

Malformations vasculaires

Classification

- Travaux de l'ISSVA (société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires)
- Malformations vasculaires = anomalie structurale des vaisseaux sans accélération du *turn over* cellulaire

Classification

Malformations vasculaires

Malformations
Flux lent

Malformations
Flux rapide

Malformations
capillaires

Malformations
veineuses

Malformations
lymphatiques

Malformations
artério-veineuses

Classification

- **Malformations vasculaires simples**
 - Tronculaires
 - Extra-tronculaires ou viscérale
- **Malformations vasculaires combinées**
 - Veino-lymphatique
- **Malformations vasculaires associées à d'autres anomalies**
 - Osseuses - cérébrales - viscérales

Malformations capillaires

- **Angiome plan**
- **Télangiectasies**

Angiomes plans

- Ubiquitaires
- Congénitaux (diagnostic parfois difficile)
- Latéralisés
- Nappe homogène aux contours géographiques
- Parfois nodulaire sur le visage (puberté)
- Suivent les dermatomes (V1 - V2 - V3)
- Pas de régression
- Non douloureux
- Retentissement psychologique++
- Laser à colorant pulsé



Malformation capillaire touchant les trois territoires

Arnaud Picard

Les malformations télangiectasiques

- **Télangiectasies disséminées essentielles**
 - Jeune femme - puberté
- **Angiokératome naeviforme**
- **Cutis Marmorata Telangiectatica Congenita (CMTC)**
 - Télangiectasie en forme de mailles
 - Atrophie cutanée
 - Proximité des articulations



Angiokératome



Cutis marmorata

Les malformations télangiectasiques

- **Maladie de Rendu Osler = télangiectasie héréditaire hémorragique**
 - Autosomique dominante
 - Épistaxis
 - Télangiectasies (lèvres, doigt, cavité buccale)
 - Atteintes viscérales (digestive, pulmonaire, hépatique, cérébrale)
 - **Syndrome hémorragique ++**

Les malformations veineuses

- Nappes ou masses bleutées
- Sporadiques
- Congénitales mais expression parfois tardives
- Thromboses locales
 - Coagulopathie
 - Fibrinogène++ D-Dimères++
- IRM ++
- Traitement
 - Éthanol (60 à 90 %) - Trombovar®(40 à 70%) - polidocanol (70%)
 - Laser diode endoveineux



Malformation veineuse

Les malformations lymphatiques

- **Formes macrokystiques**

- Masse rondes
- Uni ou pluri-kystiques
- Ubiquitaires
- Congénitales mais expression parfois plus tardives
- Cervico-faciales+++ - thoraciques - membres - abdominales

- **Formes microkystiques**

- Aspect « tissulaires »
- Parfois expression cutanée (vésicules)

Malformations lymphatiques

- **IRM +++++**
- **Histoire naturelle méconnue +++**
- **Disparition spontanée décrite**
- **Complications**
 - **Hémorragie**
 - **infection**

Malformations lymphatiques

- **Traitement**
 - Chirurgie...
 - Laser...
 - Sclérothérapie+++
 - ethibloc®
 - OK32
 - Alcool absolu
 - Bléomycine
 - Doxycycline
 - tissucolle®
 - Sérum salé hypertonique

Complications sclérothérapie



Churchill P, Otal D, Pemberton J, Ali A, Flageole H, Walton JM. Sclerotherapy for lymphatic malformations in children: a scoping review. *J Pediatr Surg*. 2011

Sildénafil?



