

Malformations veineuses, CIVD et traitement

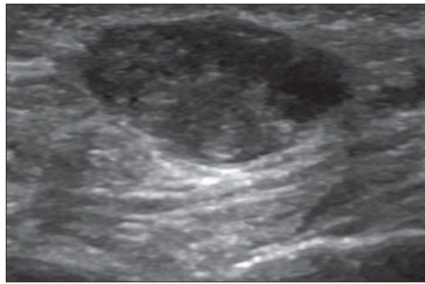
Pr Blaise Sophie
CHU de Grenoble

SFTH
2 octobre 2026









VASCULAR ANOMALIES

VASCULAR TUMORS

- Benign
- Borderline
- Malignant

VASCULAR MALFORMATIONS

Fast-Flow

- Isolated
- Multifocal
- Syndromic

Slow-Flow

Capillary

- Nevus simplex, Salmon Patch
- Port wine CM
- Reticulate/telangiectatic CM
- Geographic Pattern CM
- Low-resistance CM/CM with faster flow
- Cutis marmorata telangiectatica congenita
- Telangiectasias and Spider Angiomas

Lymphatic

- Isolated
- Complex
- Lymphedemas

Venous

- Isolated
- Multifocal
- Syndromic

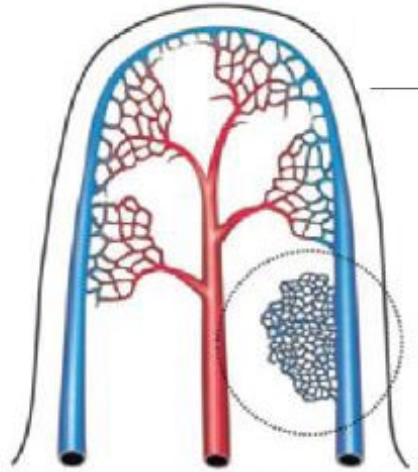
Combined

- Isolated
- Syndromic

PUVA

(Potentially Unique Vascular Anomaly)

Developmental Anomalies of Named Vessels



Venous malformation

Copyright © 2025 International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). All rights reserved.

Copyright © 2025 International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA). All rights reserved.

ISSVA

VASCULAR MALFORMATIONS

SLOW-FLOW

Capillary

- Nevus simplex, Salmon Patch
- Port wine CM (Port wine Birthmark, Nevus flammeus)
  - Isolated (includes Phacomatosis Pigmentovascularis)
  - Syndromic
    - With hypertrophy or extracutaneous disease

Lymphatic

- Isolated
  - LM
    - Macrocystic
    - Microcystic

Venous

- Isolated
  - VM
    - Phlebectatic
    - Spongiform
  - VVM
  - FAVA
- Multifocal
  - VMCM
  - MSVM
  - BRBNS
  - GVM
  - HCCVM/CCM
  - VMOS
- Syndromic
  - PHTS
  - CLOVES
  - Mafucci Syndrome
  - Sinus Pericranii

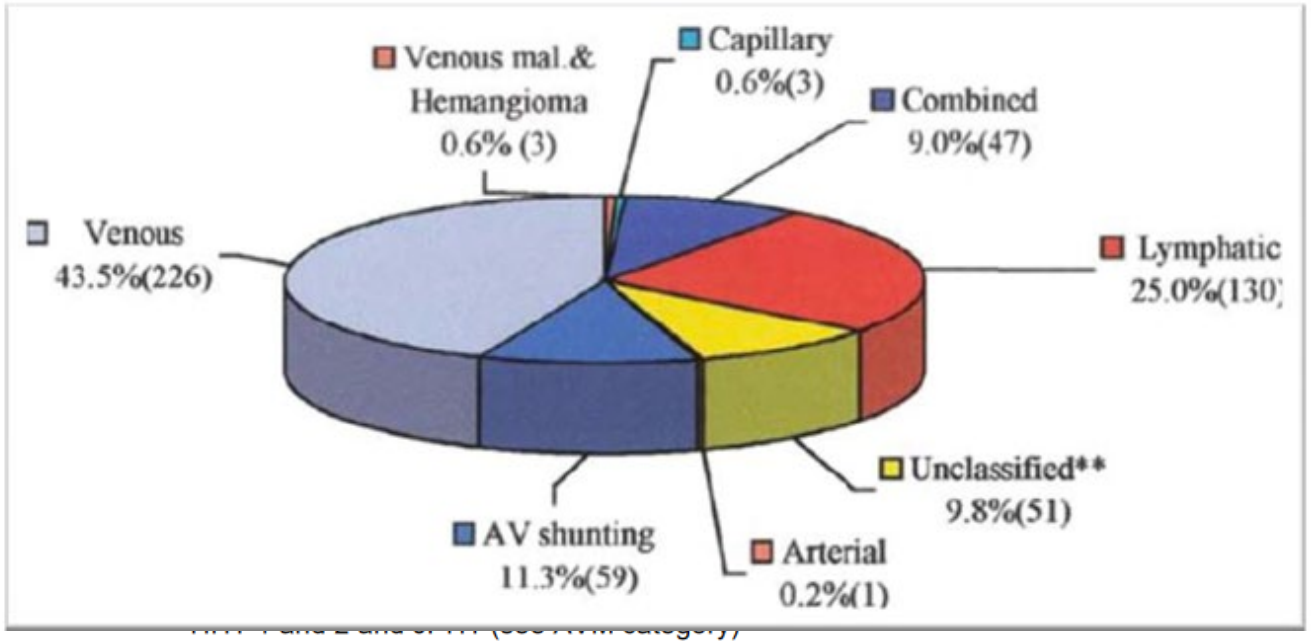
Combined

- Isolated
  - CLVM
  - LVM
  - CLM
  - CVM
  - HCCVM/VVM
- Syndromic
  - PROS
  - KTS (CLVM with hypertrophy)
  - CLOVES
  - CLAPO
  - Proteus Syndrome

Developmental Anomalies of Named Vessels

- Vena cava
- Aorta
- Vein of Galen
- Others

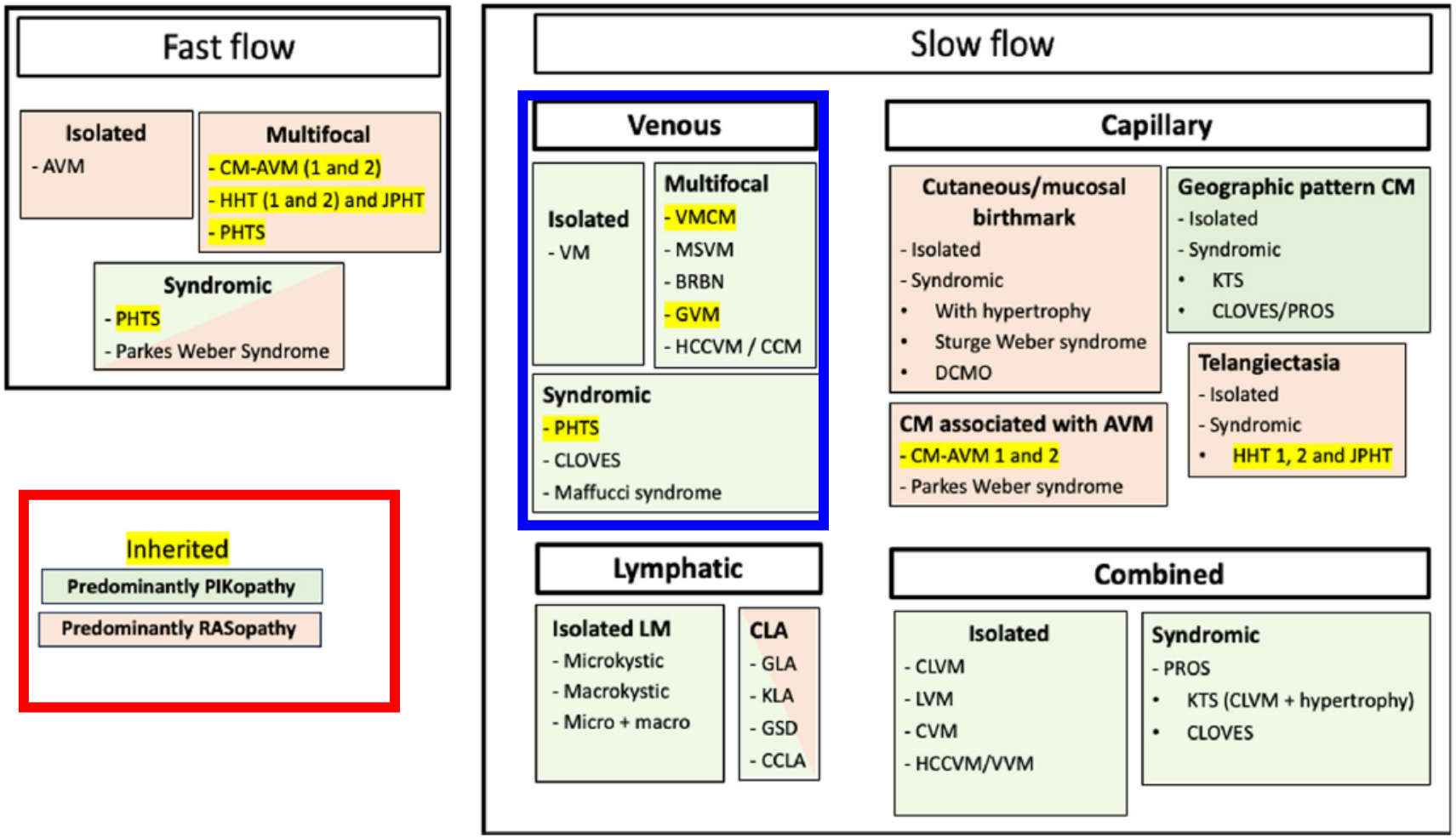
Figure 2 : Répartition des cas de malformations vasculaires de la cohorte de la clinique médicale de Samsung (1995-2000), Lee et al. [3]



Targeted treatments for vascular malformations: current state of the art

Emmanuel Seront[1] | Cedric Hermans[1,2] | Laurence M. Boon[1,3] | Miikka Vikkula[1,4,5]

Voie	Mutation	Pathologie	Traitements ciblés
PI3K-AKT-mTOR	PIK3CA, AKT1, TEK	CLOVES, Klippel-Trénaunay	Sirolimus, Alpelisib, Miransertib
RAS-MAPK-ERK	KRAS, MAP2K1, BRAF	MAV intracrâniennes	Trametinib, autres inhibiteurs MEK
VEGF	SUREXPRESSION VEGF	MAV extracrâniennes	Bevacizumab, Thalidomide

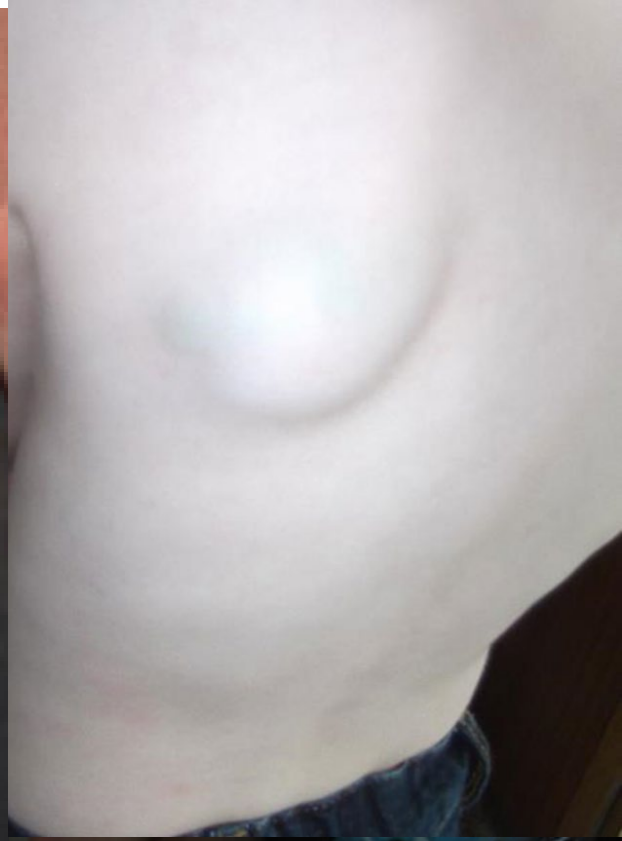


J Thromb Haemost. 2024 Nov;22(11):2961-2975

Cliniques













KTS/ PROS ?

