



Disponible en ligne sur  
 ScienceDirect  
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France  
  
www.em-consulte.com



## CLINIQUE



# Les angiomes plans de membres

Port-wine stains of the limbs

A. Maruani\*, M. Samimi, G. Lorette

Service de dermatologie, hôpital Trousseau, CHRU de Tours, université François-Rabelais, avenue de la République, 37044 Tours cedex 9, France

Reçu le 12 janvier 2011 ; accepté le 7 juin 2011  
Disponible sur Internet le 17 août 2011

### MOTS CLÉS

Angiome plan ;  
Malformation ;  
Capillaire ;  
Nouveau-né ;  
Angiome

### KEYWORDS

Port-wine stain;  
Malformation;  
Capillary;  
Newborn;  
Angioma

L'angiome plan (AP) est une malformation capillaire, liée à la présence de capillaires ectasiques dans le derme papillaire, qui atteint principalement la région cervicofaciale et les membres. Sa prévalence est estimée à 0,3–0,5% des

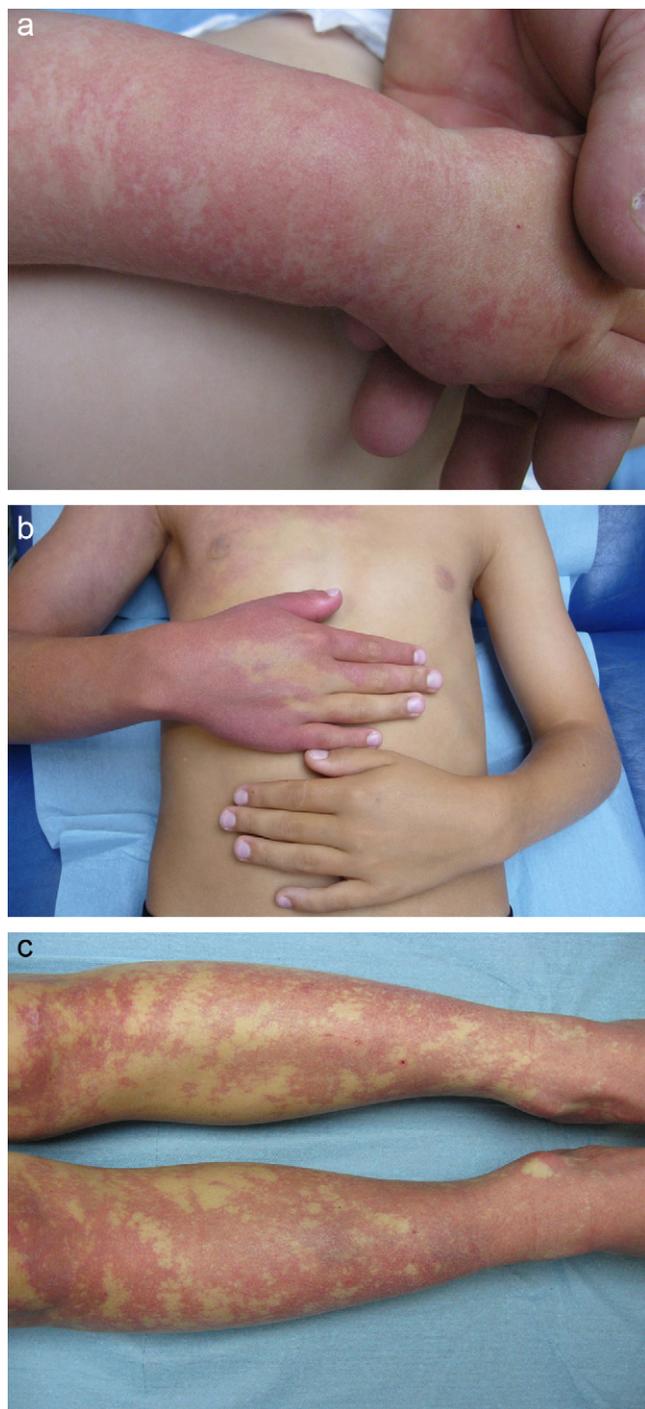
nouveau-nés, avec une proportion similaire de garçons et de filles atteints [1]. Sa physiopathologie est méconnue, l'hypothèse principale étant une anomalie de la morphogénèse vasculaire au cours de l'embryogenèse, avec des troubles de la régulation du flux capillaire à l'origine des ectasies capillaires.

