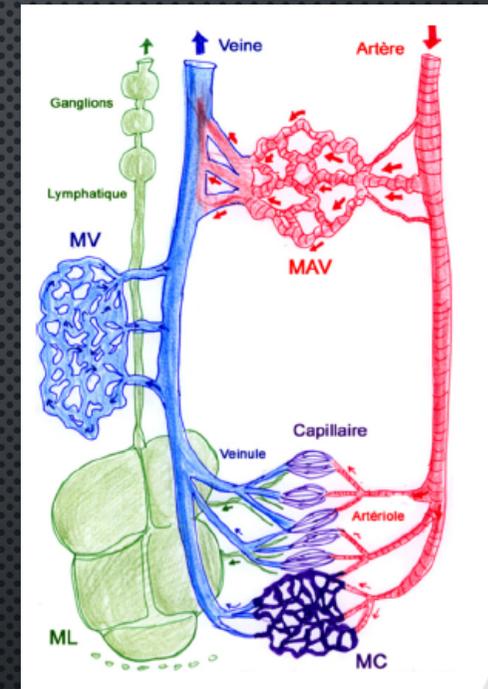


LES MALFORMATIONS VASCULAIRES

RESTE-T-IL UNE PLACE POUR LA CHIRURGIE ?



NATHALIE DEGARDIN

CHIRURGIE PLASTIQUE PEDIATRIQUE HÔPITAL

TIMONE ENFANTS MARSEILLE

Hôpitaux
Universitaires
de Marseille | ap.
hm



Faculté des sciences
médicales et paramédicales
Aix-Marseille Université

Anomalies vasculaires

CLASSIFICATION DES ANOMALIES VASCULAIRES (ISSVA-1996)

Tumeurs vasculaires

Hémangiome Infantile
Autres Hémangiomes
(congénitaux)

NICH / RICH

Autres tumeurs vasculaires

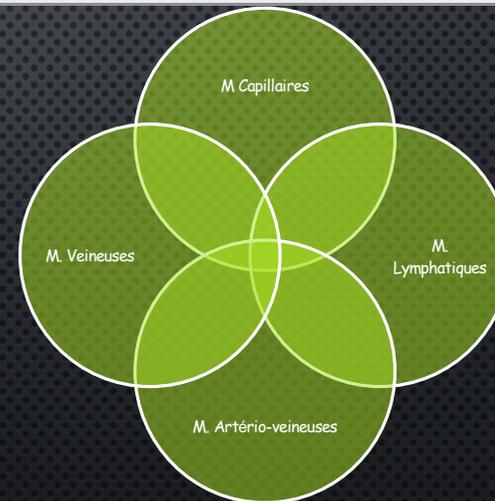
angiokératome

botryomycome

! Tumeurs vasculaires malignes:
Angiosarcomes !

...ETC...

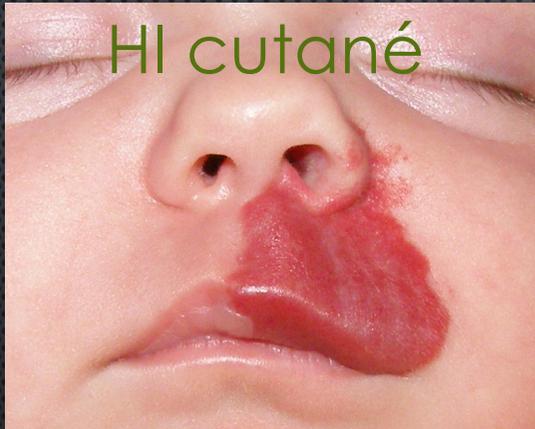
Malformations vasculaires



Malformations complexes et syndromiques
PROS

....