CM + VM + asymétrie
longueur de membre

CLOVES

- **C**ongenital :
- **L**ipomatous **O**vergrowth :
excroissances de tissu graisseux
- **V**ascular malformations
- **E**pidermal nevi
- **S**pinal/Skeletal anomalies / Scoliosis



Modele +
JDMV-62; No. of Pages 16
ARTICLE IN PRESS

JMV–Journal de Médecine Vasculaire (2017) xxx, xxx–xxx

ELSEVIER

Disponible en ligne sur
ScienceDirect
www.sciencedirect.com

Elsevier Masson France
EM|consulte
www.em-consulte.com



MISE AU POINT

Standards de qualité pour la pratique de l'examen écho-Doppler dans l'étude des malformations et tumeurs vasculaires. Rapport de la Société française de médecine vasculaire (SFMV) : actualisation 2017

Quality standards for ultrasonographic assessment of peripheral vascular malformations and vascular tumors. Report of the french society for vascular medicine. 2017 Update

J.P. Laroche[a], S. Blaise[b,*], F. Becker[c], C. Laaeng Massoni[d], M. Nou-Howaldt[a], O. Pichot[b], H. Desmurs-Clavel[e], J. Jeancolas[f], C. Jurus[g], G. Sarlon-Bartoli[h], V. Soulier-Sotto[a], H. Thiel[i], M.A. Sevestre-Pietri[j], J. Maloizel-Delaunay[k], S. Mestre-Godin[b], le groupe de travail de la SFMV (Malformations Vasculaires de la Société Française de Médecine Vasculaire)

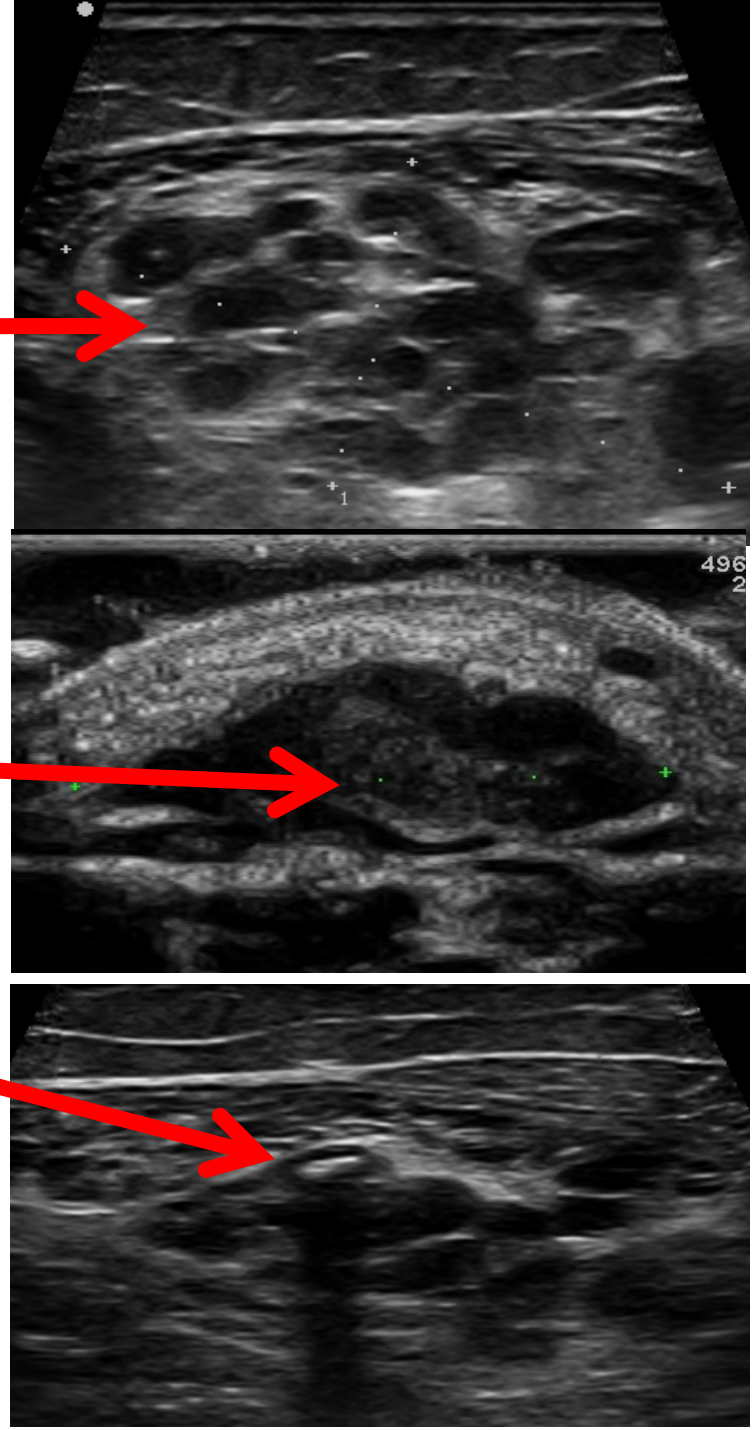
Exploration écho doppler

Être exhaustif dans l'examen initial.
Quelque soit la localisation de la malformation il faut étudier systématiquement tous les axes vasculaires accessibles.

Écho-doppler:
Intérêt diagnostique
Intérêt thérapeutique

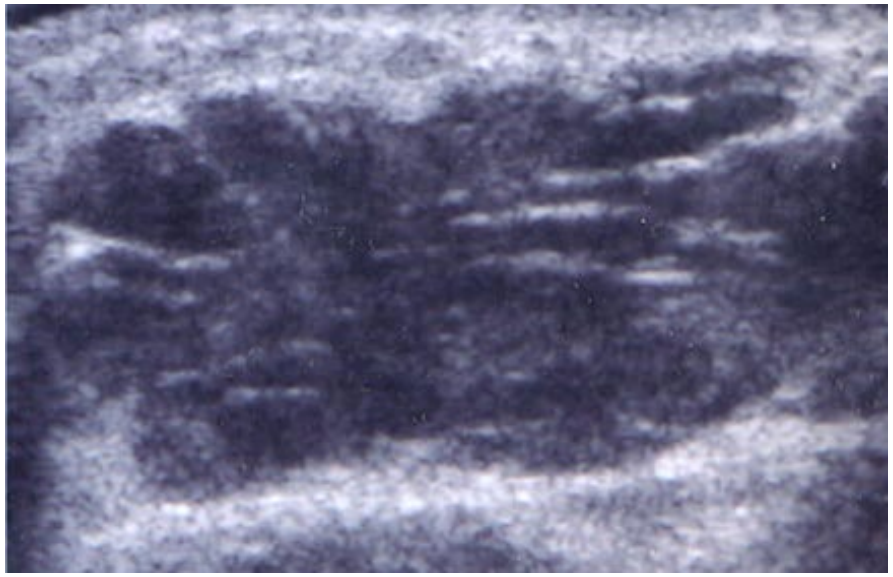
ECHO-DOPPLER: MODE B

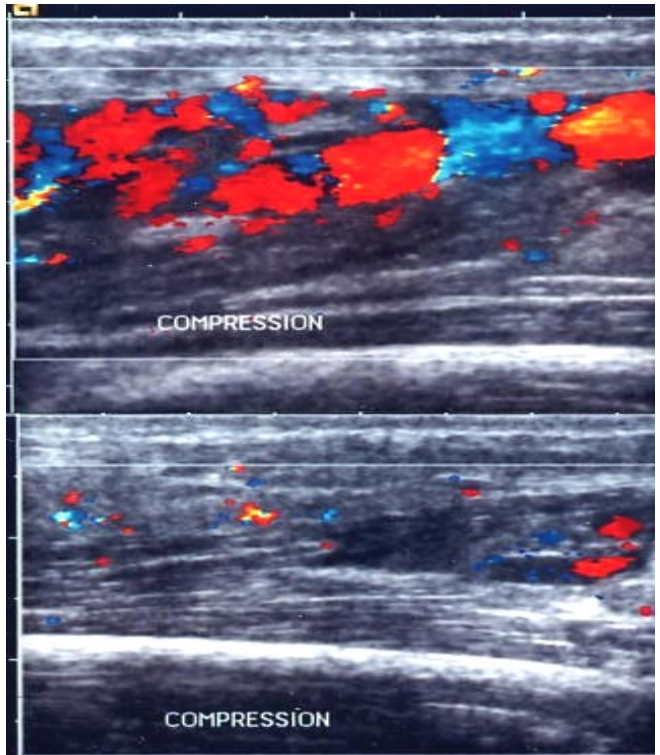
- Poches veineuses anéchogènes en amas
- Dépressible sous la sonde
- Atrésie, ectasie, hypoplasie, aspect de la paroi
- Recherche de thrombose
- Phlébolithes
- Vicariances
- Extension intra musculaire ou intra articulaire



ECHO-DOPPLER: Mode Doppler

- Flux veineux sauf si poussée inflammatoire (« artériolisé »)
- Faibles vitesses systoliques
- « remplissage couleur provoqué » aux manœuvres de chasse
- Recherche de reflux veineux

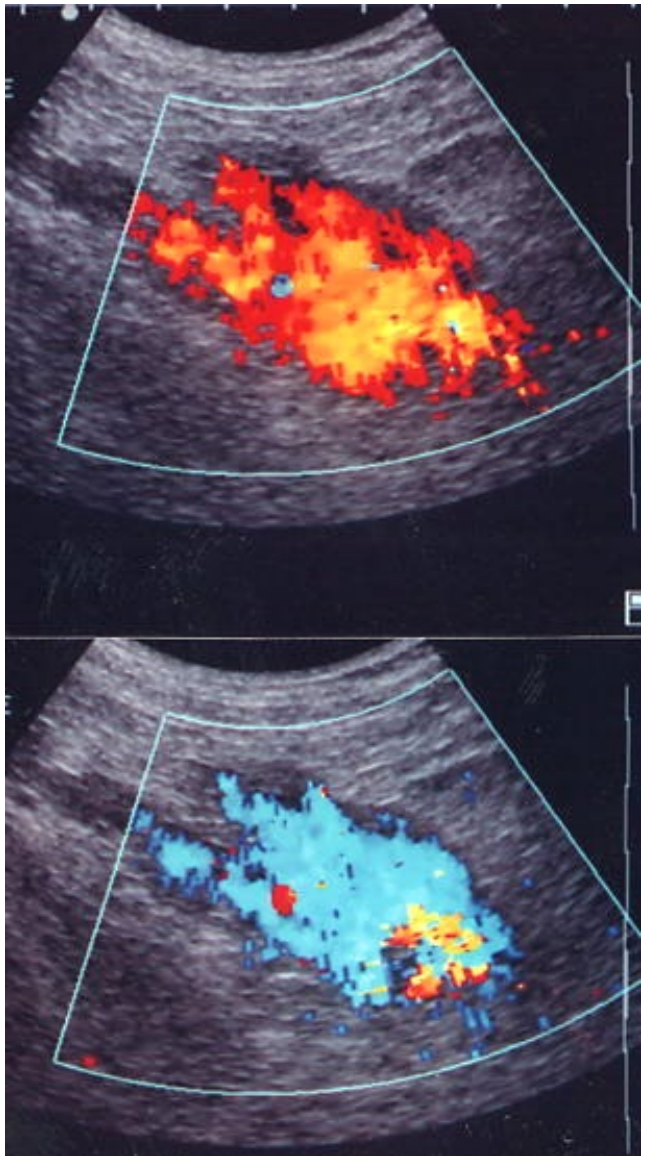




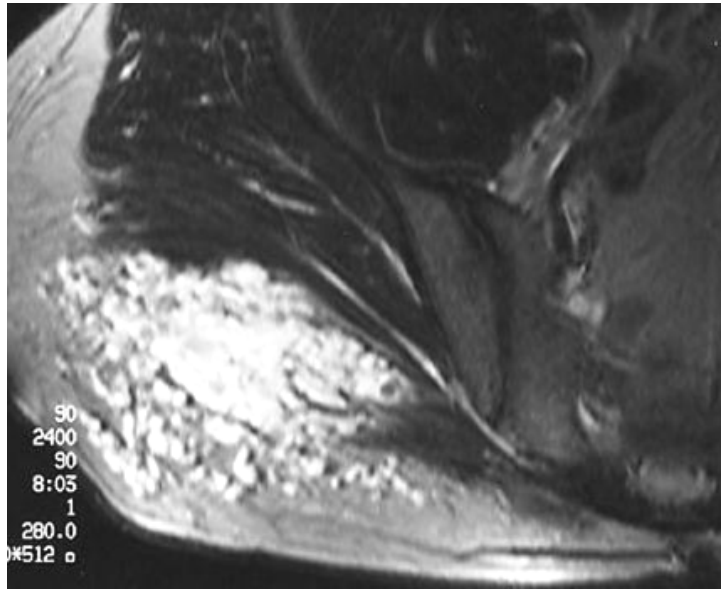
IRM

Les US sont insuffisants +++





Importance de l'IRM pour évaluer le degré d'extension et d'infiltration



Bilan de coagulopathie ?