### Diagnostic et problèmes diagnostiques

Le diagnostic d'AP est clinique. Il correspond à une macule rosée à violine, congénitale, qui s'étend progressivement lors de la croissance de l'enfant. On distingue l'AP en nappe, de couleur pâle, à bords émettés (Fig. 1a–c), de l'AP de type « géographique », bien délimité, de couleur sombre, violine, en forme de continent (Fig. 2a, b). Bien que l'AP soit présent dès la naissance, le diagnostic n'est pas toujours évident à la naissance : d'une part, la peau du nouveau-né est érythrosique, pouvant rendre difficile la visualisation d'une tache rosée mal délimitée, d'autre part, les taches pigmentées (nævus congénital, tache café au lait) peuvent être très claires voire rosées à la naissance, indistinguables alors d'un AP. En cas de doute, revoir le nourrisson à deux et trois mois de vie permettra de trancher. Les principaux diagnostics différentiels de l'AP de membre

\* Auteur correspondant.

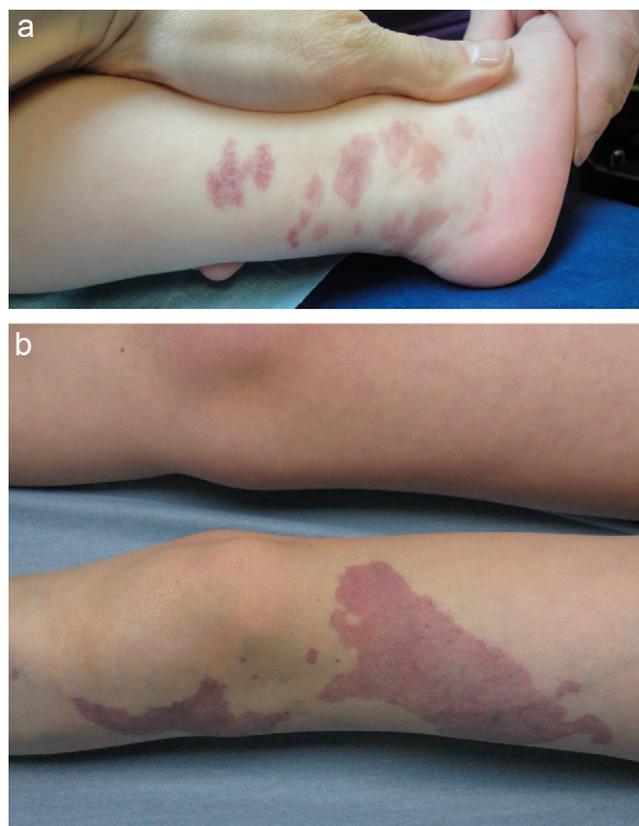
Adresse e-mail : [annabel.maruani@univ-tours.fr](mailto:annabel.maruani@univ-tours.fr) (A. Maruani).



**Figure 1.** Angiome plan rosé, en nappe, à bords émiétés: sur l'avant-bras droit d'un nourrisson (a), sur le membre supérieur droit d'un enfant (b), sur les deux membres inférieurs (c).

sont la *cutis marmorata telangiectatica congenita* (Fig. 3), malformation vasculaire caractérisée par des dépressions linéaires roses à pourpres, le long de trajets vasculaires, donnant un aspect réticulé, généralement situées sur un segment de membre et pouvant être associée à un véritable AP, et les « faux AP », avec fistule artérioveineuse sous-jacente.

L'AP peut être isolé et poser un problème esthétique seulement, dont l'importance varie selon la localisation. Il peut aussi entraîner des complications fonctionnelles, voire



**Figure 2.** Angiome plan de type «géographique»: sur la face externe de la jambe droite d'un nourrisson (a), sur le membre inférieur gauche d'un enfant (b).



**Figure 3.** Cutis marmorata telangiectatica congenita du membre supérieur droit.

vitales, lorsqu'il constitue la première manifestation de syndromes vasculaires complexes [1–6].

### Formes compliquées

Il existe peu d'études sur l'histoire naturelle des AP de membres, notamment sur la fréquence et la nature des formes compliquées. On distingue les complications évolutives locales des associations à un syndrome vasculaire complexe.



**Figure 4.** Complications locales d'un angiome plan «géographique» de la cuisse droite : lymphangiectasies et angiokératomes (a), nodules vasculaires correspondant histologiquement à des botryomycomes (b).

