



meyrignac  
orthopédie



COMPTE RENDU

**JOURNÉE AUTOUR DES MALFORMATIONS VEINEUSES,  
ARTÉRIO-VEINEUSE, ET ANGIOMES**

---

SAMEDI 27 AVRIL 2024

# L'ÉDITO

Depuis de nombreuses années, l'Orthopédie Meyrignac accompagne les enfants, adolescents et adultes atteints de malformations congénitales rares. Ces pathologies, multiples et complexes, plongent souvent les patients et leurs familles dans un profond isolement, face à un parcours de soins long et semé d'embûches. Trouver le bon service médical, poser un diagnostic précis et accéder à une prise en charge adaptée relève bien souvent du parcours du combattant.

C'est dans cette optique que, le samedi 27 avril, nous avons organisé une journée de rencontres et d'échanges réunissant chirurgiens, médecins, kinésithérapeutes, orthésistes et patients. L'objectif était de créer du lien, permettre aux patients de tous âges de se rencontrer, mieux comprendre leurs malformations vasculaires et échanger avec des professionnels dans un cadre plus convivial que celui de l'hôpital. Cette initiative visait également à briser l'isolement et offrir un espace d'écoute et de partage.

Nos partenaires fabricants étaient également présents pour exposer les différentes solutions de compression médicale et les options d'appareillage disponibles. Cette rencontre leur a permis de mieux appréhender les besoins et attentes des patients pour améliorer leur quotidien.

La réussite de cette journée a largement dépassé nos espérances ! Nous vous remercions chaleureusement pour votre présence et pour ces moments d'échange riches en émotions.



**Caroline Meyrignac**  
Gérante et orthésiste

# CHIRURGIENS, MÉDECINS ET KINÉSITHÉRAPEUTE



## **Dr Claude Laurian**

Chirurgien vasculaire à la clinique de l'Alma et consultation des angiomes à l'hôpital Lariboisière



## **Dr Annouk Bisdorff-Bresson**

Service de Neuroradiologie - Consultation des Angiomes – Hôpital Lariboisière.  
CNMR AVS de l'adulte et de l'enfant à l'hôpital Lariboisière.



## **Dr Pierre Cerceau**

Chirurgien vasculaire, thoracique et pulmonaire à l'hôpital Bichat et consultation des angiomes à l'hôpital Lariboisière.



## **Pr Guillaume Canaud**

Médecin néphrologue à l'hôpital Necker-Enfants Malades et chercheur de l'Université Paris Descartes. Guillaume Canaud et son équipe ont découvert un traitement contre le syndrome de Cloves, une maladie génétique rare.



## **Mme Valérie Bughin**

Kinésithérapeute à Palaiseau, référente pendant 22 ans en dermato-pédiatrie et rhumato-pédiatrie à l'hôpital Necker-Enfants Malades.

# Les malformations veineuses, les angiomes et les malformations

**Une malformation veineuse** est une anomalie des veines en un point précis du corps. A cet endroit les veines sont dilatées et forment des poches qui se remplissent de sang qui stagne. Ces poches peuvent progressivement grossir et prennent une couleur bleutée quand elles sont situées près de la surface de la peau. Ces poches peuvent devenir douloureuses en raison de leurs tailles mais aussi à cause d'épisodes de coagulation du sang.

Les malformations veineuses sont congénitales, c'est-à-dire qu'elles sont présentes à la naissance. Dans la grande majorité des cas, ces malformations ne sont pas héréditaires.

Elles sont la plupart du temps gênantes mais bénignes, cependant, certaines formes très rares échappent à cette règle.



**Angiome** est le terme générique utilisé pour qualifier de multiples anomalies vasculaires et lymphatiques extrêmement hétérogènes.

Ces malformations peuvent aussi bien intéresser les vaisseaux (**veines malformations veineuses ou artérielles : malformations artério veineuses**) que les vaisseaux lymphatiques (**malformations lymphatiques**). Certains organes comme le foie et le cerveau peuvent également être touchés.

**Les hémangiomes** infantiles sont des tumeurs vasculaires bénignes fréquentes, qui grandissent rapidement (phase de prolifération de 6 à 12 mois) Ils se développent à partir des cellules qui couvrent la face interne des vaisseaux, appelées cellules endothéliales.

Il y a ensuite une phase de stabilité puis une phase d'involution (diminution de sa taille). La peau peut redevenir normale en quelques années.