DIAGNOSTIC POSITIF DE L'HI = ASPECT CLINIQUE + ÉVOLUTION



Tache cutanée «
rouge framboise »
luisante
léger relief grenu

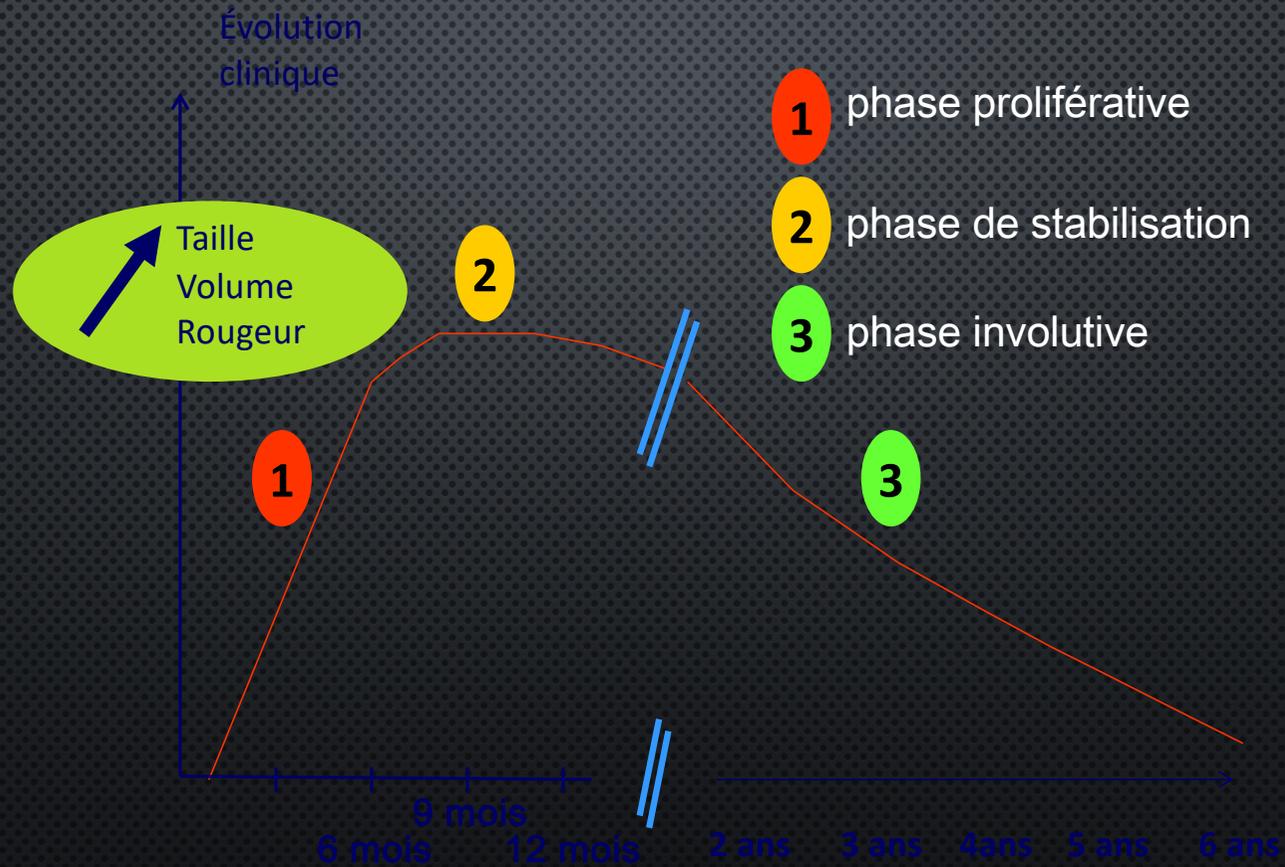


Masse sous
cutanée +- ferme,
chaude,
légèrement
bleutée
+
hémangiome
cutané superficiel

Masse sous cutanée souple
Chaude au contact
Non pulsatile
Peau normale
ou légèrement érythrosique
Lacis veineux superficiel



