



Les anomalies vasculaires JNMG 2022

*Dr Isabelle Dreyfus,
Praticien Hospitalier*

Service de Dermatologie, CHU de Toulouse



**« Angiomes »
Anomalies vasculaires**

Tumeurs vasculaires

Malformations vasculaires

**« Angiomes »
Anomalies vasculaires**

Tumeurs vasculaires

Malformations vasculaires

Hémangiome
infantile

Autres

**« Angiomes »
Anomalies vasculaires**

Tumeurs vasculaires

Malformations vasculaires

Hémangiome
infantile

Autres

Hémangiomes congénitaux
Angiome en touffes
Hémangioendothéliome

**« Angiomes »
Anomalies vasculaires**

Tumeurs vasculaires

Hémangiome
infantile

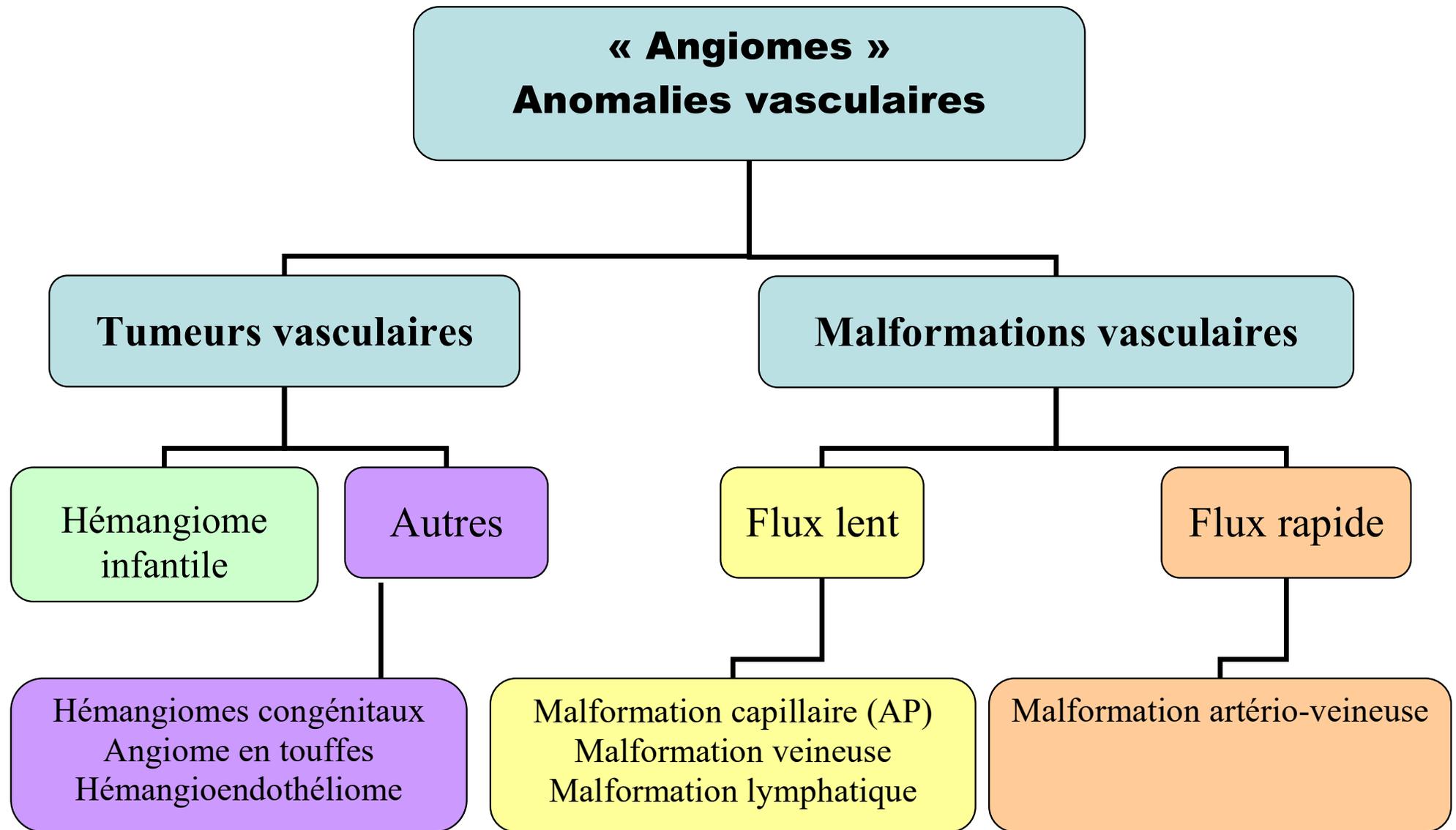
Autres

Hémangiomes congénitaux
Angiome en touffes
Hémangioendothéliome

Malformations vasculaires

Flux lent

Flux rapide



Classification de l'ISSVA 1996 (International Society for the Study of Vascular Anomalies)

Classification des anomalies vasculaires selon l'ISSVA
(International Society for the Study of Vascular Anomalies)
 Avril 2014, dernière révision en Mai 2018

Anomalies vasculaires

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires			
Bénignes (hémangiomes infantiles et congénitaux)	Simple	Combinée	Nommées d'après le nom du vaisseau majeur la composant	Associées à d'autres anomalies
Localement agressives ou borderline	Capillaires Lymphatiques Veineuses Artério-veineuses	CVM, CML, LVM, CLVM, CAVM,	Artériel Veineux Lymphatiques	Sturge Weber CLOVE Protée
Malignes		C = capillaire V = veine A = artère M= malf.		...



Classification des anomalies vasculaires selon l'ISSVA
 (*International Society for the Study of Vascular Anomalies*)
 Avril 2014, dernière révision en Mai 2018

Anomalies vasculaires

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires			
Bénignes (hémangiomes infantiles et congénitaux)	Simple	Combinée	Nommées d'après le nom du vaisseau majeur la composant	Associées à d'autres anomalies
Localement agressives ou borderline	Capillaires Lymphatiques Veineuses Artério-veineuses	CVM, CML, LVM, CLVM, CAVM,	Artériel Veineux Lymphatiques	Sturge Weber CLOVE Protée
Malignes		C = capillaire V = veine A = artère M= malf.		...

Les hémangiomes infantiles (HI)

- Tumeur vasculaire la plus fréquente :
 - 4 à 10% des nourrissons
 - Jusqu'à 30% des prématurés de moins de 1500g
- Mise en évidence de facteurs prédisposants:
 - Sexe féminin (sex ratio de 3:1 à 5:1)
 - Type caucasien
 - Nouveau-né de petits poids de naissance (prématurés, grossesse multiple)
 - Grossesse compliquée d'anomalies placentaires, de pré-éclampsie maternelle...

Les hémangiomes infantiles (HI)

- **Hémangiomes cutanés:**

- Pas de localisation électorale mais prédominance sur la tête (40%) et le cou (20%)

- 3 aspects cliniques:



Superficiel



Profond



Mixte

- Type morphologique:



Formes localisées ou focales



Formes segmentaires



Les hémangiomes infantiles (HI)

- Hémangiomes viscéraux :

- Rares
- Accompagnent le plus souvent la présence d'HI cutanés
- HI des voies aériennes supérieures (HI sous-glottiques ++)
 - Souvent mais non exclusivement associés à un HI cutané segmentaire de la zone de la barbe

Acta Derm Venereol 2016; 96: 963–966

CLINICAL REPORT

Skin Patterns Associated with Upper Airway Infantile Haemangiomas: A Retrospective Multicentre Study

Claire UTHURRIAGUE¹, Olivia BOCCARA², Benoît CATTEAU³, Pierre FAYOUX⁴, Christine LÉAUTÉ-LABRÈZE⁵, Christine CHIAVERINI⁶, Annabel MARUANI⁷, Soizick PONDAVEN-LETOURMY⁸, Abdulqader ALAIDAROUS¹, Eve PUZENAT⁹, Thomas HUBICHE¹⁰, Stéphanie MALLET¹¹, Isabelle DREYFUS¹ and Juliette MAZEREEUW-HAUTIER¹

- HI hépatiques

- Hémangiomatose miliaire disséminée



Une histoire naturelle typique....

- Apparition 1^{ers} jours / 1^{ères} semaines de vie, lésion précurseur parfois présente à la naissance (macule érythémateuse, voire une tache anémique de vasoconstriction)



Grunwaldt *et al.*, 2016

Etude rétrospective (2009-2015): 500 enfants

- > 1/3 HI présents à la naissance dont 1/2 sont superficiels
- HI profonds apparaissent de façon retardée (1 mois env.)

- Phase de **prolifération** avec croissance initiale rapide
- Phases de **stabilisation** puis de **régression** spontanée

Chang *et al.*, 2008

Etude prospective : 526 HI / 433 enfants

- Presque tous les HI sont apparus à l'âge d'un mois
- 80% de la taille définitive atteinte avant l'âge de 3 mois
- Phase de prolifération précoce et rapide: avant l'âge de 5 mois
- Phase de prolifération tardive et ralentie presque achevée à 9 mois de vie: seulement 3% des HI grossissent après 9 mois, croissance terminée à 12 mois
- Cinétique de croissance la plus courte: HI superficiel

Une histoire naturelle typique....