Les hémangiomes sont indolores, ne présentent ni battement ni frémissement à la palpation. Ils présentent une augmentation de la chaleur locale. Leur surface est élastique, ferme mais non indurée.

Les hémangiomes touchent 4 à 10% des nouveaux nés.

Dans 80% des cas leur involution est observée entre la 6ème et la 8ème année plus ou moins complètement.

10% des hémangiomes mettent en jeu précocement le pronostic esthétique, fonctionnel voire vital de l'enfant par leur localisation ou leurs complications. Ils nécessitent des explorations plus poussées et une prise en charge thérapeutique active.

**Les malformations lymphatiques (ML)** se forment vraisemblablement lors de la formation du réseau lymphatique (entre la 7ème et 8ème semaine de grossesse) qui est un système composé de vaisseaux, de poches et de tubes. Il est satellite des veines et se répartit dans tout le corps, excepté le cerveau. Il peut s'agir de grosses poches (macrokystique) ou plein de petites poches (microkystique ou tissulaire).

Une ML est souvent superficielle et est située directement sous la peau. La peau peut être parsemée de petites vésicules qui peuvent noircir à la suite de saignements. Mais elle peut se situer plus en profondeur, par exemple dans les muscles. Les complications possibles peuvent être liées à un saignement dans la poche lymphatique, à une surinfection de la poche lymphatique, secondaire à une infection locorégionale, à des infections aiguës.



**Les malformations artérioveineuses ou MAV** sont des anomalies vasculaires congénitales qui peuvent se situer sur n'importe quelle partie du corps. Habituellement, les artères et les veines sont connectées entre elles par un réseau de petits vaisseaux que l'on nomme lit capillaire. Or, dans le cas de MAV, les artères et les veines sont connectées entre elles en de multiples endroits sans l'aide de ce lit capillaire, créant ce que l'on appelle des shunts.

Les MAV sont donc le résultat d'un défaut de formation entre les artères, les veines et les capillaires au début de la vie embryonnaire (1er trimestre de grossesse). A la naissance, elles peuvent ne pas être visibles, même si elles sont bien présentes. Elles peuvent se révéler bien plus tard dans l'enfance, l'adolescence ou à l'âge adulte. Certains facteurs peuvent les faire évoluer comme les facteurs hormonaux chez la femme.

Chez un enfant, une MAV ressemble à une tache rouge. Elle est souvent confondue avec un hémangiome infantile (tumeur infantile bénigne très courante) ou un « faux angiome plan » (tache de vin en langage courant).

Les complications suivantes ont pu être observées : douleurs, changement de couleur de la peau avec augmentation de volume, ulcérations, saignements.

Aucune alimentation ou médicament ingéré, ni activité pratiquée pendant la grossesse n'est responsable de l'apparition d'une de ces malformations.





## **Dr Claude Laurian**

Chirurgien vasculaire à la clinique de l'Alma et  
consultation des angiomes à l'hôpital Lariboisière

### **Approches cliniques et investigations**

Le Dr Laurian nous a fait un compte rendu de **l'approche clinique** lors d'une consultation ainsi que des **investigations** ou examens à réaliser afin d'établir le bon diagnostic (malformation veineuse, artérioveineuse, lymphatique ou combinaison de plusieurs malformations).

Après avoir entendu les motifs de la consultation du patient et analysé les examens médicaux déjà réalisés, il y a l'examen clinique. Il permet d'établir un premier diagnostic.

Des examens complémentaires peuvent ensuite être nécessaire afin d'affiner le diagnostic et de pouvoir réfléchir aux traitements et éventuelles interventions chirurgicales à prévoir, en prenant en compte le critère bénéfice/risque.

Ces examens sont, en fonction des malformations, doppler échographique, IRM, scanner.

#### **Les motifs de consultations :**

- Avis médical, informations et inquiétude des patients
- Douleurs à l'effort et/ou après l'effort
- Tuméfaction (grosseur qui évolue)
- Œdème distal qui évolue depuis un certain temps
- Boiterie : impact sur le système osseux
- Troubles trophiques
- Déformation et dilatation veineuse sous cutanée

#### **Examen clinique :**

- Malformation vasculaire : flux lent, bleuté, dépressible, +/- douloureux, augmentation du volume avec manœuvres Valsalva
- Malformation artérioveineuse : flux rapide, chaud, rouge, thrill
- Tumeur vasculaire : composante tissulaire, indurée, non dépressible, apparition semi-récente



## Dr Annouk Bisdorff-Bresson

Service de Neuroradiologie - Consultation des Angiomes –  
Hôpital Lariboisière.  
CNMR AVS de l'adulte et de l'enfant à l'hôpital Lariboisière.