Vous recevez M G 35 ans en consultation pour cette malformation veineuse du pied droit.

Vous vous posez la question de la nécessité d'un bilan biologique.

1. A bien y réfléchir, vous ne comprenez pas pourquoi vous vous posez cette question ! La lésion est petite, c'est inutile !

2. Le patient est douloureux, et vous ne voyez pas de thrombose in situ, c'est inutile….

3. Le patient est douloureux, et vous ne voyez pas de thrombose in situ, vous prescrivez néanmoins une biologie

4. Le patient est douloureux, et vous voyez des calcifications à l'écho-doppler, vous prescrivez une biologie

5. Le patient n'est pas douloureux, et vous voyez des calcifications à l'écho-doppler, vous prescrivez une biologie



Vous recevez M G 35 ans en consultation pour cette malformation veineuse du pied droit.

Vous vous posez la question de la nécessité d'un bilan biologique.

1. A bien y réfléchir, vous ne comprenez pas pourquoi vous vous posez cette question ! La lésion est petite, c'est inutile !

2. Le patient est douloureux, et vous ne voyez pas de thrombose in situ, c'est inutile….

3. Le patient est douloureux, et vous ne voyez pas de thrombose in situ, vous prescrivez néanmoins une biologie

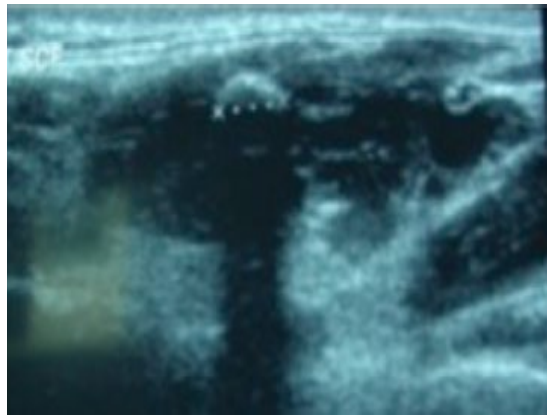
4. Le patient est douloureux, et vous voyez des calcifications à l'écho-doppler, vous prescrivez une biologie

5. Le patient n'est pas douloureux, et vous voyez des calcifications à l'écho-doppler, vous prescrivez une biologie



Diagnosis and Treatment of Venous Malformations Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP): updated 2013

We recommend a complete thrombophilia workup in patients with a history of thromboembolism or extensive venous malformations (VMs) (surface area > 10 cm, palpable phleboliths)"
Strength of recommendation:1 (strong), Quality of evidence:C (low)



We recommend utilization of consistent nomenclature to clearly distinct between Kasabach-Merritt Syndrome and localized intravascular coagulopathy (LIC) since these two terms are often erroneously interchangeably used in the literature. This is important because, in contrast to patients with Kasabach-Merritt Syndrome, LIC can be treated with heparin.[174, 176]

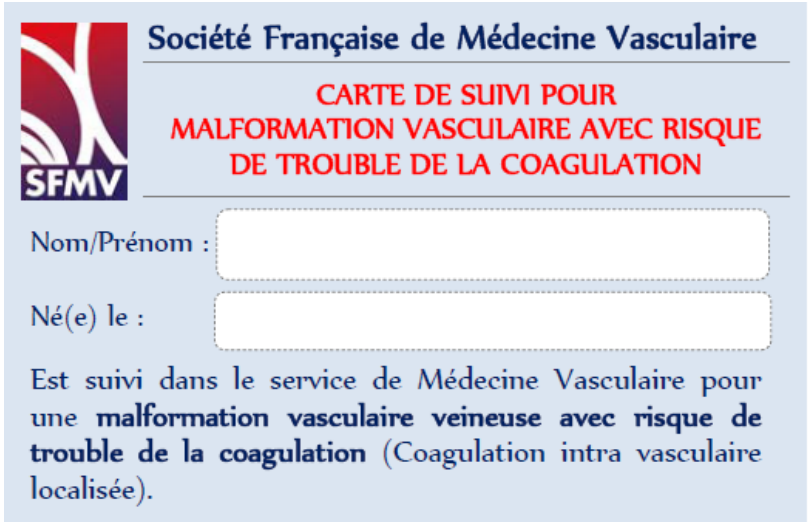
[Strength of recommendation:1 (strong), Quality of evidence:B (moderate) [45]*]*

We recommend a complete thrombophilia workup in patients with a history of thromboembolism or extensive venous malformations (VMs) (surface area > 10 cm, palpable phleboliths)"

[Strength of recommendation:1 (strong), Quality of evidence:C (low) [45]*]*

Bilan d'hémostase

NFS, plaquettes
D-Dimères
TP, TCA
Fibrinogène



Société Française de Médecine Vasculaire

CARTE DE SUIVI POUR
MALFORMATION VASCULAIRE AVEC RISQUE
DE TROUBLE DE LA COAGULATION

Nom/Prénom :

Né(e) le :

Est suivi dans le service de Médecine Vasculaire pour une **malformation vasculaire veineuse avec risque de trouble de la coagulation** (Coagulation intra vasculaire localisée).

Celui-ci est susceptible de se généraliser (coagulation intra vasculaire diffuse) en cas d'acte chirurgical ou endo-vasculaire même en dehors du site de la malformation.
Il est nécessaire de réaliser un bilan de coagulation pré-opératoire : plaquettes, TP, fibrinogène et D-dimères.
Si le bilan est anormal, un traitement anticoagulant pourrait vous être proposé. En cas de besoin, vous pouvez contacter le service de Médecine Vasculaire du CHU de :

Tél service :

Coagulation intra vasculaire localisée CIVL
Coagulation intra vasculaire disséminée CIVD

- Symptomatique
- Large volume? Phlébolithe?
- En pré thérapeutique interventionnel?

Diagnosis and Treatment of Venous Malformations Consensus Document of the International Union of Phlebology (IUP): updated 2013

Recommandation: Suivi des patients avec VM extensives ou à risque

D-dimères + Fibrinogène

Recommandation 1 C

HBPM avant une intervention chez les patients avec VM extensives, mise en évidence de CIVL, KTS syndrome et thrombophilie associée

En périprocédure, suggestion de HBPM (100 UI/kg/jour) 10 J avant et pendant 10 à 20 J



INTERNATIONAL ANGIOLOGY

Arch Dermatol. 2009 November ; 145(11): 1239–1244. doi:10.1001/archdermatol.2009.296.

Elevated D-dimer Level is Diagnostic for Venous Malformations

Anne Dompmartin, MD[1*], Fanny Ballieux[1], Pascal Thibon, MD[2*], Agnès Lequerrec, MPhSc[3*], Cédric Hermans, MD, PHD[2**], Philippe Clapuyt, MD[3**], Marie-Thérèse Barrellier, MD[1*], Franck Hammer, MD[3**], Daniel Labbé, MD[4*], Miikka Vikkula, MD, PhD[1***], and Laurence M Boon, MD, PhD[1**,1***]**

280 patients

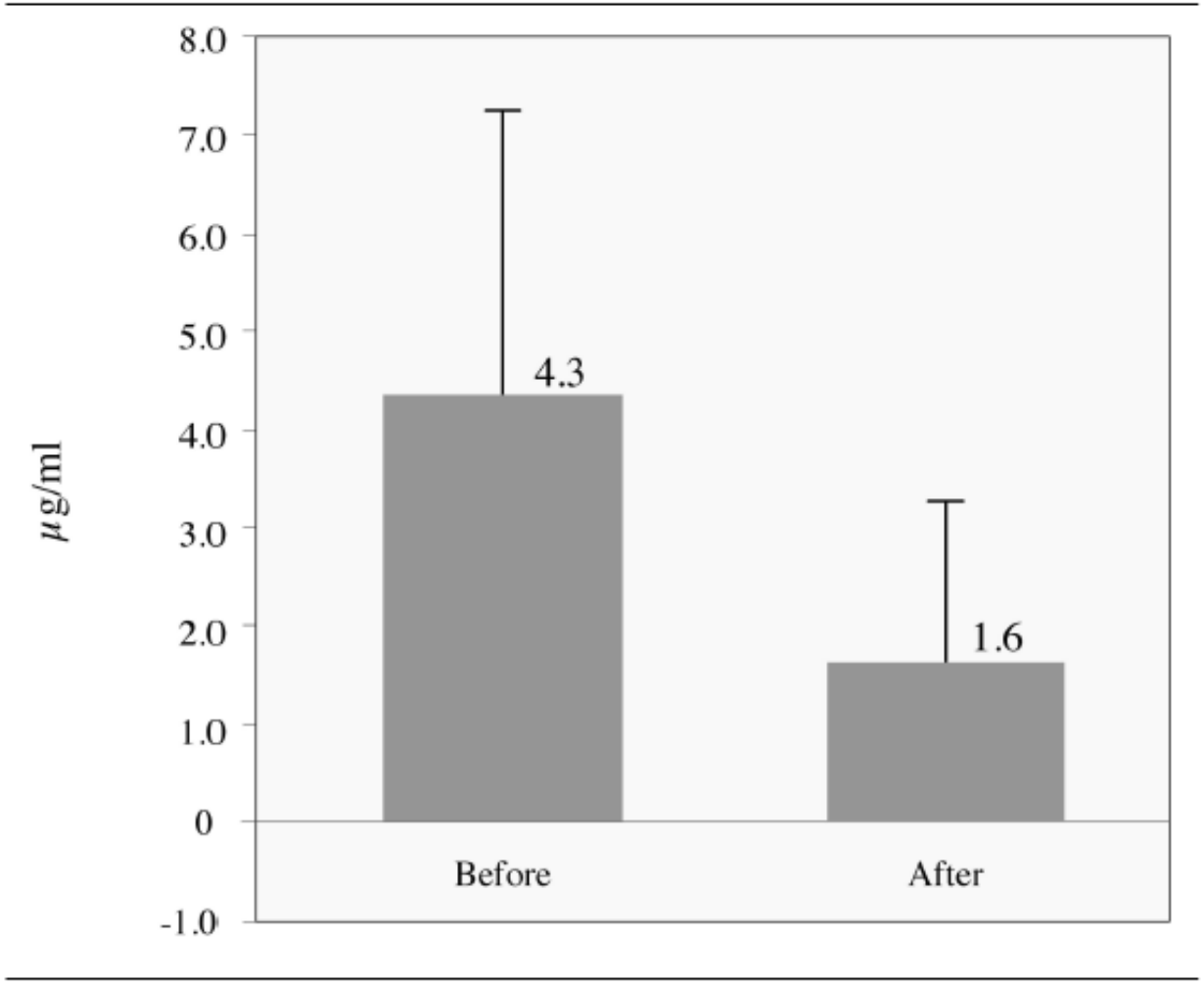
Results—A venous malformation was diagnosed in 69,6% (n=195/280) of patients, and 83 of them had elevated D-dimer levels; the sensitivity of D-dimer dosage was 42.6% [95%CI: 35.6%–49.5%]. Among the 85 patients without venous malformation, D-dimer levels were elevated only in 3 patients; the specificity of the dosage was 96.5% [95%CI: 92.5%–100%].

