

# Dysplasies vasculaires et lymphoœdème primaire

Valérie BUGHIN\*,  
Dominique HAMEL-TEILLAC\*\*,  
Marie-Christine COMMARE\*\*\*

“ **Les dysplasies vasculaires de l'enfant sont difficiles à traiter. Notre traitement est palliatif mais salvateur. Il sera sans cesse repris, réfléchi, réévalué, les bandages et les contentions revus et modifiés** ”



\* Kinésithérapeute  
Service de rééducation polyvalente  
pédiatrique

\*\* Praticien hospitalier en dermatologie  
Service de dermatologie

\*\*\* Praticien hospitalier  
Pédiatre rééducateur  
Service de médecine physique  
Hôpital Necker-Enfants Malades  
Paris

Consultation multidisciplinaire  
hémangiomes et malformations  
vasculaires – Groupe angiome  
Hôpital Necker-Enfants Malades  
149, rue de Sèvres  
75743 Paris cedex 15  
Responsable : Dr D. Hamel-Teillac

Les lésions angiomateuses sont très fréquentes à la naissance ; leur classification a beaucoup avancé et permet de différencier les hémangiomes (ou tumeurs vasculaires) des dysplasies vasculaires (ou malformations vasculaires).

La classification établie des angiodysplasies congénitales permet de différencier :

- **les hémangiomes** (anciens angiomes tubéreux), le plus souvent absents à la naissance ; cliniquement, ils prennent l'aspect de “framboise”, avec ou sans voussure sous-jacente, et sont caractérisés par une évolution stéréotypée en trois temps : progression pendant les premiers mois de vie, stabilisation, puis régression spontanée, le plus souvent sans séquelle (tableau 1 : (1)) ;
- **les dysplasies vasculaires** regroupent de nombreuses lésions vasculaires, très différentes cliniquement les unes des autres ; leurs points communs sont qu'elles sont présentes à la naissance, qu'elles évoluent peu au

cours de la vie (tableau 1 : (2)) : il s'agit de malformations capillaires superficielles (angiomes plans), de malformations capillaro-veineuses, de malformations veineuses, de malformations lymphatiques, de malformations plus complexes, éventuellement pluritissulaires (tableau 1 : (3)).

Nous aborderons ici essentiellement la prise en charge des dysplasies vasculaires congénitales et des lymphoœdèmes primaires qui n'entrent pas dans cette classification.

## Clinique

### *Dysplasies vasculaires*

Elles sont présentes à la naissance et persisteront au cours de la vie. La classification actuelle se base sur le caractère hémodynamique de ces lésions.

### *Dysplasies vasculaires à flux lent*

- **Les lymphangiomes** sont des dysplasies lymphatiques localisées aboutissant à la formation de lésions

## MOTS CLÉS

- Contention
- DLM
- Dysplasie
- Lymphoœdème primaire

# Dysplasies vasculaires et lymphœdème primaire

Anomalies vasculaires superficielles	(1) Tumeurs vasculaires : – hémangiomes (infantiles, capillaires, cellulaires, "immatures") ; – autres tumeurs vasculaires.
	(2) Malformations vasculaires : – capillaires à flux lent : hémodynamiquement inactives ; – veineuses à flux lent : hémodynamiquement inactives ; – lymphatiques à flux lent : hémodynamiquement inactives ; – artério-veineuses à flux rapide : hémodynamiquement actives.
(3) Formes complexes, combinées et syndromiques	<i>Cutis marmorata telangiectatica congenita</i>
	Syndrome de Bean ou <i>Blue rubber bleb naevus</i>
	Angiodysplasies ostéo-hypertrophiques : – syndrome de Klippel-Trenaunay ; – syndrome de Parkes-Weber ; – syndrome de Maffucci-Kast ; – syndrome de Protée.
	Angiomatoses neurocutanées : – syndrome de Sturge-Weber-Krabe ; – syndrome de Blanc-Bonnet-Dechaume et Wyburn-Mason ; – syndrome de Cobb ; – phacomatoses pigmento-vasculaires ; – syndrome de Riley-Smith et Bannayan-Zonana ; – syndrome de PHACE.

▲ **Tableau 1**

Classification des angiomes selon l'International society for the study of vascular anomalies (ISSVA)

kystiques de plus ou moins grande taille (lymphangiomes macro ou microkystiques) localisées et/ou plus diffuses ; ils peuvent être isolés (lymphangiome macrokystique par exemple) ou s'intégrer dans une dysplasie vasculaire plus complexe associant, à des degrés divers, des anomalies lymphatiques et tissulaires.

- **Dysplasie veineuse** : elle peut là encore être très localisée ou plus étendue. Selon les localisations, il existe une dilatation veineuse superficielle, une stase veineuse, avec un risque de thrombose. Il s'y associe des anomalies du retour veineux avec, le plus souvent, un phlébœdème. Il peut y avoir des télangiectasies plus ou moins hémorragiques.

