

« Bonnes pratiques en cas d'urgence »

## :: Syndrome angio-ostéo-hypertrophique

### Syndrome de Klippel-Trénaunay-Weber

#### Synonymes :

AOH

Syndrome combiné malformation capillaro veino lymphatique (MCVL)

Capillary venous lymphatic malformation (CLVM)

Syndrome de Klippel-Trénaunay-Weber (SKTW)

#### Définition :

Ce syndrome angio-ostéo-hypertrophique est composé d'une classique triade :

- **angiome(s) plan(s)** (une ou des malformations capillaires) ;
- **hypertrophie des tissus mous et du tissu osseux** ;
- **dysplasie veineuse** (malformation veineuse/veino lymphatique : MVL) **d'un membre supérieur ou inférieur homolatéral** (malformation vasculaire régionale).

Ces malformations veineuses peuvent être tronculaires (atteinte des gros vaisseaux) ou extra-tronculaires (poches veineuses).

Les formes les plus fréquentes sont celles intéressant les membres inférieurs.

La dysplasie veineuse entraîne des varicosités superficielles avec ou sans atteinte du système veineux profond : insuffisance veineuse profonde par agénésie valvulaire, dilatation ou hypoplasie des gros troncs veineux ou agénésie totale de système veineux profond, avec un risque de thrombophlébites, qui se compliquent de façon exceptionnelle d'embolies pulmonaires.

Ces dysplasies veineuses peuvent également atteindre les organes intra-abdominaux et intra-pelviens ; elles peuvent alors donner des rectorragies et des hématuries.

#### Pour en savoir plus :

Orphanet

- Fiche Maladie : [www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Sommaire

<a href="#"><u>Fiche de régulation pour le SAMU</u></a>	<a href="#"><u>Fiche pour les urgences hospitalières</u></a>
<a href="#"><u>Synonymes</u></a>	<a href="#"><u>Problématiques en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Mécanisme</u></a>	<a href="#"><u>Recommandations en urgence</u></a>
<a href="#"><u>Risques particuliers en urgence</u></a>	<a href="#"><u>Orientation</u></a>
<a href="#"><u>Traitements fréquemment prescrits au long cours</u></a>	<a href="#"><u>Précautions médicamenteuses</u></a>
<a href="#"><u>Pièges</u></a>	<a href="#"><u>Précautions anesthésiques</u></a>
<a href="#"><u>Particularités de la prise en charge médicale pré-hospitalière</u></a>	<a href="#"><u>Mesures complémentaires en hospitalisation</u></a>
<a href="#"><u>En savoir plus</u></a>	<a href="#"><u>Don d'organes</u></a>
	<a href="#"><u>Numéros en cas d'urgence</u></a>
	<a href="#"><u>Ressources documentaires</u></a>

# Fiche de régulation pour le SAMU

## Synonymes

Syndrome angio-ostéo-hypertrophique  
Syndrome combiné malformation capillaro-veino-lymphatique  
Syndrome de Klippel-Trénaunay-Weber

## Mécanismes

Syndrome angio-ostéo-hypertrophique associant angiome(s)-plan, hypertrophie des tissus mous et du tissu osseux, et dysplasie veineuse ou veino-lymphatique notamment des membres inférieurs.

## Risques particuliers en urgence

Conséquences très variées mais rarement très graves : douleurs, thrombophlébites, ulcères cutanés, rectorragies, hématuries, érysipèles, cellulites, thromboses veineuses profondes, embolies pulmonaires...

## Traitements fréquemment prescrits au long cours

Pas de traitement au long cours.

## Pièges

Pas de particularité des manifestations cliniques citées.

## Particularité de la prise en charge médicale préhospitalière

Patients rarement « graves » pouvant être transportés aux urgences en ambulance simple.

## En savoir plus

Fiches Orphanet Urgences : [www.orphanet-urgences.fr](http://www.orphanet-urgences.fr)

# Fiche pour les urgences hospitalières

## Problématiques en urgence

Les situations d'urgence.