DIAGNOSTIC DE L'HÉMANGIOME INFANTILE



Hémangiome Infantile: traitement

AVANT: Savoir rassurer et faire patienter



Quelques jours
après la naissance



A l'âge de 2 mois



A l'âge de 15 ans



A 7 mois



A 7 ans

DEPUIS 2008: Traitement bêta bloquant

Les HI localisés près de l'œil peuvent être responsables d'amblyopie, astigmatisme, proptosis, ptosis, perte fonctionnelle définitive



A l'initiation du
traitement bêta bloquant



Après 1 mois de
traitement bêta bloquant



A l'arrêt du
traitement bêta bloquant

Hémangiome palpebral

Résection intra lésionnelle + BB 3mg/kg/j (18 mois)



Les séquelles :
Hémangiome mutilant de la face



Cheiloplastie réparatrice à 3 ans



Résultat à 16 ans

Les séquelles : Excès muqueux résiduel
d'un Hi de la lèvre rouge



Excision fusiforme endolabiale à 4 ans



Résultat à 6 ans

Les séquelles :
Excès cutané dyschromique résiduel

Réséction intra lésionnelle à l'âge de 6 ans



Les Hémangiomes Congénitaux (RICH et NICH)

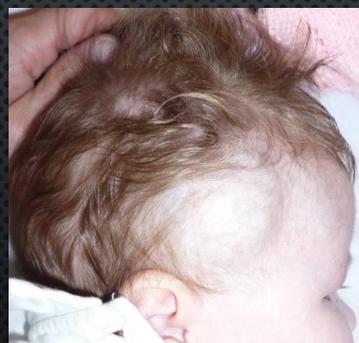
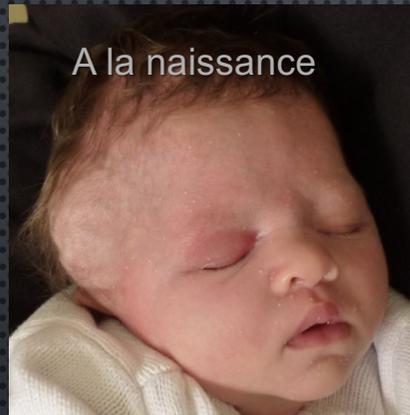


Complètement développé in utero :
PAS de phase proliférative post natale
Diagnostic Prenatal possible

Histopathologie: RICH et NICH
n'expriment pas la protéine GLUT-
1
TOUS les HI sont GLUT-1 positifs!

Evolution du RICH

Rapidly Involuting Congenital Hemangioma



Diagnostic d' hémangiome congénital de type RICH
(Rapidly Involuting Congenital Hemangioma)

Hemangiome Congenital : NICH *Non Involuting Congenital Hemangioma*



- Pas toujours facile de diagnostic
- Evolution proportionnelle à la croissance
- Traitement chirurgical: exérèse (embolisation pré-opératoire)

Anomalies vasculaires

CLASSIFICATION DES ANOMALIES VASCULAIRES (ISSVA-1996)

Tumeurs vasculaires

Hémangiome Infantile
Autres Hémangiomes
(congénitaux)

NICH / RICH

Autres tumeurs vasculaires

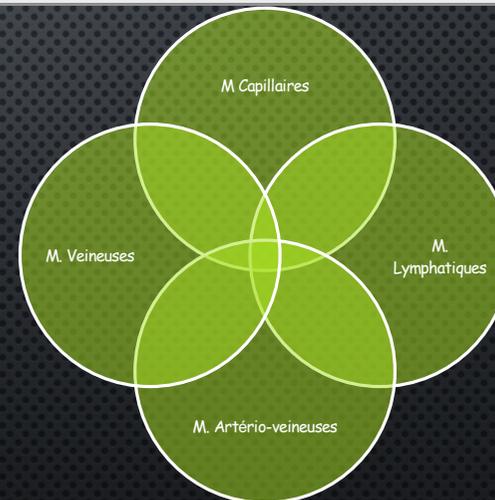
angiokératome

botryomycome

! Tumeurs vasculaires malignes:
Angiosarcomes !

