



# Les malformations vasculaires cutanées

## Apprentissage par quiz



**Pr Annabel Maruani**

Université de Tours, SPHERE – INSERM 1246

CHRU de Tours, Service de Dermatologie

Unité de Dermatologie Pédiatrique

Centre de Référence MAGEC-Tours

*Absence de conflit d'intérêt*

# Préambule

*Pediatrics 2015;136:203-14*

## Recommendations From the International Society for the Study of Vascular Anomalies

Michel Wassef, MD<sup>1</sup>, Francine Ilei, MD<sup>2</sup>, Denise Adams, MD<sup>3</sup>, Ahmad Alomari, MD<sup>4</sup>, Eulalia Basella, MD<sup>5</sup>,  
Alejandro Berenstein, MD<sup>6</sup>, Patricia Burrows, MD<sup>7</sup>, Ilona J. Frieden, MD<sup>8</sup>, Maria C. Garton, MD,  
Juan-Carlos Lopez-Gutierrez, MD, PhD<sup>9</sup>, David J.E. Lord, MD<sup>10</sup>, Sally Mitchell, MD<sup>11</sup>, Julie Powell, MD<sup>12</sup>, Julie Prendiville, MD<sup>13</sup>,  
Mikka Vikkula, MD, PhD<sup>14</sup>, on behalf of the ISSVA Board and Scientific Committee

**Tumeurs  
vasculaires  
cutanées**

- bénignes
- localement agressives/borderline
- malignes

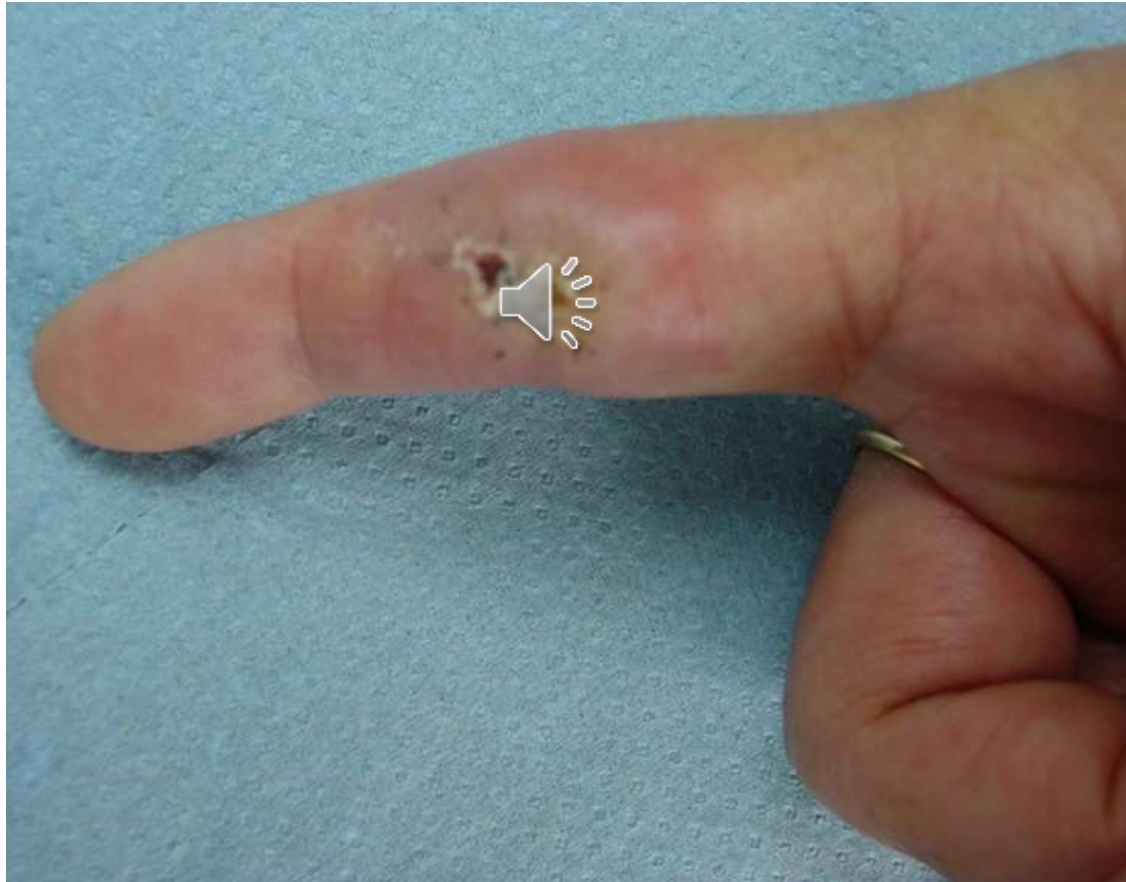
**Malformations  
vasculaires  
cutanées**