## Multidisciplinarité dans les anomalies vasculaires superficielles



Après un résumé de l'histoire des consultations multidisciplinaires des angiomes à l'hôpital Lariboisière, le Dr Bisdorff-Bresson a insisté sur l'importance de ces consultations multidisciplinaires pour la bonne prise en charge des anomalies vasculaires superficielles rares.

Les spécialités pouvant être impliquées sont les suivantes : chirurgie vasculaire, dermatologie, radiologie diagnostique et interventionnelle, oncogénétique, anatomo-pathologie, chirurgie cervico et maxillo-faciale, médecine vasculaire et exploration doppler, hématologie...

Le réseau national des anomalies vasculaires superficielles rares est composé :

- d'un **centre coordonnateur de référence**

(hôpital Lariboisière – Paris – Dr Annouk Bisdorff)

- de **2 centres constitutifs**

(Lyon – Hôpital femme mère enfant et Montpellier – CHU de Montpellier)

- de **12 centres de compétences** répartis sur l'ensemble du territoire

Amiens - CHU Amiens Picardie

Brest – Hôpital de la Cavale Blanche

Caen – Hôpital Côte de Nacre

Clermont-Ferrand

Nancy - Hôpitaux de Brabois

Strasbourg – Nouvel Hôpital Civil

Rennes – Hôpital Sud mère enfant

Toulouse – Hôpital Rangueil

Marseille – Hôpital de la Timone

Grenoble – Hôpital A. Michallon

Lille – CHU Lille

La Réunion – CHU Félix Guyon



La filière de santé des maladies rares FAVA-MULTI a entre-autre pour projet de constituer un registre national et européen, de créer des projets pilotes entre les établissements nationaux (Toulouse/Paris ETP hybride 2024 - 2025), de regrouper et créer des liens entre les associations de malades.

La prise en charge dépend du type de malformation, de la localisation et de la symptomatologie.

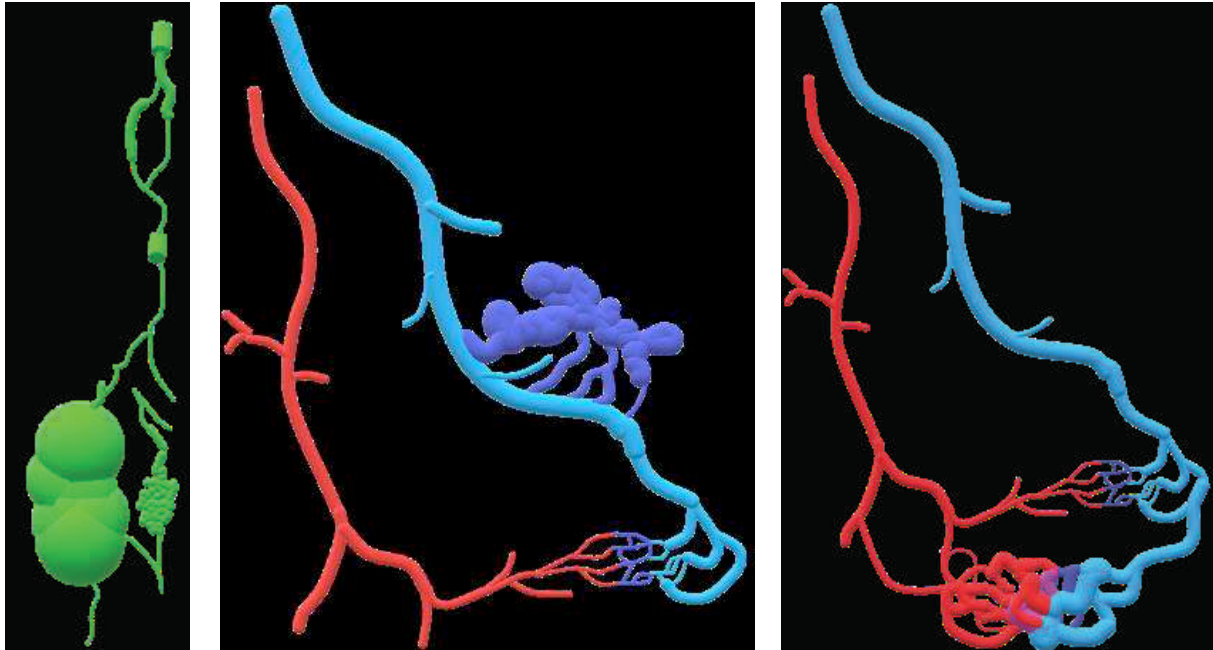


fig1 : ML (saignement intra kystique, infections)

fig2 : MV (problème CIVL, pesanteur...)