La prise en charge des dysplasies veineuses n'est pas "standardisée" ; en fonction de la localisation, de l'exis-

tence de risques hémorragiques et/ou thrombotiques, des sclérothérapies pourront éventuellement régler des dysplasies localisées.

## Dysplasies vasculaires à flux rapide

Il s'agit essentiellement de malformations artério-veineuses. Elles se révèlent souvent après un traumatisme et se caractérisent par une tuméfaction chaude, douloureuse, pulsatile, siège d'un souffle.

Elles sont très variées mais elles présentent généralement un réseau capillaire malformatif avec présence de communications anormales directes entre artères et veines (fistules).

La prise en charge thérapeutique fait appel à des techniques de radiologie interventionnelle (embolisation).

## Dysplasies vasculaires complexes (fig. 1a et 1b)

Il s'agit d'anomalies associant, à des degrés divers, les différentes dysplasies précédentes ; elles peuvent donc être artérielles, veineuses et lymphatiques (capillaro-veineuse, lymphatique et veineuse, artériolaire, etc.). Des anomalies d'autres tissus peuvent y être associées (graisse, tissu sous-cutané, muscle, os, etc.). On peut alors parler de dysplasies tissulaires complexes.

Elles s'accompagnent pour certaines de gigantisme d'un membre, plus rarement d'hypertrophie.

## Lymphœdème primaire

Il est rare et touche des enfants dès la naissance ou dans les premiers mois de la vie ; il peut être diagnostiqué lors de l'échographie anténatale.

Le diagnostic est clinique devant un œdème prenant plus ou moins le godet, localisé à un segment de membre ou plus étendu.

Principalement situés au membre inférieur, ils peuvent être peu étendus : dos du pied, pied et cheville, pied et jambe. Plus rarement, ils concernent tout le membre.

Exceptionnellement, nous pouvons avoir de grandes dysplasies lymphatiques avec atteinte d'un hémicorps associant des télangiectasies intestinales, lymphœdème de la face et des mains.

Ils peuvent être uni ou bilatéraux.

En cas de doute diagnostic, une IRM permettra de confirmer le type de l'atteinte et son extension. L'IRM met en évidence l'aspect caractéristique : œdème sous-cutané et images en rayons de miel au sein de la graisse en hyposignal.



▲ **Figures 1a et 1b**  
Dysplasie vasculaire complexe



▲ **Figures 2a, 2b et 2c**



▲ **Figure 3**

La lymphoscintigraphie, effectuée de façon exceptionnelle, permet de préciser s'il s'agit d'une aplasie ou d'une hypoplasie des troncs lymphatiques.

Certains lymphoedèmes sont familiaux, d'autres surviennent de façon fortuite ; ils peuvent éventuellement être syndromiques (associés à d'autres anomalies).

Actuellement, le traitement de choix est le **drainage lymphatique manuel (DLM) et la contention**.

### Kinésithérapie

Nous voyons dans toutes ces multiples malformations que notre rôle sera important dans tout le suivi à long terme de ces enfants, en parallèle au médecin.

Lors de la première prise en charge d'un enfant, le bilan "lésionnel" permet de préciser si la malformation est à prédominance veineuse, lymphatique ou artérielle.

On précisera également le retentissement de cette malformation sur les tissus avoisinants (hypertrophie) et/ou les vaisseaux drainant les territoires concernés (phléboedème secondaire à une insuffisance veineuse).

L'adaptation et la réflexion permanente face à l'évolution de la dysplasie vasculaire sont nécessaires.

Nous serons le plus souvent confrontés à des anomalies au niveau des membres, allant d'un phléboedème à un lymphoedème secondaire, hyper-

trophie ou gigantisme, toutes les situations sont envisageables (fig. 2a, 2b et 2c).

Le drainage lymphatique manuel avec toute son évolution déjà décrite par de nombreux auteurs sera la technique de choix, accompagnée de contention idéalement adaptée.

### Diagnostic et indication de la kinésithérapie

#### Lymphangiome (fig. 3)

Le kinésithérapeute interviendra selon la localisation de la malformation pour désengorger les nœuds lymphatiques hypertrophiés, les kystes séreux souvent multiloculaires.



▲ Figure 4



▲ Figures 5a et 5b



▲ Figure 6  
Dysplasie vasculaire complexe  
à dominante artérielle



▲ Figure 7  
Dysplasie vasculaire complexe  
à dominante lymphatique

Lorsque la chirurgie est risquée, et qu'il est souhaitable pour l'enfant d'attendre quelques mois, le drainage lymphatique est essentiellement pratiqué au niveau des kystes. Il s'effectue par pression et foulage doux des kystes et permet la remise en route des circuits lymphatiques saturés et déficients.