- capillaires
- veineuses
- lymphatiques
- artérioveineuses
- simples
- combinées
- tronculaires
- associées à d'autres anomalies

# QUIZ 1



# Quel diagnostic évoquez-vous ?



# Quel diagnostic évoquez-vous ?

- A. Verrue
- B. Malformation veineuse
- C. Malformation artério-veineuse
- D. Lymphangiectasies

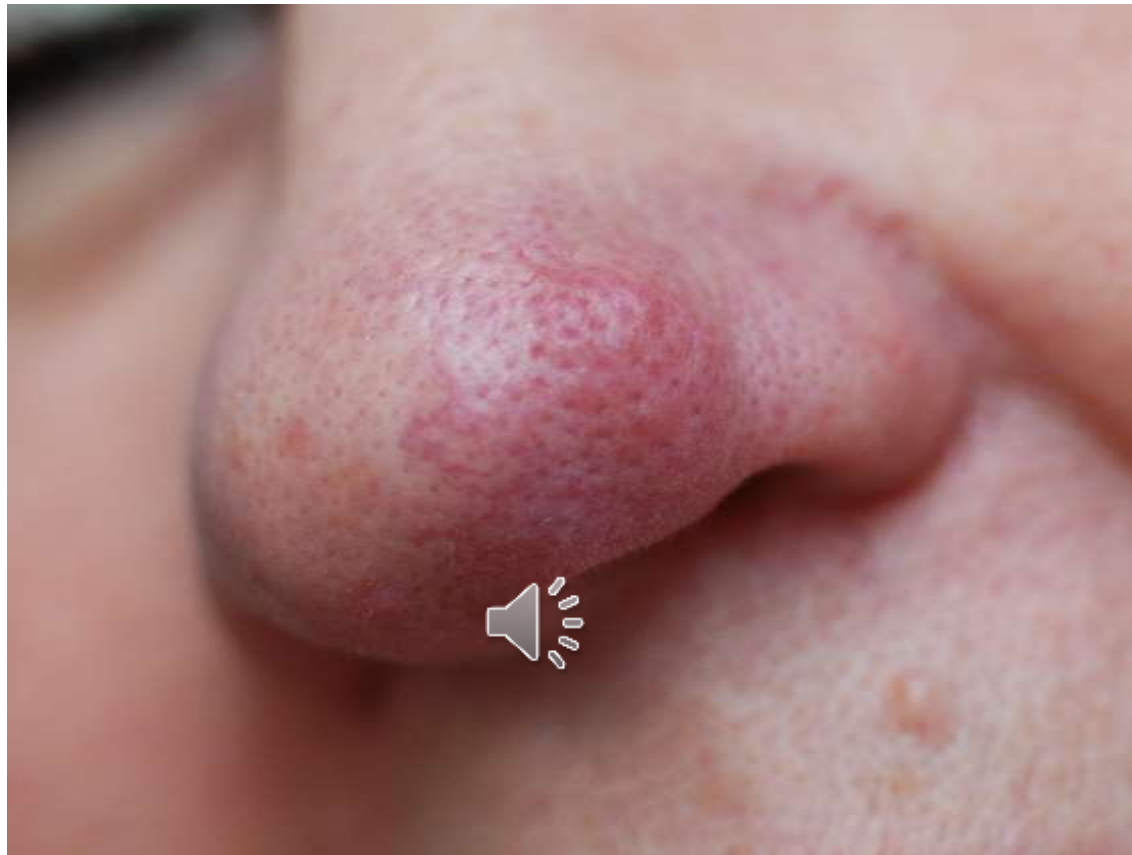


# Quel diagnostic évoquez-vous ?

- A. Verrue
- B. Malformation veineuse
- C. Malformation artério-veineuse
- D. Lymphangiectasies