fig3 : MAV (choc, saignements, aggravation)

Il peut y avoir des syndromes combinés : MCVL (malformation capillaro-veino-lymphatique), Protée, PKW (syndrome de Klippel-Trenaunay et Weber), Cobb, Cloves.

La compression médicale peut jouer un rôle essentiel dans le « traitement » et le soulagement des douleurs liées à ces pathologies.

En cas de lymphodème, le choix entre classe 2 ou 3 se fait en fonction du stade de la maladie (cf. titre du groupe lymphodème).

On peut également augmenter la pression au site de la malformation par l'usage d'accessoires de contention tels que des plaques ou coussins de mousses.

### 5. Prescrire une orthèse en cas de malformation vasculaire

**INFORMATIONS GÉNÉRALES**

- Cible : droit ou gauche
- Orthèse sur membre
- Classe de pression : fonction de la clinique mais conditionner au minimum par une classe 2
- 1 orthèse de change à prévoir
- Si superposition de couches, prescrire toutes les orthèses sur l'ensemble ostéomorphe
- Prescrire les mesures le matin
- Choix de couleurs pour les enfants

**MARQUE OU TYPE DE TISSAGE**

- Sur justification médicale
- Choix de matière
- Choix de taille : composition color, microfibre, avec ou sans filaire
- Choix du tissu : tissage rectiligne/tissage circulaire

**MODÈLE MEMBRE SUPÉRIEUR**

- Préciser la caractéristique amovible ou non
- l'accessoire ou non les phalanges (P1, P2, P3)
- Type :

**MODÈLE MEMBRE INFÉRIEUR**

- Choisir une orthèse standard si possible
- Supposée de couche possible en précisant leur ordre et sur quel membre. Si classe 1 prescrire : préciser « en superposition » pour son remboursement

● Type : chaussette, bas culotte, collant, hosi-collant, panty

● Pieds fermés

● Pieds ouverts

**SEGMENT DE MEMBRE**

● Préciser le type d'orthèse (membre supérieur ou inférieur) : braslet, brassard, manchon supérieur ou inférieur, culotte, genouillère, chevillière etc...

● Avoir conscience de la sensibilité du port de l'orthèse afin de faciliter l'observance.

● Intégrer les éventuels souhaits du patient en cas d'alternatives possibles notamment en cas de différence de coût financière ou de facilité du port de la compression.

**CAS COMPLEXES**

● Privilégier le tissage rectiligne en cas d'atrophie pénétante et de lymphodème

● Compression additionnelle par des accessoires de contention

● Les vêtements de la marque "Cubano" peuvent être utilisés dans certaines situations (bras, dos, épaule etc...) car vêtements sur mesure et remboursés mais s'usent rapidement et usage hors AMM car normalement destiné aux grands brûlés.

● Accessoires d'aide à l'appareillage

**PORT**

Dès le lever ou 2h/24h notamment pour les MAV

**MODALITÉ DE RENOUVELLEMENT**

Renouvellement selon état clinique de l'orthèse.



**COMPRESSION DANS LES MALFORMATIONS VASCULAIRES**

Fiche à l'attention des médecins, élaborée par le Comité Interface Compression de la Groupe de Travail « Malformations Vasculaires » de la Société Française de Médecine Vasculaire

Septembre 2010



## **Rôle du patient :**

Le patient joue un rôle essentiel dans la gestion de sa malformation au quotidien. Ses compétences doivent être les suivantes :

### **Savoir Faire**

- préservation de la trophicité de la peau/hydratation/protection/risque infectieux/plaies
- gestion de l'activité physique au cas par cas
- préserver la fonctionnalité du membre/retentissement musculaire – osseux
- gestion du matériel de compression (renouvellement, entretien, hygiène)
- gestion des complications (hémorragie, thrombose, infection)