La stimulation du système lymphatique périphérique à la masse kystique est nécessaire. Une contention, si elle est possible, sera mise en place après le drainage.

Le masseur-kinésithérapeute pourra intervenir après la chirurgie de résection pour éviter la stase lymphatique ou après sclérothérapie.

### *Dysplasie veineuse (fig. 4)*

Au niveau du membre supérieur et du membre inférieur, il sera proposé une contention et un drainage lymphatique manuel afin d'éviter toute stase veineuse qui pourra entraîner un phlé-

bœdème, puis un lymphœdème secondaire si aucune intervention autre ne peut être proposée (chirurgie ou sclérothérapie).

### *Lymphœdème primaire (fig. 5a et 5b)*

Le traitement de choix c'est le DLM et la contention le plus tôt possible ; à ce jour pour toute la vie.

### *Dysplasies vasculaires complexes*

Elles sont très variables dans leur localisation et leur description.

Il existe des dysplasies vasculaires complexes à dominante artérielle (fig. 6), lymphatique (fig. 7), veineuse, ou les trois. La conséquence en est un stockage intra-tissulaire liquidien saturant les voies de retour et nous sommes face à des tissus regroupant toutes les anomalies circulatoires : phlébœdème, lymphœdème, lipœdème, lymphocèle, télangectasies, etc.





▲ Figure 8



▲ Figures 9a, 9b et 9c



## Bilans, techniques et moyens kinésithérapiques

### Mesures

Elles sont bien sûr essentielles pour suivre l'évolution du membre atteint.

Elles sont bilatérales, circonférentielles avec des repères anatomiques bien définis. C'est la différence entre les deux membres qui sera le chiffre de comparaison d'une fois à l'autre car l'enfant grandit.

Si la différence croît, l'œdème est mal contrôlé ; si la différence décroît et devient presque nulle, l'œdème est parfaitement bien contrôlé.

Nous mesurons également la longueur des membres. Il existe très souvent des hypertrophies du membre atteint : en longueur et en diamètre. Un suivi orthopédique avec un médecin est nécessaire (orthopédiste, médecin de rééducation).

### Drainage lymphatique manuel (fig. 8)

Le traitement de première intention est la réduction du volume de la partie concernée. Une prise en charge quotidienne est indispensable tant que l'œdème se réduit (au moins 2 semaines).

- Évaluation de l'œdème et adaptation du drainage au type d'œdème : plus l'enfant est petit (premiers jours de vie) plus l'œdème est souple ; le drainage est alors avec une pression superficielle classique. On insistera sur le travail ganglionnaire et sur la résorption.

Si l'enfant arrive tardivement avec un œdème induré ayant déformé le membre et la peau, il faudra appliquer une pression plus forte et défibrer l'œdème. Les manœuvres seront défibrantes, en foulage sur place.

Nous pourrions effectuer une pressothérapie manuelle si l'œdème est veineux. Il peut coexister des œdèmes mixtes : lymphatiques et veineux. La pressothérapie est effectuée en manœuvre englobante circulaire avec la main (en bracelet, doigts fermés). Ces manœuvres sont tenues quelques secondes ; elles peuvent varier.

### Bandages (fig. 9a, 9b et 9c)

Dès le début des séances, il faudra faire un bandage rigide type multicouche de façon à réduire le plus possible

l'œdème, c'est le type de bandage le plus sûr pour les enfants et bébés pour éviter au maximum les lésions.

Il faudra faire attention aux zones de friction, aux cartilages, aux points d'ossification (pansements hydrocolloïdes fins en prévention, mousses).

Le bandage peut changer au cours de l'évolution de l'œdème : bandage élastique collé ou cohésif.

Le DLM sans bandage sur une insuffisance veineuse ou lymphatique est insuffisant, voire inutile.

- Dès que le membre ne diminue plus, on pourra faire fabriquer sur mesures par un professionnel **qualifié** une chaussette (fig. 10), un bas de contention (force adaptée selon le type d'œdème 2 ou 3). Si la contention est trop petite elle n'est pas supportée et pas mise, si elle est trop grande on perd tout le bénéfice de la réduction obtenue avec le bandage.

- Il est parfois utile de remettre sous le bas des petites zones de bandes adhésives pour renforcer la contention insuffisante (dos du pied, cheville).



▲ Figure 10



▲ Figure 11a  
Fixation du bandage



▲ Figure 11b  
Préparation avant le bandage



- **Le port** de la contention est variable : au début, elle sera jour et nuit, surtout si l'enfant ne se met pas en charge (marche non acquise), puis elle pourra être uniquement diurne. On pourra la lever exceptionnellement pour certaines activités (piscine ou mer).

