



Faculté
de Médecine

Aix*Marseille Université

Les malformations vasculaires

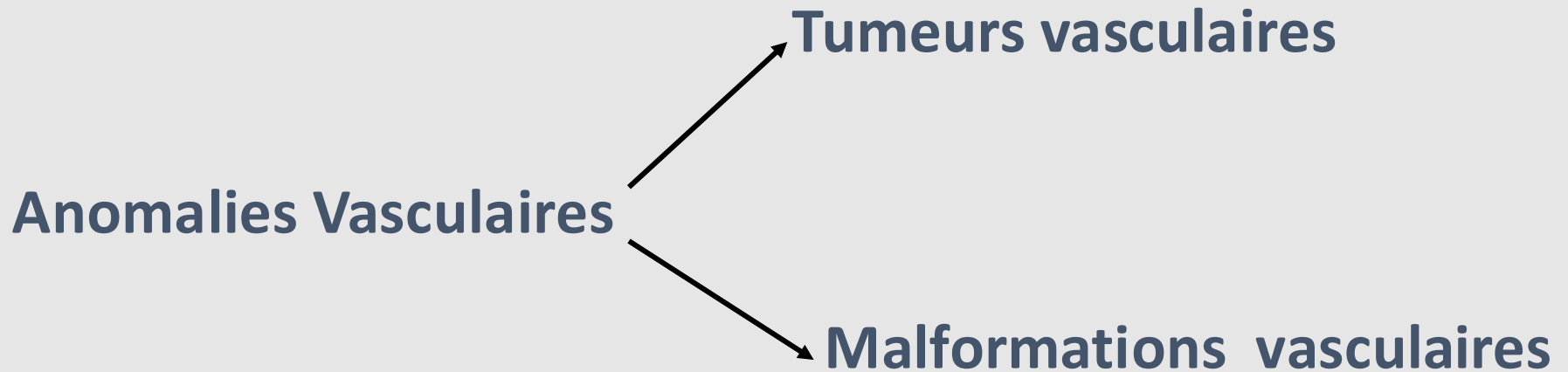
Physiopathologie, classification, formes cliniques