Les complications du Syndrome de Klippel-Trénaunay-Weber (SKTW) sont très variées, mais sont plus fréquentes et plus sévères s'il y a une atteinte lymphatique associée.

Par ordre de fréquence : les douleurs viennent en première position (30 %), puis les thrombophlébites (12 %), les ulcères cutanés, les rectorragies, les hématuries, les érysipèles et cellulites, les thromboses veineuses profondes (4 %) et les embolies pulmonaires (1 - 3 % des cas).

Les complications les plus habituelles sont des phénomènes douloureux souvent dus à l'insuffisance veineuse chronique, une thrombophlébite profonde ou des thromboses superficielles évoluant vers la formation d'un phlébolithe, les douleurs osseuses, les douleurs neurologiques et les douleurs dues à une coagulopathie intravasculaire localisée (CIVL).

Une coagulopathie locale est fréquemment observée avec formation de caillots, symptomatologie douloureuse localisée au niveau des malformations et consommation de certains acteurs de l'hémostase (facteurs de coagulation, plaquettes sanguines) ; plus rarement coagulation intravasculaire locale (CIVL) avec risque hémorragique.

### ▶ Situation d'urgence 1 :

- Thromboses veineuses superficielles ou profondes.

### ▶ Situation d'urgence 2 :

- Dysplasies veineuses des organes intra-abdominaux et intra-pelviens (rectorragies - hématuries...).

### ▶ Situation d'urgence 3 :

- Érysipèle-cellulite.

## Recommandations en urgence

### ► Recommandations générales

- Systématiquement, rechercher une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) caractérisée par un processus de coagulation anormale avec formation de microthrombi fibrineux intravasculaires et viscéraux. Elle peut se manifester :
  - soit par des complications thromboemboliques avec un risque de thrombose veineuse profonde et d'embolie pulmonaire ;
  - soit par des saignements en nappe et un risque hémorragique important.
- Un bilan d'hémostase comprenant fibrinogène, taux de D-dimères, et plaquettes permet d'appréhender le risque hémorragique.

### ► Situation d'urgence 1 : thromboses veineuses superficielles ou profondes

#### 1. Mesures diagnostiques en urgence

##### ■ Éléments cliniques du diagnostic :

- Douleur d'un membre ;
- Œdème unilatéral, perte du ballottement du mollet.

##### ■ Évaluer la gravité :

- Embolie pulmonaire ;
- CIVL associée.

##### ■ Explorations en urgence :

- Doppler veineux ;
- D-dimères ;
- NFS - plaquettes ;
- Bilan CIVL : plaquettes, fibrinogène, TCA, TP, complexes solubles, temps de thrombine, antithrombine III ;
- TCA, temps de Quick, temps de thrombine ;
- Facteurs II, V, VII et X, protéine C ;
- Si suspicion d'embolie pulmonaire : angio-doppler ;
- Angio-TDM, angio-IRM si suspicion d'embolie pulmonaire, dans un second temps.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ■ **Monitoring :**

- En l'absence de gravité : aucun monitoring ;
- Si signes de gravité, surveillance rapprochée par monitoring (fréquence cardiaque, pression artérielle et oxymétrie de pouls).

### ■ **Mesures symptomatiques :**

- Héparinothérapie préventive de bas poids moléculaire (HBPM) 10 jours, voire l'héparine non fractionnée en continu pendant un acte chirurgical, si celui-ci est à haut risque sanglant ou s'il faut faire un acte chirurgical en urgence.
- Ensuite, en dehors de l'urgence, dans un second temps, relais avec l'aspirine à dose antiagrégante (2 mg/kg/jour ) au long cours.

### ■ **Traitements spécifiques :**

- CIVL : coagulopathie de consommation  
En urgence, il n'y a pas de traitement spécifique de la CIVL devant une thrombose profonde, sauf les anticoagulants type héparine de bas poids moléculaire (HBPM) à doses très faibles.

## ► **Situation d'urgence 2 : dysplasies veineuses des organes intra-abdominaux et intra-pelviens (hématuries - hématurie, rectorragie ou méléna)**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ■ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Rectorragie ;
- Hématurie ;
- Douleur abdominale ;
- Hématurie.