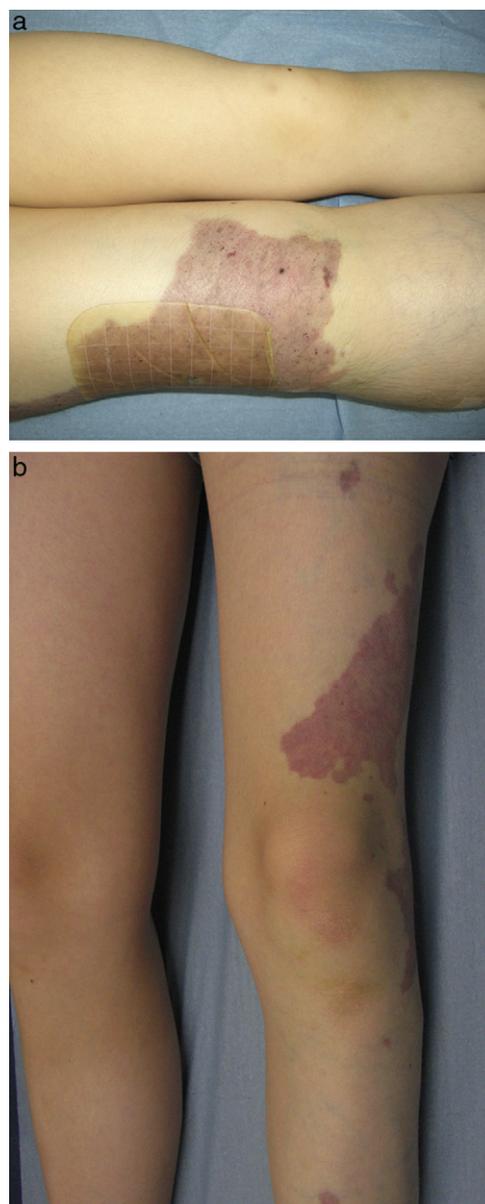
### Complications évolutives locales

Elles sont inconstantes, surviennent généralement après quelques années de vie, et sont à type de kératinisation (angiokératomes), d'assombriement et d'épaississement cutané progressifs, d'apparition de nodules, de granulomes pyogéniques, de saignements à la surface de l'AP (Fig. 4a, b) [4].

### Syndromes vasculaires complexes

#### Le syndrome de Klippel-Trenaunay (SKT)

Le SKT est le plus fréquent des syndromes angio-ostéo-hypertrophiques [2–5]. Il associe des anomalies vasculaires à «flux lent», et comprend une triade caractéristique : AP de membre, anomalies veineuses, hypertrophie des tissus mous et/ou osseux. La présence de deux éléments de cette triade permet de poser le diagnostic de forme incomplète de SKT. Les morbidités associées à ce syndrome sont diverses, les plus fréquentes étant l'inégalité de circonférence et/ou de longueur de membre (Fig. 5a) et les anomalies veineuses (Fig. 5b) et lymphatiques. Le risque de survenue de ces anomalies nécessite une surveillance régulière.



**Figure 5.** Syndrome de Klippel-Trenaunay : angiome plan «géographique» du membre inférieur droit avec lymphangiectasies, associé à une hypertrophie du membre (augmentation de la circonférence) (a), angiome plan «géographique» du membre inférieur gauche associé à des dilatations veineuses superficielles et à une augmentation de longueur (b).

Une inégalité de circonférence et/ou de longueur de membre par rapport au membre controlatéral a été rapportée dans près de 60% des SKT [5]. Elle peut être d'importance variable, et tend à augmenter progressivement au cours de la croissance, avec une aggravation lors de la puberté [4,7]. Chez l'enfant, une inégalité de plus de 10mm peut avoir des conséquences fonctionnelles, à type de scoliose, de dorsalgies, de troubles de la statique pelvienne ou de boiterie [8]. Quand elle est observée cliniquement, elle nécessite d'être quantifiée par une radiomensuration, et prise en charge par une talonnette puis par chirurgie orthopédique avant la puberté, dans l'objectif d'obtenir à l'âge adulte une inégalité de moins de 20mm.