Dr Sofia BENAMEUR



Malformation Vasculaire : Définition



Anomalies Vasculaires : Définition

Malformation vasculaire

→ Malformation congénitale des vaisseaux

≠

Tumeur Vasculaire

= Hémangiome

→ Prolifération endothéliale

- congénitale ou infantile

Classification ISSVA 1996

Malformation vasculaire

→ Absence de prolifération

→ **Dysplasie vasculaire**

- Capillaires
- Veineuses
- Lymphatiques

Bas débit

- Artérielles

Haut débit

- Formes combinées/complexe

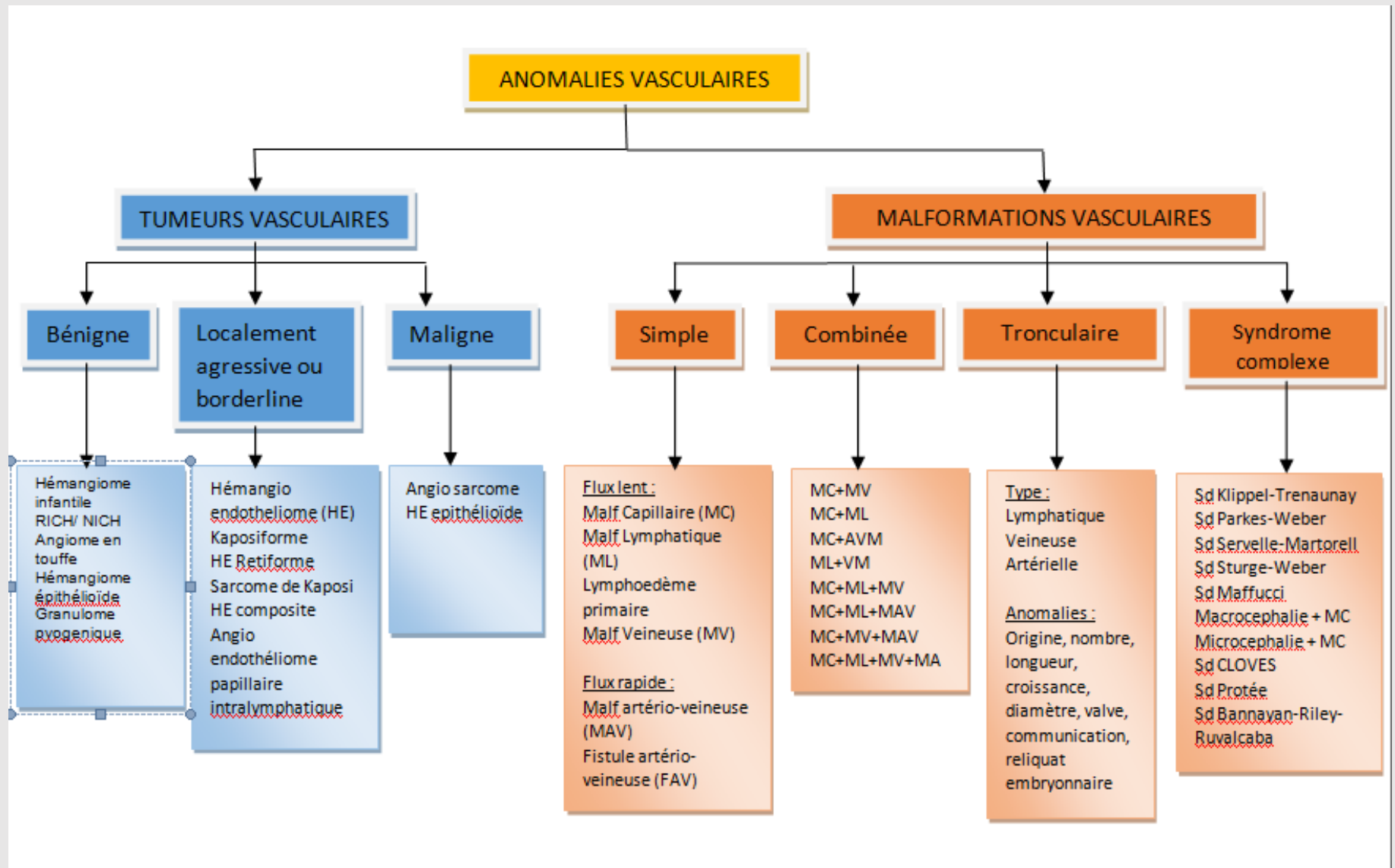
≠ Tumeur Vasculaire

→ **Prolifération endothéliale**

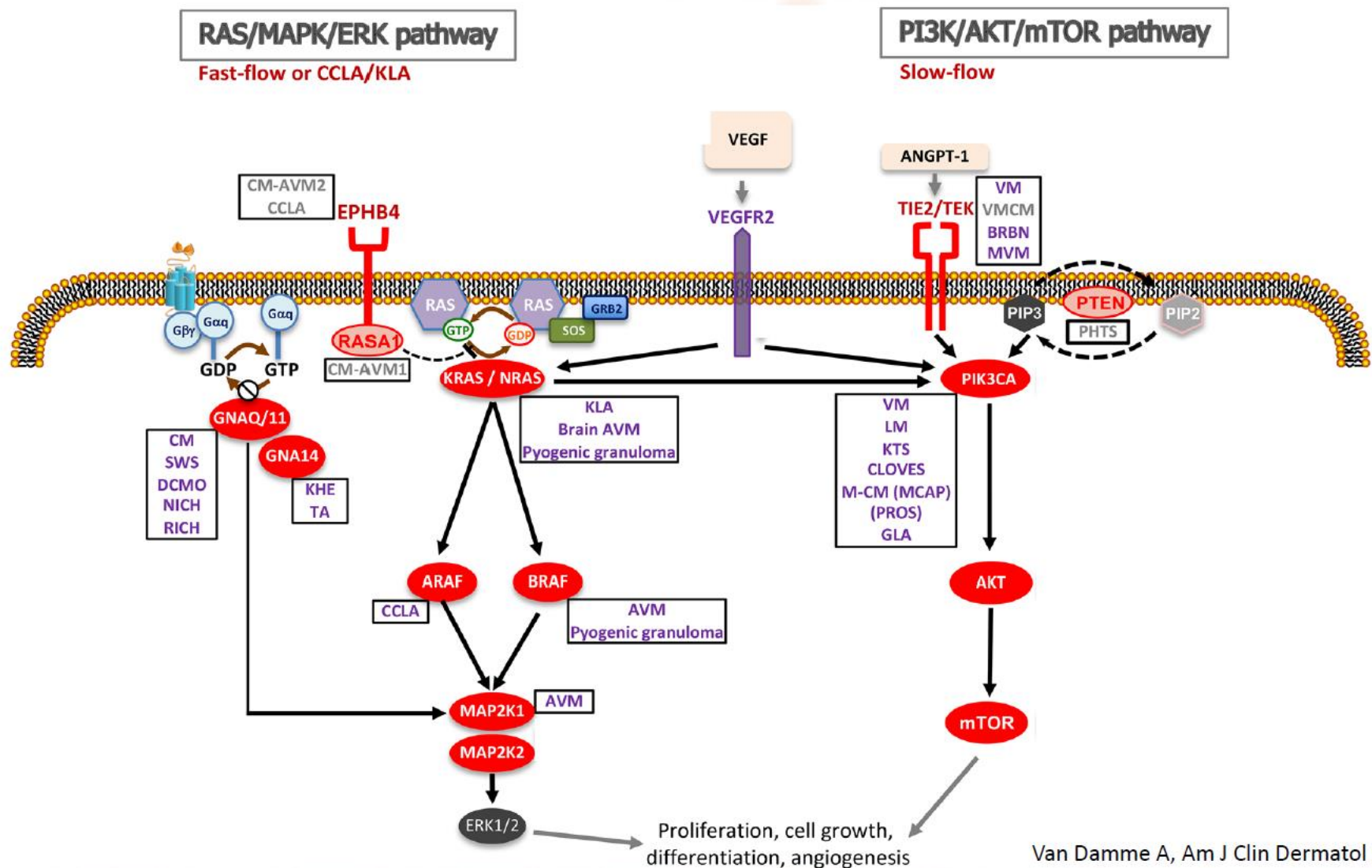
→ Absence de dysplasie vasculaire

- Hémangiomes :
congénitale ou infantile (RICH & NICH)
- Hémangioendothéliomes kaposiforme et angiome en touffe
- Angiosarcomes
- Lymphangiosarcomes

