

En cas de lymphoedème, le choix entre classe 2 ou 3 se fera en fonction du stade de la maladie (cf. fiche du groupe lymphologie).

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

5. Prescrire une orthèse en cas de malformation vasculaire

INFORMATIONS GÉNÉRALES

- Côté : droit ou gauche
- Orthèse sur mesure
- Classe de pression : fonction de la clinique mais commencer au minimum par une classe 2
- 1 orthèse de change à prévoir
- Si superposition de couche, prescrire toutes les orthèses sur la même ordonnance
- Prendre les mesures le matin
- Choix de couleurs pour les enfants

MARQUE OU TYPE DE TISSAGE

- Sur justification médicale
- Choix de marques
- Choix de textile : composition coton, microfibres, avec ou sans latex
- Choix du tricot : tissage rectiligne/tissage circulaire

MODÈLE MEMBRE SUPÉRIEUR

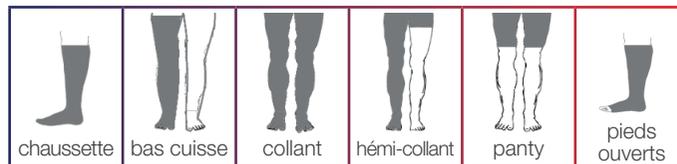
- Préciser le caractère amovible ou non
- Recouvrant ou non les phalanges (P1, P2, P3)
- Type :



MODÈLE MEMBRE INFÉRIEUR

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

- Type : chaussette, bas cuisse, collant, héli-collant, panty
- Pieds fermés
- Pieds ouverts



SEGMENT DE MEMBRE

- Précisez le type d'orthèse (membre supérieur ou inférieur) : mitaine, brassard, manchon supérieur ou inférieur, cuissarde, genouillère, chevillière etc...
- Tenir compte de la faisabilité réelle 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 différences de coût financiers ou de facilité du port de la compression.



CAS COMPLEXES

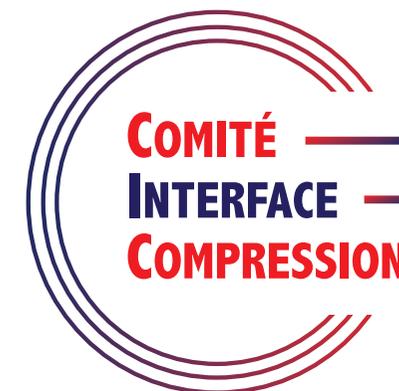
- Privilégier le tissage rectiligne en cas d'atteinte pelvienne et de lymphoedème
- Compression additionnelle par des accessoires de contention
- Les vêtements de la marque Cicatrex* peuvent être utilisés dans certaines atteintes (tronc, dos, épaule etc...) car vêtements sur mesure et remboursés mais s'usent rapidement et usage hors AMM car normalement destiné aux grands brûlés.
- Accessoires d'aide à l'appareillage

PORT

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

MODALITÉ DE RENOUVELLEMENT

Renouvellement selon état d'usure de l'orthèse.



COMPRESSION DANS LES MALFORMATIONS VASCULAIRES

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

Septembre 2019

Ce document vous est proposé par la Société Française de Médecine Vasculaire



1. Classification de l'ISSVA (04/2014)

Elle distingue les tumeurs vasculaires des malformations vasculaires.

Anomalies vasculaires		Malformations Vasculaires		
Tumeurs vasculaires	Bénigne	Hémangiome infantile RICH/NICH Angiome en touffe Hémangiome épithélioïde Granulome pyogénique	Simple	Flux lent : Mal Capillaire (MC) Mal Lymphatique (ML) Lymphoedème primaire Mal Veineuse (MV) Flux rapide : Mal artério-veineuse (MAV) Fistule artério-veineuse (FAV)
	Localement agressive ou borderline	Hémangiome endothéliome (HE) Kaposiforme HE Retiforme Sarcome de Kaposi HE composite Angioendothéliome papillaire intralymphatique	Combinée	MC + MV MC + ML MC + MAV ML + VM MC + ML + MV MC + ML + MAV MC + MV + MAV MC + ML + MV + MA
	Maligne	Angio sarcome HE épithélioïde	Tronculaire	Type : Lymphatique Veineuse Artérielle Anomalies : Origine, nombre, longueur, croissance, diamètre, valve, communication, reliquat embryonnaire
			Syndrome complexe	Sd Klippel-Trenaunay Sd Parkes-Weber Sd Servelle-Martore II Sd Sturge-Weber Sd Maffucci Macrocephalie + MC Microcephalie + MC Sd CLOVES Sd Protée Sd Bannayan-Riley-Ruvacaba

Les tumeurs vasculaires présentent une prolifération endothéliale. On distingue désormais les formes bénignes (dont l'hémangiome infantile) qui ont la capacité de régresser au cours du temps, les formes localement agressives ou borderlines et les tumeurs vasculaires malignes.