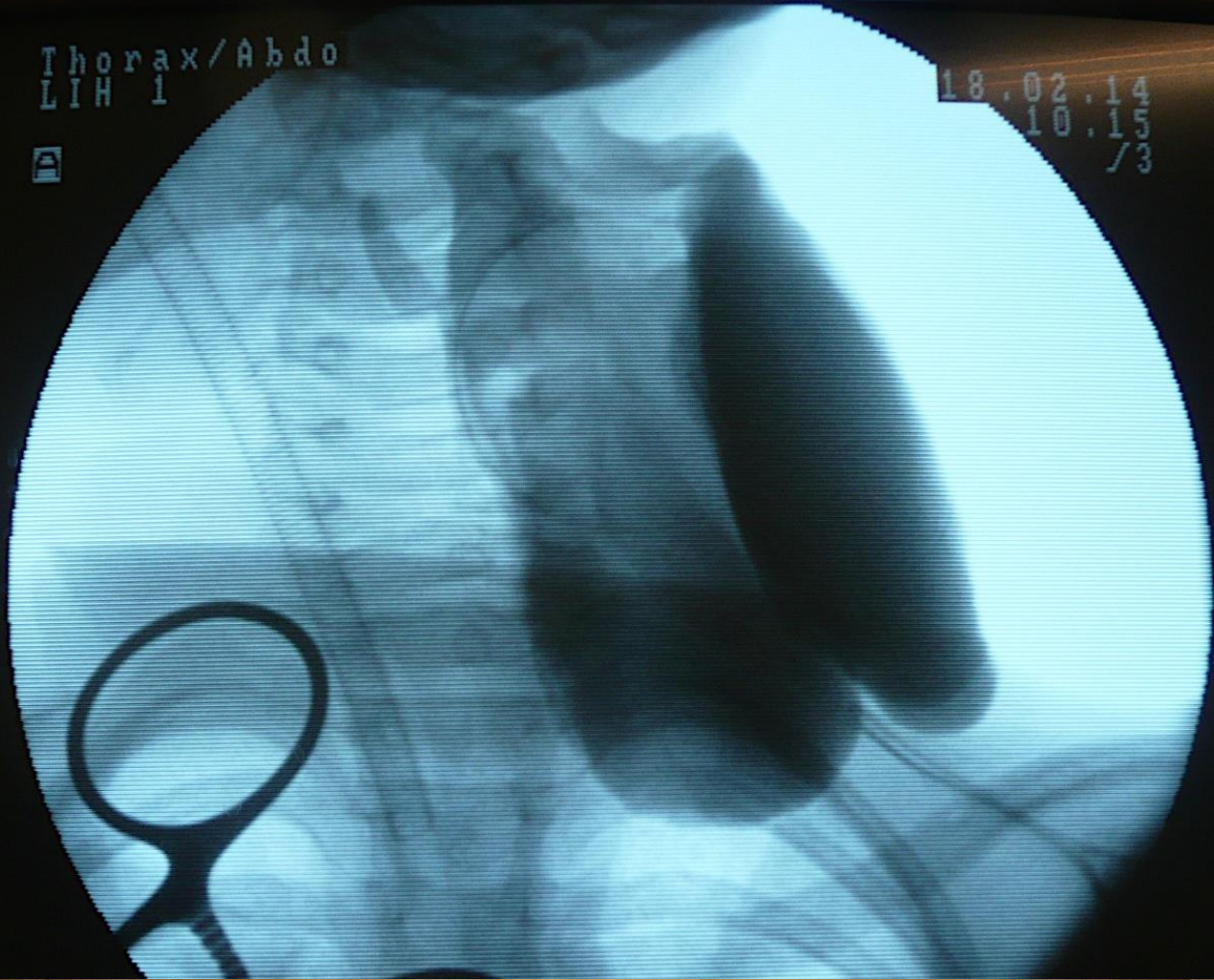
Protocole sclérothérapie

- **Au bloc sous AG**
 - Ponction (cystocathéter)
 - Opacification
 - Injection volume à volume de sérum salé
 - Drain clampé deux heures
 - Natrémie en salle de réveil
 - SMC post-op
 - 15 jours de drainage

Thorax/Abdo
LIH 1



18.02.14
10.15
/3



Malformations artério-veineuses

- Malformations rares, congénitales
- Présentation trompeuse
- Haut débit ++ (pas forcément au début de leur évolution !)
- Pronostic grave
 - Augmentation du débit (traumatisme, infection, facteurs hormonaux)
 - Nidus ++
- Thérapeutique ? (chirurgie - embolisation)

Classification de Schobinger

- Stade I (quiescent) : tache rose, bleutée, chaude
- Stade II (expansion) : apparition de pulsations, d'un thrill, veines de drainage
- Stade III (destruction) : signes cutanés, nécrose tissulaire, saignements, douleur
- Stade IV (décompensation) : décompensation cardiaque

Quels examens?

- Echo-doppler
- IRM
- Angiographie+++



Malformations vasculaires et syndromes associés

- Nombreux++
- À flux lent et à flux rapide
- Traitement symptomatique
- Thérapeute est démunie

Syndrome de Sturge-Weber

- **Syndrome neuro-oculo-cutané**
- **V1+++** (mais les autres territoires peuvent être touchés)
- **Malformation capillaro-veineuse cérébrale homolatérale**
- **Glaucome** (précocité du diagnostic+++)
- **Comitialité**
- **IRM précoce**
- **Sporadique**

Syndrome de Klippel-Trenaunay

- **Syndrome angio-ostéo-hypertrophique**
 - Malformations capillaires
 - malformations veineuses
 - hypertrophie du membre
 - +/-malformations lymphatiques
- **Complications thromboemboliques**
- **Coagulopathie de consommation**

Syndrôme de Klippel-Trenaunay



Syndrome de Protée

- Manifestations cliniques variables
- Mégalodactylies
- Anomalies vertébrales
- Hyperplasie viscérale
- Lésions naeviques
- Malformations lymphatiques - veineuses
- Tumeurs graisseuses
- Malformations kystiques pulmonaires
- Embolies pulmonaires
- Hémorragies

Abbo O, Bouali O, Galinier P, Moscovici J. [Proteus syndrome: Case report of bladder vascular malformation causing massive hematuria]. Prog Urol. 2012 Feb;22(2):132-5. doi: 10.1016/j.purol.2011.07.011.

Syndrome de Protée



TSE/M
SI 11

SC 3
TSE
SI 10

L

L

AP-0 ant



Syndrome de Parkes Weber

- Diagnostic différentiel d'un Klippel Trenaunay++
- Hypertrophie d'un membre
- MAV diffuse

Conclusion

- **Multidisciplinarité**
- **Ou plutôt**
- **Interdisciplinarité**

Bibliographie

- **Chirurgie Plastique de l'Enfant et de l'Adolescent (sous presse - Sauramps)**
- **Les Anomalies Vasculaires (rapport de la Société française de Chirurgie Plastique Reconstructrice et Esthétique - Elsevier)**