- D-Dimères = très spécifique des MV (pure, combinée ou syndromique)

= Biomarqueur facile et pas cher

- Peut permettre de détecter des MV « cachée »
- Aide aux diag ≠ :KTS et PW, MV et Malformation glomu-veineuse

D-dimer levels, with means and standard deviations, before and after LMWH treatment of painful venous malformation



Normalisation de la biologie sous HBPM

22 patients

Arch Dermatol. Author manuscript; available in PMC 2017 August 28.

Coagulation Disorders in Patients With Venous Malformation of the Limbs and Trunk

A Case Series of 118 Patients

Elisabeth Mazoyer, MD; Odile Enjolras, MD; Annouk Bisdorff, MD; Jérome Perdu, MD; Michel Wassef, MD; Ludovic Drouet, MD

ARCH DERMATOL/VOL 144 (NO. 7), JULY 2008

118 patients avec MV pures

92% avec douleurs intra lésionnelles

Anomalies biologiques:

D-dimères (> 0.5 µg/mL) = 58% des patients

Facteur Von Willebrand diminué (<60%) dans 23 cas sur 84(27%)

(<50%) dans 10 cas sur 84 (12%)

- Confirmation des anomalies biologiques dans MV
- lien probable entre douleur et anomalie biologique
- Seuil de 0,5 µg/mL ?
- Risque hémorragique si CIVD

The Journal of Dermatology

ORIGINAL ARTICLE OPEN ACCESS

D-Dimer as a Biomarker for Painful Non-Extremity Venous Malformations: A Retrospective Analysis of 68 Surgical Patients

Makoto Shiraishi | Kou Fujisawa | Yuta Moriwaki | Ken Matsubara | Mutsumi Okazaki

Department of Plastic and Reconstructive Surgery, Graduate School of Medicine, The University of Tokyo, Tokyo, Japan

Correspondence: Makoto Shiraishi (shiraishi-kyf@umin.ac.jp)

Received: 20 November 2025 | **Revised:** 3 February 2026 | **Accepted:** 11 February 2026

TABLE 2 | Relationship between the location of venous malformation lesions and presence of pain ($N=68$).

Location	Pain (+) $n=38$	Pain (–) $n=30$	p
Extremities	26	8	<0.001*
Non-extremities	12	22	<0.001*

*$p<0.05$.

TABLE 4 | Relationship between preoperative coagulation markers and pain in venous malformations of the extremities ($N=30$).

Location	Pain (+) $N=22$	Pain (–) $N=8$	p*
PT (s)	11.9 ± 2.30	11.2 ± 0.63	0.43
APTT (s)	29.9 ± 4.39	27.6 ± 3.21	0.19
D-dimer (μg/mL)	3.39 ± 10.8	11.2 ± 20.9	0.34
Fibrinogen (mg/dL)	269.7 ± 81.6	270.0 ± 74.0	0.99

Abbreviations: APTT, activated partial thromboplastin time; PT, prothrombin time.
*$p<0.05$.

TABLE 3 | Relationship between preoperative coagulation markers and the presence of pain in the total cohort of venous malformations ($N=68$).

Location	Pain (+) $N=38$	Pain (–) $N=30$	p*
PT (s)	11.5 ± 1.92	11.0 ± 0.69	0.13
APTT (s)	28.6 ± 4.25	27.0 ± 2.58	0.055
D-dimer (μg/mL)	3.34 ± 8.90	3.19 ± 10.8	0.95
Fibrinogen (mg/dL)	261.6 ± 67.2	273.2 ± 67.0	0.51

Abbreviations: APTT, activated partial thromboplastin time; PT, prothrombin time.
*$p<0.05$.

Cas clinique n°2

Vous recevez M G 28 ans en consultation pour cette malformation veineuse du tronc. La lésion est très volumineuse. Vous prescrivez une biologie à la recherche d'une CIVL.



Que prescrivez vous?

1. NFS, plaquettes
2. TP, TCA
3. D-Dimères
4. Fibrinogène
5. Les facteurs II, V , VII, VIII, X

Cas clinique n°2

Vous recevez M G 28 ans en consultation pour cette malformation veineuse du tronc. La lésion est très volumineuse. Vous prescrivez une biologie à la recherche d'une CIVL.



Que prescrivez vous?

1. NFS, plaquettes
2. TP, TCA
3. D-Dimères
4. Fibrinogène
5. Les facteurs II, V , VII, VIII, X

Diagnosis and Treatment of Venous Malformations
Consensus Document
of the International Union of Phlebology (IUP): updated 2013

B. B. LEE, I. BAUMGARTNER, P. BERLIEN, G. BIANCHINI, P. BURROWS, P. GLOVICZKI, Y. HUANG
J. LAREDO, D. A. LOOSE, J. MARKOVIC, R. MATTASSI, K. PARSI, E. RABE, M. ROSENBLATT,
C. SHORTELL, F. STILLO, M. VAGHI, L. VILLAVICENCIO, P. ZAMBONI

Recommandation 1 C

Réaliser D-dimères et fibrinogène dans le bilan initial de la prise en charge des VM extensives extratronculaires.

Recommandation: Suivi des patients avec VM extensives ou à risque

NFS, Hb, plaquettes

D-dimères quantitatifs

Fibrinogène

PDF/ monomères de fibrine

TP, TCA

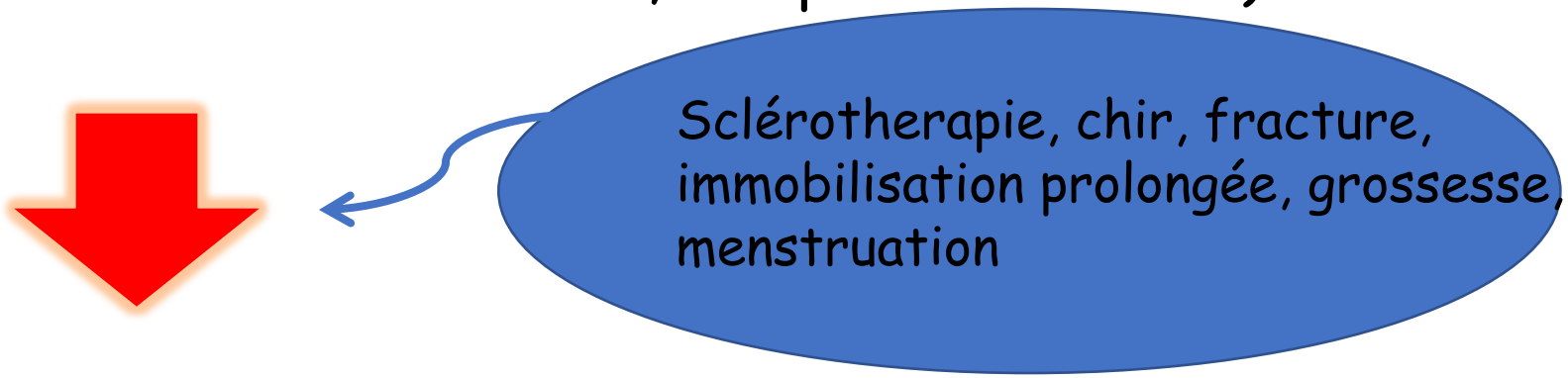
INTERNATIONAL ANGIOLOGY

CIVL

↑ D-dimère

↑produits de la dégradation de la fibrine

(PDF , monomères de fibrines, complexes solubles)



CIVD

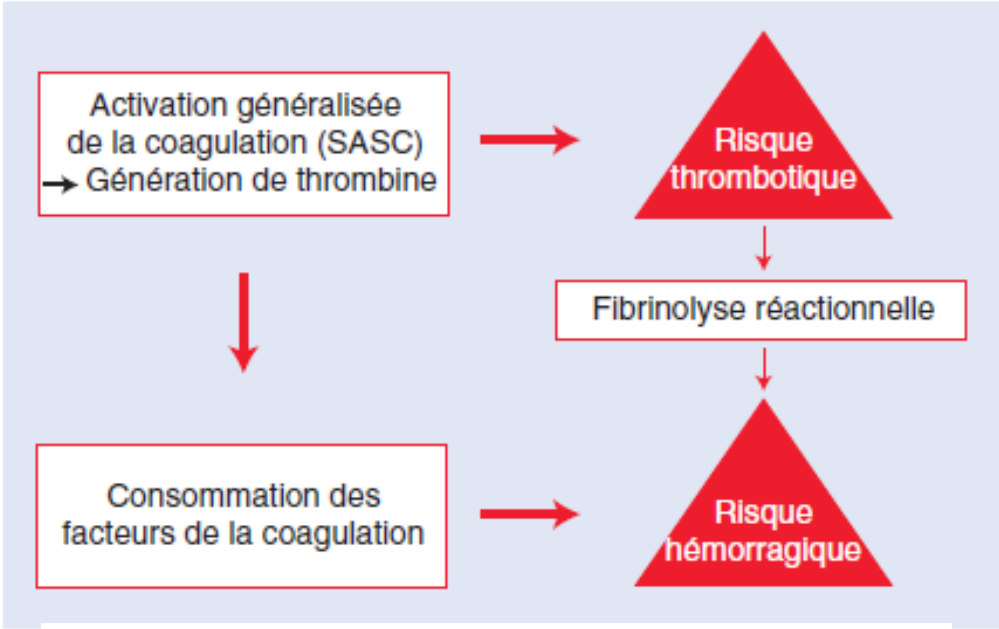
↑ D-dimères

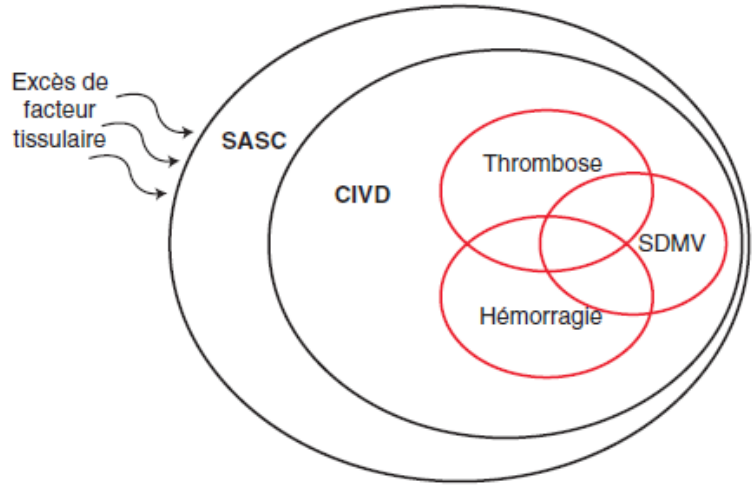
↑ TCA, ↑ TP, facteurs de coagulations

↓ diminution du fibrinogène, des facteurs II, V , VII, VIII, X

Thrombopénie => Plasma Frais Congelé (PFC) + **[fibrinogène]**

si tx de fibrinogène **très bas (< 1 à 1,5 g/L)**





Ce même patient avait des ATCD de transfusions sur choc hémorragique sur fracture fermée bras droit

Cas clinique n°3

Vous recevez M D 43 ans en consultation pour cette malformation veineuse du tronc. La lésion est très volumineuse. Vous prescrivez une biologie à la recherche d'une CIVL. Les D-dimères sont supérieures à 4. Le fibrinogène est dans les normes.