Les malformations vasculaires se caractérisent par des anomalies de la structure du vaisseau acquises au cours de l'embryogenèse (entre la 4ème et 10ème semaine).

Présentes dès la naissance, elles peuvent rester longtemps asymptomatiques puis évoluer proportionnellement à la croissance du membre. La malformation peut être tronculaire ou extra tronculaire, simple, combinée (au moins deux types de vaisseaux atteints), ou entrer dans le cadre d'un syndrome complexe s'accompagnant d'anomalies d'autres organes.

On distingue également les malformations vasculaires à flux lent (capillaire, veineuse ou lymphatique) des malformations à flux rapide (artério-veineuse).

2. Objectifs de la compression dans les malformations vasculaires

Dans la grande majorité des cas, la malformation vasculaire n'est pas curable et le traitement a pour but de limiter l'augmentation de volume et de traiter les complications.

L'utilisation de la compression fait partie du traitement de première intention et dépend du type de vaisseaux atteints :

- Elle n'a pas d'intérêt dans les malformations capillaires pures.
- En cas d'atteinte veineuse, la compression permet de lutter contre l'œdème, de diminuer les douleurs inflammatoires en rapport avec la distension de la paroi veineuse et est utile dans la prévention et le traitement des complications thrombotiques. En cas d'atteinte tronculaire, la compression contribue également à lutter contre l'insuffisance veineuse chronique et ses conséquences.
- En cas d'atteinte lymphatique, la compression est inutile dans les formes kystiques. A l'inverse, en cas d'atteinte tronculaire et donc de lymphoedème primaire ou combinée à une atteinte veineuse, la compression par orthèse est mise en place en relai de bandages multicouches réducteurs et vise à maintenir le volume du membre atteint (cf fiche du groupe lymphologie).
- Dans les malformations artério-veineuses, la compression a pour but de réduire le débit sanguin (donc la croissance de la malformation et des veines de drainage), de protéger la peau, de tarir un saignement éventuel et permettre une cicatrisation (certaines complications notamment peuvent régresser après le traitement par compression)

La compression ne doit pas se substituer à un traitement invasif quand il est envisageable et le patient demandeur.

3. Particularités de la compression en cas de malformation vasculaire

Concerne les enfants et les adultes.

Nécessité d'avoir recours à du sur mesure car parfois la malformation ne touche qu'un des segments de membre ou bien est responsable d'une déformation importante qui ne permet pas l'usage d'orthèses standards. Les localisations hors membres sont également fréquentes (tronc, organes génitaux...).

Préférer la confection par un orthopédiste ou à une pharmacie spécialisée (recours possible en cas d'erreur) surtout en cas de sur mesure. Ceci permet aussi d'éviter le nomadisme.

Nécessité d'intégrer la notion de coût ou de surcoût, notamment dans ces pathologies chroniques où l'observance peut être influencée par le coût financier du traitement. Savoir ainsi utiliser les compressions « standard » si possible tout en justifiant le « sur mesure » si indispensable.

Le port est parfois difficile compte tenu de la localisation de la malformation et peut être indiqué jour et nuit. En effet, en cas de malformation artério-veineuse le problème est lié à un hyperdébit et pas seulement à une augmentation des pressions orthostatiques ce qui justifie le port diurne et nocturne et la compression est appliquée en fonction de la tolérance clinique.

En effet, en cas de malformation artério-veineuse le problème est lié à un hyperdébit et pas seulement à une augmentation des pressions orthostatiques ce qui justifie le port diurne et nocturne et la compression est appliquée en fonction de la tolérance clinique.

4. Choix de la classe

On utilise les normes françaises : classe 1 : 10-15 mmHg, classe 2 : 15-20 mmHg, classe 3 : 20-36 mmHg et classe 4 : > 36mmHg.

Le choix de la classe se fera en fonction de la clinique mais il s'agit au minimum d'une classe 2.

Des superpositions d'orthèses sont parfois nécessaires à la stabilité de l'œdème. Dans ce cas, mettre la plus faible classe à même la peau. On privilégiera un bout ouvert pour la seconde et en cas de bas fermés, préciser si besoin le type du tricotage pour les pointes.