CLASSIFICATION ISSVA 2014



VOIES DE SIGNALISATION ET MUTATIONS



CLASSIFICATION

LES MVC VEINEUSES

LES MVC CAPILLAIRES

LES MVC LYMPHATIQUES

LES MVC ARTÉRIO-VEINEUSES

Malformation Vasculaire : Définition

Malformation **CONGENITALE** des vaisseaux

Lymphatiques

Capillaires

Veines

Artères

Malformation Vasculaire : Définition

Malformation **CONGENITALE** des vaisseaux

Dès la naissance
Souvent Inaperçue
Se développe
S'aggrave

Artère



Veine

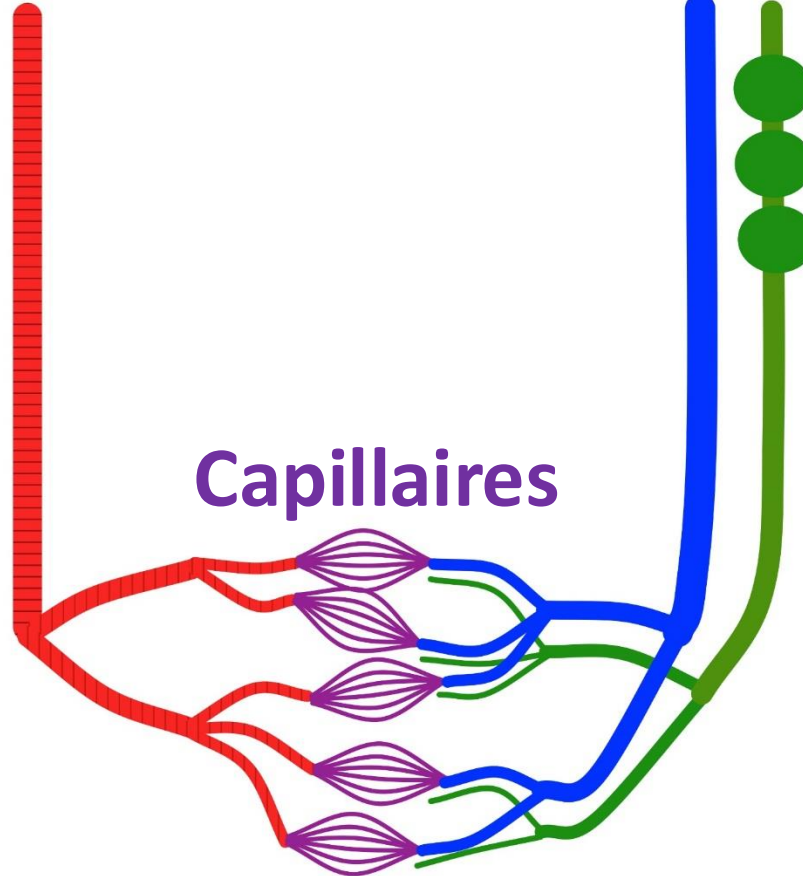


Lymphatique

Ganglions

Capillaires

**Réseau
Vasculaire**



Artère



Veine



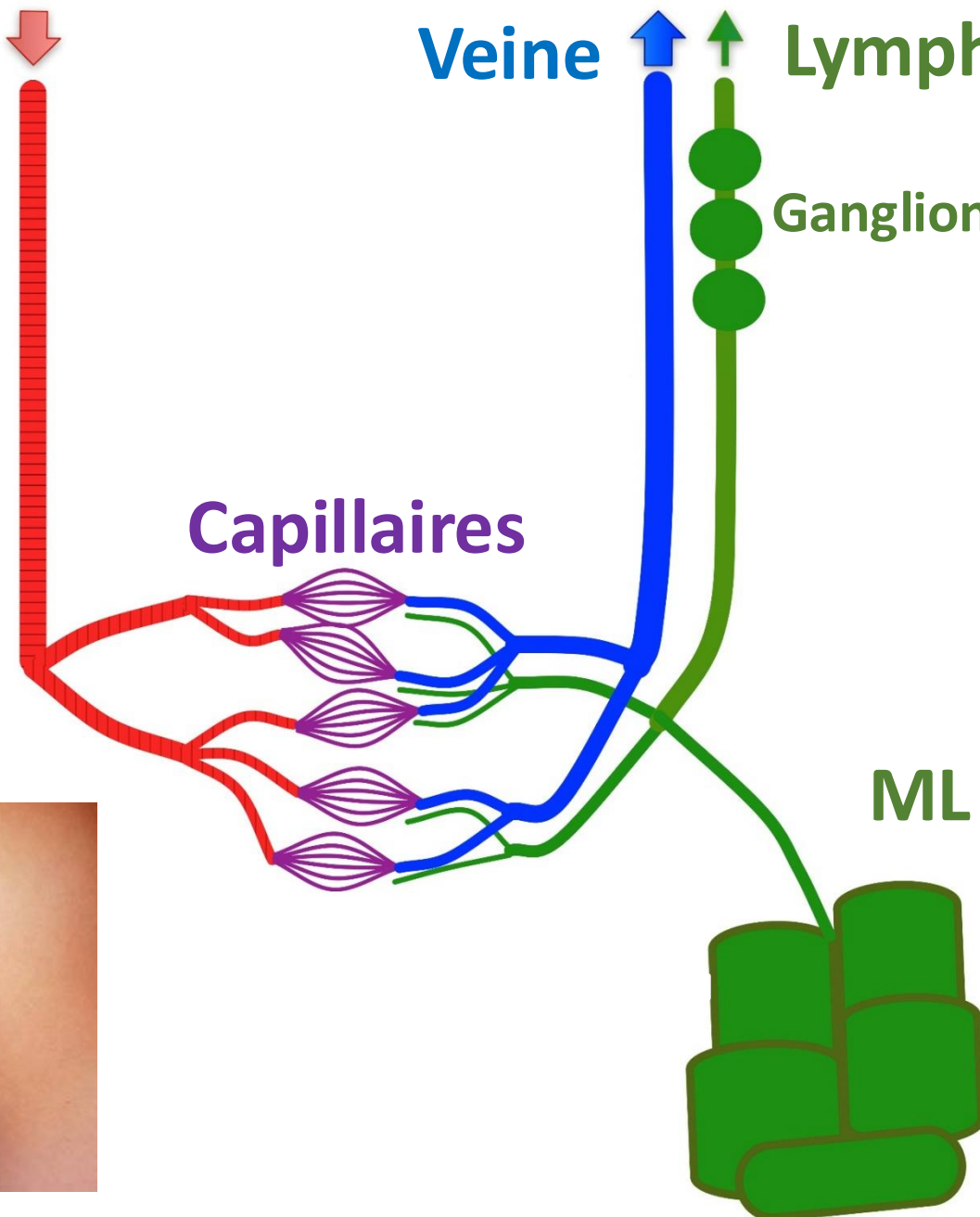
Lymphatique

Ganglions

**Malformation
Lymphatique**

Capillaires

ML



Artère

Veine

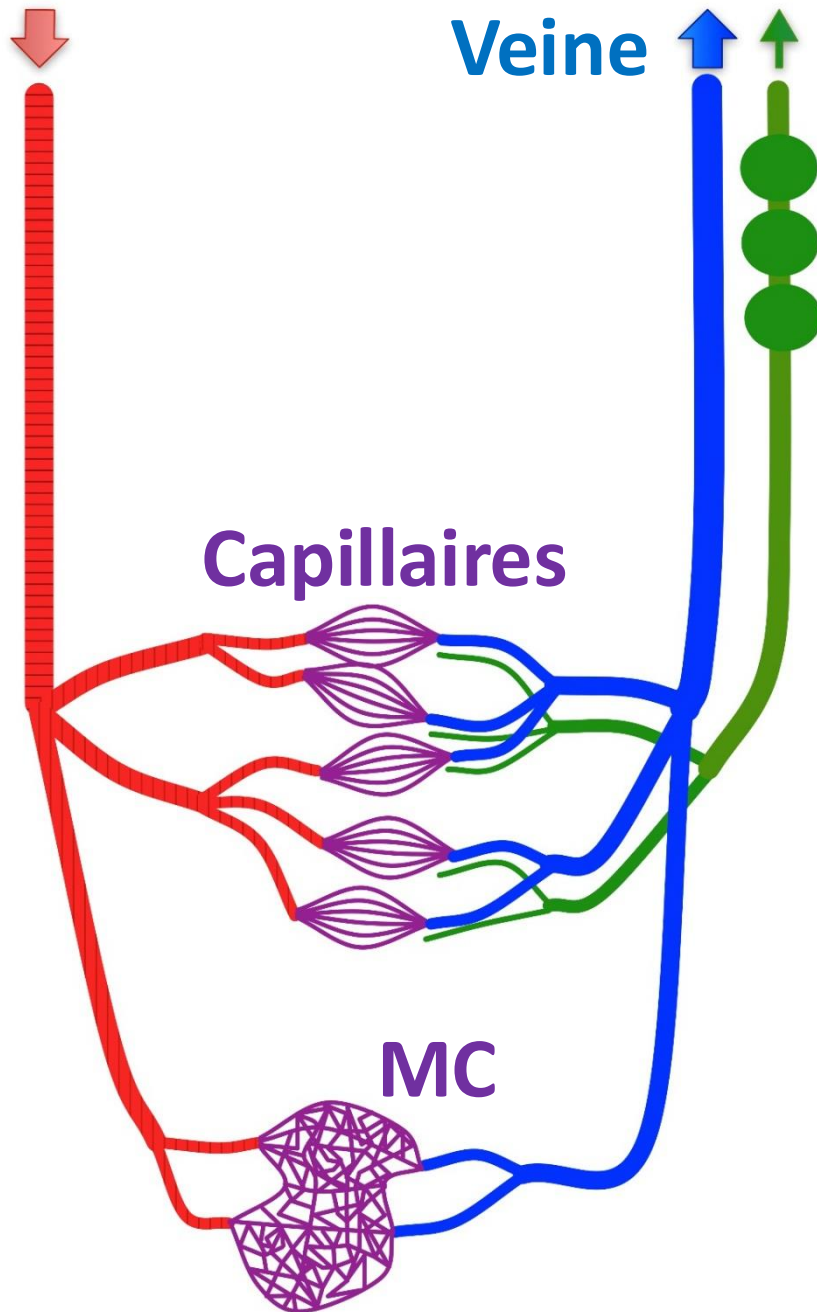
Lymphatique

Ganglions