- Apparition 1^{ers} jours / 1^{ères} semaines de vie, lésion précurseur parfois présente à la naissance (macule érythémateuse, voire une tache anémique de vasoconstriction)



Grunwaldt *et al.*, 2016

Etude rétrospective (2009-2015): 500 enfants

- > 1/3 HI présents à la naissance dont 1/2 sont superficiels
- HI profonds apparaissent de façon retardée (1 mois env.)

- Phase de **prolifération** avec croissance initiale rapide
- Phases de **stabilisation** puis de **régression** spontanée

Chang *et al.*, 2008

Etude prospective : 526 HI / 433 enfants

- **Involution** terminée à l'âge de 4 ans
- **Lésions cicatricielles** fréquentes +++

Darrow *et al.*, 2015

Baselga *et al.*, 2016

2- Prolifération

Croissance initiale rapide

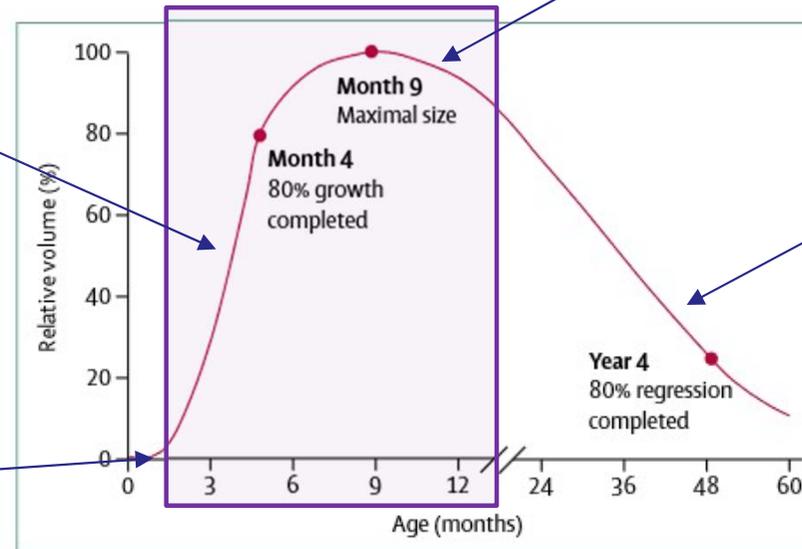
Croissance tardive et ralentie → 9 mois

(HI avec composante profonde, HI segmentaire → 12 mois, voire 24 mois)

1- Apparition néonatale précoce
ou lésion précurseur à la naissance

3- Stabilisation

4- Involution spontanée



Characteristic growth behaviour of infantile haemangiomas
(Leauté-Labrèze *et al. Lancet. 2017*)

Risk Factors for Degree and Type of Sequelae After Involution of Untreated Hemangiomas of Infancy

Eulalia Baselga, MD; Esther Roe, MD; Julien Coulie, MD; Fania Z. Muñoz, MD; Laurence M. Boon, MD; Catherine McCuaig, MD; Angela Hernandez-Martín, MD; Ignasi Gich, MD; Luis Puig, MD

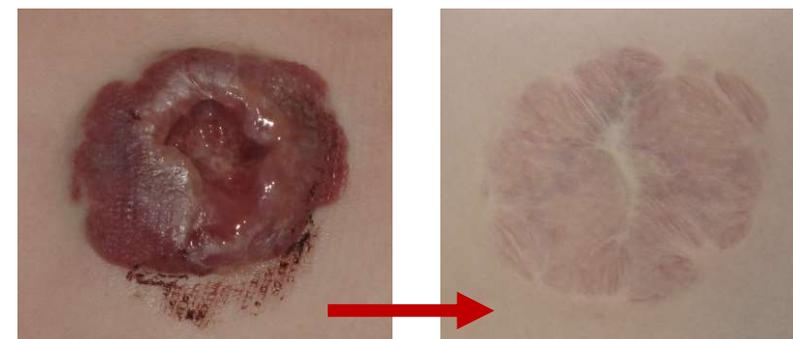
- Etude rétrospective multicentrique de 2003 à 2013 menée chez 187 enfants non traités
- Age moyen d'involution complète: 3,5 ans
- Cicatrices dans 55% à 69% des cas (recrutement hospitalier)
- +++ à type de télangiectasies (84,3%), reliquat fibro-adipeux (47,1%), anéto-dermie / atrophie cutanée (32,6%)



Risk Factors for Degree and Type of Sequelae After Involution of Untreated Hemangiomas of Infancy

Eulalia Baselga, MD; Esther Roe, MD; Julien Coulie, MD; Fania Z. Muñoz, MD; Laurence M. Boon, MD; Catherine McCuaig, MD; Angela Hernandez-Martín, MD; Ignasi Gich, MD; Luis Puig, MD

- HI le plus à risque de cicatrice: HI mixte
- Facteurs de risque :
 - Hauteur de la partie superficielle
 - « la marche d'escalier » (jonction HI / peau saine) +++
 - La surface (en pavé, mamelonnée vs. lisse) +++
 - Taille globale de l'HI



+ Cicatrice de l'ulcération

HI & examens complémentaires....

- **Syndrome PHACE(S)**
- Regroupe
 - Anomalies de la fosse postérieure (**P**),
 - HI facial segmentaire et étendu, couvrant traditionnellement l'aire fronto-palpébrale sup. (**H**)
 - Anomalies artérielles intra- et extracrâniennes (**A**)
 - Anomalies cardiaques congénitales et co-arctation de l'aorte (**C**)
 - Atteinte oculaire (**E**)
 - Éventuellement anomalies sternales (**S**)

→ IRM cérébrale, échographie cardiaque et des gros vaisseaux, examen ophtalmo



HI & examens complémentaires....

- **Syndrome PELVIS**
- Regroupe
 - HI segmentaire de localisation lombosacrée
 - Dysraphie médullaire
 - Anomalies anogénitales externes et vésicorénales

→ En principe:

IRM médullaire et
abdominopelvienne

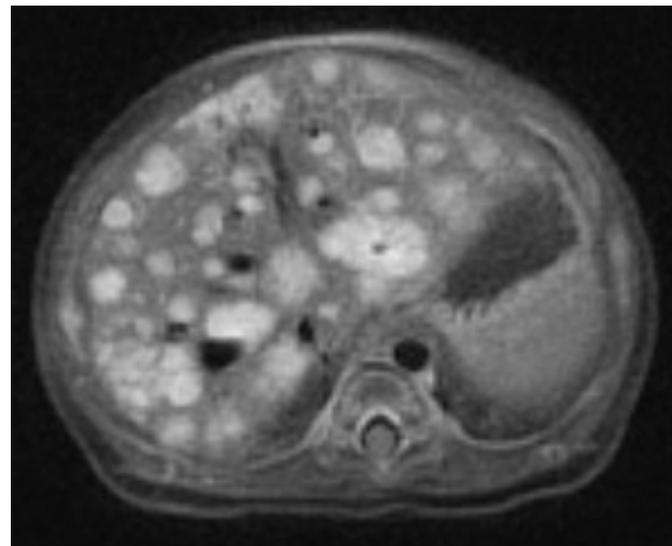
quand enfant jeune (sans AG); sinon à
pratiquer en cas de signes vésico-
urinaires ou troubles de la marche



HI & examens complémentaires....

- **HI hépatiques**
- À rechercher en cas d'HI cutanés multiples disséminés (ou si au moins 3 HI cutanés)

→ Échographie hépatique



HI & examens complémentaires....



Hémangiome
segmentaire de la
zone de la
barbe » (S3)
→ Suspecter un
HI des voies
aériennes
supérieures



Traitement avant l'ère du propranolol

- Abstention thérapeutique le plus souvent
- Traitement des formes compliquées : corticothérapie générale, IF, vincristine
- Traitement des séquelles : chirurgie et laser
- Laser dans les ulcérations

PROPRANOLOL, VOIE SYSTÉMIQUE

AMM MONDIALE 2014 POUR **HÉMANGIOL[®]**, SOLUTION
BUVABLE CHLORHYDRATE DE PROPRANOLOL 3.75MG/ML

Propranolol for Severe Hemangiomas of Infancy

Christine Léauté-Labrèze, M.D.

Eric Dumas de la Roque, M.D.

Thomas Hubiche, M.D.

Franck Boralevi, M.D., Ph.D.

Bordeaux Children's Hospital

33 076 Bordeaux, France

christine.labreze@chu-bordeaux.fr

Jean-Benoît Thambo, M.D.

Haut-Lévêque Heart Hospital

33 600 Pessac, France

Alain Taïeb, M.D.

Bordeaux Children's Hospital

33 076 Bordeaux, France

Propranolol for Severe Infantile Hemangiomas: Follow-Up Report

CONTRIBUTORS: Véronique Sans, MD,^a Eric Dumas de la Roque, MD,^b Jérôme Berge, MD,^c Nicolas Grenier, MD,^d Franck Boralevi, MD,^a Juliette Mazereeuw-Hautier, MD,^e Dan Lipsker, MD,^f Elisabeth Dupuis, MD,^g Khaled Ezzedine, MD,^h Pierre Vergnes, MD,ⁱ Alain Taïeb, MD,^a and Christine Léauté-Labrèze, MD^a



WHAT'S KNOWN ON THIS SUBJECT: Corticosteroids are currently the mainstay treatment for complicated IHs, with interferon or vincristine as second- or third-line treatment. Because of the partial efficacy and side effects of these drugs, new treatments are needed.