Les anomalies veineuses observées dans le SKT sont diverses : incontinence veineuse superficielle (saphènes) ou profonde (veines iliaques, fémorales, poplitées et perforantes) par absence ou incompétence valvulaire, veines surnuméraires (persistance de veines embryonnaires incontinentes, tortueuses ou volumineuses, notamment la veine marginale externe), aplasies, hypoplasies, ectasies ou duplications veineuses [9,10]. Ces anomalies veineuses peuvent se compliquer d'insuffisance veineuse pouvant entraîner des troubles trophiques, et des thrombophlébites. Une contention veineuse est nécessaire, et doit être parfois complétée par un geste de chirurgie veineuse.

Les malformations lymphatiques associées au SKT comprennent essentiellement le lymphœdème et les lymphangiectasies. L'étude de Maari et al. a montré que ces anomalies lymphatiques étaient beaucoup plus fréquemment associées aux AP de type géographique, ou elles étaient quasi-constantes, qu'aux AP « en nappe », mal délimités [11].

Enfin, de façon plus rare ont été rapportées d'autres complications : saignements viscéraux à point de départ digestif, urinaire ou gynécologique, tumeurs bénignes ou malignes, malformations orthopédiques des extrémités (syndactylies, macrodactylies, polydactylies, agénésies métacarpiennes/ phalangiennes), hanche luxable [10].

### Le syndrome de Parkes–Weber (SPW)

Le SPW associe un AP de membre à des anomalies vasculaires à « flux rapide », les malformations artérioveineuses (MAV). L'existence d'une MAV est à rechercher en cas d'augmentation de la chaleur locale, de palpation d'un « thrill » (pulsatilité) [4,6]. Des dilatations veineuses et des anomalies orthopédiques peuvent être observées. L'hypertrophie des tissus mous et/ou osseux lors du SPW est généralement plus rapidement évolutive et plus importante que dans le SKT [6]. Le gigantisme du membre peut être accompagné de troubles trophiques graves (ulcérations, nécrose) nécessitant parfois l'amputation [5,6,12]. De plus, la présence de MAV entraîne un risque d'insuffisance cardiaque [5,12].

### Le syndrome « angiome plan-malformations artérioveineuses »

Le syndrome « angiome plan-malformations artérioveineuses » a été individualisé récemment. Cette entité, associant des AP multiples et une/des MAV de localisation variable, aurait un support génétique (mutation du gène *RASA1*) [13–18].

### Facteurs prédictifs de l'inégalité de longueur de membres

Peu d'études ont été réalisées sur les facteurs prédictifs de complications des malformations vasculaires. Kim et al. ont étudié les facteurs de risque de survenue d'une inégalité de membre dans une série de 361 patients ayant une malformation vasculaire congénitale de membre (comprenant AP, MAV, malformations veineuses, lymphatiques, ou veinolympatiques). Seule l'extension en surface de la malformation vasculaire a été identifiée comme facteur de risque indépendant d'inégalité de longueur de membre [8]. Trois études

rétrospectives ont montré une augmentation du débit artériel dans le membre avec AP par rapport au membre sain controlatéral [9,19,20]. L'étude de Samimi et al. a suggéré que l'existence d'une asymétrie de débit artériel de plus de 50 % entre les deux membres de l'enfant semblait corrélée à la survenue ultérieure d'une inégalité de longueur de membre [20].

### Aspects génétiques

Les AP sont majoritairement sporadiques, mais des cas familiaux ont été rapportés. Des études sur ces familles ont montré des mutations du gène *RASA1* (*RAS p21 protein activator 1*) situé sur le chromosome 5q (7). Des mutations du gène *RASA1* ont été découvertes dans des syndromes associant AP multiples et MAV [13–18].

Des auteurs ont suggéré que le SKT aurait également un support génétique [21] : l'identification d'anomalies cytogénétiques chez certains patients (translocation 5,11) a permis d'identifier des points de cassure pouvant correspondre à un locus de susceptibilité. Notamment, un polymorphisme du gène *AGGF1* (anciennement appelé *VG5Q*) qui pourrait être un facteur de susceptibilité pour la survenue de SKT [22,23].

Il existe actuellement une piste intéressante concernant le gène *RASA1*. Les mutations de ce gène étaient initialement associées au syndrome « AP multiples – MAV » [15–17], mais semblent correspondre à un spectre phénotypique étendu. Une étude récente publiée en 2008 a montré la fréquence et l'hétérogénéité des mutations du gène *RASA1* sur une centaine de sujets avec les expressions phénotypiques suivantes : AP isolés ou multiples, associés à des MAV (SPW) ou non [18].