...ETC...

Malformations vasculaires



Malformations complexes et syndromiques
PROS

....

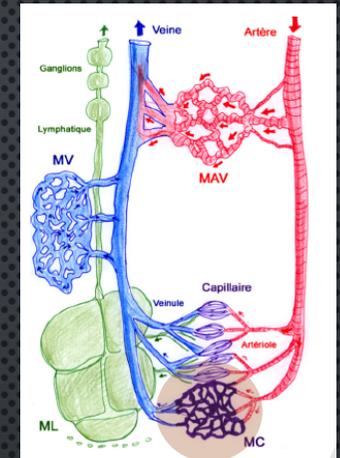
Les Malformations Capillaires



Une lésion plane érythrosique faciale présente à la naissance

Pas ou peu d'évolution chez l'enfant

Aucune indication chirurgicale dans le cadre d'angiomatose plane cutanée simple





Evolution spontanée parfois favorable

Les Malformations Capillaires



Après plusieurs années
d'évolution:
Prise de volume parfois
déformant les structures
de voisinage:
hypertrophie plus ou
moins localisée

Les Malformations Capillaires



Tissu de granulation hypertrophique sur les muqueuses orales pouvant gêner l'éruption dentaire >> indication de resection a minima

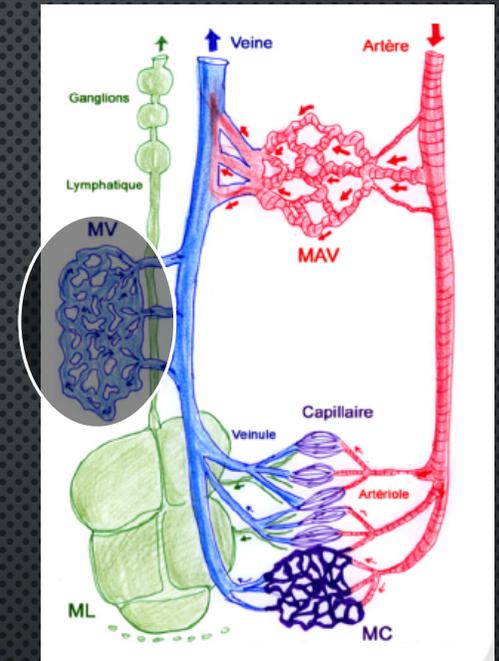
Les Malformations Capillaires



Apparition de granulome
pyogenique ou
botriomycome une
angiomatose plane pre
existante

>>> autre malformation
vasculaire à haut debit?

LES MALFORMATIONS VEINEUSES



Les Malformations veineuses

- Masse bleutée +/- étendue : malformation régionale
- Mal limitée (peau, muscle et pédicules vasculo-nerveux)



...Donc rarement chirurgicale



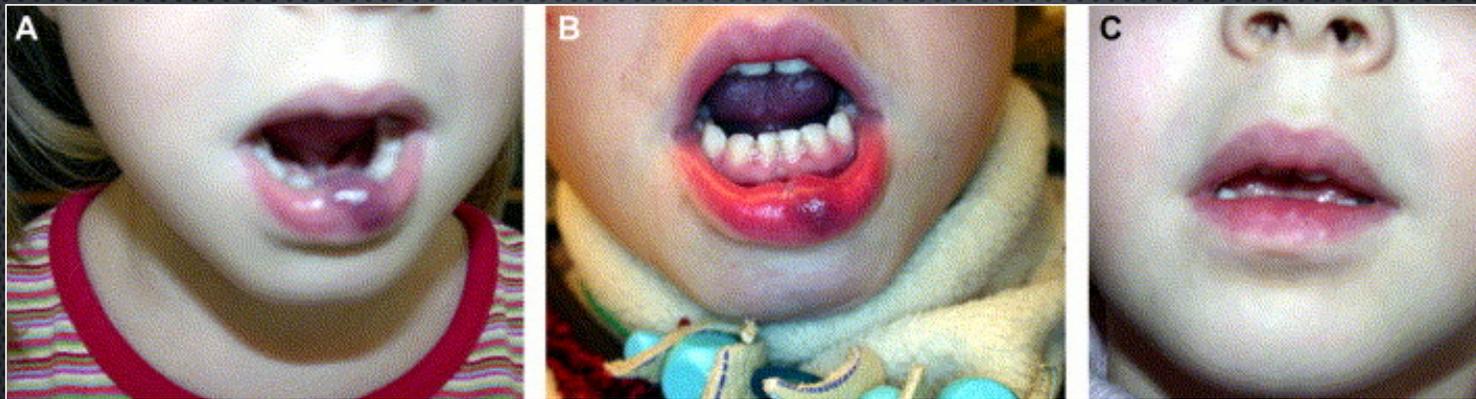
Malformation veineuse superficielle bien limitée