- La fixation du bandage est faite avec des bandes de gaze adhésives recouvrant les bandes et remontant sur la peau recouverte d'un pansement hydrocolloïde (fig. 11a et 11b).

- Il faut former les parents à la mise en place du bandage et de la contention (fig. 12). Plus ils seront formés, meilleure sera la prise en charge de l'enfant.

### *Douleur (fig. 13)*

Elle peut être intense pendant les poussées inflammatoires de l'angiome ou s'il y a une infection (érésipèle). Elle sera contrôlée par des traitements adaptés réévalués régulièrement.

Un traitement préventif peut être nécessaire lors de la levée de la contention, ou s'il y a un soin de plaie sous la contention associée (ulcère, chirurgie).

Le traitement de la douleur est parfois nécessaire en continu pour que la



▲ Figure 13

### < Figure 12

Contention mixte rigide et élastique

contention soit supportée s'il y a une plaie sous-jacente.

### *Développement neuromoteur de l'enfant (fig. 14)*

La prise en charge de l'enfant sera globale et il sera nécessaire de suivre son évolution motrice et, si besoin, compléter la séance par une séance de travail des niveaux d'évolution motrice, ou des mobilisations s'il y a des limitations d'amplitude au niveau des articulations. Les parents devront être guidés et conseillés.



▲ Figure 14



▲ Figures 15a et 15b

Les malformations vasculaires ne doivent pas être une limitation de l'apprentissage de la marche... si le traitement kinésithérapique est bien conduit.

### Orthopédie (fig. 15a et 15b)

Les différences de longueur doivent être compensées. L'entretien articulaire (mobilités), l'entretien musculaire (force) et l'entretien fonctionnel seront essentiels.

Les différentes déviations du membres seront appareillées par des orthèses (équin, varus).

Les radios comparatives des membres seront faites tous les ans.

### Difficultés

- **INFECTION** : érysipèle  
Nécessité d'une hygiène absolue au niveau des orteils, points de frottements (protection de la peau par des pansements fin hydrocolloïdes).
- **FIXATION** du bandage pour ne pas qu'il glisse (bandes adhésives tulle ou intissées partant des bandes vers un pansement hydrocolloïde collé sur la peau).

- **PARENTS** : ils doivent accepter la contention et la nécessité pour leur enfant de la porter ; s'ils l'acceptent, l'enfant l'intégrera dans son schéma corporel.

Ils seront formés à refaire la contention mais il ne doivent pas porter seuls la responsabilité de la faire à chaque fois.

- **L'ENFANT** : petit, il sera aussi bien que possible si ses parents ont bien compris, assumé et accepté son déficit ; plus grand, il devra affronter le regard des autres et sa différence.

Il sera nécessaire de faire appel à un psychologue dès que cela semblera nécessaire.

- **CONTENTION** : sans cesse elle sera un réel problème ; elle doit être étroitement et régulièrement surveillée, changée souvent. Elle peut être aussi à l'origine d'amyotrophie quand elle est trop serrée.

- **DOULEUR** : elle est plus ou moins intense selon les cas et doit être prise en compte dès qu'elle est présente.

Il ne faut pas hésiter à travailler avec des prescriptions d'antalgiques forts si cela est nécessaire (parfois morphine).

- **KINÉSITHÉRAPEUTES** : difficultés pour trouver des collègues en relais après l'hôpital.

### Conclusion

**Encourager les parents, les enfants : c'est un besoin de tout instant.**

**La prise en charge multidisciplinaire est une nécessité et une chance lorsqu'elle peut exister. Un relais et une collaboration étroite entre le kinésithérapeute hospitalier/libéral est indispensable.**

**La bonne prise en main de ces enfants leur permettra d'éviter des situations catastrophiques (amputation). L'adulte futur aura déjà intégré toutes les mesures d'hygiène de vie et sera prêt à bénéficier de toutes les innovations thérapeutiques.■**

### Références

- SAURAT J.-H. *Dermatologie*. Paris : Masson : p. 696.  
 HAMEL-TEILLAC D. Angiomes et dysplasies tissulaires majeures. *Arch. Pédiatr.* 1999;6:suppl.2:299-302.  
 MONNIN-DELHOM E. Imagerie non invasive du lymphoedème : scanner, IRM, échographie. *Kinésithér. Scient.* 1999;390:24-6.  
 FERRANDEZ J.-C. Drainage lymphatique manuel et œdème. Évaluations de son efficacité pour quelles conclusions ? *Cahier kinésith.* 2000;fasc.201:n°1.  
 FERRANDEZ J.-C., THEYS S., BOUCHET J.-Y. Drainage lymphatique manuel : (R)évolution. *Kinésithér. Scient.* 1999;390:6-8.

#### Indexation Internet :

**Contention  
DLM  
Douleur  
Enfant**