

Syndrome de Klippel-Trenaunay : un cas à ne pas méconnaître

Introduction : Le syndrome de Klippel-Trenaunay (SKT) est une malformation vasculaire combinée complexe congénitale. Cette affection, bien que rare, est le plus commun des syndromes angio-ostéo-hypertrophiques.

Nous rapportons le premier cas décrit au Burkina Faso

Observation : Il s'agissait d'un patient masculin de 18 ans, avec notion de lésion semblable chez sa sœur jumelle reçu pour une hypertrophie du membre thoracique droit évoluant depuis la naissance. On notait un épaississement des parties molles sous cutanées siège d'une infiltration œdémateuse de tout le membre thoracique droit plus marquée à la face dorsale de la main avec une différence de longueur par rapport au membre controlatéral, une hypertrophie du membre pelvien droit portant sur la circonférence et sans différence de longueur par rapport au membre controlatéral, une infiltration œdémateuse d'un angiome hyperchromique sus ombilical et une tuméfaction sous mammaire. L'échographie abdominale était normale, la radiographie des membres notait une hypertrophie osseuse des différents segments du membre thoracique droit et de l'hémithorax droit. L'échographie doppler montrait une dilatation des veines céphaliques et basilaires brachiales droites réfluentes se déversant dans des paquets variqueux des plis du coude. On note également de multiples varicosités du réseau veineux sous dermique. Pas de malformations artérioveineuses. Le diagnostic du SKT a été retenu. La contention élastique et les mesures d'hygiène de vie ont été instaurées comme traitement.

Discussion L'atteinte concerne le membre pelvien dans 95 % des cas. Le cas présente une atteinte au membre thoracique et à moindre degré au membre pelvien droit. La présence de multiples gémellités et l'atteinte du deuxième jumeau en fait une particularité. Une forte suspicion existe quant à l'existence de traits génétiques nécessitant une future recherche génétique. La triade indispensable au diagnostic retrouvée dans deux cas sur trois était présente dans celui-ci.

Mots clés : syndrome de Klippel-Trenaunay, hypertrophie, angiome.

Primary author: Dr BONKOUNGOU, Marcelin (1Centre Hospitalier Universitaire de Bogodogo, Service de Rhumatologie, Burkina Faso)

Presenter: Dr BONKOUNGOU, Marcelin (1Centre Hospitalier Universitaire de Bogodogo, Service de Rhumatologie, Burkina Faso)