Capillaires

**Malformation
Capillaire**

MC



Artère

Veine

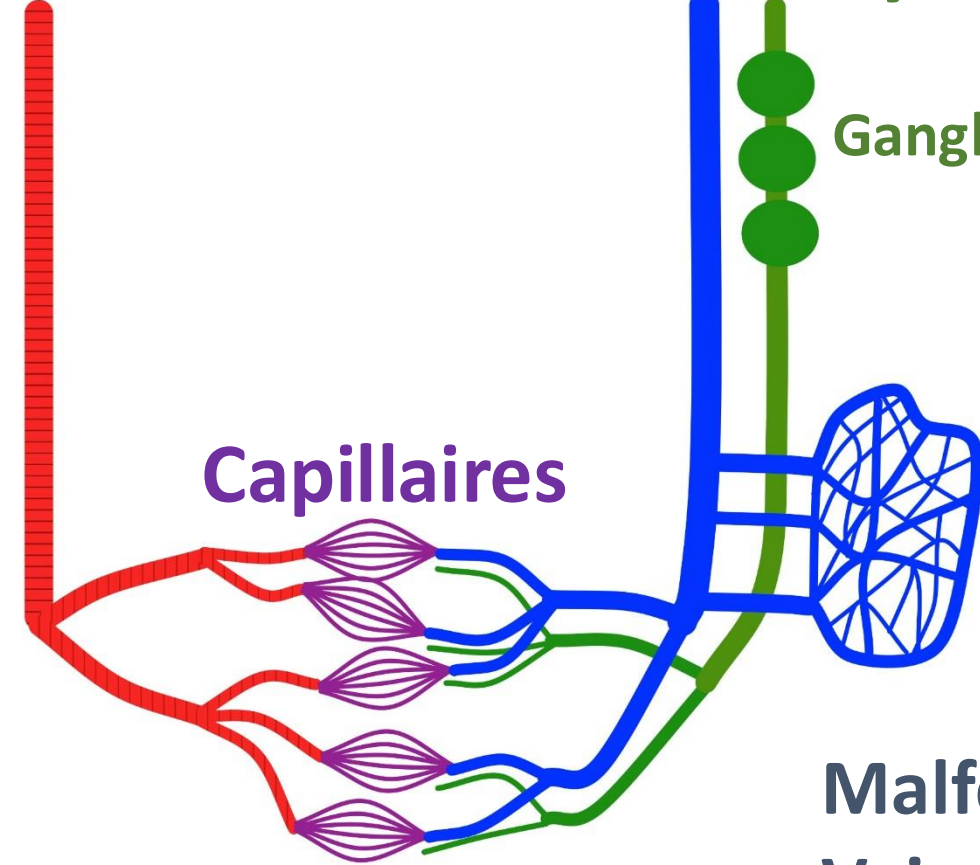
Lymphatique

Ganglions

Capillaires

MV

**Malformation
Veineuse**



Artère

MAV

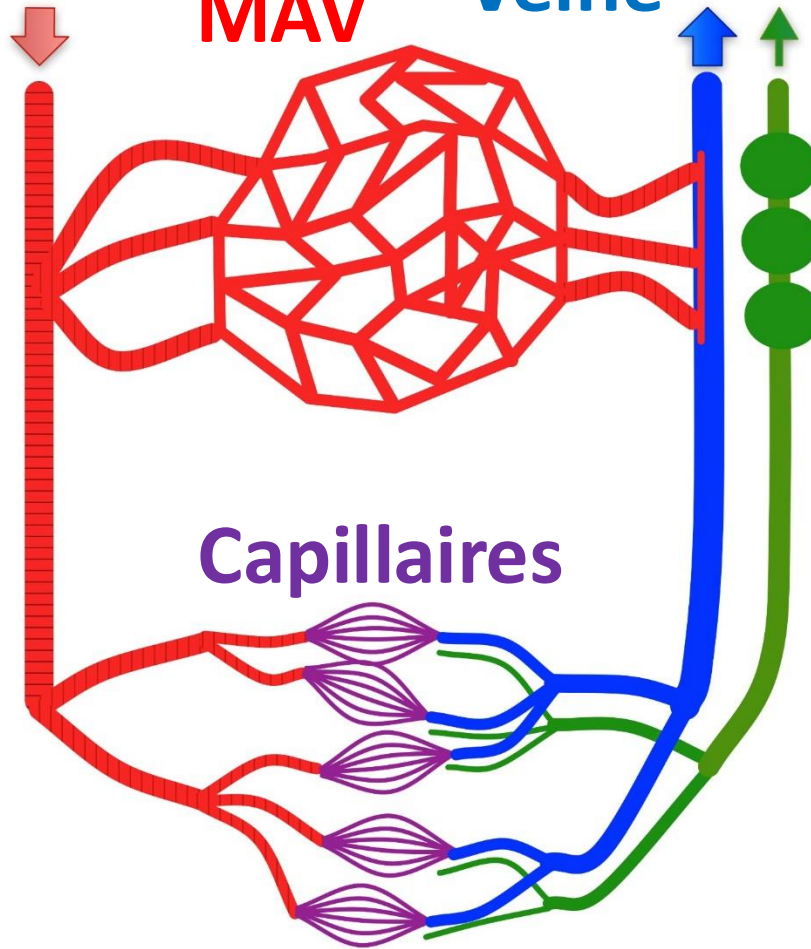
Veine

Lymphatique

Ganglions

Capillaires

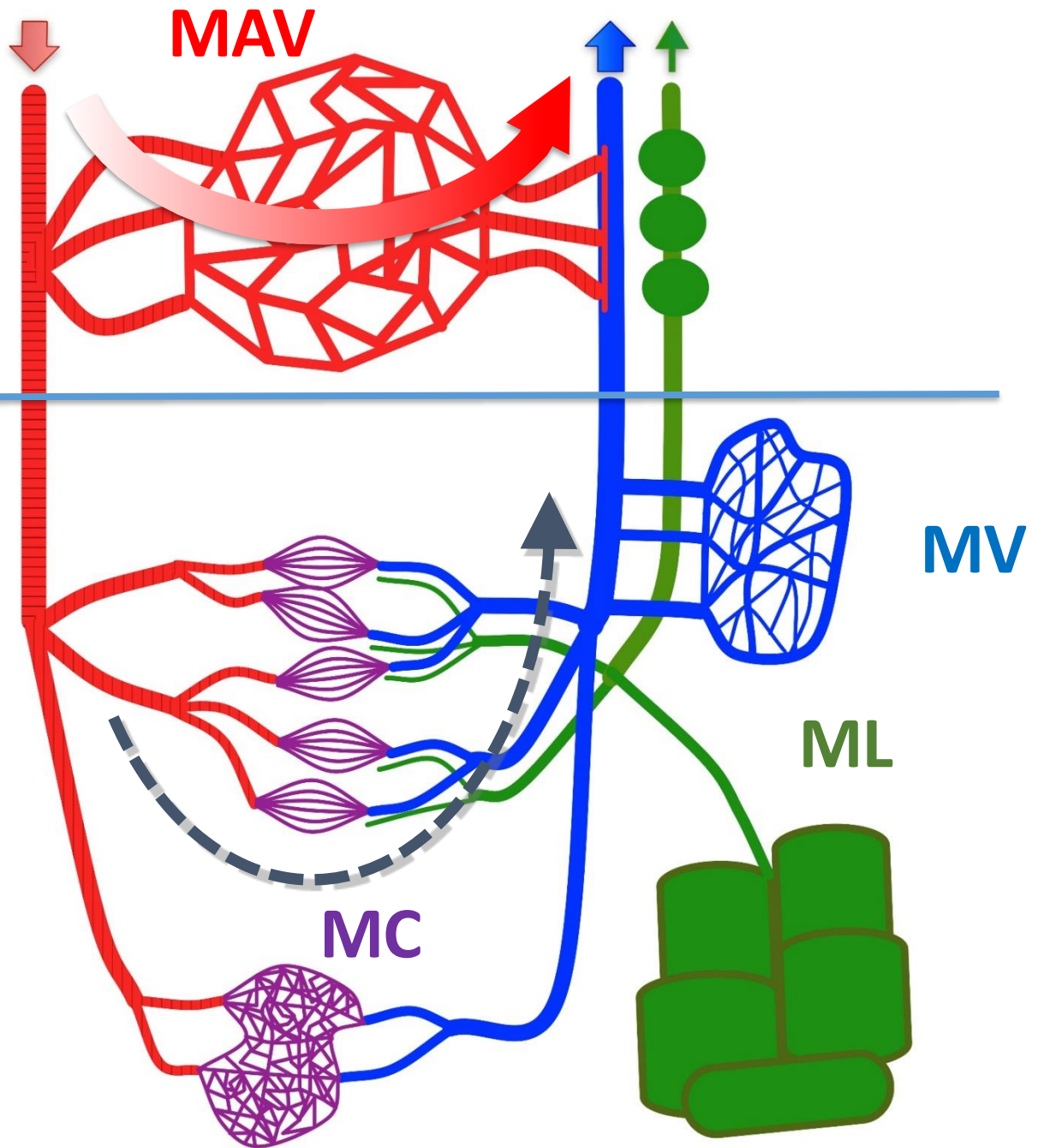
**Malformation
Artério
Veineuse**



Doppler
2 catégories

Flux rapide

Flux lent



CLASSIFICATION

LES MVC VEINEUSES

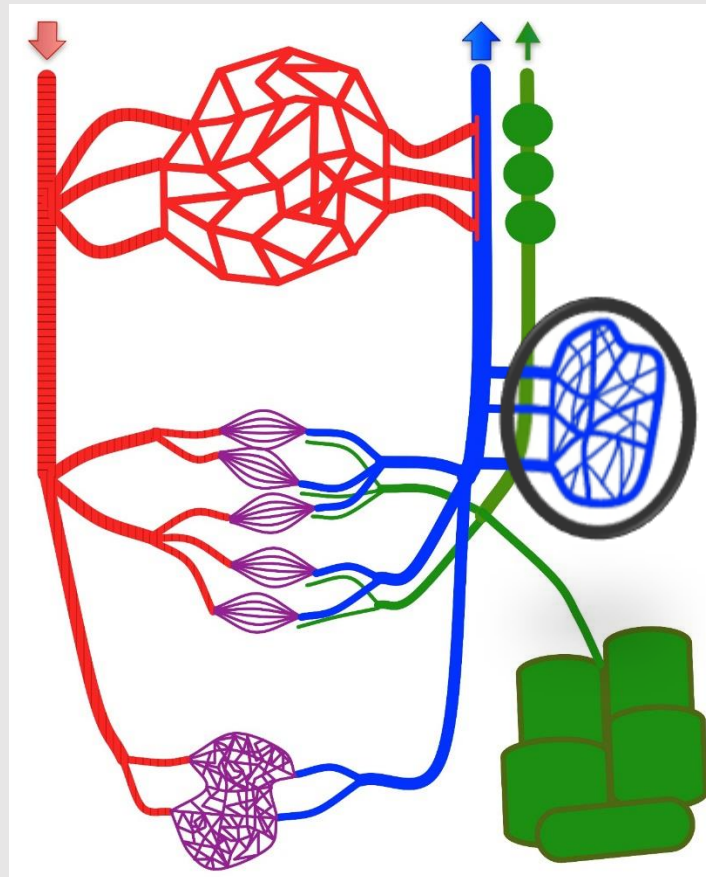
LES MVC CAPILLAIRES

LES MVC LYMPHATIQUES

LES MVC ARTÉRIO-VEINEUSES

Les MVC Veineuses

Les plus fréquentes



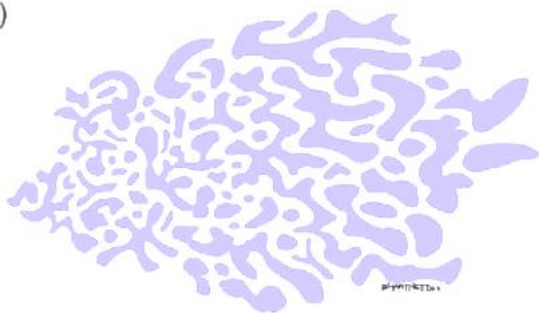
MV



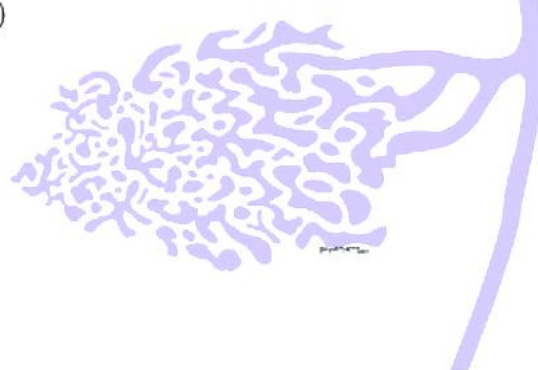
Les MVC Veineuses

Extra-tronculaire

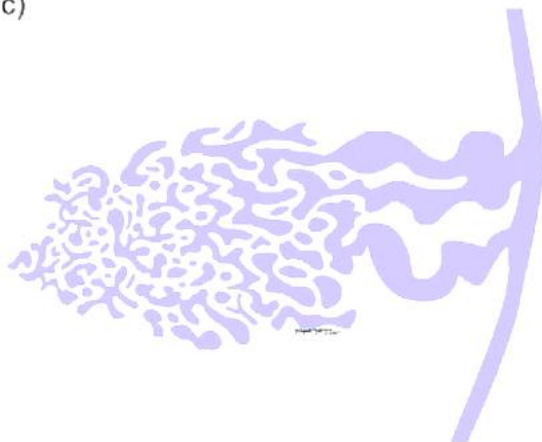
a)



b)



c)



d)



