

Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées IC-113

- Connaître la définition d'un hémangiome et son histoire naturelle
- Connaître les signes cliniques d'un hémangiome
- Connaître les principaux diagnostics différentiels des hémangiomes
- Connaître les localisations à risque et les complications des hémangiomes
- Connaître les modalités du diagnostic d'une d'un angiome plan
- Connaître les complications d'une malformation veineuse
- Connaître les complications d'une malformation artério-veineuse

Connaître la définition d'un hémangiome et son histoire naturelle OIC-113-01-A

1- Définition

- Prolifération de cellules endothéliales post natale de cause inconnue.
- Tumeurs vasculaire fréquente (10 % des nourrissons). Plus fréquentes chez les filles, les prématurés et les nouveau-nés de faible poids de naissance.

2- Histoire naturelle:

- Absent à la naissance (ou précédé par une macule télangiectasique avec halo périphérique de vasoconstriction) = notion d'intervalle libre
- Phase de croissance à partir de l'âge de quelques jours à quelques semaines et pendant 5 à 6 mois
- Phase d'involution spontanée (pendant 2 à 10 ans) débutant par un blanchiment en surface
- A la fin de phase d'involution :
- 50% : régression totale sans séquelles
- 50% : séquelle de type télangiectasies ou nodule fibro-adipeux (Figure 113.1) nécessitant parfois un geste thérapeutique.



séquelle d'un hémangiome superficiel à l'âge de 5 ans

Connaître les signes cliniques d'un hémangiome OIC-113-02-A

1- Diagnostic clinique (biopsie et imagerie généralement inutiles).

- Tuméfaction de consistance élastique (non dure) sans frémissement à la palpation ni souffle à l'auscultation.
- Taille, nombre et siège variables.

Trois types cliniques d'hémangiome :

- *Hémangiome superficiel* (= nodule ou une plaque rouge vif (figure 113.2), en relief, à surface tendue ou mamelonnée, sans vidange ni disparition complète à la pression.
- *Hémangiome profond* (ou sous-cutané) = tuméfaction bleutée ou de la couleur de la peau normale (imagerie parfois nécessaire : l'échographie-Doppler montre une tumeur richement vascularisée à flux rapide).
- *Hémangiome mixte* associe les composantes superficielle et profonde (figure 113.3).



Fig 113.2: hémangiome superficiel



Figure 113.3 : hémangiome mixte

Connaître les principaux diagnostics différentiels des hémangiomes OIC-113-03-B

	Hémangiome infantile	Malformation vasculaire
A la naissance	Absent	Présent
Evolution	Croissance en volume puis régression au cours des 5 premières années de vie	Stabilité ou aggravation Persistance

		Malformations capillaires (ou angiomes plans) Malformations veineuses
Principaux types	Hémangiomes superficiels, profonds et mixtes	Malformations lymphatiques Malformations artério-veineuses Malformations mixtes

1- Tumeurs malignes du nourrisson

Une tumeur maligne vascularisée (rhabdomyosarcome, fibrosarcome infantile...) est à évoquer devant une tumeur congénitale, unique, dure, évolutive => *biopsie au moindre doute*.

2- Malformations vasculaires (cf tableau 1)

- Un hémangiome superficiel au stade initial peut simuler une malformation vasculaire (angiome plan).
- Certaines malformations veineuses ou lymphatiques peuvent simuler un hémangiome profond sous-cutané (l'échographie-Doppler met en évidence un flux rapide dans les hémangiomes et un flux lent dans les malformations veineuses ou lymphatiques).

3- Hémangiomes congénitaux

- Entité différente des hémangiomes infantiles.
- Présents à la naissance, parfois dépistés par l'échographie anténatale.
- évolution variable : régression rapide ou persistance.
- Propranolol inefficace

4- Syndrome de Kasabach-Merritt

- Phénomène de coagulation intravasculaire tumorale associé à une thrombopénie.
- Ne complique pas sur les hémangiomes infantiles mais des tumeurs vasculaires congénitales rares.
- Apparition rapide d'une tuméfaction volumineuse, ecchymotique et inflammatoire.
- Prise en charge hospitalière spécialisée.

Connaître les localisations à risque et les complications des hémangiomes OIC-113-04-A

- 10 % des hémangiomes infantiles se compliquent (cf 6 situations ci-dessous) et nécessitent

o Un avis et un suivi spécialisé

o un traitement précoce (le traitement de première intention dans ces cas est le **propranolol per os**)

1- Ulcération

L'ulcération fait suite à une nécrose partielle de l'hémangiome (Figure 113.4). Les localisations à risque sont: le siège (fesses, vulve), les lèvres, les plis (cou).