### Prise en charge diagnostique

Il n'existe pas de consensus pour la prise en charge des AP de membre. Le diagnostic et le suivi de l'AP sont cliniques, le rythme de surveillance n'étant pas codifié, souvent annuel. La surveillance est axée sur la recherche de complications (examen dermatologique, recherche d'anomalies veineuses en position debout, mesure de la longueur et de la circonférence des membres, recherche d'attitude scoliotique, de douleurs, etc.) et sur l'évaluation du retentissement psychologique. La réalisation d'examens complémentaires n'est pas codifiée, et les examens suivants peuvent être utiles [2–5,24].

L'échographie-Doppler des vaisseaux du membre permet d'objectiver les anomalies veineuses superficielles ou profondes, les veines surnuméraires, et de rechercher une MAV.

La radiomésure des membres doit être réalisée devant une inégalité de longueur de membre cliniquement observée, afin de la quantifier.

L'IRM du membre atteint permet de préciser une hypertrophie des tissus mous/osseux, l'extension des anomalies lymphatiques ou veineuses (réalisation d'une cartographie tridimensionnelle). Lorsque l'AP du membre inférieur s'étend en regard de l'aire inguinale et de la région sus pubienne, l'IRM permet également de détecter des

anomalies viscérales sous-jacentes. Sa place dans la stratégie diagnostique n'est pas bien définie.

La lymphoscintigraphie objective des anomalies lymphatiques. Sa réalisation est non systématique, elle est à discuter en cas d'hypertrophie importante des tissus mous, de lymphœdème ou de lymphangiectasies.

La pratique d'examen invasifs et irradiants (artériographie, veinographie) est actuellement de prescription exceptionnelle, en dehors du bilan préthérapeutique de la prise en charge des anomalies veineuses et artérioveineuses.

Une échographie cardiaque permet d'évaluer le retentissement sur la fonction cardiaque en cas d'AP associé à une MAV.

## Prise en charge thérapeutique

Il n'existe pas de consensus pour la prise en charge thérapeutique des AP de membre [2–5].

### Traitement de l'AP

Dans le cas d'AP de membre isolé, le traitement est à visée esthétique. La localisation n'étant pas affichante, le traitement n'est pas urgent, et peut se faire en accord avec les parents et l'enfant, à partir de sept ans. Le laser à colorant pulsé (LCP) constitue actuellement le traitement de référence, et nécessite plusieurs séances (six à dix par zone) pour obtenir un éclaircissement notable [25,26]. Son efficacité est liée à l'absorption sélective de la lumière monochromatique (585–600 nm) par l'oxyhémoglobine des capillaires ectatiques du derme, permettant la destruction sélective de ces capillaires par photothermolyse. L'efficacité rapportée est variable, et est globalement meilleure sur les AP de la face (70 à 90% de « bons » à « excellents » résultats) que sur les AP de membre (20 à 40%) [25,26]. Les effets secondaires sont rares (1%): douleurs, pouvant être atténuées par l'application préalable de crèmes anesthésiantes, troubles de la pigmentation, cicatrice atrophique ou hypertrophique. L'étude de Hui-keshoven, et al. a montré que dans 35% des cas, une recoloration de l'AP survenait dix ans après un traitement par LCP [27].

Dans les cas d'AP associé à un syndrome vasculaire complexe (SKT, SPW), la prise en charge doit être pluridisciplinaire.

### Traitement des complications veineuses

La contention veineuse est le traitement de référence, et peut se faire à l'aide d'un manchon de force 2 chez les petits enfants. Elle n'est pas préconisée avant l'acquisition de la marche. La chirurgie des veines superficielles ou des veines surnuméraires (à visée esthétique ou fonctionnelle) est à discuter au cas par cas. La sclérothérapie ou le stripping de varices, peuvent être réalisés en l'absence d'anomalies associées du réseau veineux profond [24,28].

### Traitement du lymphœdème

Le traitement repose sur la contention élastique, les drainages lymphatiques avec manœuvres d'appel (technique

de Leduc et Földi), et une antibioprofylaxie en cas d'infections dermohypodermiques répétées [29].