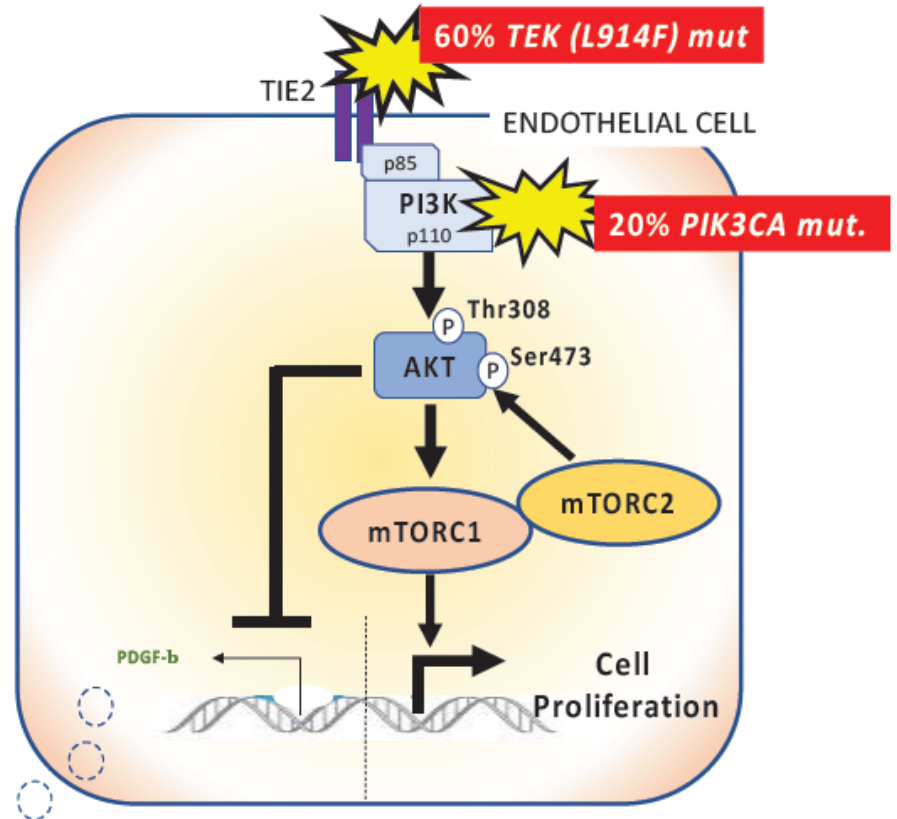
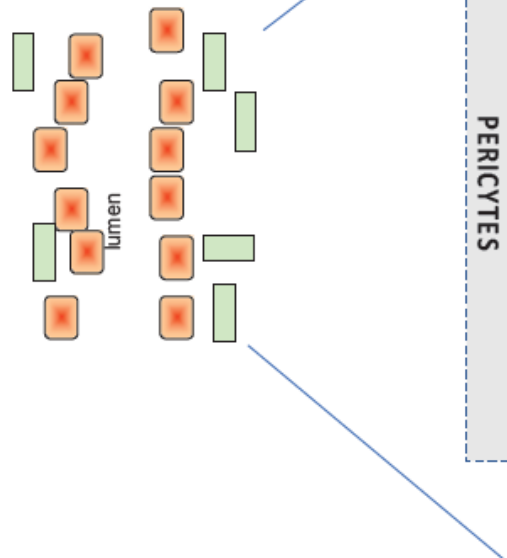
mixte

Tronculaire

Les MVC Veineuses

Figure 2B

Pathophysiology of venous malformation



ANGPT-1= angiopoietin-1

PI3K= Phosphoinositol-3 kinase

mTORC1(2)= mammalian Target of Rapamycin Complex 1(2)

PDGF= Platelet Derived Growth Factor

Les MVC Veineuses

Masse bleutée

Dépressible

↗ en position déclive



Les MVC Veineuses

Evolution :

- Poussée inflammatoire douloureuse
- Poussée de thrombose
- CIVL : Coagulation Intra Vasculaire Localisée
→ CIVD : Coagulation Intra Vasculaire Disséminée
- Complications hémorragiques
- Complications locorégionales
(articulaire, osseux, musculaire..)

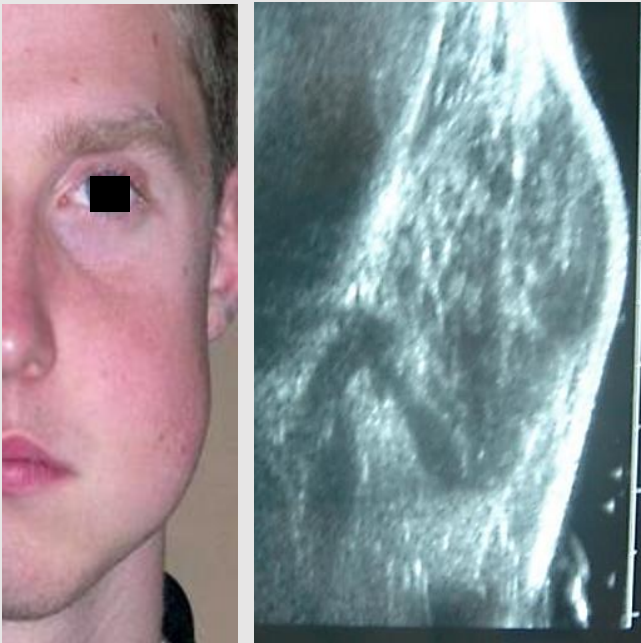


Les MVC Veineuses

Imagerie : 3 examens clefs



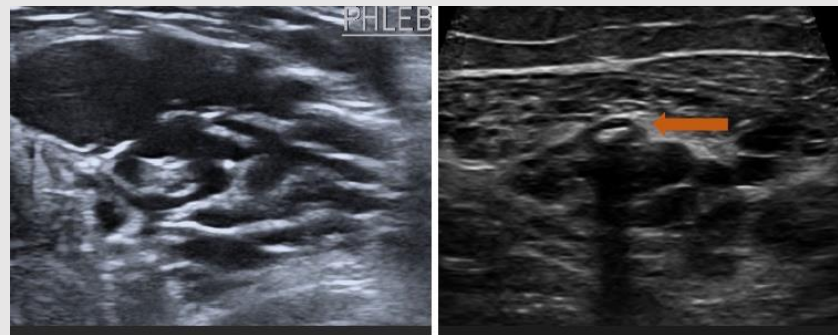
1. Echographie - doppler



Amas de vaisseaux malformés

Dépressibles = veines

Doppler = flux lent +++



Les MVC **Veineuses**

Imagerie : 3 examens clefs



2. IRM



Hyper signal en T2

Les MVC **Veineuses**

Imagerie : 3 examens clefs



3. Radiographie simple



Calcifications = phlébolithes

Les MVC Veineuses

MV volumineuse

Activation de la coagulation

Complication : la **CIVD**



2 examens =

D-Dimères + Plaquettes

CIVL versus CIVD

Plaquettes,
TP, TCA
D Dimères
Fibrinogène
PDF

CLASSIFICATION

LES MVC **VEINEUSES**

LES MVC CAPILLAIRES

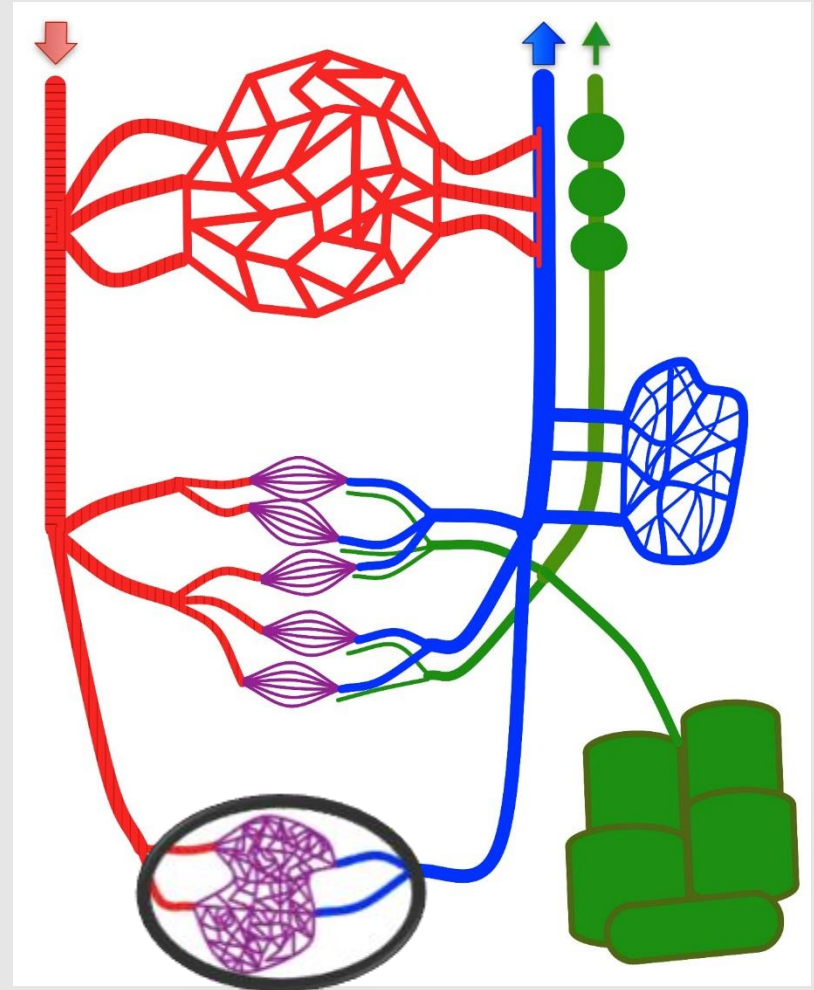
LES MVC **LYMPHATIQUES**

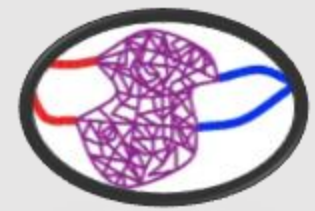
LES MVC **ARTÉRIO-VEINEUSES**

Les MVC Capillaires

Les plus bénignes
« Angiome plan »