Malformation veineuse SC ou Ss Muq limitée



Les Malformations veineuses

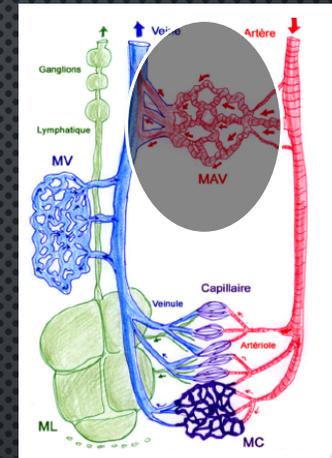


Sclerose 1^{ère} puis resection à visée esthétique

LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES

Le traitement chirurgical de la MAV: résection large emportant toute la MAV après embolisation première

- En fonction du stade
- De la localisation
- Du retentissement fonctionnel (douleur , hémorragie)
- Des possibilités de reconstruction



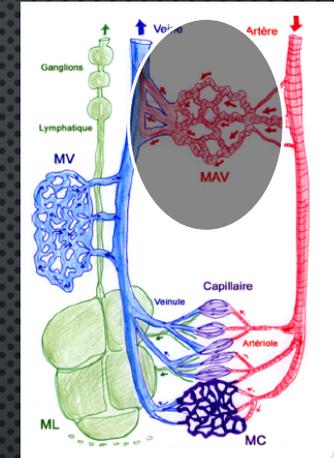
LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES



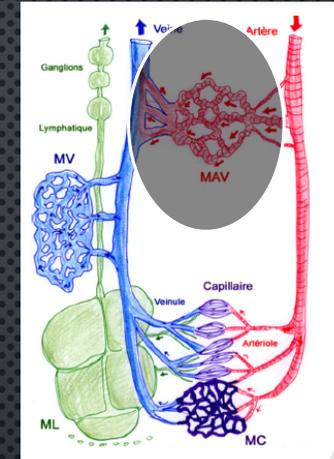
MAV centofaciale
etendue / mutation
PTEN

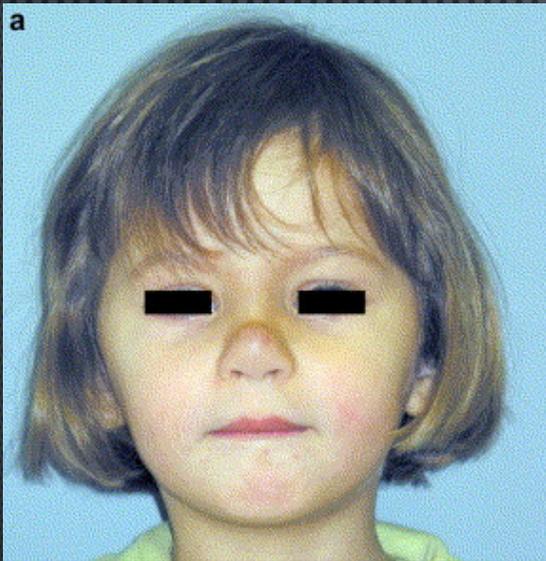


MAV Brachiothoracique



LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES





Mav quiescente de
la pointe du nez
chez une enfant
âgée de 3, 10 et 15
ans.