Conséquences possibles :

- douleurs, majorées par les mictions en cas d'atteinte du siège et gênant l'alimentation en cas de localisation péri orale;
- saignements
- cicatrice séquellaire

Figure 113.4 : hémangiome ulcéré

2- Hémangiomes orbito-palpébraux

Risque d'amblyopie fonctionnelle par occlusion du champ visuel et/ou déformation de la cornée (compression)

3- Hémangiomes de la pointe du nez, hémangiomes volumineux du visage (Figure 113.5) et de la région mammaire chez la fille

Risque de cicatrice séquellaire



Figure 113.4 : hémangiome ulcéré



Figure 113.5 : hémangiome volumineux du visage avec risque de séquelle esthétique

4- Hémangiomes sous-glottiques

- Risque de détresse respiratoire par compression laryngée
- Peuvent être isolés ou associés à un hémangiome cutané « *en barbe* » (localisé symétriquement aux régions mandibulaires, mentonnière, cervicales et lèvre inférieure) => exploration endoscopique ORL nécessaire si hémangiome situé dans ces régions et avis spécialisé (Figure 113.6)

Figure 113.6 : hémangiome « en barbe » avec localisation sous glottique et dyspnée

5- Hémangiomatose miliaire

- Multiples petits hémangiomes disséminés de quelques millimètres à 1 cm de diamètre
- Peuvent être associés à des hémangiomes hépatiques parfois volumineux
- Demander une échographie abdominale et avis spécialisé

6- Hémangiomes segmentaires associés à des malformations

De rares hémangiomes en plaques (dits segmentaires) peuvent s'accompagner de malformations qui varient selon leur localisation :

- Visage et extrémité céphalique : malformations du cervelet, cardiaques, des gros vaisseaux, oculaires, sternales (syndrome PHACES) ;
- Région périnéale et lombosacrée : malformations anorectales et génito-urinaires, dysraphie spinale (syndrome PELVIS ou SACRAL).

Un hémangiome segmentaire de ces régions justifie une IRM et une prise en charge spécialisée multidisciplinaire.



Figure 113.6 : hémangiome « en barbe » avec localisation sous glottique et dyspnée

Connaître les modalités du diagnostic d'une d'un angiome plan OIC-113-05-B

1- Diagnostic positif

- Le diagnostic est clinique
- Macules rouges congénitales de même température que la peau normale s'effaçant à la vitropression
- Toujours présentes à la naissance et évoluent peu.
- Localisations variées
- Habituellement isolés (non associés à d'autres malformations) sauf atteinte de la partie supérieure de l'hémiface => doit faire rechercher des malformations oculaires et cérébrales associées (syndrome de Sturge Weber). Figure 113.7

Figure 113.7

- Augmentent en surface proportionnellement à la croissance de l'enfant
- Persistent toute la vie
-

2- Diagnostic différentiel

- *Taches angiomeuses physiologiques du nouveau-né* : très fréquentes chez le nouveau-né, plus pâles (rose), localisées en interorbitaire (angiome flammeux) (Figure 113.8) le front, les paupières supérieures ou l'occiput, évoluant vers le pâlissement (sauf sur la nuque et l'occiput) ;
- *Hémangiome infantile au stade précoce* (cf supra) ;



Figure 113.7: syndrome de Sturge Weber



Figure 113.8 Angiome flammeux régressif

Connaître les complications d'une malformation veineuse OIC-113-06-B

1- Diagnostic

Les **malformations veineuses** se manifestent par une ou des tuméfactions bleutées sous-cutanées ou veines dilatées superficielles semblables à des varices (Figure 113.9)

- molles, dépressibles ;
 - se vidant à la pression ou à la surélévation du membre ; gonflant en position déclive, lors des efforts ou des cris (visage) ;
 - sans augmentation de la chaleur locale, ni battement, ni souffle ;
 - de volume et d'étendue variables.
 - Extension profonde possible (loges musculaires des membres).
 - peuvent se révéler tardivement à l'occasion d'une poussée évolutive survenant après un traumatisme, une infection, à la puberté, lors d'une grossesse.
 - L'écho-Doppler est indiqué = met en évidence des lacs veineux et l'absence de flux spontané.
 - Avis spécialisé indispensable
- ## 2- Évolution, complications
- Aggravation lente au cours de la vie.
 - Episodes aigus de (micro) thrombose au sein de la malformation fréquents (nodule douloureux évoluant vers la calcification : phlébolithes palpables et visibles à la radiographie).

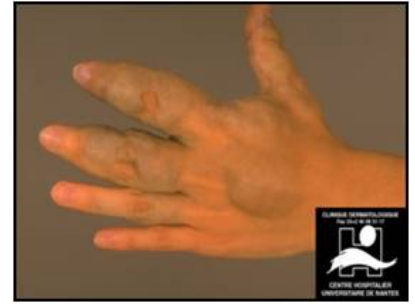


Figure 113.9 Malformation veineuse de la main

Connaître les complications d'une malformation artério-veineuse OIC-113-07-B

1- Diagnostic positif

- Les **malformations artério-veineuses** se manifestent par une ou des macules rouges simulant un angiome plan mais chaudes, extensives et battantes, évoluant vers une tuméfaction ou une déformation localisée.
- Le diagnostic se fait sur :
 - la palpation : frémissement (*thrill*) ;
 - l'auscultation : souffle ;
 - l'échographie-Doppler : flux rapide.
- la localisation : oreilles, cuir chevelu et extrémités des membres sont les plus fréquemment touchés.
- IRM indiquée.
- Avis spécialisé indispensable

2- Évolution et complications

- Par poussées spontanées ou déclenchées par un traumatisme ou une tentative de geste thérapeutique, la puberté ou lors d'une grossesse.
- Risque d'hémorragie, de nécrose ischémique, d'invasion locorégionale, de récives après traitement