#### ■ **Évaluer la gravité :**

- Choc hémorragique : prise en charge classique, sans particularité ;
- Anémie ;
- Importance du saignement extériorisé.

#### ■ **Explorations en urgence :**

- NFS - P ;
- Bilan endoscopique gastrique et colique en urgence en cas d'hémorragie importante avec déglobulisation et mauvaise tolérance hémodynamique ;
- Échographie-doppler-scanner ;
- IRM à discuter dans un second temps.

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring :**

- En fonction de la tolérance, scope cardiotensionnel.

### ▪ **Mesures symptomatiques :**

- Mise en place de deux voies veineuses de bon calibre ;
- Remplissage vasculaire par cristalloïdes ;
- En cas d'hémoglobine < 10 g, chez un patient coronarien, une transfusion est nécessaire.

### ▪ **Traitements spécifiques :**

- Scléroses parfois indiquées, mais pas en urgence (le patient est revu dans la semaine, en consultation multidisciplinaire, en milieu spécialisé).

## ► **Situation d'urgence 3 : dermohypodermite non nécrosante (érysipèle) et nécrosante (fasciite nécrosante)**

### 1. Mesures diagnostiques en urgence

#### ▪ **Éléments cliniques du diagnostic :**

- Fièvre ;
- Éruption érythémateuse +/- oedème ;
- Surinfection des vésicules lymphatiques.

#### ▪ **Évaluer la gravité :**

- Dermo-hyopermite nécrosante : lésion nécrotique ;
- Bulles hémorragiques, emphysème sous-cutanée.

#### ▪ **Explorations en urgence :**

- Prélèvement cutané si vésicule infectée ;
- Hémocultures ;
- NFS, CRP ;
- Si signes de gravité : enzymes musculaires CK, fonction rénale : urée créatinine, ionogramme, bilan d'hémostase et de CIVL (plaquettes, fibrinogène, TCA, TP, complexes solubles, temps de thrombine, antithrombine III) ;

## 2. Mesures thérapeutiques immédiates

### ▪ **Monitoring :**

- Pas de particularité.

### ▪ **Mesures symptomatiques :**

- **En absence de signes de gravité** : traitement de la porte d'entrée associé à une antibiothérapie (Amoxicilline, Pristinamycine ou Phénoxyméthylpénicilline) souvent prolongé 15 jours - 3 semaines (comme pour un érysipèle).
- **Si signes de gravité** : hospitalisation, antibiothérapie type peni G en perfusion.

### ▪ **Traitements spécifiques :**

Urgence chirurgicale, en cas de dermo-hypodermite nécrosante.

## Orientation

### ▶ **Transport du domicile vers le service d'accueil des urgences**

#### ▪ **Où transporter ?**

- Transport vers le service d'accueil des urgences.

#### ▪ **Comment transporter ?**

- Patients rarement « graves ». Ils peuvent être amenés aux urgences en ambulance, service porte, en vue d'une exploration, prise de sang (D-dimères), recherche d'un point d'appel infectieux et éventuellement doppler, si suspicion de thrombose.

### ▶ **Orientation au décours des urgences hospitalières**

#### ▪ **Où transporter ?**

- Si une sclérose est indiquée, le patient est revu dans la semaine en consultation multidisciplinaire en milieu spécialisé).



## Précautions médicamenteuses (interactions possibles, contre-indications, précautions d'emploi...)

- Vérifier l'absence d'interaction médicamenteuse entre les anticoagulants et les antalgiques - AINS - morphiniques...

## Précautions anesthésiques

- Prévention des phlébites, consignes habituelles ;
- Attention à la coagulopathie :
  - **Si CIVL avec D-dimères de base > 1 500 ng/ml, malformation vasculaire et CIVL associées** : traitement par HBPM type Énoxaparine sodique 0,01 ml/kg/jour avant et après la procédure chirurgicale, ainsi qu'en pré et post-partum.
  - **Si le risque de saignement est très élevé**, on peut également mettre de l'héparine (HNF) à la seringue électrique pendant la procédure et relais post-op HBPM.