## Traitement de l'inégalité de longueur de membre

Pour des inégalités de plus de 10 mm, une talonnette de compensation du côté normal peut être proposée, afin d'éviter les attitudes scoliotiques de compensation. Lorsqu'une inégalité de membre est confirmée, il convient de convenir avec le chirurgien orthopédiste de la réalisation ou non d'un traitement chirurgical. L'objectif est d'obtenir à l'âge adulte une inégalité de longueur de membre définitive de moins de 20 mm, ce qui se prévoit à l'aide d'abaques. L'abstention est possible lorsqu'on prévoit une inégalité modérée. Sinon, la chirurgie consiste en une épiphysiodèse, induisant l'involution progressive d'une partie ou de la totalité du cartilage de croissance au niveau d'un segment de membre, en général le genou, sur le membre le plus long [7]. Les deux techniques principales d'épiphysiodèse sont l'agrafage chirurgical de Blount et l'épiphysiodèse percutanée par curetage [30]. La principale difficulté est de définir le bon âge pour intervenir, toujours en période prépubertaire (vers l'âge de dix ans, selon l'âge osseux) [30]. En cas de croissance rapide du membre, ne permettant pas d'attendre l'âge de l'épiphysiodèse, une embolisation des artères des cartilages de conjugaison du genou peut être proposée. A contrario, après la maturation osseuse ou en cas d'échec de l'épiphysiodèse, des techniques de raccourcissement par résection fémorale peuvent être proposées exceptionnellement [30].

### Autres traitements

D'autres traitements peuvent être prescrits, en fonction des complications: traitement des complications hémorragiques (embolisation, radiofréquence) et thromboemboliques (anticoagulants), traitement des MAV par sclérose/embolisation/chirurgie, traitement des troubles trophiques par soins locaux par exemple.

### Prise en charge psychologique

L'AP peut avoir un retentissement (psychologique et/ou social) sur la qualité de vie des parents et de l'enfant, dont il faut tenir compte, qui est généralement plus important lorsque l'AP est situé sur une zone découverte et lorsqu'il y a des complications associées [31,32].

## Références

- [1] Hurwitz S. Vascular disorders of infancy and childhood. Clinical pediatric dermatology: a textbook of skin disorders of childhood and adolescence. 2nd ed. Philadelphia: Saunders; 1993. p. 248.
- [2] Głowiczki P, Driscoll J. Klippel–Trenaunay syndrome: current management. *Phlebology* 2007;22:291–8.
- [3] Jacob AG, Driscoll DJ, Shaughnessy WJ, Stanson AW, Clay RP, Głowiczki P. Klippel–Trenaunay syndrome: spectrum and management. *Mayo Clin Proc* 1998;73:28–36.