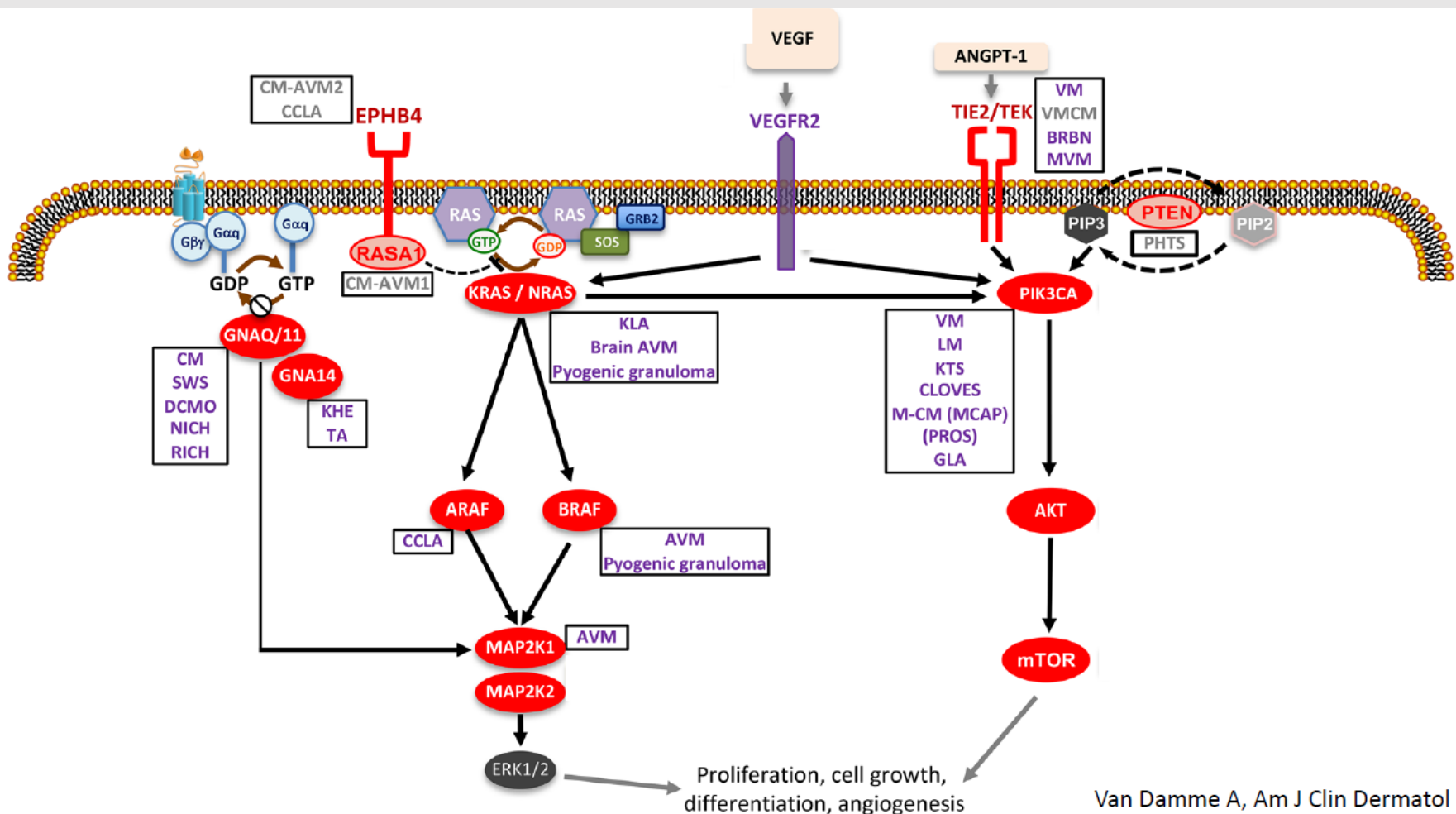
MC





Les MVC Capillaires

- Mutations somatiques des gènes GNAQ/GNA11



Les MVC Capillaires

Diagnostic clinique

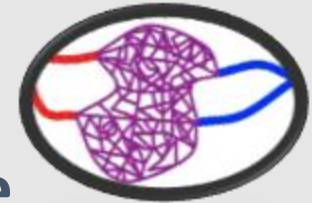
« Taches de vin » plane, asymétrique

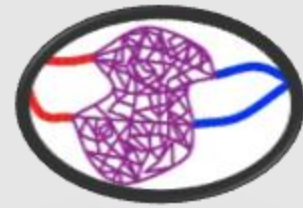
Rosée, rouge, violette

=> Préjudice esthétique

Froid

Dès la naissance -> Pâlit avec l'âge sans régresser





Les MVC Capillaires

ATTENTION A LA MAV DEBUTANTE

Faux « angiome plan »

Chaud à la palpation

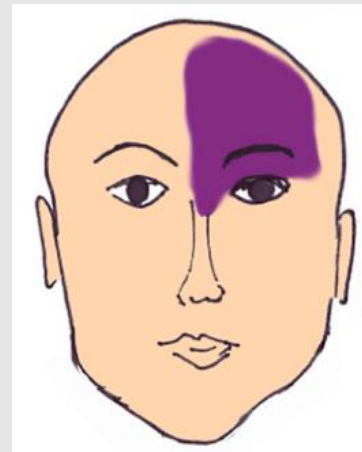
Douloureux

Révélant une MAV quiescente



Les MVC Capillaires

ATTENTION : MC en zone V1



Rechercher

Glaucome > bilan ophtalmo

Atteinte Neuroméningée > IRM

= Triade de STURGE-WEBER-KRABBE

CLASSIFICATION

LES MVC **VEINEUSES**

LES MVC **CAPILLAIRES**

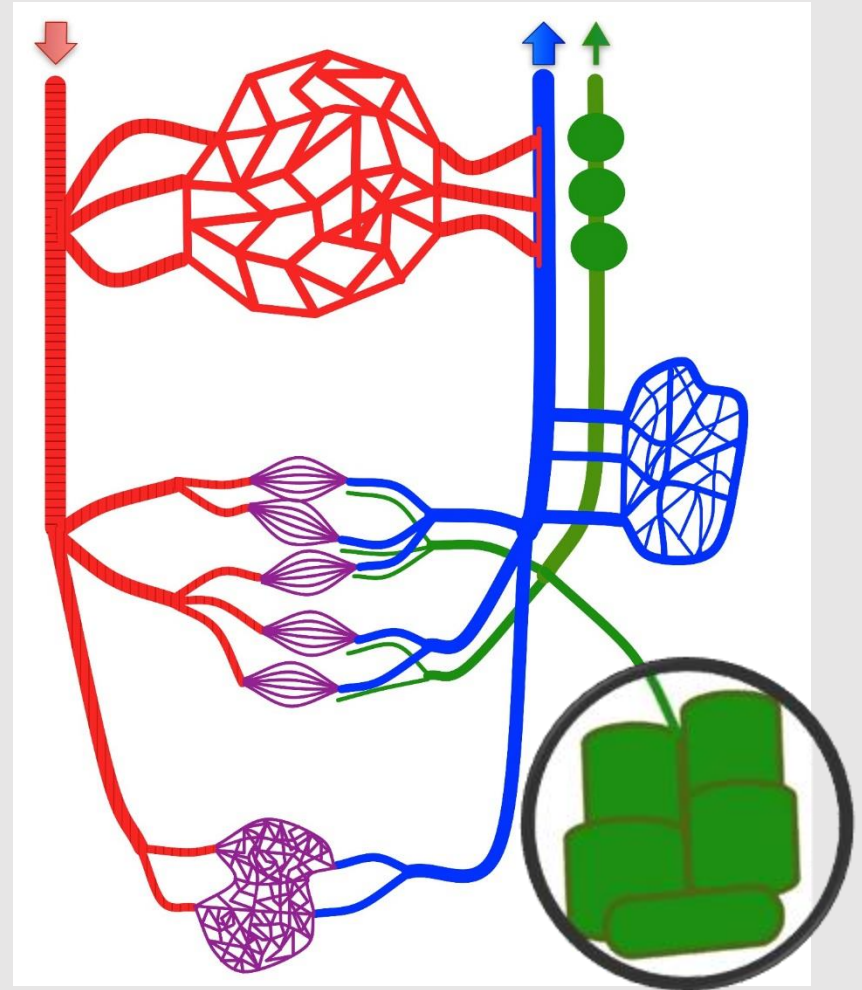
LES MVC LYMPHATIQUES

LES MVC **ARTÉRIO-VEINEUSES**

Les MVC Lymphatiques

Les plus volumineux
« Lymphangiome »