- Efficacité rapide et constante, objective en 2 mois
- Efficacité ++ dans la phase évolutive de croissance (0-6 mois)



Enfant de 3 mois

Enfant de 5 mois;
Durée traitement: 2 mois

Enfant de 9 mois;
Durée traitement: 6 mois

Case report

Role of *Propranolol* in the therapeutic strategy of infantile laryngotracheal hemangioma

Françoise Denoyelle^{a,b,c}, Nicolas Leboulanger^{a,b,c,*}, Odile Enjolras^d, Robert Harris^a,
Gilles Roger^{a,b,c}, Eréa-Noël Garabedian^{a,b,c}



Corticoïdes – vincristine

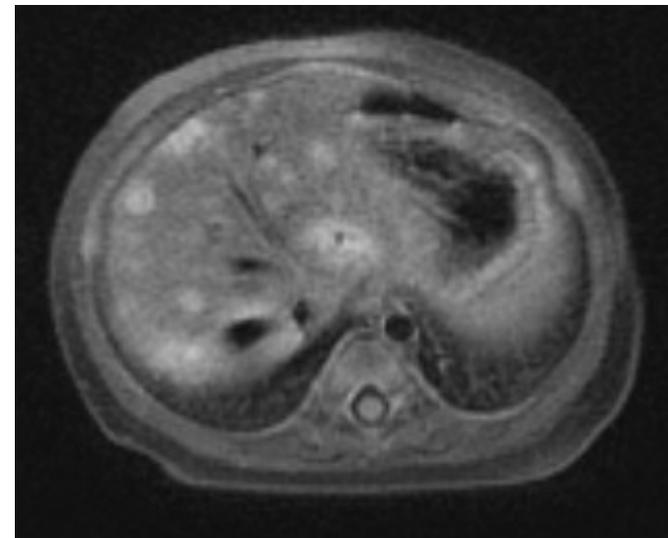
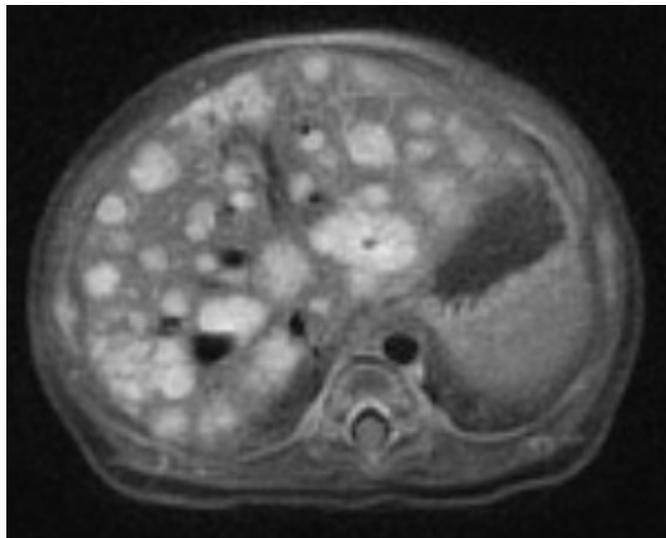


4 mois de propranolol

Efficacy of Propranolol in Hepatic Infantile Hemangiomas with Diffuse Neonatal Hemangiomatosis

Juliette Mazereeuw-Hautier, MD, PhD, Peter H. Hoeger, MD, Sarah Benlahrech, MD, Amir Ammour, MD, Pierre Broue, MD, Julie Vial, MD, Gerard Ohanessian, MD, Christine Léauté-Labrèze, MD, Marc Labenne, MD, Pierre Vabres, MD, PhD, Jochen Rössler, MD, and Christine Bodemer, MD, PhD

We report the rapid and dramatic efficacy of propranolol in 8 infants with infantile hepatic hemangiomas. The degree of response varied from a significant improvement to a complete resolution of hepatic lesions. Heart failure and hypothyroidism resolved, and hepatomegaly decreased. No side-effects of the drug were noted. (*J Pediatr* 2010;157:340-2)



Propranolol for treatment of ulcerated infantile hemangiomas

Mélanie Saint-Jean, MD,^a Christine Léauté-Labrèze, MD,^b Juliette Mazereeuw-Hautier, MD,^c
Nathalie Bodak, MD,^d Dominique Hamel-Teillac, MD,^d Ingrid Kupfer-Bessagnet, MD,^e
Jean-Philippe Lacour, MD,^f Michaël Naouri, MD,^g Pierre Vabres, MD,^h Smail Hadj-Rabia, MD,^d
Jean-Michel Nguyen, MD,ⁱ Jean-François Stalder, MD,^a and Sébastien Barbarot, MD,^a on behalf of the
Groupe de Recherche Clinique en Dermatologie Pédiatrique
Nantes, Bordeaux, Toulouse, Paris, Quimper, Nice, Tours, and Dijon, France

- 33 enfants
- Cicatrisation complète en moyenne en 4.3 sem
- Disparition douleur en 14.5 j
- Plus rapide pour tête et cou.



J0

J30



J0



1 mois



2 mois



9 mois

Propranolol for infantile haemangiomas: insights into the molecular mechanisms of action

C.H. Storch*† and P.H. Hoeger‡

Br J Dermatol 2010;163:269-74

- Effets les plus **précoces** : vasoconstriction
- Effets **intermédiaires** : inhibition de signaux pro-angiogéniques impliquant le VEGF, le bFGF et les metalloprotéinases.
- Effets à plus **long terme** : induction de mécanismes pro-apoptotiques dans les cellules endothéliales des hémangiomes

Triple effet : vasoconstricteur, anti-angiogénique et pro-apoptotique



Qui traiter?
(Indications AMM)

Hémangiomes entraînant un **risque vital** ou un **risque fonctionnel**



HI sous-glottique associé



Occlusion palpébrale complète
(risque d'amblyopie)

Hémangiomes **ulcérés douloureux** et/ou ne répondant pas à des soins simples



Hémangiomes avec un risque de cicatrices permanentes ou de défiguration





Sein: zone symbolique



Main/dos Avt-bras: zone visible



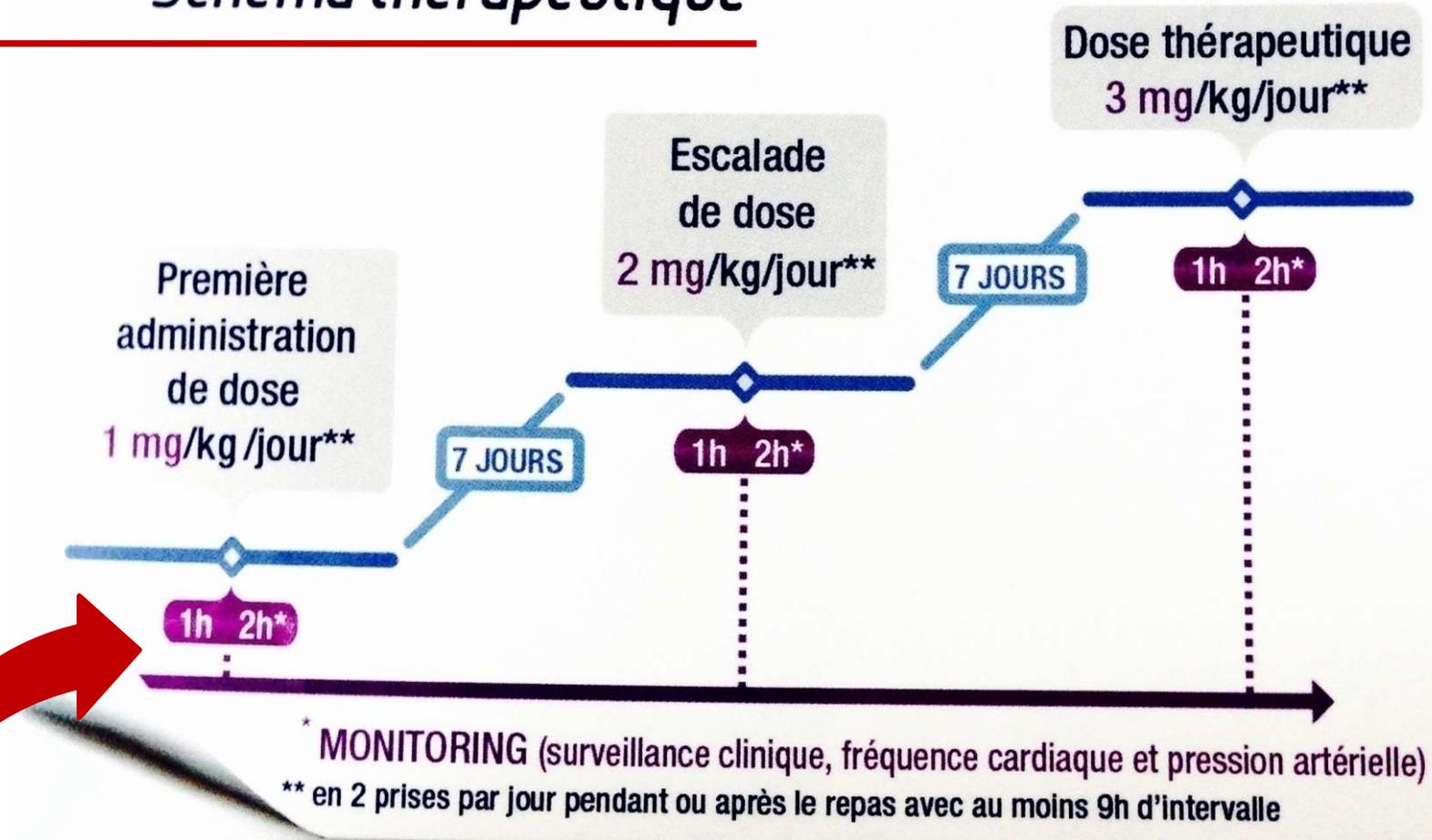
Comment traiter?
(Indications AMM)

