

# **TOPGUN : Sirolimus topique dans les malformations lymphatiques microkystiques de langue**

**PHRCN 2009 - Promoteur : CHRU DE TOURS**

**Investigateur coordinateur : Pr Annabel MARUANI**

**Collaborateur scientifique : Mr Antoine MARCHAND**

## **Résumé :**

Les malformations vasculaires lymphatiques microkystiques cutanées et muqueuses se présentent comme des amas de petites vésicules séro-sanglantes, très gênantes (suintements, saignements, gêne esthétique, etc.). Elles peuvent s'associer à des malformations lymphatiques sous-jacentes.

Le sirolimus est un médicament pris par voie orale qui inhibe directement mTOR, protéine qui intervient dans la croissance et la prolifération cellulaires, l'angiogenèse et la lymphangiogenèse. Il est utilisé dans les malformations vasculaires compliquées.

Cette étude a pour objectif d'évaluer l'efficacité, la tolérance et le passage systémique du sirolimus (en solution de 1 mg/ml) appliqué sur la malformation lymphatique microkystique linguale, chez les adultes et les enfants à partir de l'âge de 5 ans

Durée de suivi : 12 mois

## **Principaux critères d'inclusion :**

Adultes et enfants à partir de 5 ans, ayant une malformation lymphatique microkystique de la langue, gênante

## **Principaux critères de non inclusion :**

- Malformation vasculaire mettant en jeu le pronostic vital ;
- Toute contre-indication au sirolimus (vaccinations non à jour, allergie à la molécule ou à ses excipients, allergie à l'arachide, immunosuppression, infection chronique, hémopathie, insuffisance hépatique, possibilité d'une grossesse)

## **Avancement du protocole :**

Recrutement en cours (12 sujets attendus)

## **Liste des centres investigateurs :**

Services de dermatologie de : CHU Tours, CHR Orléans