Le patient est douloureux. Quel traitement envisagez-vous?

1. Antalgique de type paracétamol
2. AINS
3. HBPM
4. Sclérothérapie



Cas clinique n°3

Vous recevez M D 43 ans en consultation pour cette malformation veineuse du tronc. La lésion est très volumineuse. Vous prescrivez une biologie à la recherche d'une CIVL. Les D-dimères sont supérieures à 4. Le fibrinogène est dans les normes.

Le patient est douloureux. Quel traitement envisagez-vous?

1. Antalgique de type paracétamol
2. AINS
3. HBPM
4. Sclérothérapie







12 jour de fondaparinux

Fibrinogène: 1,9 g/l (2,0-4,0)
D dimères 2,29 µg/ml (<0,5)

Fibrinogène: 2,1 g/l (2,0-4,0)
D dimères 0,27 µg/ml (<0,5)

Bilan biologique et traitement anti coagulant dans VM douloureuses ?

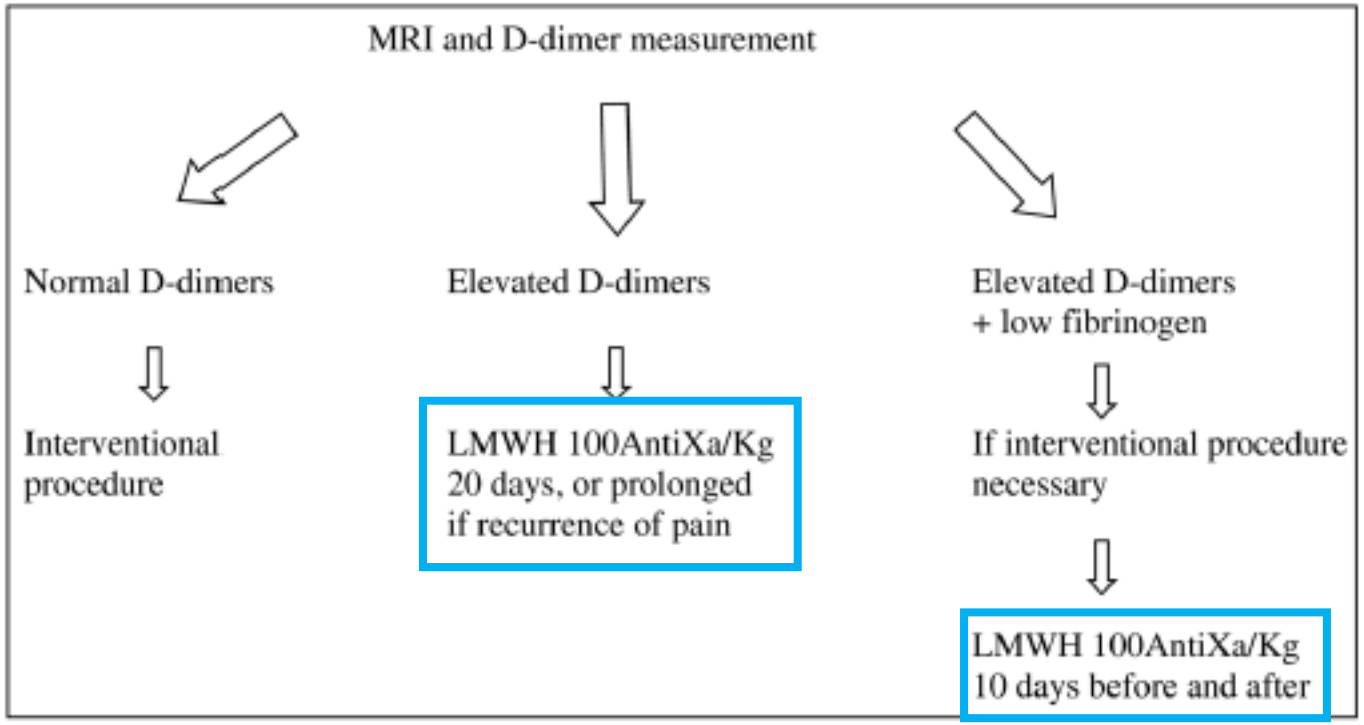
- Pas d'intérêt des anti agrégants plaquettaires ou AINS ou antalgiques dans les VM avec coagulopathie ou douloureux
- Les tx élevés de D-dimères dans les VM douloureuses peut orienter vers l'initiation d'un ttt par HBPM
- efficacité de HBPM dans les douleurs causées par CIVL, pour normaliser le profil de coagulation et prévenir la progression de CIVL en CIVD (surtout si taux de fibrinogène bas)
- VM extensives, multifocales, infiltrantes et douloureuses = traitement par HBPM(100 UI/kg/J) pd 20 jours

INTERNATIONAL ANGIOLOGY

Arch Dermatol. 2008 July ; 144(7): 873–877. doi:10.1001/archderm.144.7.873.

Bilan biologique et traitement invasif des VM ?

Management scheme for painful venous malformations



INTERNATIONAL ANGIOLOGY

Arch Dermatol. 2008 July ; 144(7): 873–877. doi:10.1001/archderm.144.7.873.

Phlebology. 2025 Jun;40(5):345-352. doi: 10.1177/02683555241308086. Epub 2024 Dec 10.

A long-term follow-up study of the changes in localized intravascular coagulation-related indexes after sclerotherapy of venous malformation

Miao Zheng [1], Hai-Yan Zhong [2], Yi-Ran Sun [3], Ming-Li Zou [4], Yong-Pei Chen [3], Si-Ming Yuan [1 2 3 4]

ObjectiveLocalized intravascular coagulation (LIC) is a unique phenomenon associated with venous malformations (VMs). This study investigated the changes in LIC related indexes following sclerotherapy of VMs and its correlation with therapeutic efficacy.MethodsFrom August 2019 to September 2023, patients who met the following criteria were enrolled into this study: (1) individuals with venous malformations accompanied by LIC; (2) those who had undergone a minimum of three sclerotherapy sessions; (3) blood coagulation function tests were conducted prior to each treatment; and (4) magnetic resonance imaging (MRI) scans were conducted both before and after three times of treatment. Those who fail to meet with the previous inclusion criteria were excluded. The coagulation profile prior to each sclerotherapy treatments was assessed. The therapeutic outcomes were evaluated at the end of treatment.ResultsA total of 21 patients were enrolled into the study, with the age ranging from 4 to 61 years old. Elevated D-dimer levels, with or without a decrease in fibrinogen (FIB) and an increase in fibrin degradation products (FDP) are clinical features of VMs with LIC. The coagulation indexes tend to settle down with several sclerotherapy treatments. There were 5 cases in the significantly improved group, 13 cases in the improved group, and 3 cases in the no improved group when it came to efficacy assessment. The better therapeutic efficacy is more pronounced the improvement of LIC.ConclusionsLIC gradually returns to normal during sclerotherapy, and the degree of recovery is directly related to the treatment's efficacy. One useful metric to evaluate the effectiveness of sclerotherapy for VMs is the improvement of LIC.

Amélioration ou disparition de la CIVL après sclérottt

N=21

Bilan biologique et traitement invasif des VM ?

Recommandation avant un geste chirurgical ou de sclérothérapie

- Profil de coagulation détaillé pour identifier les patients à haut risque hémorragique
- Prise en charge des anomalies avant la procédure invasive
- Lien entre coagulopathie et réponse au traitement ?

Recommandation 1 C

Anticoagulation prophylactique HBPM avant une intervention chez les patients avec VM extensives, mise en évidence de CIVL, KTS syndrome et thrombophilie associée.

J Thromb Thrombolysis (2014) 38:121–123
DOI 10.1007/s11239-013-1024-7

Rivaroxaban for the treatment of consumptive coagulopathy associated with a vascular malformation

Christophe Vandenbriele · Thomas Vanassche · Marijke Peetermans · Peter Verhamme · Kathelijne Peerlinck

Fig. 1 Evolution of fibrinogen levels as a marker of the consumptive coagulopathy, in relation to treatment with enoxaparin or rivaroxaban

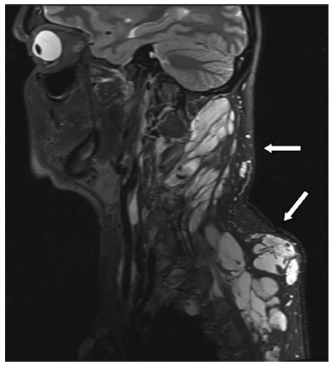
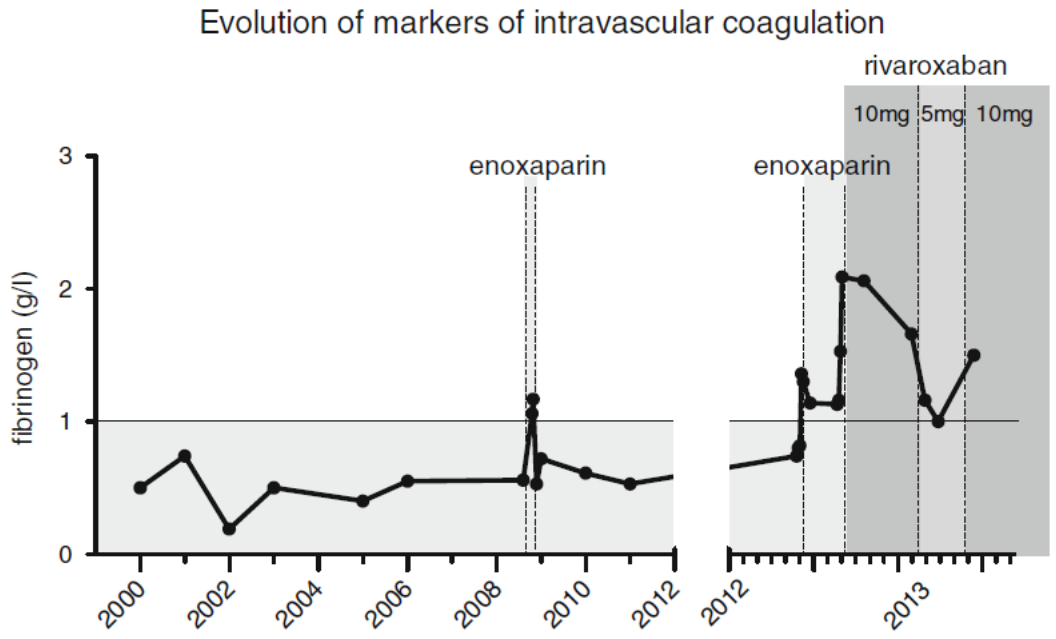


Fig. 2 Nuclear magnetic resonance imaging (NMR; T2) illustrating the extensive multilocular arteriovenous malformation in the parasp-inal, intermuscular and subcutaneous tissues at the cervical and thoracic level