- Mutation activatrice de PIK3CA



Les MVC Lymphatiques

Masses polykystiques

Poussées inflammatoires

- Déclenchées par les infections de l'enfant
- Sphère ORL +++





Les MVC Lymphatiques

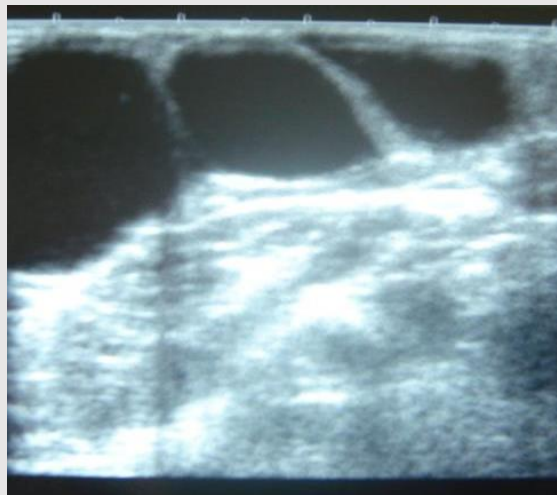
- Formes tronculaires = Lymphœdème primaire
- Formes extra tronculaires =
 - **F microkystique ou vésiculeuse (7 %)** $< 2\text{cm}^3$
 - Plaque cutanée ou muqueuse avec vésicules mal limitée
 - **F macrokystique ou tissulaire (> 50 %)** $> 2\text{ cm}^3$
 - Tuméfaction molle, mobile et rénitente bien limitée
 - **F mixte (44 %)**

Les MVC Lymphatiques

Imagerie : 2 examens clefs



1. Echographie – Doppler



Kystes lymphatiques
Flux lent

Les MVC Lymphatiques

Imagerie : 2 examens clefs



2. IRM



Masse Polykystique
Hypersignal T2
Pas de rehaussement
en gado

CLASSIFICATION

LES MVC **VEINEUSES**

LES MVC **CAPILLAIRES**

LES MVC **LYMPHATIQUES**

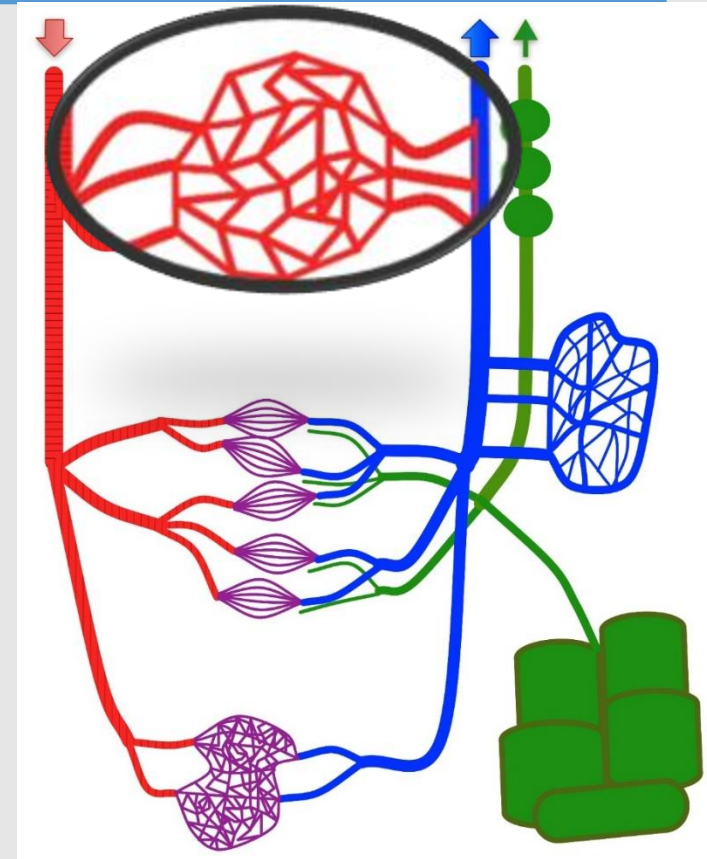
LES MVC ARTÉRIO-VEINEUSES

Les MVC Artério-veineuses

Les plus graves

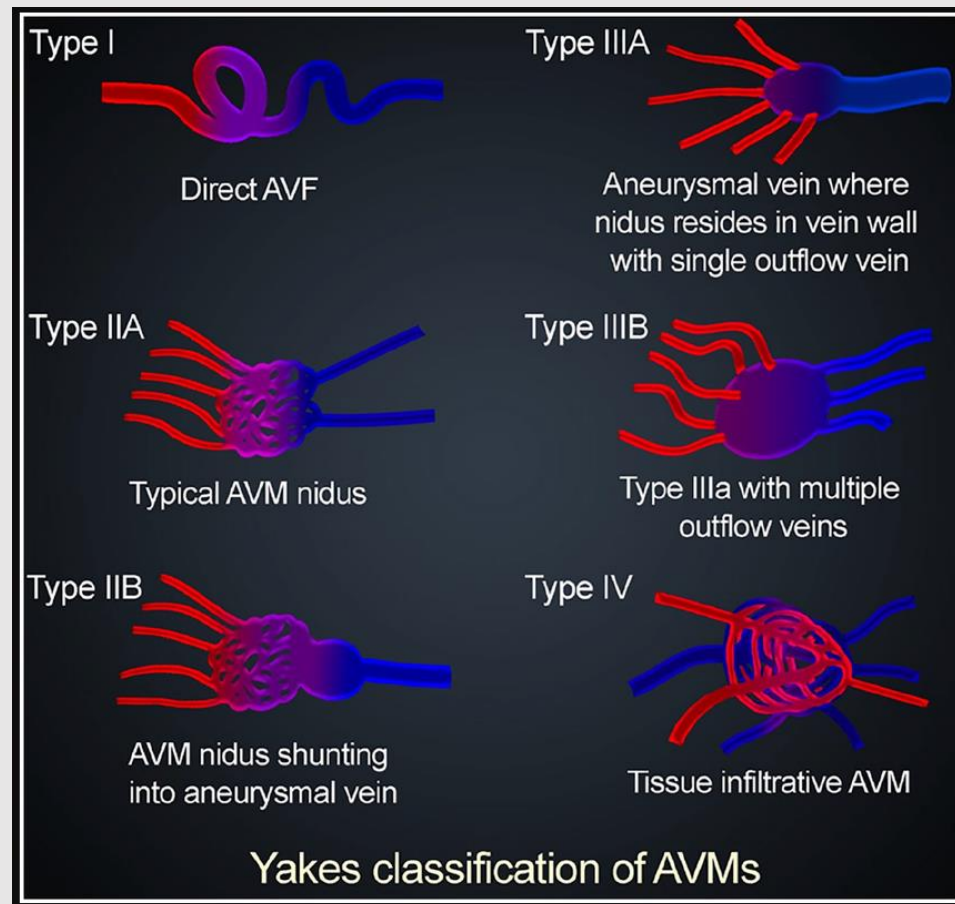
Communication anormale
d'une ou plusieurs artères
afférentes avec
une ou plusieurs veines de
drainage

soit via un lit capillaire embryonnaire dysplasique (Nidus)
soit de manière direct (FAV)



