

ITEM 111 : HEMANGIOME, MALFORMATIONS VASCULAIRES CUTANÉES

Distinction	Tumeur vasculaire	= Hémangiome = prolifération de cellules endothéliales , touchant essentiellement des capillaires, avec expression GLUT1 dans 100% des cas : hémangiomes du nourrisson (hémangiome infantile) - Absent à la naissance, croissance puis régression et disparition
	Malformation vasculaire	= Cellules endothéliales quiescentes , pouvant toucher les capillaires sanguins, les veines, les communications artério-veineuses ou les vaisseaux lymphatiques, sans expression GLUT1 - Présent dès la naissance, puis persistant (stable ou aggravation)

HEMANGIOME DU NOURRISSON

= **Prolifération cutanée bénigne de cellules endothéliales vasculaires**, d'origine inconnue
 - Tumeur les plus fréquentes de l'enfant : prévalence de 10%, prédominance féminine (3/1)
 - Plus fréquent chez les prématurés et les nouveau-nés de faible poids de naissance

Diagnostic	→ Le diagnostic est essentiellement clinique (biopsie généralement inutile) - Tuméfaction du nouveau-né/nourrisson : - Non soufflante à l'auscultation - Sans battement ou frémissement à la palpation - Consistance initialement élastique, dépressible, non indurée - Taille, nombre et siège variable : généralement unique, parfois multiples - Echographie-Doppler (seulement en cas de doute diagnostique) : tumeur richement vascularisée, à flux rapide, avec un index de résistance bas	
	Hémangiome superficiel	= Angiome tubéreux - Nodule ou plaque rouge vif , en relief, à surface tendue ou mamelonnée, dépressible (épiderme et derme sus-jacent minces) - Pâlit à la pression, sans vidange ni disparition complète
	Hémangiome profond sous-cutané	- Tuméfaction bleutée ou de la couleur de la peau normale , de consistance plus élastique (épiderme et derme épais) - Parfois minimes télangiectasies arborescentes en surface (évocateur) → Diagnostic clinique moins évident : écho-Doppler si doute
	Autre	- Hémangiome mixte : composante superficielle et profonde - Hémangiome non développé en épaisseur : simule un angiome plan
Evolution	- Absent à la naissance - Parfois précédé de signes précurseurs dès la naissance (50% des cas) : zone de vasoconstriction (macule pâle) ou de vasodilatation (simulant un angiome plan) - Phase de croissance (dans les 1 ^{er} jours de vie) : augmentation rapide de taille pendant 5 à 6 mois - Phase d'involution spontanée : blanchiment en surface, diminution progressive de taille jusqu'à disparition complète, sur une durée variable de 2 à 10 ans → Dans la majorité des cas : régression totale, spontanée, sans séquelle	
Complication/localisation à risque	= 10% des cas : mise en jeu du pronostic esthétique, fonctionnel voire vitale	
	Ulcération	= Possible pour tout hémangiome : risque augmenté en cas d'atteinte du siège (fesses, vulve), des lèvres ou des plis (cou) - Douleur intense (majorée par la miction en cas d'atteinte du siège) - Surinfection - Saignement - Cicatrice atrophique inesthétique à distance
	Hémangiome labial	- Difficulté d'alimentation (biberon) - Défect séquellaire motivant une intervention réparatrice ultérieure
Hémangiome orbito-palpébral	- Risque d' amblyopie : - Occlusion précoce de la fente palpébrale - Astigmatisme par compression du globe et déformation de la cornée - Déplacement du globe oculaire - IRM : possible infiltration du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs → Traitement précoce , avec surveillance dermatologique et ophtalmologique rapprochée	