**Pas de PPSB**

**Prothrombine Proconvertine (facteur) Stuart (facteur antihémophilique) B  
qui augmente le risque thrombogène**

**Pour en savoir plus :**

Orphanesthesia  
[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

## Mesures complémentaires en hospitalisation

Port d'une contention veineuse adaptée et, parfois, traitement antiagrégant plaquettaire.

## Don d'organes et de tissus

Dans l'état actuel des connaissances, le don de certains organes et tissus est possible (cœur, foie, reins ...) en fonction de l'évaluation de chaque cas (évaluation individuelle, clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis).

Pour une réponse adaptée, contactez le centre de référence ou les services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (cf. numéros ci-dessous).

De manière générale et dans l'état actuel des connaissances :

- ▶ **Risque de transmission de la maladie** : pas de risque de transmission de la maladie par le don d'organes ou de tissus ;
- ▶ **Risque particulier lié à la maladie ou au traitement** : le risque pour le don d'organe est d'ignorer les anomalies veineuses développées sur l'organe à transplanter. De fait, l'arrêt brutal des anticoagulants utilisés à doses efficaces peut être un risque de complications au moment du prélèvement (thromboses multiples) ;
- ▶ **Don d'organes** : compte tenu des risques précédemment cités, le don est, par conséquent, guidé par l'évaluation clinique et paraclinique du donneur, des organes et des traitements suivis. Les dysplasies veineuses peuvent atteindre des organes intra-abdominaux et intra-pelviens ; un bilan spécifique de ces organes (en complément du bilan standard recommandé en vue du prélèvement) est nécessaire avant la proposition pour transplantation. Le risque de thrombophlébite et d'embolie pulmonaire, passée inaperçue, est à prendre en compte dans l'évaluation des organes thoraciques et abdominaux ;
- ▶ **Don de tissus** : le don de vaisseaux, peau et os angiomateux est contre-indiqué sur les territoires cliniquement atteints. Sous réserve d'une évaluation individuelle, les dons de cornée sont possibles.

### Services de Régulation et d'Appui en région (SRA) de l'Agence de la biomédecine (ABM) Numéros des quatre territoires de régulation (24h/24h)

SRA Nord-Est	09 69 32 50 20
SRA Sud-Est / Océan Indien	09 69 32 50 30
SRA Grand-Ouest	09 69 32 50 80
SRA Île-de-France / Centre / Les Antilles / Guyane	09 69 32 50 90

## Numéros en cas d'urgence

### Centre national de référence Malformations artério veineuses superficielles de l'adulte et de l'enfant (centre constitutif Dr A. Bisdorff-Bresson)

(Centre coordonnateur : Pr Jeunemaitre  
Maladies vasculaires rares)

HEGP hôpital européen Georges-Pompidou - Paris

**Docteur Annouk Bisdorff-Bresson**

Praticien hospitalier temps plein

Service de Neuroradiologie du Pr Houdart

2, rue Ambroise-Paré

75010 Paris

[consultation.angiomes@lrb.aphp.f](mailto:consultation.angiomes@lrb.aphp.f)

[annouk.bisdorff@aphp.fr](mailto:annouk.bisdorff@aphp.fr)

**Tél. : 01 49 95 80 59 (secrétariat)**

Centres de référence ou de compétence :

[www.orpha.net](http://www.orpha.net)

(voir annexe)

Filière de santé maladies rares :

**Fava-Multi**



[Maladies vasculaires rares avec atteinte multisystémique](http://www.favamulti.fr/)

<https://www.favamulti.fr/>

## Ressources documentaires :

- *The role of colour Doppler sonography in the diagnosis of lower limb Klippel-Trénaunay syndrome.* Qi HT, Wang XM, Zhang XD, Zhang MH, Li CM, Bao SG, Yuan H. *Clin Radiol.* 2013 Jul;68(7):716-20. doi: 10.1016/j.crad.2013.02.004. Epub 2013 Mar 26.