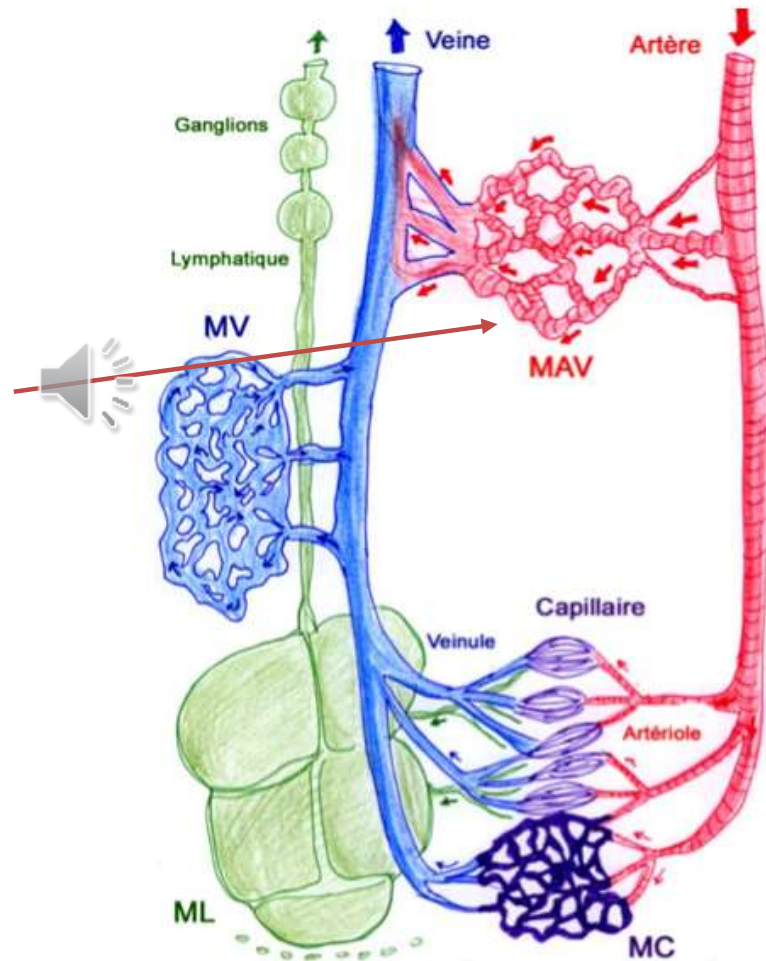
Suspicion de MAV :

- Doppler portatif
- Écho-Doppler et angio-IRM



# Les malformations vasculaires

- M. capillaires
- M. veineuses
- M. lymphatiques
- **M. artério-veineuses**

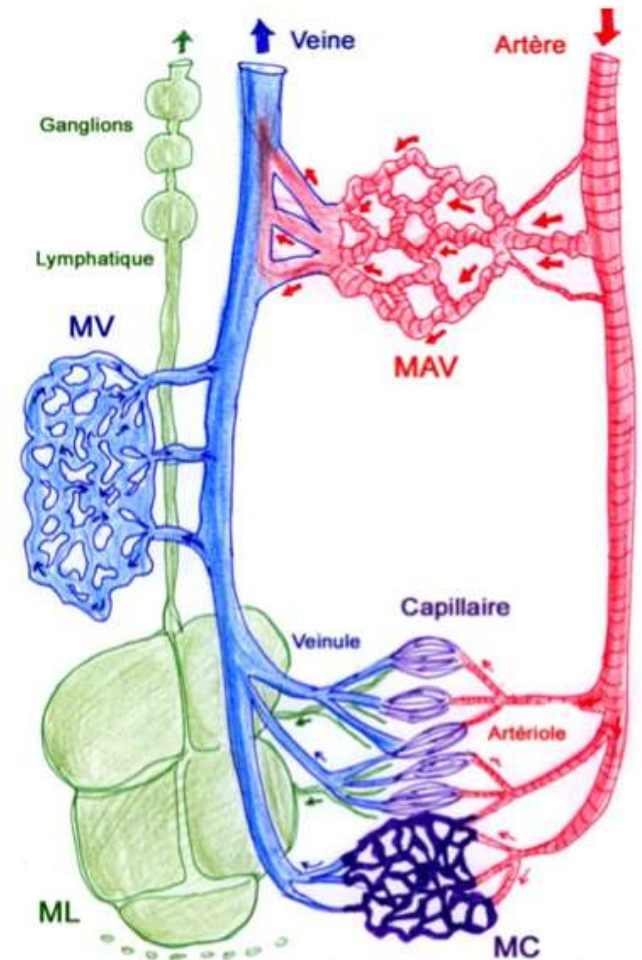


# Les autres malformations vasculaires cutanées : QUIZ 2



?