### **Savoir Être**

- retentissement psychologique patients – proches (anxiété, dépression, stigmatisation sociale, image corporelle, qualité de vie)
- observance du suivi pluriprofessionnel – calendrier

### **Liens utiles :**

#### **Portail Vasculaire**

[Demander sa carte de suivi pour malformation vasculaire :](#)

#### **Anomalie Vasculaire Superficielle et sport de haut niveau : Oui c'est possible**

**Théo Faure, se reconstruire par le sport**

[VOIR LA VIDEO](#)

#### **VASCAPA :**

Association de patients qui vise à aider, accompagner et informer les personnes atteintes d'anomalies vasculaires, tout en soutenant la recherche. Elle participe également au groupe de travail sur les patients VASCERN, le réseau européen sur les maladies vasculaires multi-systémiques rares.

[www.vascapa.org](http://www.vascapa.org)

[www.malformations-vasculaires.fr](http://www.malformations-vasculaires.fr)

[www.fava-multi.fr](http://www.fava-multi.fr)



## **Dr Pierre Cerceau**

Chirurgien vasculaire, thoracique et pulmonaire à l'hôpital Bichat et consultation des angiomes à l'hôpital Lariboisière.

## **Indications et limites de la chirurgie dans les malformations veineuses (MVs)**

### **Indications chirurgicales :**

Le 1er critère est la balance bénéfices attendus / risques.

On analyse ensuite la symptomatologie :

- Douleurs
- limitation des mouvements, des activités
- esthétique (cicatrices, relief)
- complications (tuméfaction, hémarthroses ...)

Ainsi que la faisabilité de la chirurgie :

- étendue de la MV
- limites anatomiques
- limites fonctionnelles
- échec des autres traitements

### **Limites de la Chirurgie**

Ces limites sont liées à l'extension de la MV, au critère esthétique (cicatrices opératoires) et à la préservation de la fonction du membre (mobilité articulaire, course tendineuse)

### **Principes chirurgicaux : préservation et reconstruction**

- Bilan pré opératoire (IRM, Echodoppler, Echomarquage, D-dimères)
- Préservation : de la peau, des nerfs et des vaisseaux
- Reconstruction : cicatrisation dirigée, greffes cutanées, transpositions tendineuses, reconstruction de la capsule articulaire

### **Post-opératoire**

- HBPM dose préventive
- compression médicale classe 2
- Attelle d'immobilisation articulaire si nécessaire
- kinésithérapie précoce
- arrêt du sport pendant 3 mois



### **Mme Valérie Bughin**

Kinésithérapeute à Palaiseau, référente pendant 22 ans en dermato-pédiatrie et rhumato-pédiatrie à l'hôpital Necker-Enfants Malades.

Kinésithérapeute depuis dix-huit ans à l'hôpital Necker-Enfants Malades, Valérie Bughin met son art et son amour à remettre le corps au centre de la prise en charge dans des services où la haute technicité des soins nuit à l'intégrité corporelle de l'enfant.

#### **Activités et associations :**

AKTL RESRIP GROUPE ANGIOMES Necker-Enfants malades.

Référente pendant 22 ans en dermato pédiatrique et rhumato pédiatrique Necker-ENFANTS MALADES



## Pr Guillaume Canaud

Médecin néphrologue à l'hôpital Necker-Enfants Malades et chercheur de l'Université Paris Descartes. Guillaume Canaud et son équipe ont découvert un traitement contre le syndrome de Cloves, une maladie génétique rare.

## Découverte du traitement du syndrome de Cloves

Extrait de la préface du livre « Qui a tué Cloves ? » d'Axel Sénéquier

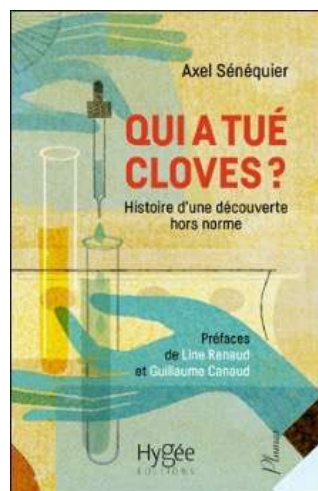
« Cette découverte représente l'accomplissement d'un travail d'équipe où la recherche et le soin ont avancé main dans la main. (...)

Cette découverte a été rendue possible par la coopération entre les équipes médicales adultes et pédiatriques de l'hôpital Necker-Enfants malades qui collaborent toutes à un projet commun (...)