- *The persistent embryonic vein in Klippel-Trenaunay syndrome.* Oduber CE, Young-Afat DA, van der Wal AC, van Steensel MA, Hennekam RC, van der Horst CM. *Vascular medicine* 2013 Aug;18(4):185-91.

## Ces recommandations ont été élaborées par :

### **Docteur Annouk Bisdorff-Bresson**

Praticien hospitalier temps plein

Service de Neuroradiologie du Pr Houdart

2, rue Ambroise-Paré

75010 Paris

Secrétariat - Tél. : 01 49 95 80 59

Centre national de référence des maladies vasculaires rares -

Malformations artérioveineuses superficielles, cervico faciales et membres, de l'enfant et adulte

## En collaboration avec :

### - La Société française de médecine d'urgence (SFMU)

- **Docteur Gilles Bagou** : anesthésiste-réanimateur urgentiste - SAMU-SMUR de Lyon  
- hôpital Edouard-Herriot - 69437 Lyon Cedex 03

- **Docteur Olivier Ganansia** : commission des référentiels de la SFMU - chef de service des Urgences - groupe hospitalier Paris Saint-Joseph - 75014 Paris

- **Docteur Pierre-Geraud Claret** : commission des référentiels de la SFMU - urgences médico-chirurgicales hospitalisation (UMCH) - unité de surveillance - groupe hospitalo universitaire Caremeau - 30029 Nîmes

- **Docteur Bénédicte Douay** : praticien hospitalier - SAMU et service d'Accueil des urgences polyvalentes adultes - centre hospitalier universitaire - CHU Amiens Salouël - hôpital sud - avenue René-Laënnec - 80480 Salouël

- **Docteur Christophe Leroy** : médecin urgentiste - hôpital Louis-Mourier - 92700 Colombes

### - L'Agence de biomédecine (ABM)

**Docteurs Francine Meckert et Olivier Huot** : service de Régulation et d'Appui de l'Agence de biomédecine (ABM).

*Date de réalisation : 14/09/2017*

## Annexes

### *Consultations multidisciplinaires :*

#### **BORDEAUX**

Dr Christine Labreze  
Consultation multidisciplinaire et spécialisée : hémangiomes graves et malformations vasculaires enfants et adultes - centre de référence des maladies rares de la peau  
Service de Dermatologie pédiatrique  
Hôpital Saint-André et hôpital Pellegrin-Enfants, CHU de Bordeaux  
Place Amélie-Raba-Léon - 33076 Bordeaux Cedex  
Tél. : 05 56 79 49 62

#### **CAEN**

Dr A. Domp martin,  
Consultation multidisciplinaire des angiomes  
Service de Dermatologie  
Centre hospitalier universitaire de Basse-Normandie - avenue Georges-Clémenceau  
14033 Caen Cedex 9  
Tél. : 02 31 27 25 10  
dompmartin-a@chu-caen.fr

#### **DIJON**

Pr Pierre Vabres,  
Service de Dermatologie  
CHU de Dijon, hôpital du Bocage - 2, boulevard Maréchal-de-Lattre-de-Tassigny - BP 77908 -  
21079 Dijon Cedex  
Tél. : 03 80 29 33 43

#### **LILLE**

Dr Caroline Chopinet  
Centre hospitalier régional universitaire de Lille - 2, avenue Oscar Lambret - 59037 Lille Cedex  
Tél. : 03 20 44 59 62

#### **LIMOGES**

Pr Charbel Mounayer,  
Consultation des malformations vasculaires superficielles  
Service de Neuroradiologie  
CHU hôpital Dupuytren - 2, avenue Martin-Luther-King - 87042 Limoges Cedex  
Tél. : 05 55 05 80 11

#### **LYON**

Pr Laurent Guibaud  
Consultations : hôpital Femme-Mère-Enfant au CHU de Bron  
Hôpital Femme-Mère-Enfant pour les Malformations vasculaires rares  
Tél. : 04 27 85 57 72 (secrétariat) - 0825 0825 69

## **MARSEILLE**

Responsables :