Hémangirol®: solution buvable propranolol 3.75mg/mL

AMM effective depuis le 28/07/2014

- Quand **débuter** le traitement?
- Quand **stopper** le traitement?
- Quelle **dose**?
- Instauration hospitalière, chez les enfants âgés **de 5 semaines à 5 mois** (âge corrigé en fonction de la prématurité)
- A la fin de la période de croissance présumée de l'hémangiome (AMM semestrielle à prescription initiale hospitalière)
- **3mg/kg/j**, en **2 doses journalières** (titration progressive)

Schéma thérapeutique



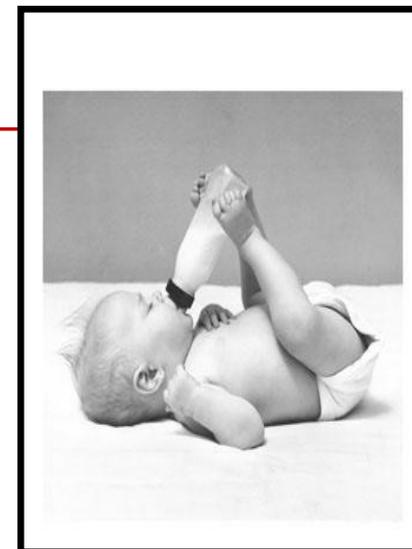
Après la 1^{ère} dose et après toute augmentation de dose:

- Fréquence cardiaque
- Pression artérielle
- Surveillance clinique toutes les heures, pendant au moins 2h

Suivi de traitement

- Renouvellement non restreint ville/hôpital
- **Surveillance clinique mensuelle**
 - Examen clinique complet
 - Réajustement de la posologie en fonction du poids de l'enfant
- AMM semestrielle hospitalière

Modalités pratiques...



- Comment le traitement se donne-t-il?
 - 2 prises journalières
 - Pendant ou juste après le repas
 - Intervalle d'au moins 9 heures entre 2 prises

 - A administrer directement dans la bouche à l'aide de la pipette graduée
 - OU dilué dans une petite quantité de lait ou de jus de pomme ou orange
 - Mélange dans une cuillère à café (env. 5mL) pour les enfants <5kg
 - Mélange dans une cuillère à soupe (env. 15 mL) pour les enfants >5kg et administré dans un biberon non plein

 - Il n'est pas nécessaire de conserver le sirop au frigo

- Pr efficace +++ lors de la phase de croissance de l'HI
- Pr conduit jusqu'à l'âge présumé de fin de croissance

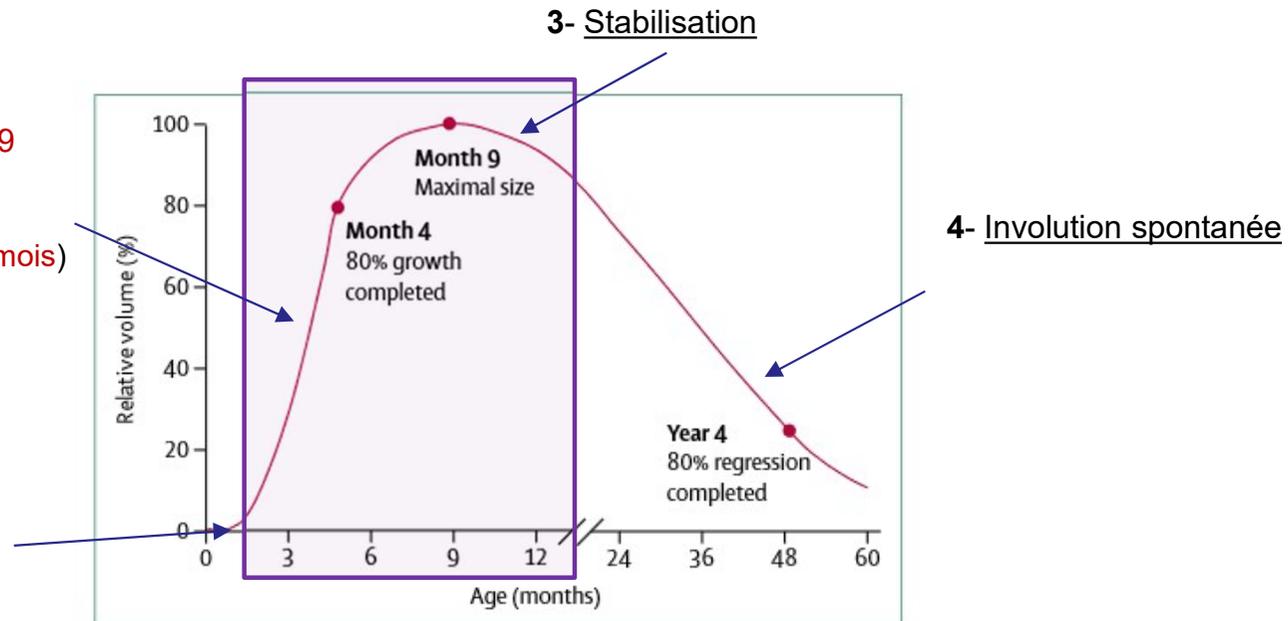
2- Prolifération

Croissance initiale rapide

Croissance tardive et ralentie → 9 mois

(HI avec composante profonde, HI segmentaire → 12 mois, voire 24 mois)

1- Apparition néonatale précoce ou lésion précurseur à la naissance



Characteristic growth behaviour of infantile haemangiomas
(Leauté-Labrèze *et al. Lancet. 2017*)

- Arrêt précoce Pr → risque de **récidive**
= **recoloration + reprise de volume**
 - 6 – 25,3% toutes localisations confondues
 - Récidives majeures (reprise Pr) / mineures
 - Récidives précoces (≤5mois) / différées

Sans *et al. Pediatrics. 2009*
Bazazgoitia *et al. Pediatr Dermatol. 2011*
Shehata *et al. Pediatr Dermatol. 2013*
Ahogo *et al. Br J Dermatol. 2013*
Shah *et al. Pediatrics. 2016*



Instauration de traitement
(2 mois)



Fin de traitement
(14 mois)



Ttt instauré à 3 mois 1/2
Efficacité à 3 mois de ttt



Ttt instauré à 1 an 1/2
Efficacité à 3 mois de ttt



Efficacité semble meilleure si le ttt est précoce



Quelle est la tolérance du traitement?

Propranolol: des données de sécurité renforcées...

JAMA. 2016 Jan 26;315(4):413-5. doi: 10.1001/jama.2015.13969.

(ATU depuis 2010)

Safety of Propranolol Therapy for Severe Infantile Hemangioma.

Prey S¹, Voisard JJ², Delarue A², Lebbe G², Taïeb A¹, Leaute-Labreze C¹, Ezzedine K¹.

(Données de la littérature + données des études cliniques ayant permis l'AMM)

Pediatrics. 2016 Oct;138(4). pii: e20160353.

Safety of Oral Propranolol for the Treatment of Infantile Hemangioma: A Systematic Review.

Léaute-Labreze C¹, Boccard O², Degrugillier-Chopin C³, Mazereeuw-Hautier J⁴, Prey S⁵, Lebbe G⁶, Gautier S⁷, Ortis V⁸, Lafon M⁷, Montagne A⁷, Delarue A⁸, Voisard JJ⁸.

+ Author information

Abstract

BACKGROUND AND OBJECTIVES: Given the widespread use of propranolol in infantile hemangioma (IH) it was considered essential to perform a systematic review of its safety. The objectives of this review were to evaluate the safety profile of oral propranolol in the treatment of IH.

METHODS: We searched Embase and Medline databases (2007-July 2014) and unpublished data from the manufacturer of Hemangirol/Hemangeol (marketed pediatric formulation of oral propranolol; Pierre Fabre Dermatologie, Laval, France). Selected studies included ≥ 10 patients treated with oral propranolol for IH and that either reported ≥ 1 adverse event or effect (AE) or planned to capture AEs. Data capture was standardized and extracted study design, demographic characteristics, IH characteristics, intervention, and safety outcomes. AEs were assigned a system organ class and preferred term.

RESULTS: A total of 83 of 398 identified literature records met the inclusion criteria, covering 3766 propranolol-treated patients. The manufacturer's data for 3 pooled clinical trials (435 propranolol-treated patients) and 1 Compassionate Use Program (1661 patients) were included. AE data were reported for 1945 of 5862 propranolol-treated patients. The most frequently reported AEs included a range of sleep disturbances, peripheral coldness, and agitation. The most serious AEs (atrioventricular block, bradycardia, hypotension, bronchospasm/bronchial hyperreactivity, and hypoglycemia-related seizures) were managed by decreasing doses or temporary/permanent discontinuation of propranolol. Limitations included the variety of included study designs; monitoring, collection, and reporting of AE data; small sample sizes for some articles; and the wide scope of review.