- [4] Herbreteau D, Cottier JP, Brunereau L, Delhommis A, Lorette G. Le syndrome de Klippel-Trenaunay. *Ann Dermatol Venerol* 1999;126:736–9.
- [5] Garzon MC, Huang JT, Enjolras O, Frieden IJ. Vascular malformations. Part II: associated syndromes. *J Am Acad Dermatol* 2007;56:541–64.
- [6] Roebuck DJ. Klippel-Trenaunay and Parkes-Weber syndromes. *AJR Am J Roentgenol* 1997;169:311–2.
- [7] Stanitski DF. Limb-length inequality: assessment and treatment options. *J Am Acad Orthop Surg* 1999;7:143–53.
- [8] Kim YW, Lee SH, Kim DI, Do YS, Lee BB. Risk factors for leg length discrepancy in patients with congenital vascular malformation. *J Vasc Surg* 2006;44:545–53.
- [9] Baskerville PA, Ackroyd JS, Browse NL. The etiology of the Klippel Trenaunay syndrome. *Ann Surg* 1985;202:624–7.
- [10] Samimi M, Lorette G. Syndrome de Klippel-Trenaunay. *Presse Med* 2010;39:487–94.
- [11] Maari C, Frieden I. Klippel-Trenaunay syndrome: the importance of “geographic stains” in identifying lymphatic disease and risk of complications. *J Am Acad Dermatol* 2004;51:391–8.
- [12] Berger TM, Caduff JH. Hemodynamic observations in a newborn with Parkes-Weber syndrome. *J Pediatr* 1999;134:513.
- [13] Eerola I, Boon LM, Watanabe S, Grynberg H, Mulliken JB, Vikkula M. Locus for susceptibility for familial capillary malformation (“port-wine stain”) maps to 5q. *Eur J Hum Genet* 2002;10:375–80.
- [14] Eerola I, Boon LM, Mulliken JB, Burrows PE, Domp Martin A, Watanabe S, et al. Capillary malformation-arteriovenous malformation, a new clinical and genetic disorder caused by RASA1 mutations. *Am J Hum Genet* 2003;73:1240–9.
- [15] Hershkovitz D, Bercovich D, Sprecher E, Lapidot M. RASA1 mutations may cause hereditary capillary malformations without arteriovenous malformations. *Br J Dermatol* 2008;158:1035–40.
- [16] Hershkovitz D, Bergman R, Sprecher E. A novel mutation in RASA1 causes capillary malformation and limb enlargement. *Arch Dermatol Res* 2008;300:385–8.
- [17] Courivaud D, Delerue A, Delerue C, Boon L, Piette F, Modiano P. Syndrome de Parkes-Weber familial. *Ann Dermatol Venerol* 2006;133:445–7.
- [18] Revencu N, Boon L, Mulliken J, Enjolras O, Cordisco M, Burrows P, et al. Parkes-Weber syndrome, vein of galen aneurysmal malformation, and other fast-flow vascular anomalies are caused by RASA1 mutations. *Hum Mutat* 2008;29:959–65.
- [19] Aelvoet G, Colemont L. Méthodes non-invasives dans la mise au point de l’hémodynamique du syndrome de Klippel-Trenaunay. *Phlebologie* 1989;42:609–15.
- [20] Samimi M, Maruani A, Bertrand P, Arbeille P, Lorette G. Arterial blood flow in a limb with port wine stain can predict length discrepancy. *Br J Dermatol* 2009;160:219–20.
- [21] Kihiczak G, Meine J, Schwartz R, Janniger C. Klippel-Trenaunay syndrome: a multisystem disorder possibly resulting from a pathogenic gene for vascular and tissue overgrowth. *Int J Dermatol* 2006;45:883–90.
- [22] Tian XL, Kadaba R, You SA, Liu M, Timur AA, Yang L, et al. Identification of an angiogenic factor that when mutated causes susceptibility to Klippel-Trenaunay syndrome. *Nature* 2004;427:640–5.
- [23] Hu Y, Li L, Seidelmann SB, Timur AA, Shen PH, Driscoll DJ, et al. Identification of association of common *AGGF1* variants with susceptibility for Klippel-Trenaunay syndrome using the structure association program. *Ann Hum Genet* 2008;72:636–43.
- [24] Latessa V, Frasier K. Case study: a minimally invasive approach to the treatment of Klippel-Trenaunay syndrome. *J Vasc Nurs* 2007;25:76–84.
- [25] Jasim Z, Handley J. Treatment of pulsed dye laser resistant port wine stain birthmarks. *J Am Acad Dermatol* 2007;57:677–82.
- [26] Sommer S, Seukeran DC, Sheehan-Dare RA. Dermatological Surgery & Lasers: efficacy of pulsed dye laser treatment of port wine malformations of the lower limb. *Br J Dermatol* 2003;149:770–5.
- [27] Huikeshoven M, Koster PH, de Borgie CA, Beek JF, van Gemert MJ, van der Horst CM. Redarkening of port-wine stains 10 years after pulsed-dye-laser treatment. *N Engl J Med* 2007;356:1235–40.
- [28] Gloviczki P, Stanson A, Stickler G, Johnson C, Toomey B, Meland N, et al. Klippel Trenaunay syndrome: the risks and benefits of vascular interventions. *Surgery* 1991;3:469–79.
- [29] Rockson SG, Miller LT, Senie R, Brennan MJ, Casley-Smith JR, Földi E, et al. American Cancer Society Lymphedema Workshop. Workgroup III: diagnosis and management of lymphedema. *Cancer* 1998;83:2882–5.
- [30] Gross RH. Leg length discrepancy: how much is too much? *Orthopedics* 1978;1:307–10.
- [31] Augustin M, Zschocke I, Wiek K, Peschen M, Vanscheidt W. Psychosocial stress of patients with port wine stains and expectations of dye laser treatment. *Dermatology* 1998;197:353–60.
- [32] Van der Horst CM, de Borgie CA, Knopper JL, Bossuyt PM. Psychosocial adjustment of children and adults with port wine stains. *Br J Plast Surg* 1997;50:463–7.