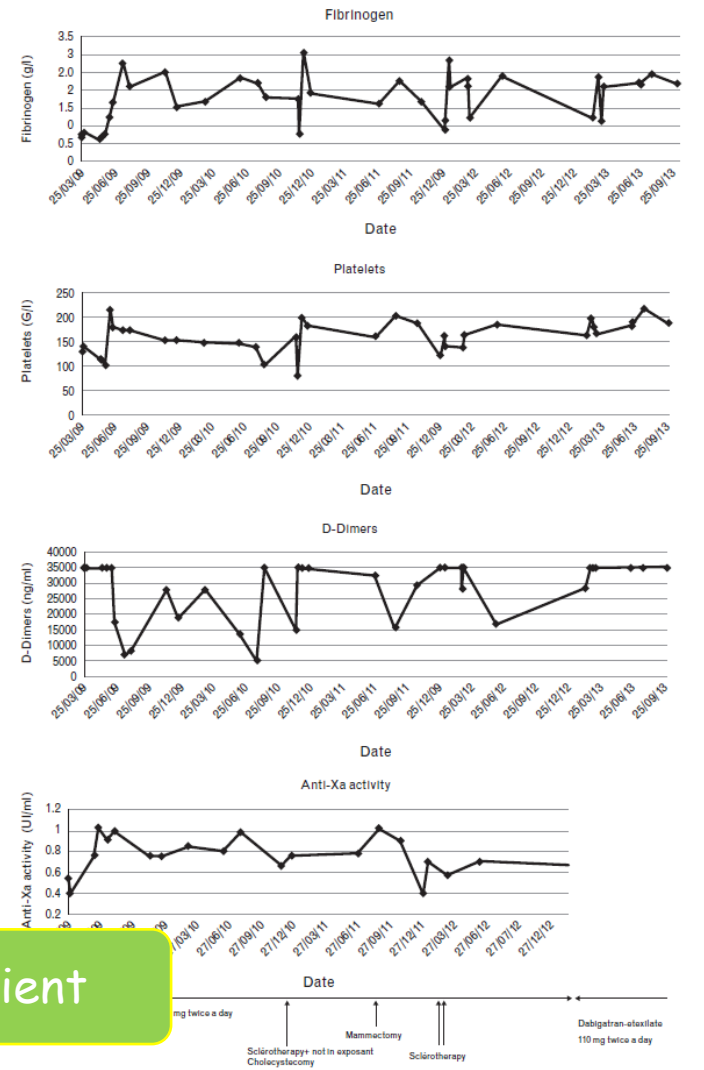
1 patient



Dabigatran etexilate versus low-molecular weight heparin to control consumptive coagulopathy secondary to diffuse venous vascular malformations

Laurent Ardillon[a], Catherine Lambert[b], Stéphane Eeckhoudt[c], Laurence M. Boon[d] and Cedric Hermans[b]

Blood Coagulation and Fibrinolysis 2016, Vol 27 No



1 patient

Pediatric Dermatology

WILEY

Pediatric
Dermatology

RESEARCH IN BRIEF OPEN ACCESS

Efficacy and Safety of Direct Oral Anti-Coagulants in Painful Venous Malformations in Children

Olivia Boccara[1] | Julie Bonigen[1] | Véronique Soupre[2] | Eve Puzenat[3] | Annouk Bisdorff[4] | Ludovic Drouet[5]

[1]Department of Dermatology and Reference Center for Genodermatoses and Rare Skin Diseases (MAGEC), AP-HP, Paris University, Necker-Enfants Malades Hospital, Paris Centre University, Imagine Institute, Paris, France | [2]Department of Maxillo-Facial and Plastic Surgery, Necker Hospital, Paris Centre University, Assistance Publique des Hôpitaux de Paris (AP-HP), Paris, France | [3]Department of Dermatology, University Hospital of Besançon, Besançon, France | [4]Reference Center for Vascular Anomalies FAVA-Multi, University Hospital of Lariboisière, Paris, France | [5]Anticoagulation Clinic (CREATIF), Cardiology Department, Lariboisière Hospital, AP-HP, Paris, France

Correspondence: Olivia Boccara (olivia.boccara@aphp.fr)

Received: 19 November 2024 | **Revised:** 25 February 2025 | **Accepted:** 1 March 2025

Que 7 patients
In patients with deep phlebectasias, the increased dosage of dabigatran did not lead to bleeding complications. We showed that increasing the dosage of dabigatran may correlate with better biological and clinical efficacy, while in the current literature, D-dimer reduction appeared more variable with dabigatran than with LMWH; however, in those reports, dabigatran was mostly used at low dosages

Direct oral anticoagulants (DOAC), including dabigatran, apixaban, and rivaroxaban, are increasingly used in adults for painful venous malformations (VMs) instead of subcutaneous drugs such as low molecular weight heparins or fondaparinux. However, these medications are poorly studied in children. In seven children with painful VMs and chronic intravascular consumptive coagulopathy, DOACs allowed for successful pain control and improvement in coagulopathy, with no adverse effects. DOACs appear to be an effective alternative in childhood VM associated with intravascular coagulopathy.

rpth research & practice in thrombosis & haemostasis

ORIGINAL ARTICLE

Direct oral anticoagulants and venous malformations: literature review and retrospective study of 29 patients

Eugénie Lagneaux[1] | Laurence M. Boon[2,3,4] | Nicole Revencu[2,5] | Miikka Vikkula[2,4] | Cedric Hermans[1,2]

Abstract

Background: Venous malformations (VMs) are commonly associated with localized intravascular coagulopathy leading to elevated D-dimer and risks of hemorrhagic and thromboembolic events, particularly in extensive lesions. While low-molecular-weight heparin (LMWH) has been effective in managing coagulopathy and pain, direct oral anticoagulants (DOACs) emerge as a promising alternative.

Objectives: This study aims to evaluate the efficacy and safety of DOACs in treating VMs associated with localized intravascular coagulopathy, offering a comparative perspective to LMWH.

Methods: A retrospective study was conducted on 29 patients with VMs and secondary localized intravascular coagulopathy treated with DOACs between 2013 and 2023 in a single tertiary center specialized in vascular anomalies. Data were collected from February 24, 2023, to September 1, 2023.

Results: Patients' median age was 40 years (range, 22-76 years), with a female predominance of 66%. Descriptive statistical analysis showed that 85% of patients experienced pain improvement, and 86% showed a reduction in D-dimer by at least 25%, with a mean reduction of 57% (SD, ±32%; IQR, [38-81%]). Additionally, 37% of patients reported a bleeding event, mostly minor.

Conclusion: The study findings suggests that DOACs may serve as an alternative to LMWH for patients with VMs associated with pain management and reduced D-dimer, alongside a low observed risk of major bleeding. Tailored dosing considering the location of the malformation, bleeding and thrombotic tendencies, and laboratory abnormalities is recommended. Future studies with larger cohorts and extended follow-up are necessary for more conclusive evidence on DOACs' role in this patient population.

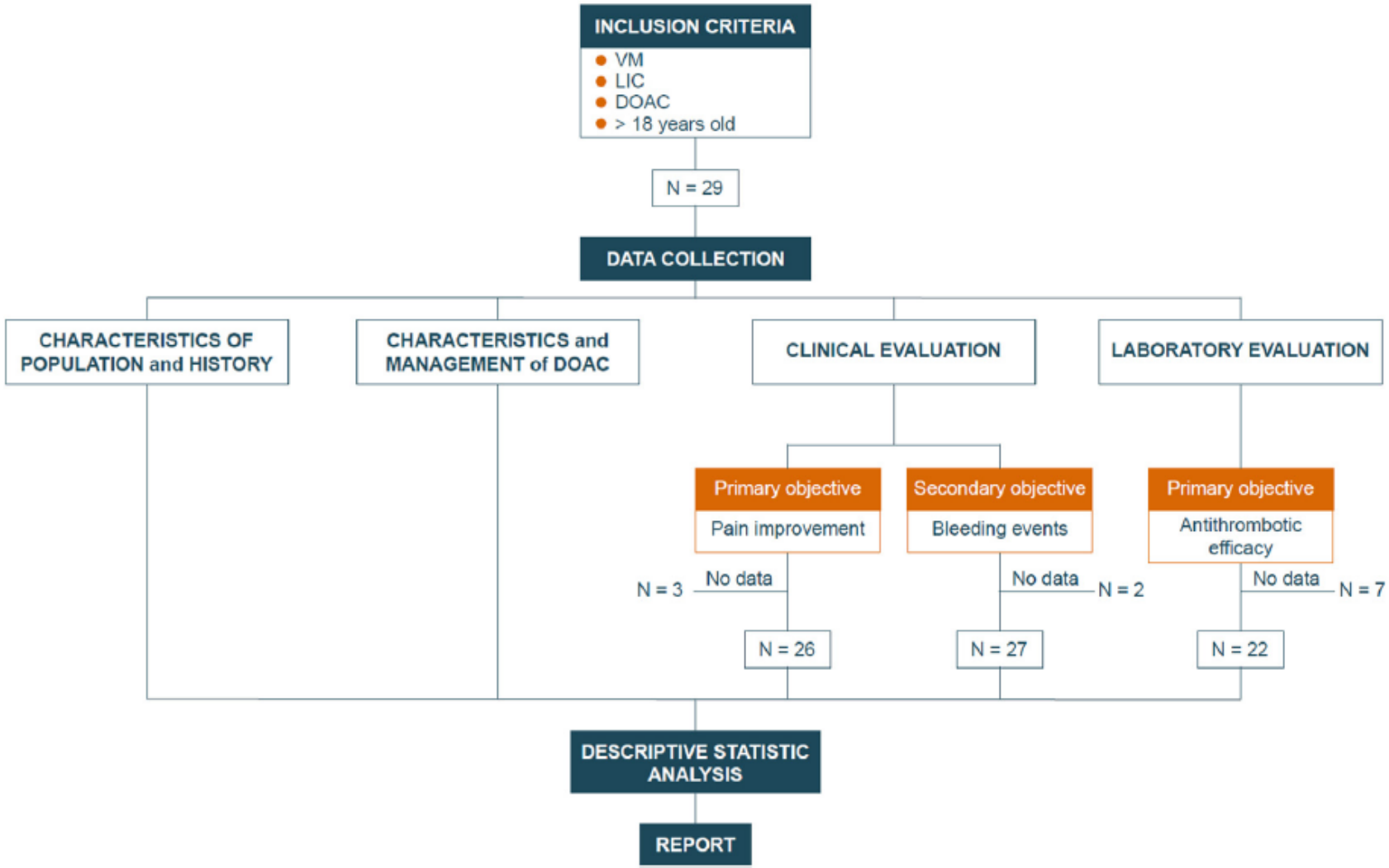


FIGURE 1 Flowchart of the study. The retrospective evaluation of direct oral anticoagulants (DOACs) in 29 adult patients with venous malformations (VMs) and localized intravascular coagulopathy (LIC). It outlines the study's inclusion criteria, dual clinical and laboratory assessments of therapy effectiveness, and the statistical analysis process.

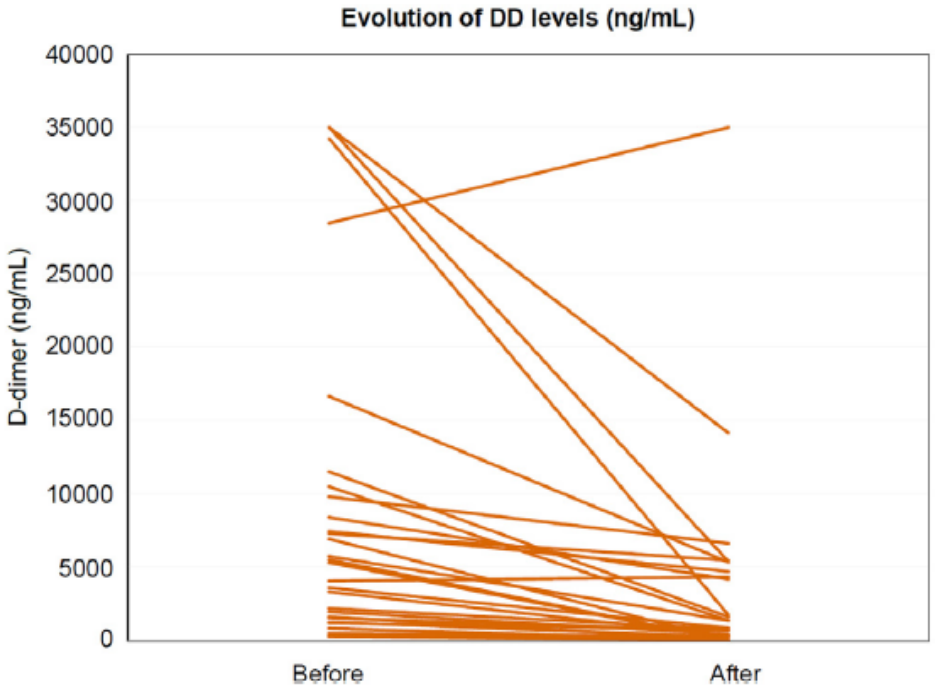


FIGURE 2 D-dimer (DD) before and after direct oral anticoagulant (DOAC) therapy. This graph displays the change in DD (expressed in nanograms per milliliter, using fibrinogen equivalent units) in patients before and after the initiation of DOACs therapy. The median time to follow-up measurement was 4.9 months, with a range from 1 to 96 months. The mean DD prior to treatment was 8376 ng/mL (SD, ±10,885 ng/mL; IQR, [1210-9787 ng/mL]), which reduced to 4157 ng/mL (SD, ±7645 ng/mL; IQR, [465-5162 ng/mL]) after treatment with DOACs, indicating a significant decrease. Although the considerable mean reduction indicates a potentially strong effect of the treatment, the high SDs and IQRs point to substantial variability among individual responses.