CONCLUSIONS: Oral propranolol is well tolerated if appropriate pretreatment assessments and within-treatment monitoring are performed to exclude patients with contraindications and to minimize serious side effects during treatment.

- 1945 EI sur 5862 enfants traités
- Aucun EI inattendu
- EI les plus graves (1,5% des enfants):
 - Bradycardie chez des nourrissons avec comorbidités (grande prématurité, troubles du rythme cardiaque pré-existants)
 - **Anticipable avec évaluation pré-traitement appropriée et éducation adéquate préalable de l'entourage**
 - Episodes d'hypoglycémie chez des enfants avec apports alimentaires insuffisants (gastro-entérites par exemple)
 - **Anticipable : éducation préalable de l'entourage**
 - Bronchospasmes au décours d'infections bronchiques
 - **Anticipable : éducation préalable de l'entourage**
- Autres EI fréquents, en général bénins:
 - Acrocyanose
 - Diarrhées
 - Troubles du sommeil (2%)
 - **Anticipable : éducation préalable de l'entourage**

Propranolol et développement cognitif → des données également rassurantes

82 enfants traités et évalués à l'âge moyen de 4 ans / groupe contrôle non traité
→ Pas de différence significative en terme de développement et de croissance

J Am Acad Dermatol. 2016 Jul;75(1):59-63.e1. doi: 10.1016/j.jaad.2016.02.1218. Epub 2016 Mar 24.

Propranolol treatment of infantile hemangioma (IH) is not associated with developmental risk or growth impairment at age 4 years.

Moyakine AV¹, Kerstjens JM², Spillekom-van Koulik S³, van der Vleuten CJ⁴.

⊕ Author information

Abstract

BACKGROUND: Long-term adverse effects of propranolol treatment for infantile hemangioma (IH) in young children have been suggested.

OBJECTIVE: To compare growth and development in children treated with propranolol for IH with nontreated healthy controls.

METHODS: Eighty two (73%) children with IH aged 43 to 51 months treated with propranolol for 6 months or longer, and without other developmental risk factors, were recruited (cases) and matched with 4 twin counterparts and 78 children from a community-based cohort (control subjects). Parents completed the 48-months Ages and Stages Questionnaire (ASQ). Percentages of children with abnormal ASQ results were compared using χ^2 analyses. Mean ASQ scores and growth were compared using Mann-Whitney U tests.

RESULTS: Six (7.3%) cases had abnormal ASQ results, compared with 10 (12.2%) controls ($P = .292$). Mean ASQ total score (25th-75th percentile) was 52.9 (50.8-57.0) for cases and 51.9 (49.0-56.0) for controls ($P = .383$). Height and weight of cases and controls were comparable.

LIMITATIONS: A parent-completed screening instrument was used. The exclusion of children born at gestational age less than 36 weeks and/or children born small for gestational age partly limits generalizability.

CONCLUSION: We found no increased developmental risk or growth impairment at age 4 years in patients with IH treated with propranolol.

Copyright © 2016 American Academy of Dermatology, Inc. Published by Elsevier Inc. All rights reserved.

KEYWORDS: Ages and Stages Questionnaire; adverse effects; development; growth; infantile hemangioma; propranolol

Conclusion HI & Propranolol

- Repérer les formes justifiant un traitement systémique
- Régression spontanée mais cicatrice ++



Hémangiome congénital

Classification des anomalies vasculaires selon l'ISSVA
 (*International Society for the Study of Vascular Anomalies*)
 Avril 2014, dernière révision en Mai 2018

Anomalies vasculaires

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires			
Bénignes (hémangiomes infantiles et congénitaux)	Simple	Combinée	Nommées d'après le nom du vaisseau majeur la composant	Associées à d'autres anomalies
Localement agressives ou borderline	Capillaires Lymphatiques Veineuses Artério-veineuses	CVM, CML, LVM, CLVM, CAVM,	Artériel Veineux Lymphatiques	Sturge Weber CLOVE Protée
Malignes		C = capillaire V = veine A = artère M= malf.		...



Naissance



1 an

RICH: rapidly involuting congenital hemangioma



NICH: non involuting congenital hemangioma



- Fille âgée de 8 semaines
- Grossesse et accouchement sans particularité (terme 39 SA)
- Lésion d'allure vasculaire congénitale, sans évolution depuis la naissance
- Consultation en urgence: ↗ volume rapide, lésion chaude, dure et douloureuse
Diagnostic? Bilan?
Traitement?



- **Diagnostic:**
Hémangiome congénital (NICH)

→ Syndrome de Kasabach-Merritt
= Phénomène de coagulation
intravasculaire tumorale entraînant
une thrombopénie
- **Bilan:**
→ Echodoppler
→ Dosage des plaquettes +++;
Bilan de coagulation (D-dimères,
Fibrinogène, TP, TCA)
- **Traitement:**
Ticlopidine / aspirine
Vincristine
Chirurgie



Macule érythémateuse congénitale

Angiome plan

Classification des anomalies vasculaires selon l'ISSVA
(International Society for the Study of Vascular Anomalies)
 Avril 2014, dernière révision en Mai 2018

Anomalies vasculaires

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires			
Bénignes (hémangiomes infantiles et congénitaux)	Simple	Combinée	Nommées d'après le nom du vaisseau majeur la composant	Associées à d'autres anomalies
Localement agressives ou borderline	<div style="border: 1px solid red; padding: 2px;">Capillaires</div> Lymphatiques Veineuses Artério-veineuses	CVM, CML, LVM, CLVM, CAVM,	Artériel Veineux Lymphatiques	Sturge Weber CLOVE Protée
Malignes		C = capillaire V = veine A = artère M= malf.		...

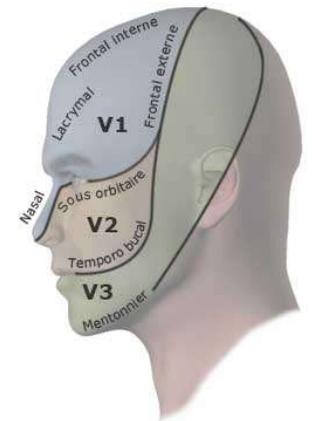
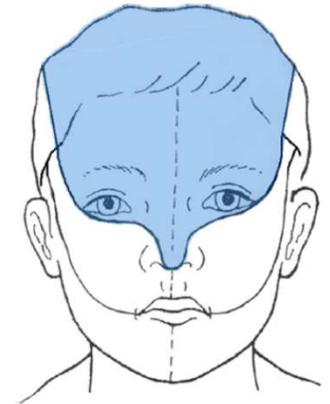


AP du visage

Formes bilatérales:
100% de Sturge Weber

Syndrome de Sturge-Weber (SSW)

- **Angiomatose encéphalo-trigémينية**
- Maladie vasculaire congénitale caractérisée par:
 - Un **angiome plan du visage**, historiquement décrit comme touchant le territoire de la branche ophtalmique du nerf trijumeau (V1)*
 - * Des études récentes suggèrent qu'il s'agisse davantage d'un mosaïsme génétique plutôt qu'une implication du nerf trijumeau*
 - Un **angiome leptoméningé** qui peut être responsable d'une épilepsie grave et d'un retard psychomoteur
 - Un **glaucome congénital** (buphtalmie, mégalocornée)
- Suspicion de SSW:
 - IRM cérébrale précoce / en urgence, possiblement répétée à 1 an
 - Examen ophtalmologique, à répéter / 6 mois
- L'atteinte du territoire des autres branches du nerf trijumeau (V2 et V3) ne s'accompagne pas de telles complications mais peuvent nécessiter des examens complémentaires
 - V2 → examen ophtalmologique seul
 - V3 → ∅



A prospective study of risk for Sturge-Weber syndrome in children with upper facial port-wine stain

Dutkiewicz AS *et al.* J Am Acad Dermatol 2015; 72: 473-80

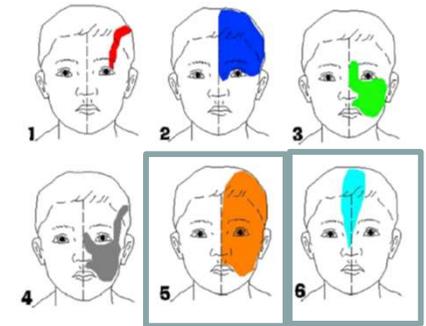


Table II. Distribution of locations and patterns of port-wine stain in children with upper facial port-wine stain according to the presence or absence of Sturge-Weber syndrome

Pattern	0	20 (39)	
1	0	20 (39)	<< .04
2	3 (27)	4 (8)	4.26 [0.52-30.9559] .10
3	0	13 (25)	<< .10
4	1 (9)	8 (16)	0.49 [0.01-4.40] 1
5	5 (45)	5 (10)	7.29 [1.28-43.84] .01
6	2 (18)	1 (2)	10.44 [0.49-664.57] .07

CI, Confidence interval; OR, odds ratio; SWS, Sturge-Weber syndrome.