Abstention
thérapeutique

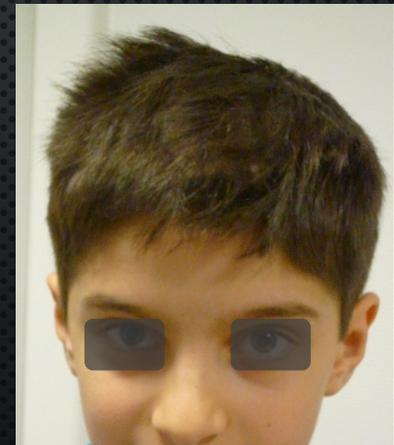
MAV du cuir chevelu chez un enfant de 5 ans

- Diagnostic d'angiome plan à la naissance
- Aug. de volume et apparition d'une pulsatilité à 5 ans
- Hémorragie lors du coiffage +++
- Exérèse chirurgicale après embolisation préalable



MAV du cuir chevelu chez un enfant de 5 ans

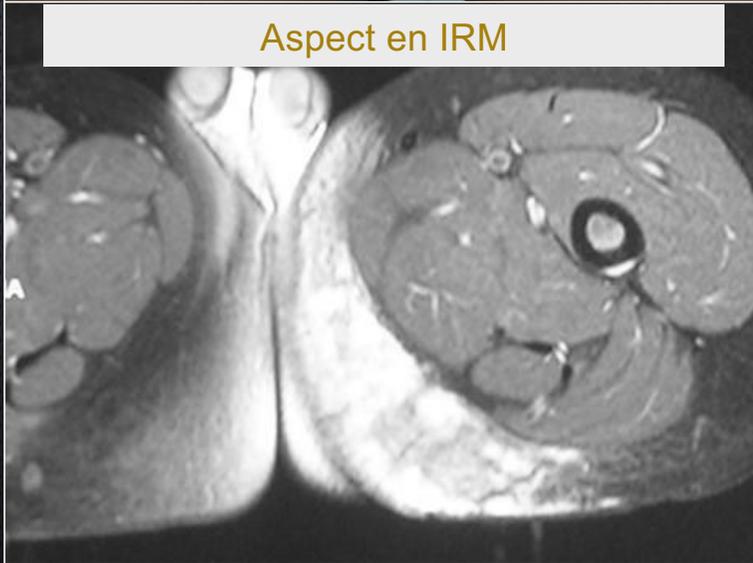
Reconstruction secondaire de la zone
d'alopecie par expansion du cuir chevelu (2
protocoles)



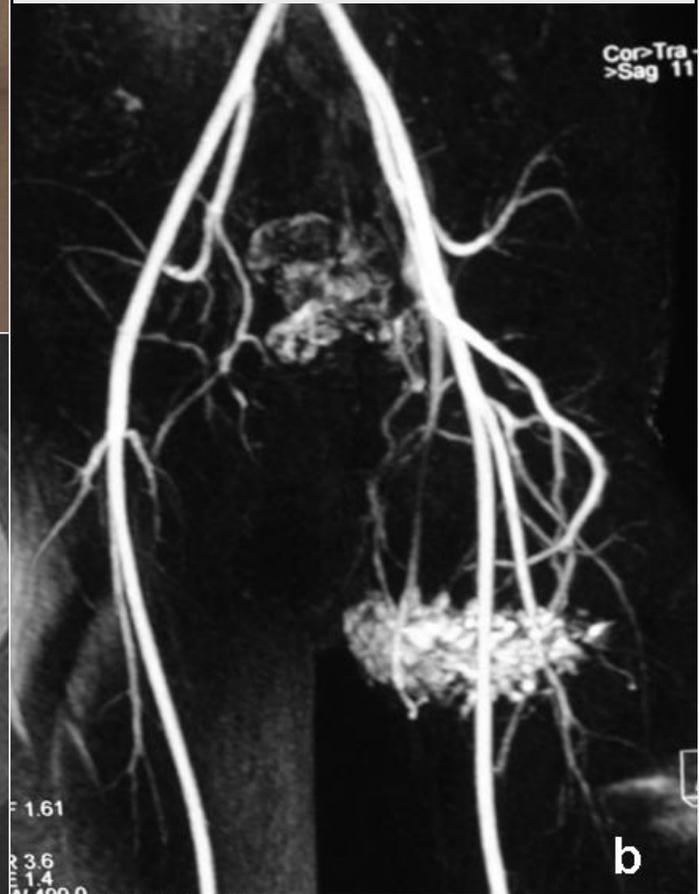
**MAV stade 2 de la face postérieure
de la cuisse gauche**