- M. capillaires
- **M. veineuses**
- M. lymphatiques
- M; artério-veineuses



✓ Syndrome du blue rubber bleb nevus



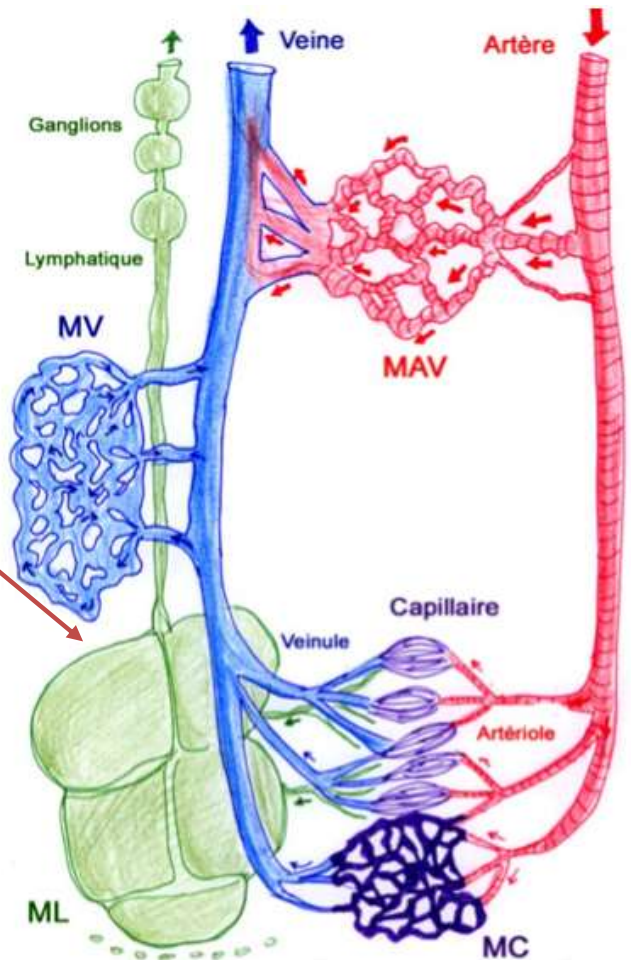
✓ Complications :

- Aggravation progressive
- Thromboses veineuses intra-malformatives



?

- M. capillaires
- M. veineuses
- **M. lymphatiques**
- M. artério-veineuses



## Forme macrokystique



## Forme microkystique



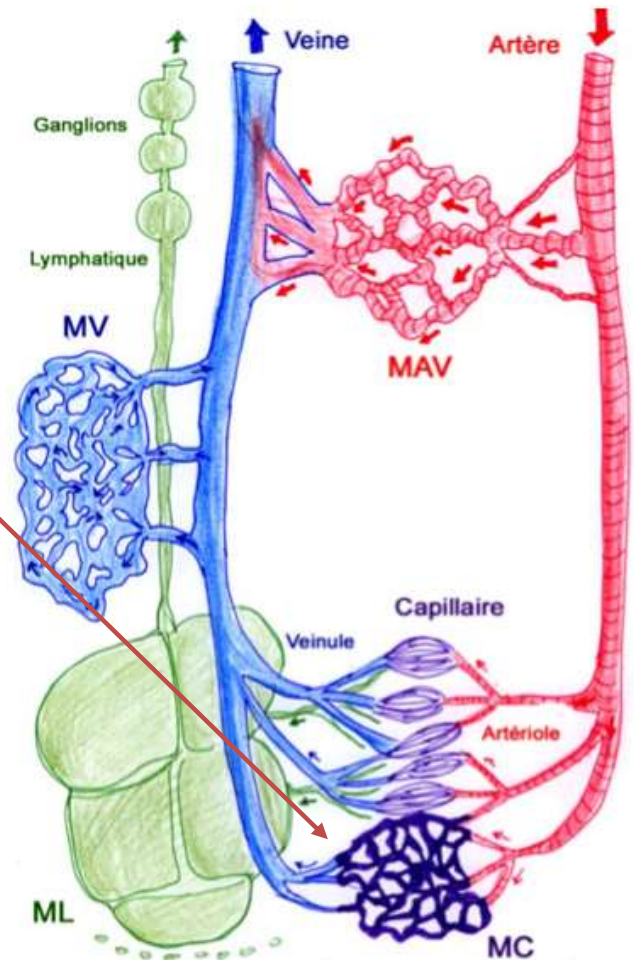


?