Avec mon équipe, humainement, cette histoire nous a transformés. Nous resterons marqués pour toujours par certaines scènes. Je pense aux premiers résultats obtenus chez Emmanuel, notre premier patient traité, lorsque que nous l'avons vu changer d'apparence progressivement, perdre du poids et gagner en qualité de vie. Ou encore à la première consultation de Zoé, que nous ne pouvions approcher tant elle était douloureuse et effrayée. Puis, en quelques semaines, sous l'effet du traitement, son bras trop volumineux et douloureux a fondu et nous avons découvert une petite fille qui retourne à l'école et n'a plus honte d'aller à la piscine. »

Au sein de cette grande « famille » des malformations vasculaires, on retrouve des pathologies rares telles que le syndrome de Protée, le syndrome de Klippel-Trenaunay ou le syndrome de Cloves.

Les personnes atteintes de ces syndromes souffrent à des degrés variés de la mutation du gène PIK3CA.



# CONCLUSION

En conclusion, je me permets de citer un article du **Docteur Ludovic Drouet** rendant hommage au **Docteur Odile Enjolras** avec laquelle ma mère a collaboré en tant qu'orthésiste.

« Odile Enjolras, dermatologue et dermatologue pédiatrique, a travaillé dans la consultation des angiomes de Lariboisière depuis sa création en 1976 dans le cadre de l'unité de neuroradiologie de l'hôpital Lariboisière ; d'abord avec le Pr J-J Merland et le Dr Marie Claire Riché, elle a été coordinatrice et responsable de cette consultation jusqu'en 2005.

De par son sens clinique, ses connaissances encyclopédiques et son activité infatigable, elle a été un des principaux moteurs du développement des connaissances scientifiques de ces trente dernières années dans le domaine des « angiomes », tumeurs et malformations vasculaires. Ses travaux et ses collaborations avec les plus grandes équipes cliniques et fondamentales internationales ont conduit à des avancées majeures dans la compréhension, la nosologie et le traitement de ces maladies.

Grâce à l'investissement de Odile Enjolras, son dévouement et ses nombreuses publications, la consultation multidisciplinaire des angiomes de l'hôpital Lariboisière jouit d'une réputation internationale.

Odile Enjolras a aussi le mérite d'avoir transmis sa passion pour les anomalies vasculaires aux plus jeunes d'entre nous. Nombreux sont ses élèves qui ont voulu faire perdurer cette flamme. Elle a formé de nombreux collègues qui ont ensuite pris des responsabilités en province et ont créé des consultations d'angiomes à Lyon, Tours, Lille, Caen, Marseille, Limoges, voire même à Montréal. Après son départ à la retraite, elle a contribué au développement de la consultation des angiomes de l'hôpital Trousseau. Elle conservait aussi une importante activité de conseil. La consultation multidisciplinaire de Lariboisière travaille maintenant en étroite collaboration avec les hôpitaux Trousseau, Robert-Debré, Saint Louis, Necker et plusieurs consultations spécialisées de province.

Odile Enjolras a également été une des fondatrices de l'ISSVA (International Society for the Study of Vascular Abnormalities) qui organise des ateliers bisannuels depuis 1992. Elle a présidé le conseil scientifique de cette société pendant de nombreuses années. Odile Enjolras s'est fait connaître de multiples sociétés savantes concernées par les anomalies vasculaires qui intéressent de nombreuses spécialités (dermatologie, pédiatrie, chirurgie ORL, vasculaire, orthopédique, plastique et réparatrice, anatomopathologie, hématologie, radiologie diagnostique et interventionnelle, etc.).

Odile Enjolras jouissait d'une reconnaissance internationale, de l'estime du corps médical et de l'admiration de ses nombreux élèves et collaborateurs, à défaut d'avoir eu la reconnaissance institutionnelle qu'elle aurait largement méritée. »

Pour citer cet article : Drouet L. Odile Enjolras. Sang Thrombose Vaisseaux 2011 ; 23 (10) : 515-6 doi:10.1684/stv.2011.0665

# AVEC NOS PARTENAIRES FABRICANTS



RADIANTE  
PROTHÈSE MEDICALE SINCE 1981

**BSN Radiante,**  
Mme Virginie Carrette



**Juzo,**  
Mme Christel Jost



**Thuasne,**  
Mr Jérôme Monin  
Mme Isabelle Costa