Pr Philippe Petit

Pr Jean-Michel Bartoli

Dr Nathalie Degardin

Pr Guy Magalon

Pr Dominique Casanova

Dr Jacques Bardot

Dr Cécile Philandrianos

Consultation multidisciplinaire des anomalies vasculaires

Unité de chirurgie plastique pédiatrique

Hôpital de la Timone-Enfants - 264, rue Saint-Pierre - 13885 Marseille

Tél. : 04 91 38 67 97

## **MONTPELLIER**

Responsables :

Dr Aurélie Khau Van Kien

Dr Michèle Bigorre

Pr Hélène Kovacsik

Pr Isabelle Quere

Dr Jean-Pierre Laroche

Dr Diane Labau

Mme Fabienne Mourgues

Mme Brigitte Vaissier

Consultation multidisciplinaire des malformations vasculaires

Service de Médecine interne et Maladies vasculaires

CHU Saint-Eloi - 80, avenue Augustin-Fliche - 34091 Montpellier Cedex 5

Tél. : 04 67 33 70 28

## **NANTES**

Responsables :

Pr Jean-François Stalder

Dr Sébastien Barbarot

Consultation spécialisée angiomes et malformations vasculaires

Clinique Dermatologie

CHU de Nantes - Hôtel-Dieu - 1, place Alexis-Ricordeau - 44093 Nantes Cedex 1

Tél. : 02 40 08 31 23

## **NICE**

Pr Jean-Philippe Lacour

Dr Christine Chiaverini

Dr B. Geoffray

Dr Jean-Yves Kurzenne

Dr J. Lagier

Dr A. Rogopoulos

Dr G. Durlacher

Consultation pluridisciplinaire des anomalies vasculaires (angiomes)  
Hôpital Archet 2, niveau -1 - 151, route St-Antoine-de-Ginestière - 06200 Nice  
Secrétariat : 04 92 03 62 23  
Cadre de santé : 04 92 03 62 27  
Infirmières : 04 92 03 62 31  
Urgences : 04 92 03 62 31

## **PARIS**

### **Hôpital Lariboisière**

Dr Annouk Bisdorff-Bresson  
Service de Neuroradiologie du Pr Houdart  
Pôle Tête et Cou  
Consultation des angiomes  
Service de Neuroradiologie et d'ORL  
2, rue Ambroise-Paré - 75010 Paris  
Tél. : 01 49 95 83 59  
[annouk.bisdorff@aphp.fr](mailto:annouk.bisdorff@aphp.fr)

### **Hôpital Necker**

Dr Soupre Véronique et Dr Olivia Boccara  
Service de chirurgie maxillo-faciale et plastique et dermatologie  
CHU Paris - Hôpital Necker-Enfants malades  
149, rue de Sèvres - 75743 Paris Cedex 15  
Tél. : 01 44 49 47 08

## **RENNES**

Dr Antoine Larralde  
Dr Bertrand Bruneau  
Service de Radiologie  
CHU de Pontchaillou - 2, rue Henri-Le-Guilloux - 35033 Rennes Cedex 9  
Tél. : 02 99 28 90 47

## **TOULOUSE**

Responsables :  
Pr Juliette Mazereeuw-Hautier  
Dr Maryse Degeilh  
Dr Elisabeth Joubin  
Dr Julie Malloizel-Delaunay  
Dr Frédéric Lauwers  
Dr Abdelaziz Abid  
Dr Aude Mazea  
Centre de référence pour les maladies dermatologiques rares  
Service de référence des maladies rares de la peau  
Consultation multidisciplinaire des angiomes  
Centre hospitalier Larrey  
24, chemin de Pourvoirville - TSA 30030 - 31059 Toulouse Cedex 9  
Tél. : 05 67 77 81 41

## TOURS

Pr Denis Herbreteau

Service de Neuroradiologie : consultation pluridisciplinaire des angiomes de la face

Coordonnées : consultation multidisciplinaire angiomes et angiodysplasies complexes pour adultes

Service de Dermatologie

CHU Trousseau - avenue de la République - 37170 Chambray-lès-Tours

Tél. : 02 47 47 46 07