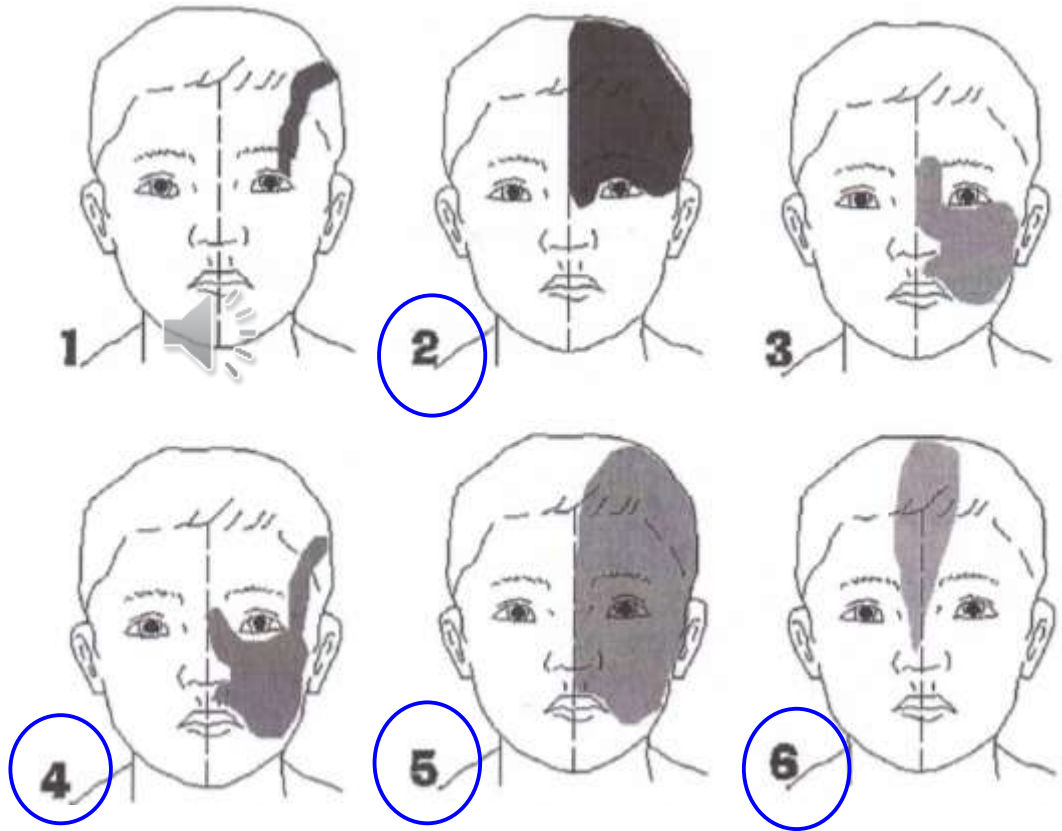
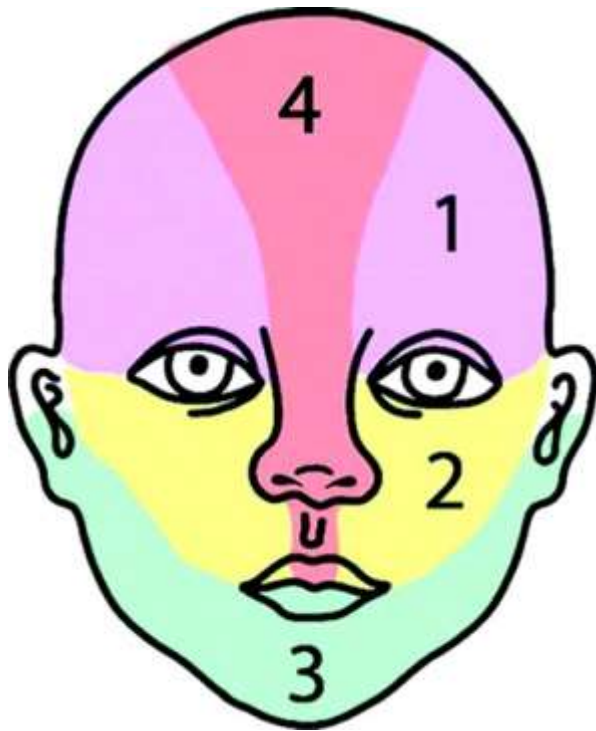
- **M. capillaires**
- M. veineuses
- M. lymphatiques
- M. artério-veineuses