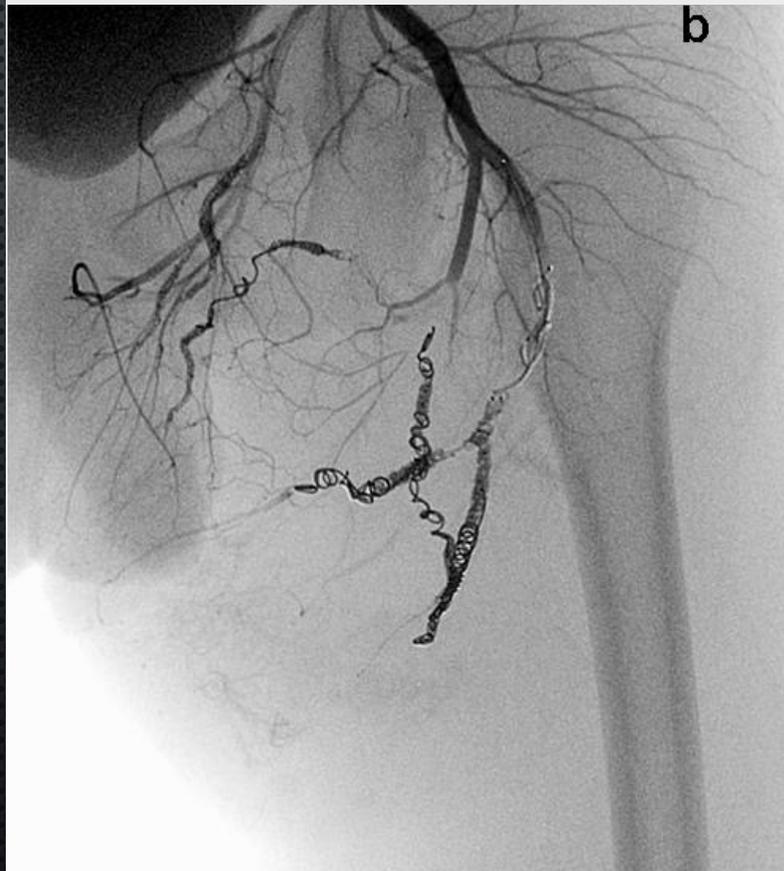
Aspect en IRM



**Une artériographie est réalisée
quand
le geste chirurgical est décidé**



Traitement : chirurgie après embolisation première





Récidive de MAV après traitement chirurgical



Les Malformations Lymphatiques

- Syndrome de masse néonatal (diagnostic prénatal)
- Parfois découverte plus tardive
souvent au décours d'une infection bénigne (poussée douloureuse)
- Masse kystique uni ou multiloculaire : malformation lymphatique (macro)kystique
- Ou masse de tissu dense avec microkystes : malformation lymphatique tissulaire
- Forme cutanée ou muqueuse superficielle : vésicules lymphatiques