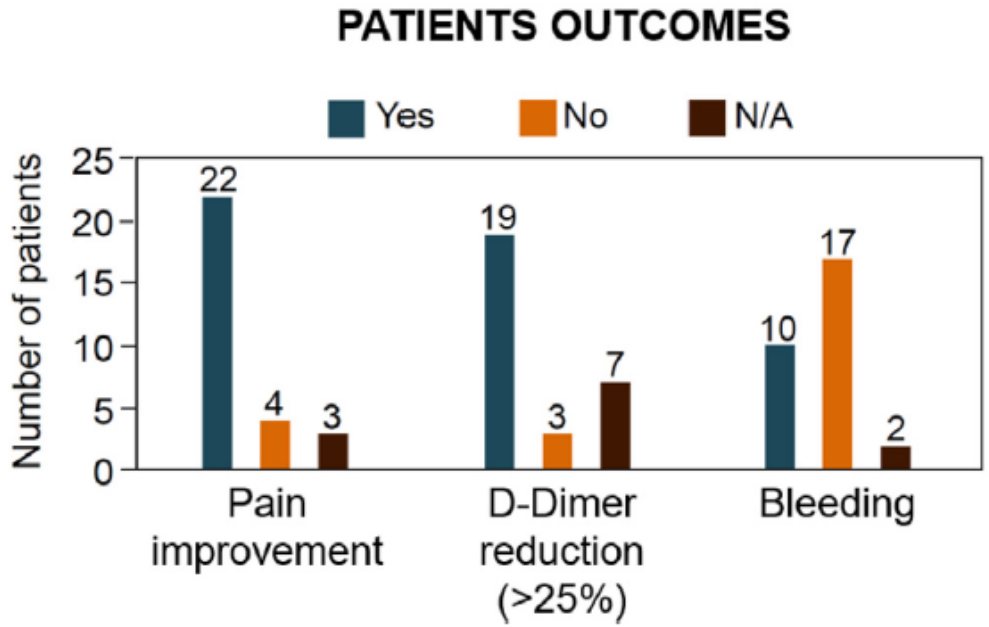


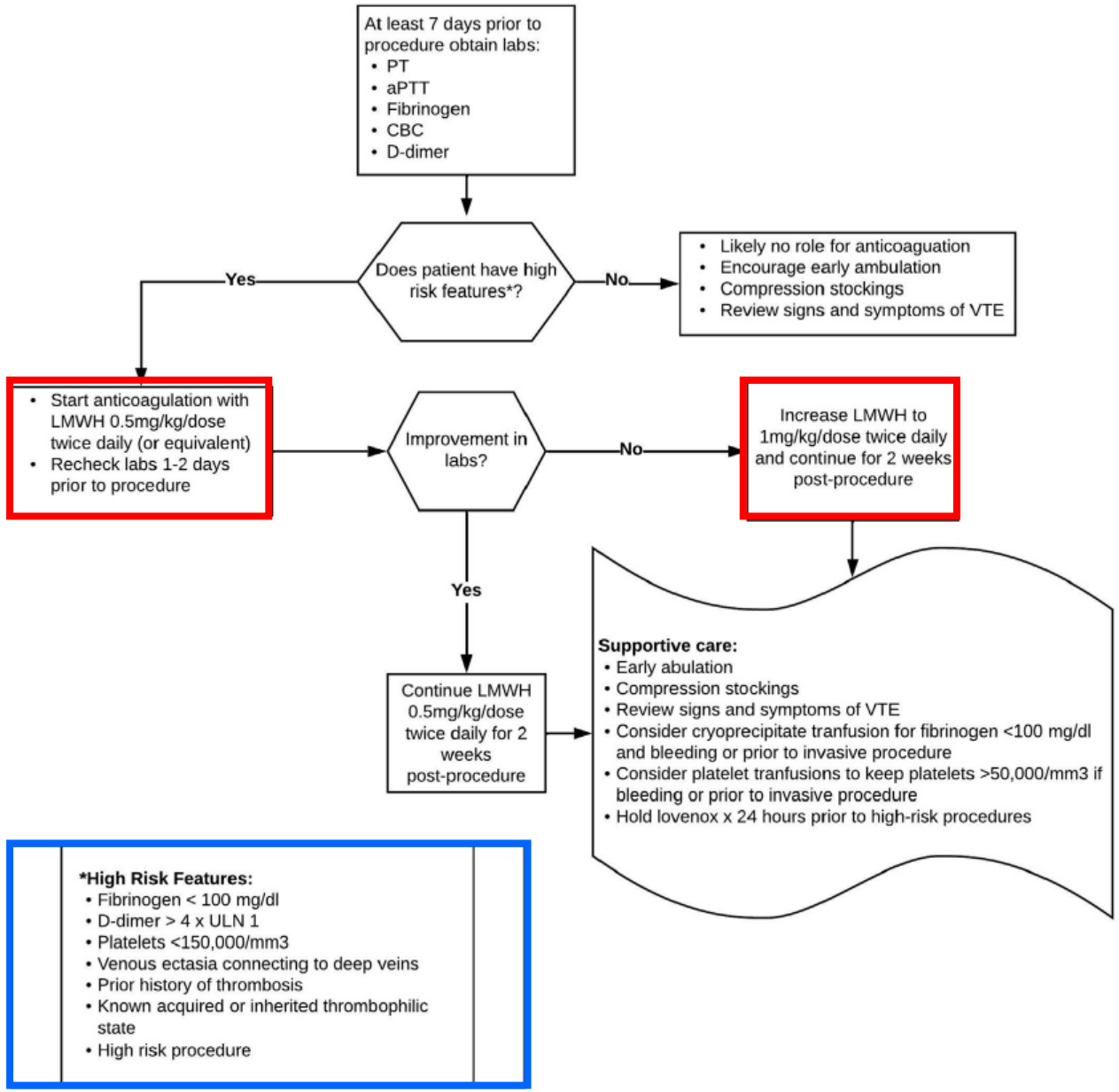
FIGURE 3 Patient outcomes following direct oral anticoagulant therapy. This bar chart presents data on patients treated with direct oral anticoagulants, documenting instances of pain relief, reductions in D-dimer (defined as a decrease of more than 25%), and bleeding occurrences. Responses are categorized as "Yes" for improvement or event observed, "No" for no improvement or event absence, and "N/A" for unavailable data or nonapplicability. It is noted that a majority reported pain relief and a significant reduction in D-dimer, while bleeding events were less commonly reported. These data reflect a potentially favorable risk-benefit profile for direct oral anticoagulants in this cohort.

https://doi.org/10.1016/j.rpth.2024.102402

STATE OF THE ART REVIEW

Anticoagulation and vascular anomalies

Shelley E. Crary



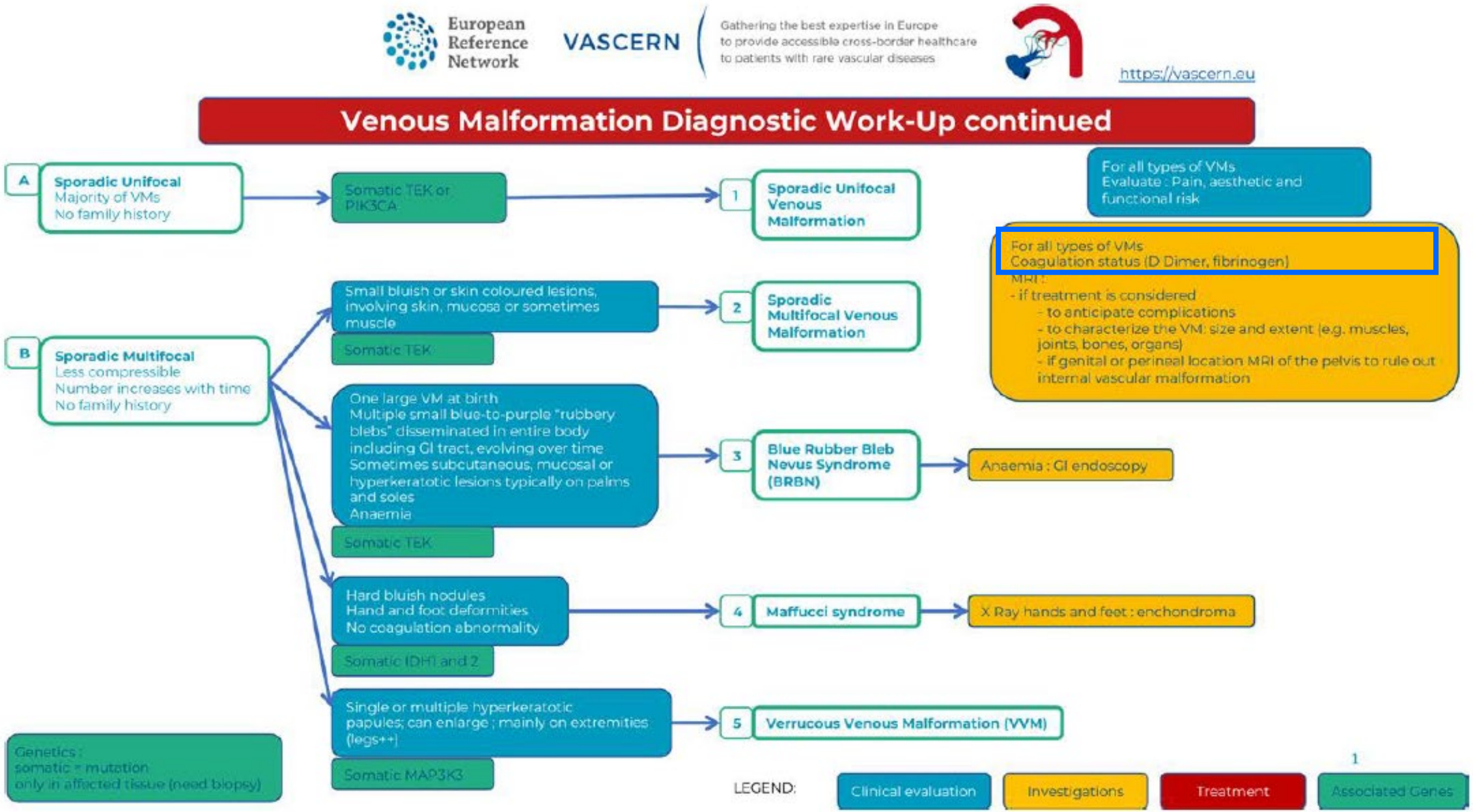


Figure 2. Diagnostic work-up : sporadic lesions.