- ✓ Complications :
- Hypertrophie cutanée
  - Gêne esthétique (laser à colorant pulsé)



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

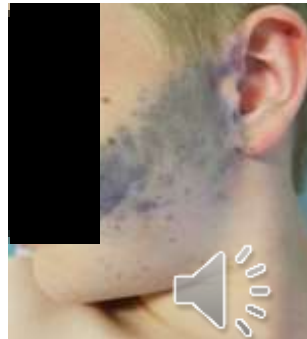
*Dutkiewicz, et al. J Am Acad Dermatol 2015*



**M. capillaires**



**M. veineuses**



**M. artério-veineuses**



**M. lymphatiques**

*ML kystique*



*Lymphœdème  
primaire*



# QUIZ 3



# Les malformations vasculaires cutanées complexes

- Peuvent combiner plusieurs malformations : capillaro-veineuses, ou capillaro-lymphatico-veineuses...
- Peuvent être syndromiques
- MV associées à une hypertrophie du membre : « les PROS » (PIK3CA-related-overgrowth spectrum)

**A**



**B**



**C**



**D**



**E**



**A**



**B**



**C**



# Angiome plan

**D**



**E**





**A**



**B**



**C**



# Lymphoedème

**D**



**E**



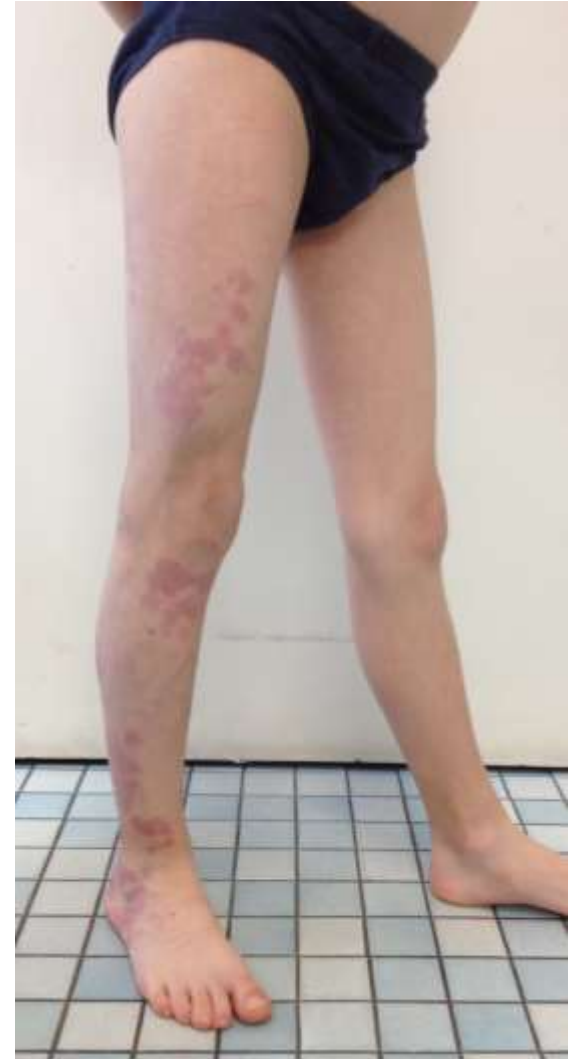
**A**



**B**



**C**



**D**



**E**



## Syndrome de Klippel-Trenaunay

**A**



**B**



**C**



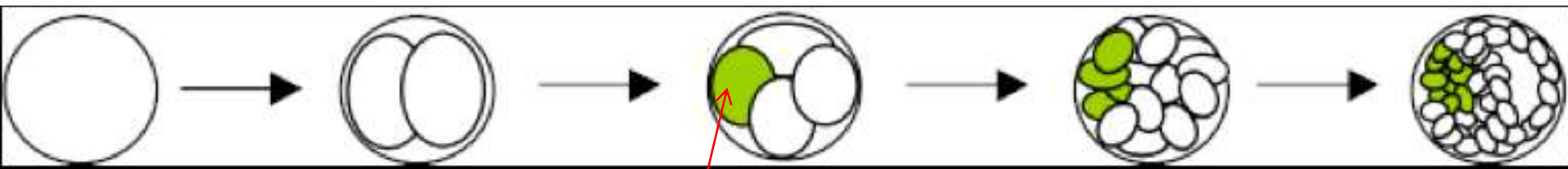
**CLOVE(S)** Congenital Lipomatous, Overgrowth,  
Vascular Malformations, Epidermal Nevi  
and Spinal/Skeletal Anomalies and/or Scoliosis