Table III. Distribution of location and patterns of port-wine stain in children with upper facial port-wine stain according to the presence or suspicion of Sturge-Weber syndrome

Pattern	0	20 (39)	
1	0	20 (39)	<< .003
2	3 (20)	4 (8)	2.88 [0.37-19.68] .19
3	0	13 (25)	<< .03
4	1 (7)	8 (16)	0.39 [0.01-3.36] .67
5	7 (47)	5 (10)	7.70 [1.65-39.73] .003
6	4 (27)	1 (2)	17.08 [1.51-906.95] .008

CI, Confidence interval; OR, odds ratio; SWS, Sturge-Weber syndrome.

Au total....

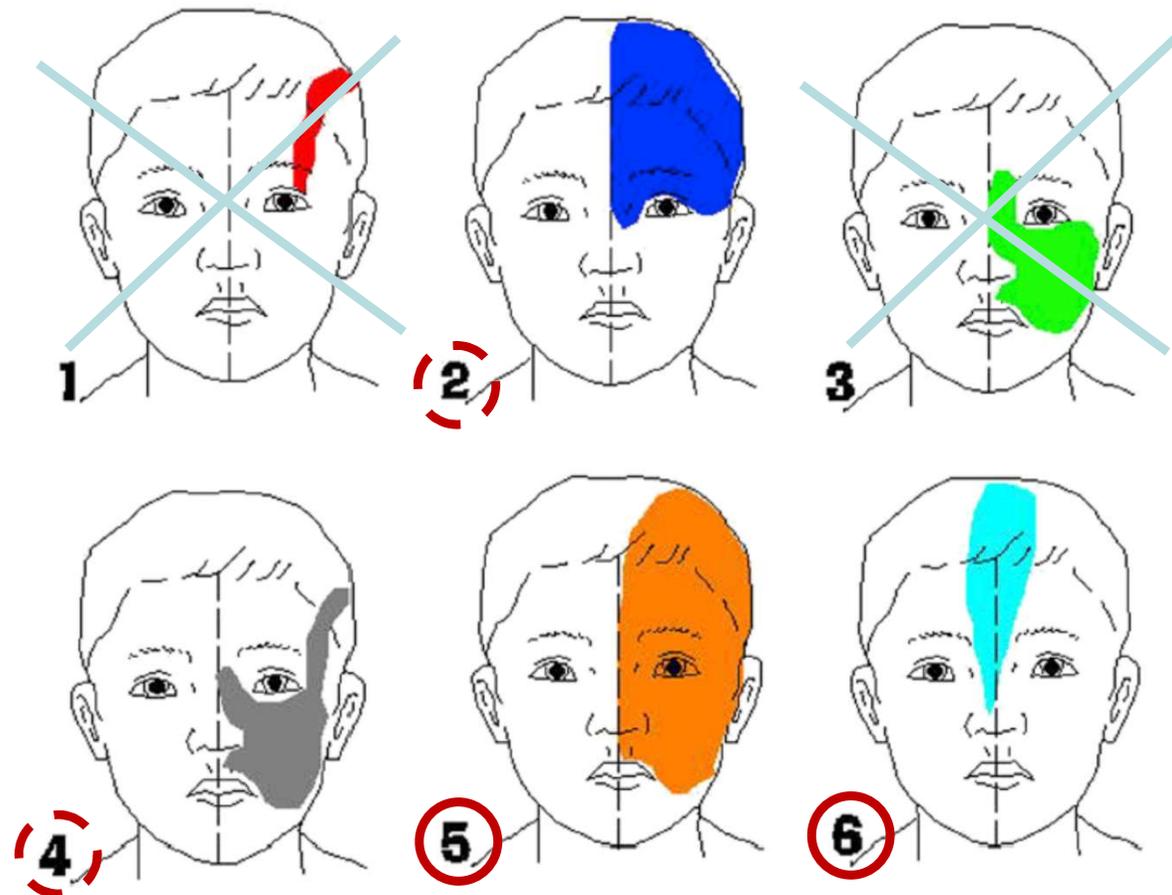


Fig 2. Facial port-wine stain (PWS) and risk for Sturge-Weber syndrome. Patterns of facial PWS as identified in 66 patients. One figure was chosen as representative for each group of patients with similarly distributed lesions: 1 = linear, 2 = frontotemporal, 3 = isolated cheek and canthus, 4 = combined linear and cheek (linear lateralized frontotemporal and massive cheek involvement), 5 = hemifacial (upper quarter and cheek involvement), and 6 = median.

- Risque +++
SSW:
- Atteinte médiane
 - Tempe
 - Nez
 - (Scalp)

Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
OUI/NON (→ Ø anomalie)
- Examen ophtalmologique?
OUI

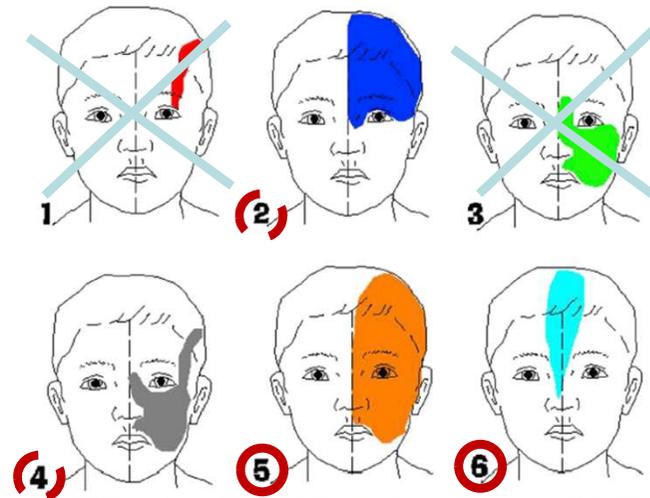
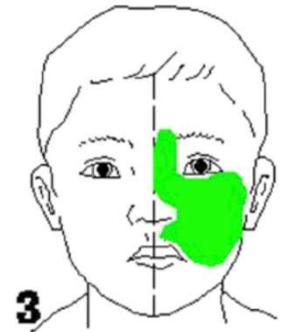


Fig 2. Facial port-wine stain (PWS) and risk for Sturge-Weber syndrome. Patterns of facial PWS as identified in 66 patients. One figure was chosen as representative for each group of patients with similarly distributed lesions: 1 = linear, 2 = frontotemporal, 3 = isolated cheek and canthus, 4 = combined linear and cheek (linear lateralized frontotemporal and massive cheek involvement), 5 = hemifacial (upper quarter and cheek involvement), and 6 = median.



Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
NON
- Examen ophtalmologique?
NON

Angiome plan médio facial

Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
OUI (Mise en évidence SSW)
- Examen ophtalmologique?
OUI

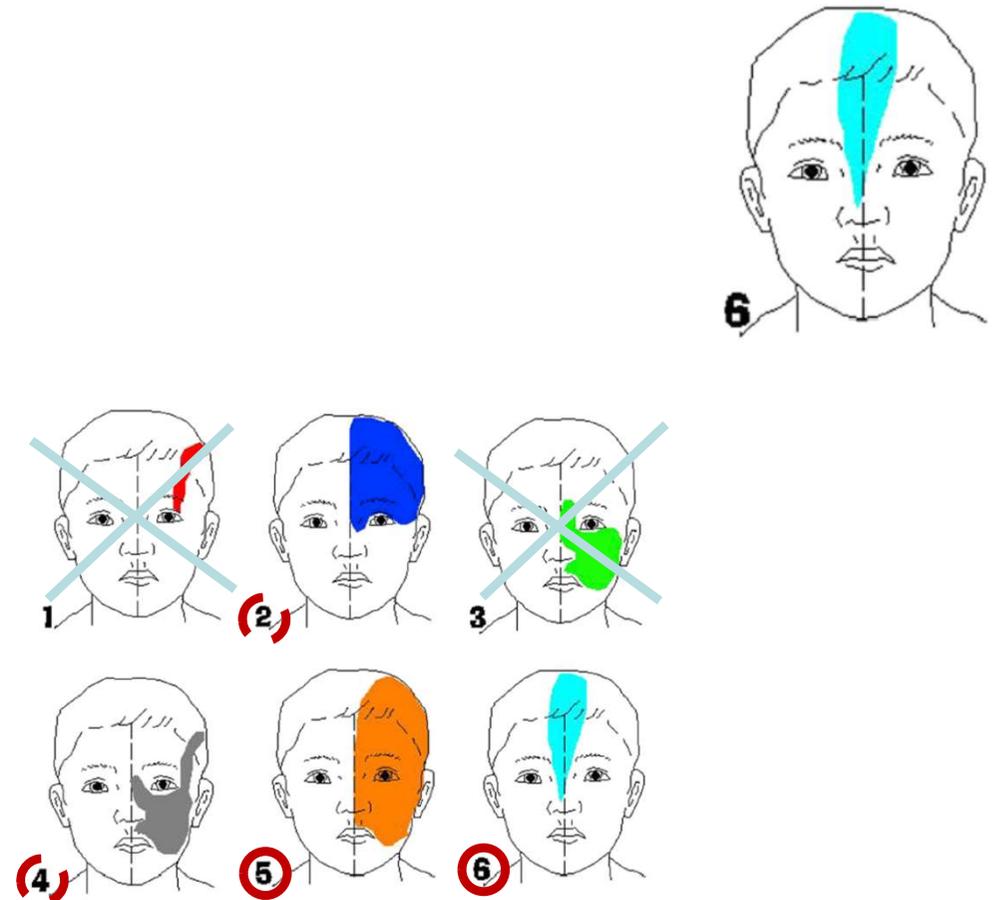


Fig 2. Facial port-wine stain (PWS) and risk for Sturge-Weber syndrome. Patterns of facial PWS as identified in 66 patients. One figure was chosen as representative for each group of patients with similarly distributed lesions: 1 = linear, 2 = frontotemporal, 3 = isolated cheek and canthus, 4 = combined linear and cheek (linear lateralized frontotemporal and massive cheek involvement), 5 = hemifacial (upper quarter and cheek involvement), and 6 = median.



Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
NON
- Examen ophtalmologique?
NON



AP du V3
Hypertrophique



Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
OUI (Ø anomalie)
- Examen ophtalmologique?
OUI

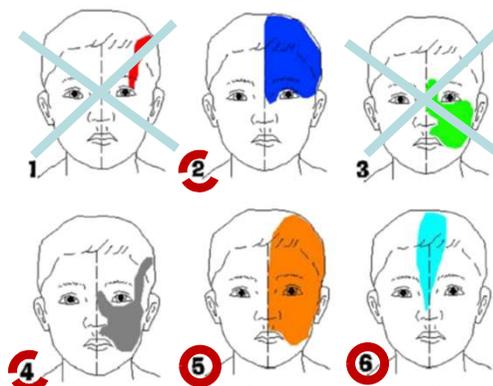
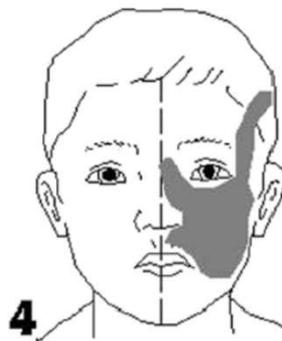


Fig 2. Facial port-wine stain (PWS) and risk for Sturge-Weber syndrome. Patterns of facial PWS as identified in 66 patients. One figure was chosen as representative for each group of patients with similarly distributed lesions: 1 = linear, 2 = frontotemporal, 3 = isolated cheek and canthus, 4 = combined linear and cheek (linear lateralized frontotemporal and massive cheek involvement), 5 = hemifacial (upper quarter and cheek involvement), and 6 = median.

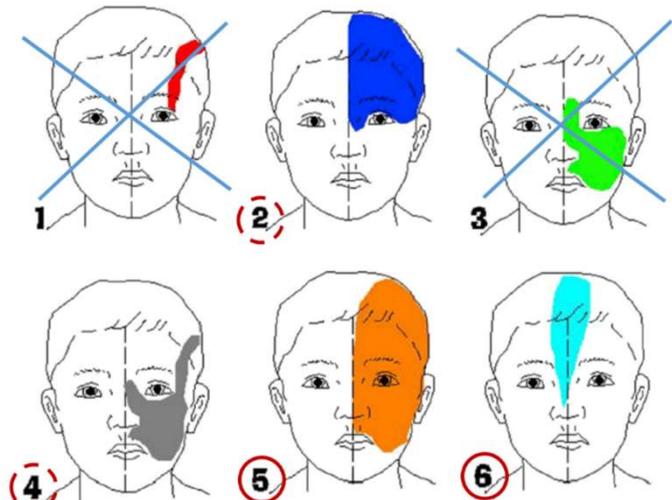
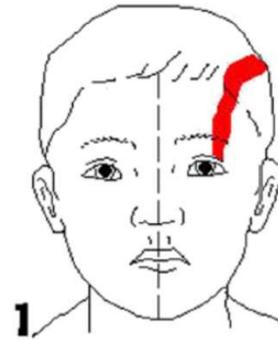
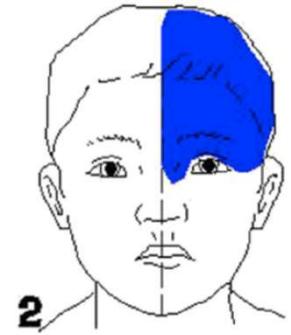


Fig 2. Facial port-wine stain (PWS) and risk for Sturge-Weber syndrome. Patterns of facial PWS as identified in 66 patients. One figure was chosen as representative for each group of patients with similarly distributed lesions: 1 = linear, 2 = frontotemporal, 3 = isolated cheek and canthus, 4 = combined linear and cheek (linear lateralized frontotemporal and massive cheek involvement), 5 = hemifacial (upper quarter and cheek involvement), and 6 = median.

Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
OUI/NON (Ø anomalie)
- Examen ophtalmologique?
OUI



Présentation bilatérale

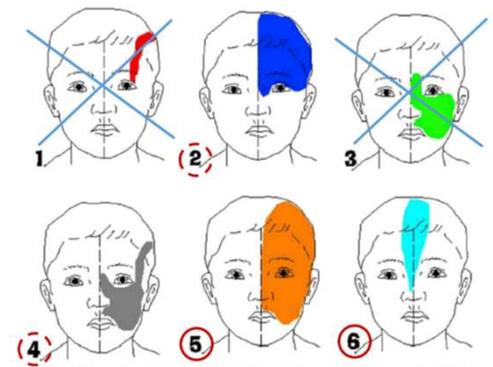


Fig 2. Facial port-wine stain (PWS) and risk for Surge-Weber syndrome. Patterns of facial PWS as identified in 66 patients. One figure was chosen as representative for each group of patients with similarly distributed lesions. 1 = linear, 2 = frontotemporal, 3 = isolated cheek and carthus, 4 = combined linear and cheek (linear lateralized frontotemporal and massive cheek involvement), 5 = hemifacial (upper quarter and cheek involvement), and 6 = median.

Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
OUI (Ø anomalie)
- Examen ophtalmologique?
OUI

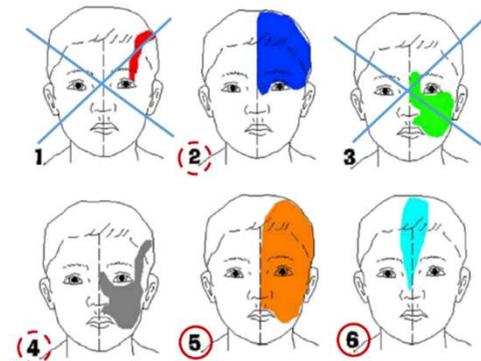
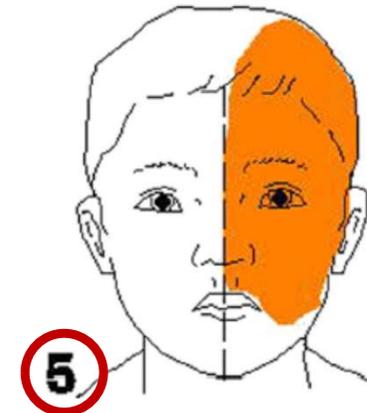


Fig 2. Facial port-wine stain (PWS) and risk for Sturge-Weber syndrome. Patterns of facial PWS as identified in 66 patients. One figure was chosen as representative for each group of patients with similarly distributed lesions: 1 = linear, 2 = frontotemporal, 3 = isolated cheek and canthus, 4 = combined linear and cheek (linear lateralized frontotemporal and massive cheek involvement), 5 = hemifacial (upper quarter and cheek involvement), and 6 = median.



Examens complémentaires:

- IRM cérébrale?
OUI → mise en évidence SW
- Examen ophtalmologique?
OUI

Conclusion SW

- AP généralement bien rouge, bien délimité
- Peut exister des formes atypiques
- Distribution de ces AP à risque de SSW selon des patterns identifiés correspondant à un mosaïcisme génétique
- Lésions cérébrales graves liées aux crises d'épilepsie
 - Ne pas passer à côté du diagnostic
 - Balance facilité de réalisation de l'IRM / Doute (+/-) sur un SSW éventuel
- Adressage précoce vers une consultation spécialisée
 - IRM sans AG quand enfant ≤ 2 mois
 - Diagnostic difficile / Pas d'avis rendu sur photographies (médico-légal)
- Bilan: Examen ophtalmo, à répéter / 6 mois; IRM en urgence: à répéter avant 1 an

Conclusion traitement (AP visage / corps)

- Abstention thérapeutique
- Laser vasculaire (sur le visage)



- Fille âgée de 10 ans
- Pas d'antécédent particulier
- A la naissance: masse bleutée asymptomatique
- Evolution depuis la naissance: Quelques épisodes de douleurs ou gonflements; un épisode de thrombose récent
- Le jour de la consultation: tuméfaction bleutée avec dilatation veineuse visible au niveau pré-claviculaire droit et jugulaire droit

Diagnostic?

- **Diagnostic:**
→ **Malformation veineuse**

Classification des anomalies vasculaires selon l'ISSVA
(International Society for the Study of Vascular Anomalies)
 Avril 2014, dernière révision en Mai 2018

Anomalies vasculaires

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires			
Bénignes (hémangiomes infantiles et congénitaux)	Simple	Combinée	Nommées d'après le nom du vaisseau majeur la composant	Associées à d'autres anomalies
Localement agressives ou borderline	Capillaires Lymphatiques Veineuses Artério-veineuses	CVM, CML, LVM, CLVM, CAVM,	Artériel Veineux Lymphatiques	Sturge Weber CLOVE Protée
Malignes		C = capillaire V = veine A = artère M= malf.		...