Complication/localisation à risque	Hémangiome étendu associé à des malformations	<p>= Hémangiomes en plaques, particulièrement étendus, dits segmentaires, pouvant être associé à certaines malformations viscérales</p> <p>- Visage et extrémité céphalique = syndrome PHACE : malformation du cervelet, malformation cardiaque ou des gros vaisseaux, malformation oculaire</p> <p>→ Acronyme : P = fosse postérieure, H = hémangiome, A = artère cérébrale, C = coarctation aortique et malformation cardiaque, E (eye) = anomalie oculaire</p> <p>- Région périnéale/lombosacrée : malformation anorectale et génito-urinaire, dysraphie spinale</p> <p>→ Nécessité d'explorations morphologiques complémentaires et de PEC spécialisée</p>
	Hémangiome de la pointe du nez	<p>= Hémangiome « Cyrano » : préjudice esthétique, déformation séquellaire des cartilages du nez</p> <p>→ Indication de traitement chirurgical précoce (2-3 ans)</p>
	Hémangiome sous-glottique	<p>= Localisation muqueuse profonde</p> <p>- Isolé ou associé à un hémangiome visible en surface : cutané étendu « en barbe » (mandibulaire, mentonnier, cervicale et de la lèvre inférieur), ou muqueux de la lèvre ou de la langue</p> <p>- Risque d'obstruction laryngée ou trachéale : stridor, dyspnée laryngée, détresse respiratoire</p> <p>→ Nécessité d'exploration endoscopique devant tout hémangiome en surface suspect</p> <p>→ Traitement précoce en cas d'hémangiome laryngé</p>
	Hémangiomatose miliaire	<p>= Petits hémangiomes à surface bombée, de quelques mm à 1 cm de diamètre, peu nombreux ou au contraire profus, touchant l'ensemble des téguments</p> <p>- Parfois associé à des hémangiomes viscéraux, essentiellement hépatiques (avec risque de retentissement hémodynamique si volumineux : insuffisance cardiaque à haut débit)</p>
DD	Tumeur maligne du nourrisson	<p>= Rhabdomyosarcome ou fibrosarcome infantile richement vascularisé</p> <p>- A évoquer devant une tumeur : congénitale, unique, touchant le visage ou un segment de membre, indurée, déformant les reliefs superficiels</p> <p>- Possible teinte violacée, simulant une tumeur vasculaire</p> <p>→ Biopsie au moindre doute</p>
	Malformation vasculaire	<p>- Angiome plan : peut être confondu avec un hémangiome superficiel au stade initial</p> <p>- Malformation veineuse ou lymphatique : peut être confondu cliniquement avec des hémangiomes profonds sous-cutanés → absence de flux à l'échographie-Doppler</p>
	Hémangiome congénital	<p>- Présent dès la naissance, parfois dépisté par l'échographie anténatale</p> <p>- Evolution variable : régression rapide (RICH) ou persistance (NICH → traitement chirurgical)</p>
	Syndrome de Kasabach-Merritt	<p>= Complication de certains tumeurs vasculaires (rares) : phénomène de coagulation intravasculaire tumorale entraînant une thrombopénie majeure</p> <p>- Tumeur vasculaire volumineuse, ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire</p>
TTT	<p>- Régression spontanée sans séquelle dans la majorité des cas : aucun traitement</p> <p>- Régression incomplète (surtout au visage) : cicatrice atrophique blanchâtre, zone de peau flasque recouvrant un tissu fibro-adipeux résiduel → traitement esthétique à distance, chez le grand enfant</p> <p>- Propranolol (2-3 mg/kg/j par voie orale) : indiqué en cas d'hémangiome volumineux ou évolutif, ou faisant craindre des séquelles esthétiques ou mettant en jeu le pronostic vital ou fonctionnel</p>	

MALFORMATION VASCULAIRE DE L'ENFANT

= Malformation présente dès la naissance, sans tendance à la régression : rare = **1 enfant/1000**

- **Malformation vasculaire à flux lent** = touche les différents contingents vasculaires : **capillaire, veineux, lymphatique...**

- **Malformation artério-veineuse à flux rapide**

MALFORMATION CAPILLAIRE	= Angiome plan		
	Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> - Taches rouges congénitales : - Plane <li style="padding-left: 20px;">- Disparaissant plus ou moins complètement à la pression - Présente dès la naissance - Pouvant siéger sur n'importe quel territoire cutané - Sans souffle, frémissement ni battement, de température identique à la peau normale 	
	Evolution	<ul style="list-style-type: none"> - Persiste, sans tendance à la disparition spontanée - Augmentation de surface proportionnelle à la croissance de l'enfant - Parfois accompagné d'une hypertrophie des parties molles de la zone atteinte (visage, segment de membre), se majorant progressivement avec le temps 	
	DD	<ul style="list-style-type: none"> - Tache angiomateuse physiologique (naevus flammeus) : très fréquente chez le nouveau-né, plus pâle (rose saumon), localisée sur la glabelle, le front, les paupières supérieures ou l'occiput, évoluant vers la régression (sauf sur la nuque et l'occiput) - Hémangiome infantile au stade initial - Malformation lymphatique complexe - Malformation artério-veineuse en phase quiescente 	
	TTT	- Traitement par laser à colorant pulsé en cas de retentissement esthétique : palissement de l'angiome	
	Formes associées à des malformations	<p style="text-align: center;">Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe</p>	<p>= Angiomatose encéphalo-trigémينية</p> <ul style="list-style-type: none"> - Angiome plan cutané du visage, touchant au moins le territoire V1 du nerf trijumeau, avec atteinte de la paupière supérieure - Angiome méningé de la pie-mère : épilepsie grave, retard psychomoteur - Glaucome congénital : buphtalmie, mégalocornée → Recherche d'atteinte oculaire (glaucome) et méningée (IRM cérébrale) en cas d'angiome du territoire V1 (10% des cas), inutile en cas d'atteinte isolée du V2 ou V3
		<p style="text-align: center;">Syndrome de Klippel-Trenaunay</p>	<p>= Association touchant le plus souvent un membre inférieur</p> <ul style="list-style-type: none"> - Angiome plan - Varices - Hypertrophie acquise des os et des tissus sous-jacents : risque d'asymétrie de longueur des membres inférieurs
Autres	= Angiome veineux		
	Diagnostic	<ul style="list-style-type: none"> - Tuméfactions bleutées sous-cutanées ou lacs de veines dilatées superficielles (≈ varices) - Molles, dépressibles - Se vidant à la pression ou à la surélévation du membre - Gonflant en position déclive et lors des efforts (ou des cris au visage) - Sans augmentation de la chaleur locale, ni battement, ni souffle - Siégeant à l'extrémité des membres ou sur le visage, de volume et d'étendue variable - Possible extension profonde aux loges musculaires des membres - Echo-Doppler : lacs veineux, sans flux spontané 	
Evolution	<ul style="list-style-type: none"> - Aggravation lente au cours de la vie - Risque de thrombose au sein de la malformation : nodules douloureux et inflammatoires, régressifs en quelques jours, évoluant vers la calcification (phlébolithes palpables, visible en radiographie) - Risque de trouble de coagulation (coagulation intravasculaire localisée) en cas de forme très volumineuse : à dépister par bilan de coagulation, en particulier avant intervention chirurgicale 		