**D**



**E**

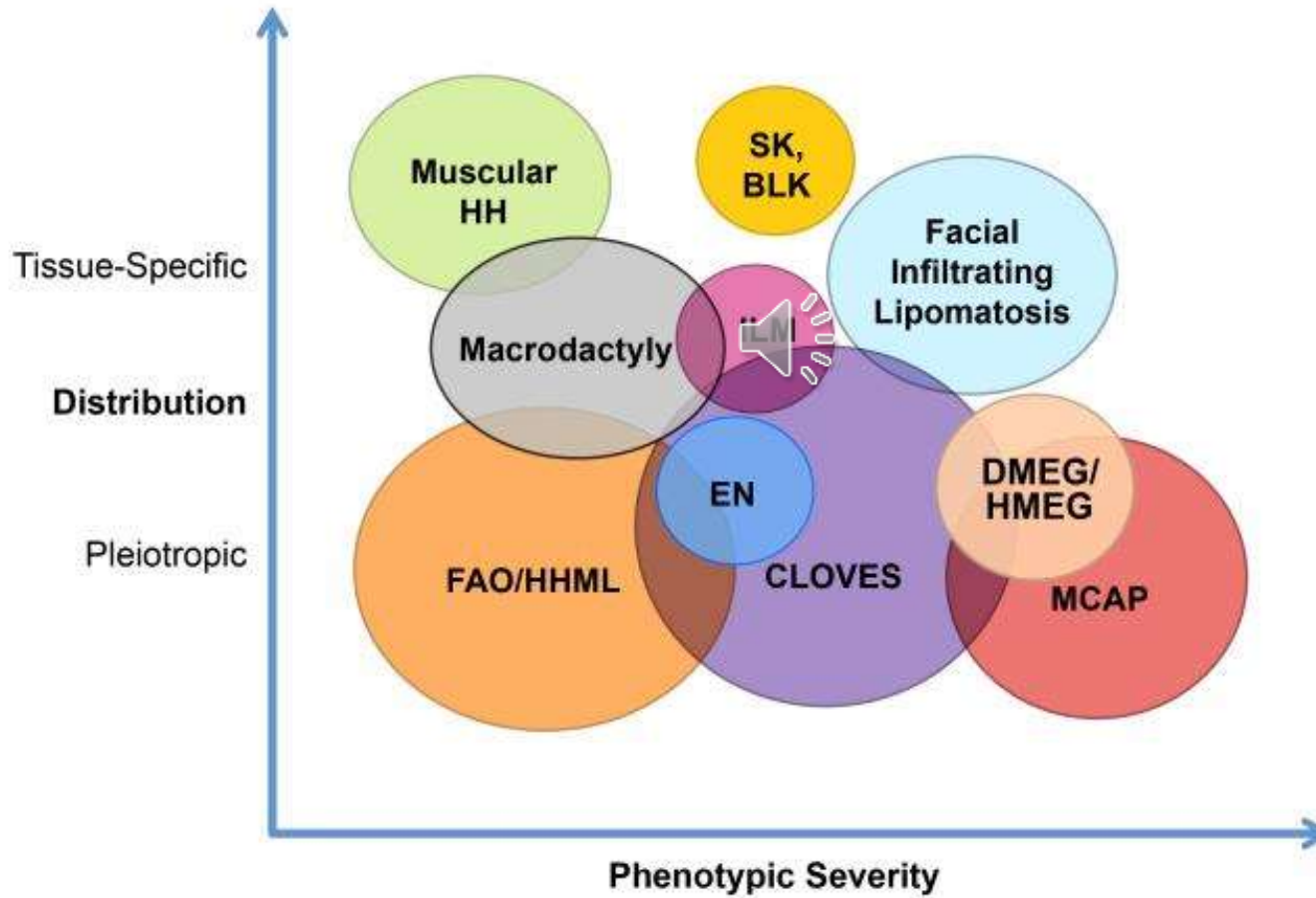




Mutation post-zygotique (somatique)  
activatrice de *PIK3CA*



## Phenotypic Spectrum of PROS



- **Le PROS comprend des entités diverses comprenant malformation vasculaire + hypertrophie de membre**
- **Tout angiome plan de membre inférieur n'est pas un PROS**
- **La confirmation du PROS nécessite des analyses moléculaires (*PIK3CA*)**

