable d'un type d'artériopathie proche de celles retrouvées dans la maladie de Buerger. Le pronostic de cette artériopathie est assez péjoratif, d'une part, elles sont souvent des atteintes distales sans possibilité de revascularisation, et d'autre part, elles sont souvent entretenues à cause des difficultés de sevrage de ces malades.

doi:10.1016/j.jmv.2010.07.096