OPEN

Journal of Vascular Anomalies
An open access multidisciplinary journal ISSVA

The VASCERN-VASCA Working Group Diagnostic and Management Pathways for Venous Malformations

Anne Dompmartin[a], Eulalia Baselga[b], Laurence M. Boon[c], Andrea Diociaiuti[d], Veronika Dvorakova[e], May El Hachem[d], Paolo Gasparella[f], Emir Haxhija[f], Nader Ghaffarpour[g], Kristiina Kyrklund[h], Alan D. Irvine[e], Friedrich G. Kapp[i], Jochen Rößler[d], Päivi Salminen[k], Caroline van den Bosch[l], Carine van der Vleuten[m], Leo Schultze Kool[n], Miikka Vikkula[c,o]

European Reference Network VASCERN

Gathering the best expertise in Europe to provide accessible cross-border healthcare to patients with rare vascular diseases

https://vascern.eu

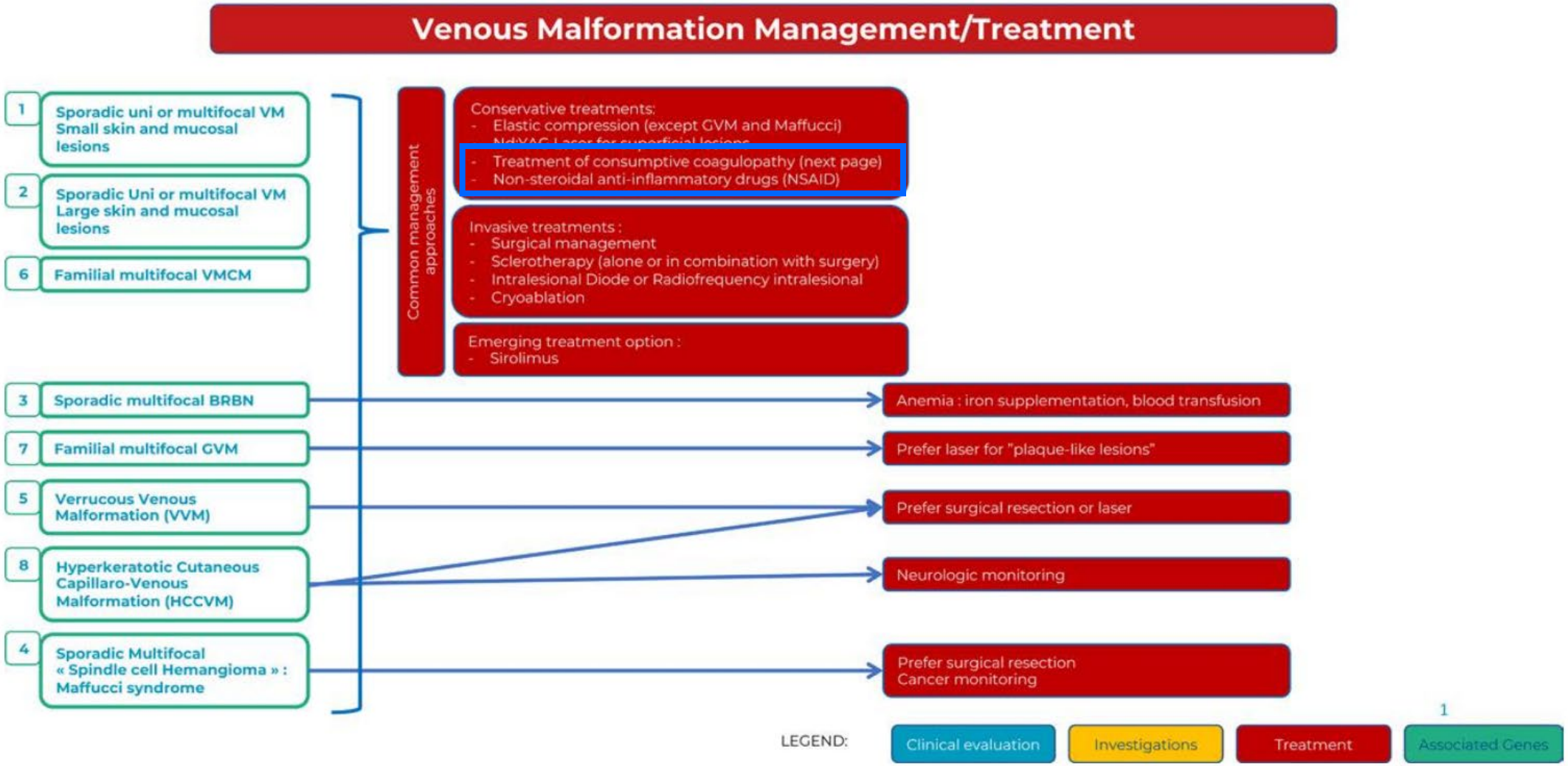


Figure 4. Management/treatment of Venous Malformations.

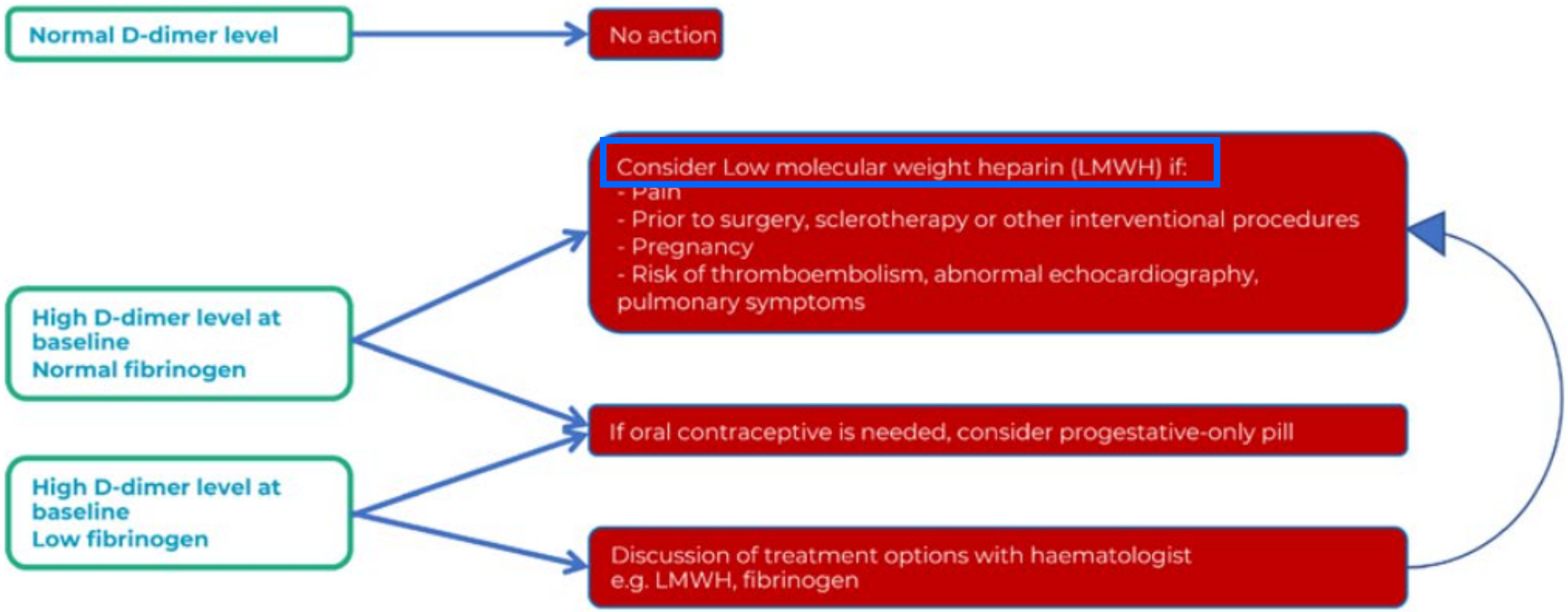
European Reference Network

VASCERN

Gathering the best expertise in Europe to provide accessible cross-border healthcare to patients with rare vascular diseases

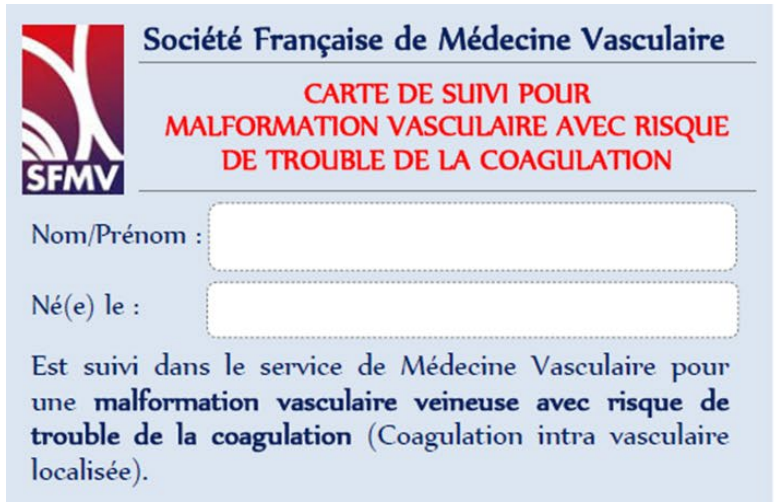
https://vascern.eu

Chronic Consumptive Coagulopathy Management



Conclusion CIVL

- Lien CIVL et MV démontré
- Intérêt diagnostique et thérapeutique de la biologie
- Niveau de risque en pré interventionnel mal connu et l'effet sur le geste
- Seuil des D-Dimères?
- Recommandations existent mais niveau recommandation d'expert
- Carte CIVL
- HBPM
- AOD à suivre



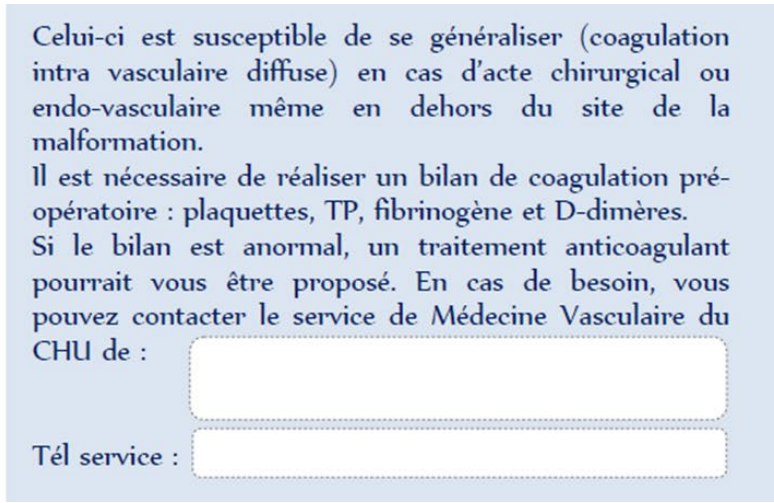
Société Française de Médecine Vasculaire

CARTE DE SUIVI POUR MALFORMATION VASCULAIRE AVEC RISQUE DE TROUBLE DE LA COAGULATION

Nom/Prénom :

Né(e) le :

Est suivi dans le service de Médecine Vasculaire pour une **malformation vasculaire veineuse avec risque de trouble de la coagulation** (Coagulation intra vasculaire localisée).



Celui-ci est susceptible de se généraliser (coagulation intra vasculaire diffuse) en cas d'acte chirurgical ou endo-vasculaire même en dehors du site de la malformation.

Il est nécessaire de réaliser un bilan de coagulation pré-opératoire : plaquettes, TP, fibrinogène et D-dimères.

Si le bilan est anormal, un traitement anticoagulant pourrait vous être proposé. En cas de besoin, vous pouvez contacter le service de Médecine Vasculaire du CHU de :

Tél service :

Où et à qui s'adresser en cas de problème?



Les filières FAVA sont là !

Une seule filière « FAVA MULTI » pour les patients atteints d'une maladie vasculaire rare:

- **les malformations vasculaires superficielles**
- **les lymphoedèmes primaires**
- **les maladies artérielles rares**

https://favamulti.fr/

Fiches de Réunions de concertation pluridisciplinaires (RCP)

- Fiche RCP Marfan
- Fiche RCP CRMVR
- Fiche RCP Rendu-Osler
- Fiche RCP Anomalies Vasculaires
- Fiche RCP Lymphœdème et Malformations Lymphatiques

maladies rares

FAVA-Multi, la filière de santé des **maladies vasculaires rares** à atteintes **multisystémiques**