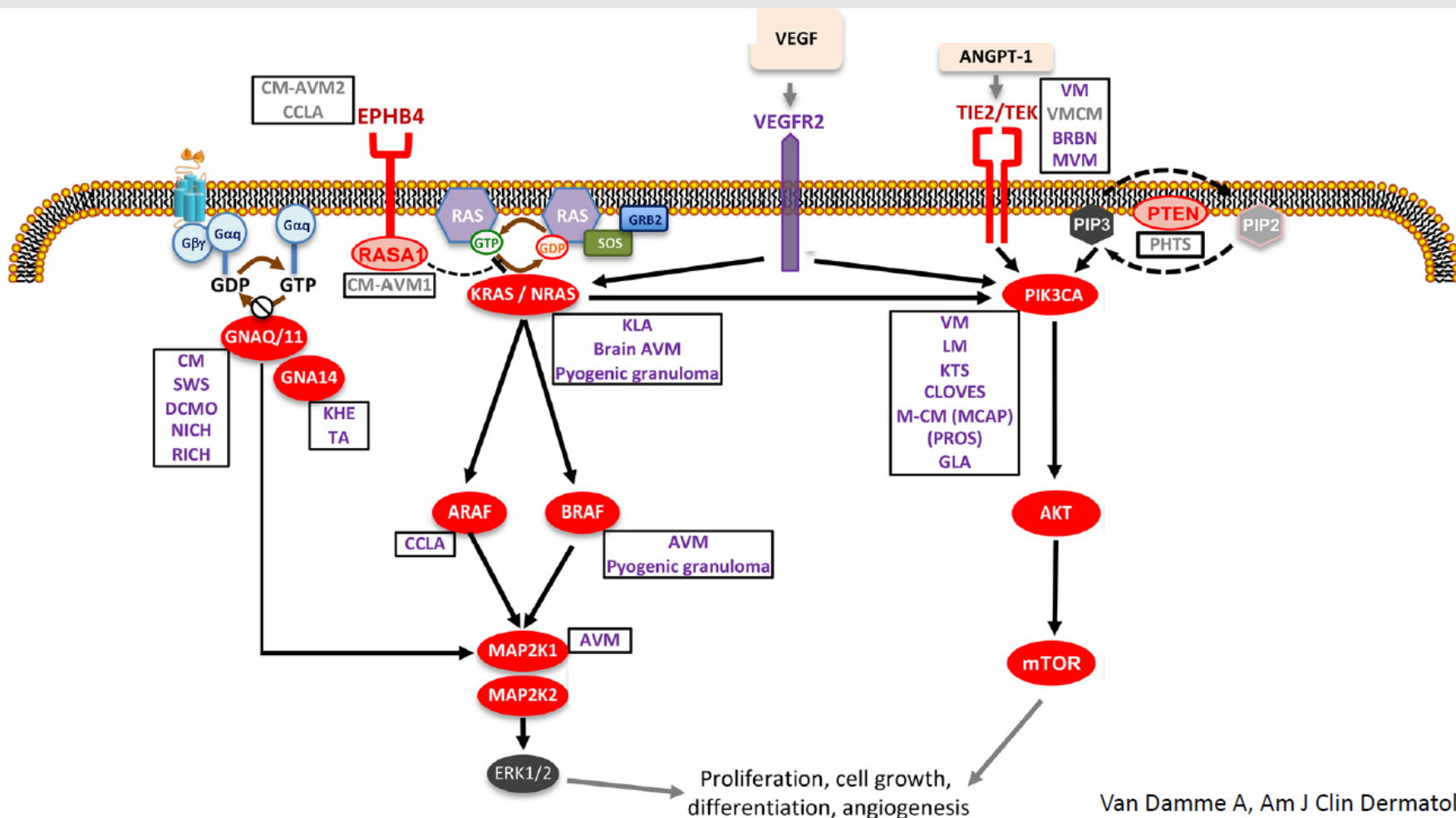
Les MVC Artério-veineuses

- Classification de YAKES



Les MVC Artério-veineuses

- Mutation activatrice de MAP2K1



Les MVC **Artério-veineuses**

Lésion rouge, chaude, pulsatile

Thrill + souffle = flux turbulent

Hypertrophie des veines de drainage



Les MVC **Artério-veineuses**

4 stades d'évolution

- > Traumatisme
- > Poussée hormonale

Facteurs aggravants



Les MVC Artério-veineuses

1^{er} Stade : Quiescente
= asymptomatique



Les MVC **Artério-veineuses**

2^{ème} Stade : Expansion

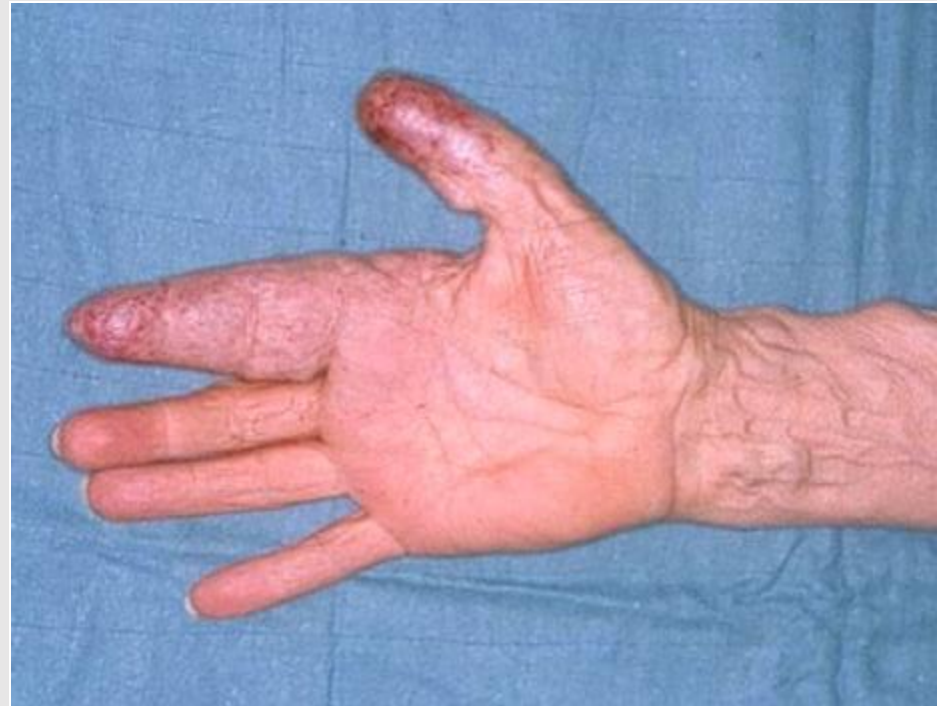
= douleurs, saignements

> Risque HEMORRAGIQUE +++



Les MVC **Artério-veineuses**

3^{ème} Stade : Destruction
= ulcérations, nécrose



Les MVC Artério-veineuses

4^{ème} Stade : Insuffisance cardiaque

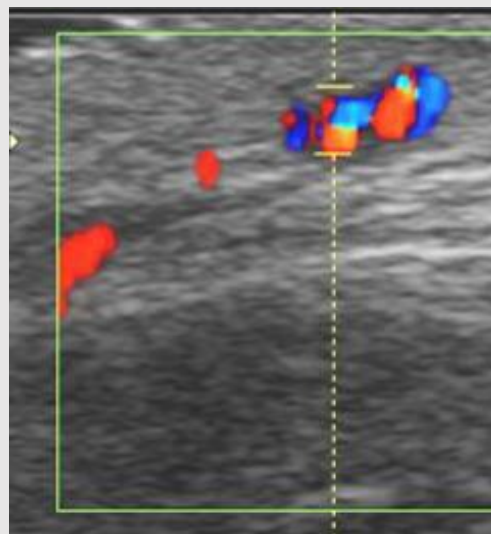


BOMBES à
retardement

Les MVC **Artério-veineuses**

Imagerie : 2 examens clefs

1. Echographie – Doppler



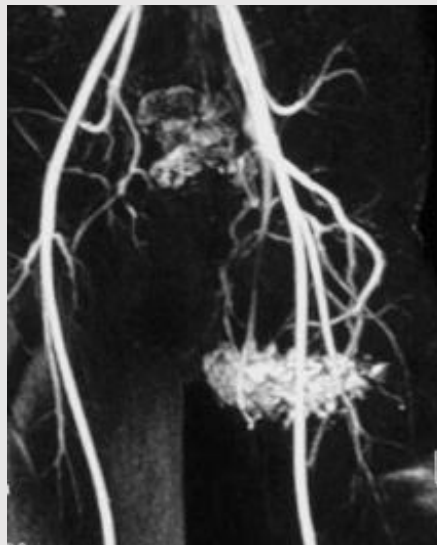
Lésion vasculaire
Flux rapide
Fistules AV

Les MVC **Artério-veineuses**

Imagerie : 2 examens clefs



2. Angio IRM



Bilan d'extension
Bilan pré
thérapeutique



Résumé

Malformation congénitale des vaisseaux

Flux Lent

Veineux

Lymphatique

Capillaire

Flux Rapide

MAV

2 examens clefs :

Echo-doppler = flux

IRM = extension