*Malformations
Lymphatiques
kystiques*





*Vésicules
lymphatiques*





*Malformations
lymphatiques
tissulaires*



*Hypertrophies
localisées*





Volumineuse malformation lymphatique mixte



Malformations lymphatiques complexes et syndromiques
(syndrome avec hypertrophie tissulaire)





Ce qu'il ne faut plus faire :

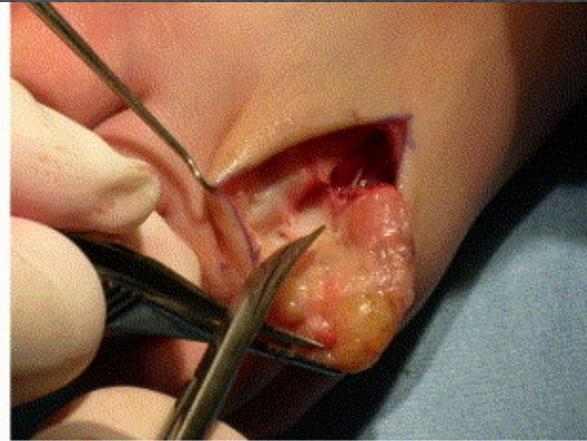
resection cutanée de lésions de malformations lymphatiques disséminées : supériorité des traitements médicaux (sirolimus en application locale / laser)

Resection de lésions kystiques isolées : supériorité des scléroses

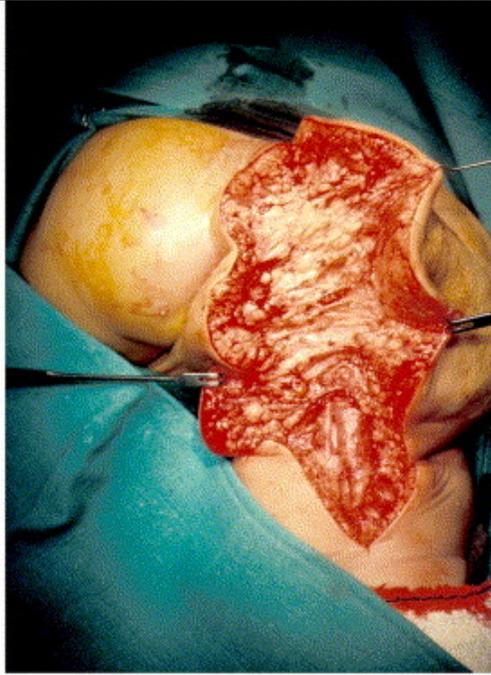
Le traitement chirurgical se limite à l'exérèse de petite ML tissulaire localisée ou à la réduction de volume de malformations lymphatiques tissulaires étendues non accessibles à la sclérose et répondant peu au traitement médical



Traitement par sclerose d'une petite malformation lymphatique kystique SC



Résection chirurgicale
d'une malformation
lymphatique kystique
limitée limité du dos du
pied



Résection modelante
partielle (réduction de
volume) d'une
malformation
lymphatique très
étendue (PROS)

CONCLUSION

Pour les hemangiomes :

Chirurgie au stade des sequelles principalement pour les HI
Chirurgie des hemangiomes congenitaux non involutifs

POUR les malformations vasculaires :

Pas **un** traitement mais **des** traitements combinés
: approche pluridisciplinaire TOUJOURS

Progrès dans la connaissance des malformations vasculaires
: émergence des thérapies ciblées

Chirurgie possible sur des lésions limitées: balance bénéfique /risque notamment chez l'enfant (croissance)

Principale indication chirurgicale : les malformations arterio-veineuses
...en attendant mieux (chirurgie parfois très délabrante)

Merci de votre
attention

Nathalie Dégardin , service de Chirurgie Plastique
Pédiatrique Timone Enfants, APHM

Hôpitaux
Universitaires
de Marseille | ap.
hm

 Faculté des sciences
médicales et paramédicales
Aix-Marseille Université