Autres	Malformation lymphatique	<ul style="list-style-type: none"> = Lymphangiome : - Dilatation lymphatique macro-kystique : tuméfaction volumineuse, molle, transilluminable, d'apparition brutale, de localisations variées, souvent latéro-cervicale, mentonnière ou axillaire - Dilatation lymphatique micro-kystique: <ul style="list-style-type: none"> - Lymphangiome cutané superficiel : nappes de petites vésicules translucides ou hématiques, indolores - Lymphangiome profond (associé à des lymphangiome macrokystique ou isolé) : parfois volumineux (plusieurs cm) - Echo-Doppler : ensemble de cavités anéchogènes ± cloisonnées, sans flux visible - Evolution par poussées inflammatoires, parfois révélatrices
	Malformation artério-veineuse	<ul style="list-style-type: none"> = Malformation à flux rapide et à haut débit : fistule artério-veineuse (shunt entre une seule artère et veine) ou malformation artério-veineuse (shunts multiples) - Simple tache rouge, plane (simulant un angiome plan), chaude, extensive et battante, évoluant vers une tuméfaction ou une déformation localisée - Localisation fréquente : oreilles, cuir chevelu, extrémités des membres - Diagnostic : - Frémissement (thrill) à la palpation, souffle à l'auscultation <ul style="list-style-type: none"> - Echographie-Doppler : flux rapide, continu - Bilan : angio-IRM/angioscanner et artériographie (cartographie) - Evolution par poussées évolutives, spontanées ou déclenchées par un traumatisme ou une tentative de geste thérapeutique, à la puberté ou lors d'une grossesse - Risque d'hémorragie ou de nécrose ischémique - Risque d'insuffisance cardiaque à haut débit en cas de malformation volumineuse - Récidivant après traitement
	Malformation complexe	<ul style="list-style-type: none"> = Association de plusieurs malformations, pouvant combiner tous les types de malformations - Atteinte segmentaire (membre...) ou diffuse, disséminée
PEC	PC	<ul style="list-style-type: none"> - En cas de doute diagnostique : échographie-Doppler en 1^{ère} intention - Exploration de la nature et des limites avant traitement : IRM ou angio-IRM - Exploration invasive seulement en cas de geste thérapeutique (sclérose, embolisation)
	TTT	<ul style="list-style-type: none"> - Chirurgicale - Embolisation par radiologie interventionnelle - Traitement aux lasers - Contention

ANGIOME CAPILLAIRE CUTANE ACQUIS		
Types	Angiome stellaire	<ul style="list-style-type: none"> = Ectasies vasculaires centrées par un capillaire, d'où part une arborescence de télangiectasies radiaires, parfois pulsatile si volumineuse - Disparition des arborescences périphériques avec recoloration depuis le centre à la vitropression - Touche préférentiellement le visage (lèvres, nez, joues) et les extrémités (doigts) - Cause : - Insuffisance hépato-cellulaire (surtout si nombreux) <ul style="list-style-type: none"> - Idiopathique, sans signification pathologique
	Angiome capillaire lié à l'âge	<ul style="list-style-type: none"> = Ectasies vasculaires d'apparition tardive, sans signification pathologique - Taches rubis : petits angiomes punctiformes, rouges vifs, répartis sur les régions couvertes (tronc, abdomen) - Angiome des lèvres (lacs veineux) : teinte bleu violacée, plus volumineux - Angiokératome du scrotum (fréquent) - Risque de thrombose : teinte noire (hémosidérinique)
	Autres télangiectasies	<ul style="list-style-type: none"> = Télangiectasies cutanées de petites tailles (quelques millimètres), lenticulaires - Syndrome CREST (sclérodémie systémique) : siège au visage et aux doigts - Maladie de Rendu-Osler : siège aux lèvres, à la langue et aux extrémités digitales, associé à une atteinte muqueuse diffuse (épistaxis, hémorragie digestive, hématurie, métrorragie) et des malformations artério-veineuses pulmonaires et cérébrales