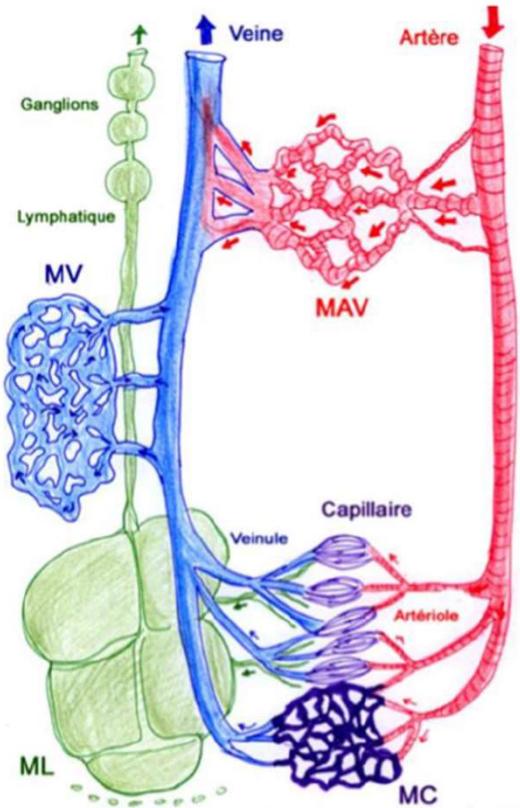
Malformations veineuses

- Tuméfaction bleutée sous-cutanée, molles, dépressibles
- Lacis de veines dilatées superficielles, semblable à des varices
- A l'extrémité des membres, visage
- De volume et d'étendue variable
- Extension profonde possible (loges musculaires des membres)
- Se vidant à la pression ou à la surélévation du membre, gonflant en position déclive, lors des efforts ou des cris / pleurs (visage)
- Sans augmentation de chaleur locale, ni battement, ni souffle

- Aggravation lente au cours de la vie
- Episodes aigus fréquents de (micro) thrombose au sein de la malformation:
 - Nodules douloureux et inflammatoires régressifs en quelques jours
 - Evoluant vers la calcification: phlébolithes palpables et visible à l'écho

- Echodoppler : lacs veineux et absence de flux spontané
- IRM si MV étendue (recherche extension loco-régionale)
- Troubles de la coag° possible (coagulation intravasculaire localisée) dans les formes très volumineuses (dosage plaquettes, fibrinogène, D-dimères +++, avant chir)

- Abstention
- Contention
- Si étendue : consultation multidisciplinaire : chirurgie, sclérose, anti coagulant



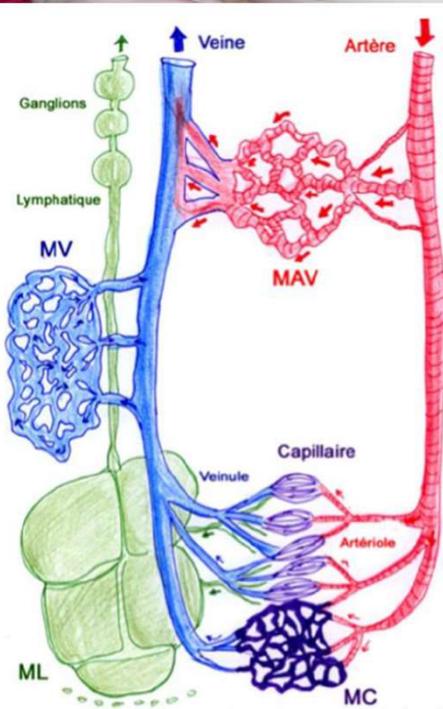


Malformation veineuse étendue

- Recherche d'une atteinte profonde
- Evaluation de l'extension loco-régionale:
 - Examen clinique
 - IRM
- Bilan de coagulation +++:
 - TP, Plaquettes, fibrinogène, D-Dimères
- TTT: si gêne importante et demande du patient
 - Chirurgie-sclérose
 - Traitement anti-coagulant : si coagulopathie sévère, douleur, saignement, thrombose
- Avis cs multidisciplinaire



- Filles âgée de 5 mois
- Grossesse et accouchement sans particularité
- Apparition brutale d'une tuméfaction volumineuse du bras G, constatée par les parents au lever de la sieste
- Adressée pour un HI profond



Diagnostic?

Lymphangiome macrokystique

Classification des anomalies vasculaires selon l'ISSVA
(International Society for the Study of Vascular Anomalies)
 Avril 2014, dernière révision en Mai 2018

Anomalies vasculaires

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires			
Bénignes (hémangiomes infantiles et congénitaux)	Simple	Combinée	Nommées d'après le nom du vaisseau majeur la composant	Associées à d'autres anomalies
Localement agressives ou borderline	Capillaires Lymphatiques Veineuses Artério-veineuses	CVM, CML, LVM, CLVM, CAVM,	Artériel Veineux Lymphatiques	Sturge Weber CLOVE Protée
Malignes		C = capillaire V = veine A = artère M= malf.		...

Malformations lymphatiques

- *Dilatations lymphatiques macrokystiques:*

tuméfactions volumineuses, d'apparition brutale, localisations variées, en particulier: latérocervicale, mentonnière ou axillaire

- *Dilatations lymphatiques microkystiques :*

Lymphangiomes cutanés superficiels: nappe de petites vésicules translucides ou hématisées, indolores



- Evolution par **poussées inflammatoires**

- Abstention
- Consultation multidisciplinaire : chirurgie, sclérothérapie ++



- Fille de 4 ans
- Macule érythémateuse, apparue à l'âge de 2 ans
- Lésion évolutive, qui s'étend progressivement

Diagnostic?

Malformation artério-veineuse

Classification des anomalies vasculaires selon l'ISSVA
 (*International Society for the Study of Vascular Anomalies*)
 Avril 2014, dernière révision en Mai 2018

Anomalies vasculaires

Tumeurs vasculaires	Malformations vasculaires			
Bénignes (hémangiomes infantiles et congénitaux)	Simple	Combinée	Nommées d'après le nom du vaisseau majeur la composant	Associées à d'autres anomalies
Localement agressives ou borderline	Capillaires Lymphatiques Veineuses	CVM, CML, LVM, CLVM, CAVM,	Artériel Veineux Lymphatiques	Sturge Weber CLOVE Protée
Malignes	Artério-veineuses	C = capillaire V = veine A = artère M= malf.		...

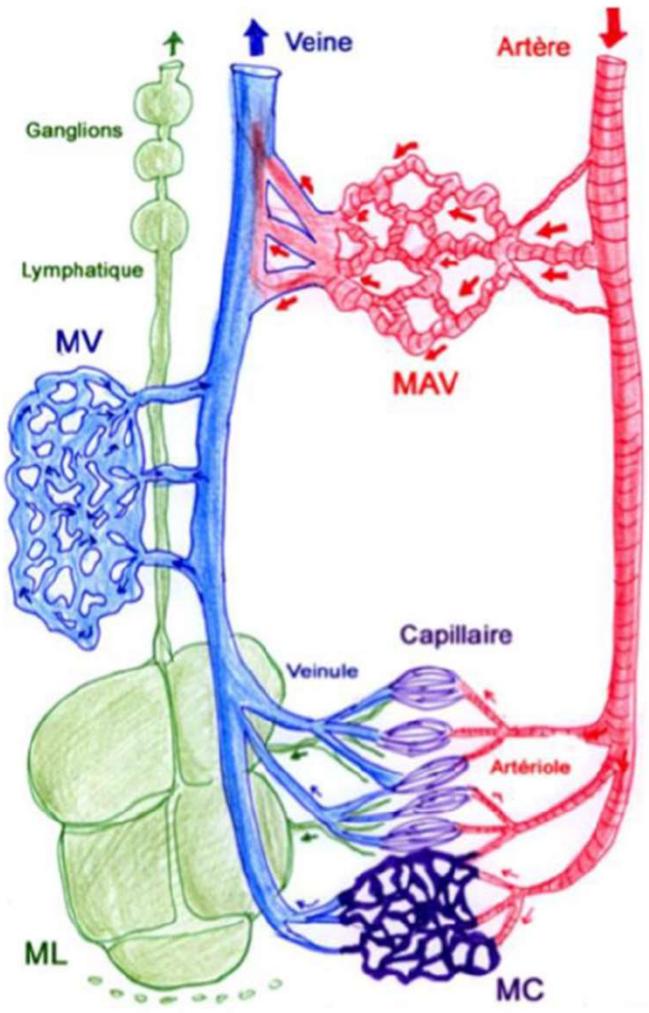
Malformations artério-veineuses

- Malformations à flux rapides et à haut débit
- Initialement, simple tâche rouge, plane (simulant AP) MAIS chaude, extensive et battante, évoluant vers une tuméfaction ou une déformation localisée
- Localisation: oreilles, cuir chevelu et extrémité des membres +++
- Dgn:
 - Palpation: frémissement (thrill)
 - Auscultation: souffle
 - Echodoppler: Flux rapide

- Potentiellement graves en raison de
 - Leur évolutivité (risque d'hémorragie, nécrose ischémique, invasion locorégionale)
 - Et de leur caractère récidivant après traitement

- Abstention
- Si étendue : consultation multidisciplinaire : exérèse totale, embolisation - chirurgie





MERCI POUR VOTRE
ATTENTION