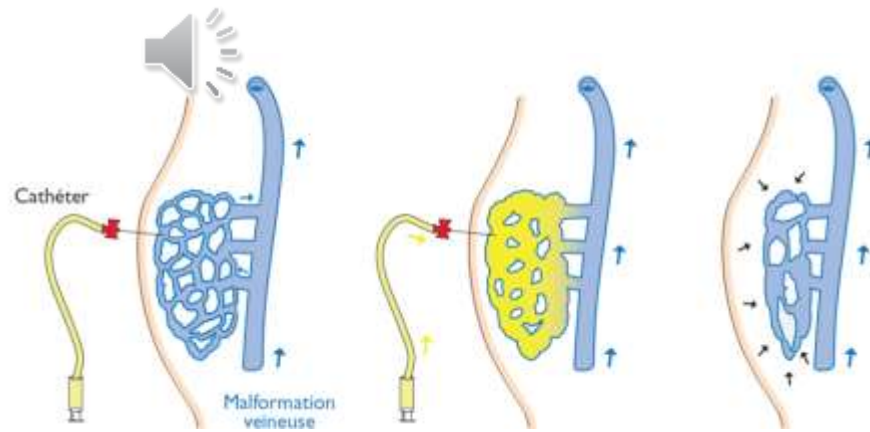
# Les traitements

- **Abstention et suivi**
- **Physiothérapie : contention/compression, drainages...**
- **Radiologie interventionnelle : sclérothérapie, embolisation**
- **Lasers et autres traitements physiques**
- **Chirurgie**
- **Médicaments**



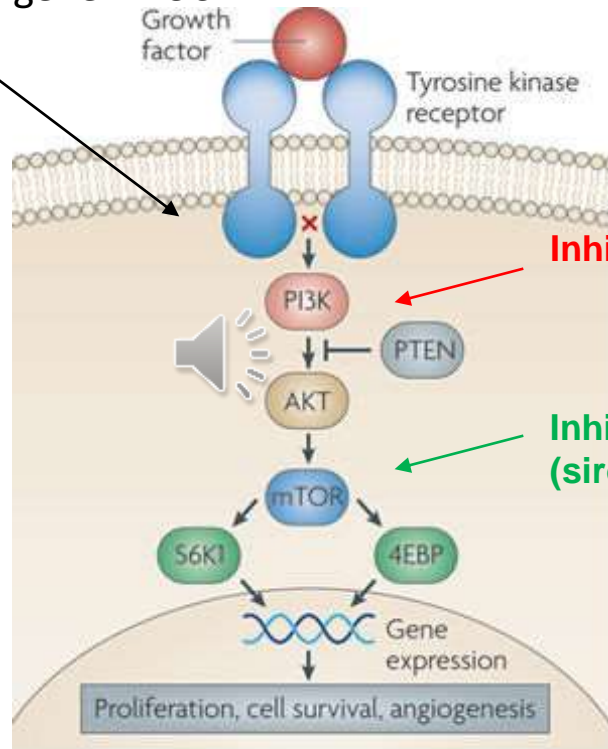
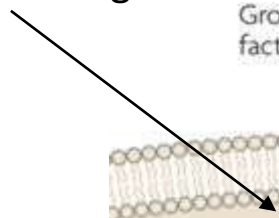


## Sclérose de malformations veineuses



## Thérapies ciblées

Mutations activatrices du gène *PIK3CA*



**Inhibiteurs de PIK3**

**Inhibiteurs de mTOR  
(sirolimus/rapamycine)**

*Nadal M, et al. Acta Derma Venereol 2016*

*Adams DM, et al. Pediatrics 2016*

*Parker VER, et al. Genet Med 2019*

*Venot Q, et al. Nature 2018*

# Conclusions

- **Médecine personnalisée**
- **Prise en charge adaptée à la demande**
- **Suivi régulier**
- **Accompagnement psychologique**
- **Prise en charge pluridisciplinaire**