



2023/2024

TD -TACHES ROUGES CONGÉNITALES

Objectifs du cours:

1. Reconnaître une anomalie vasculaire cutanée (un hémangiome infantile)
2. Ecarter les principaux diagnostics différentiels.
3. Identifier les hémangiomes infantiles qui peuvent engager le pronostic vital ou fonctionnel et qui doivent être orientés vers le spécialiste pour un traitement spécifique.

INTRODUCTION :

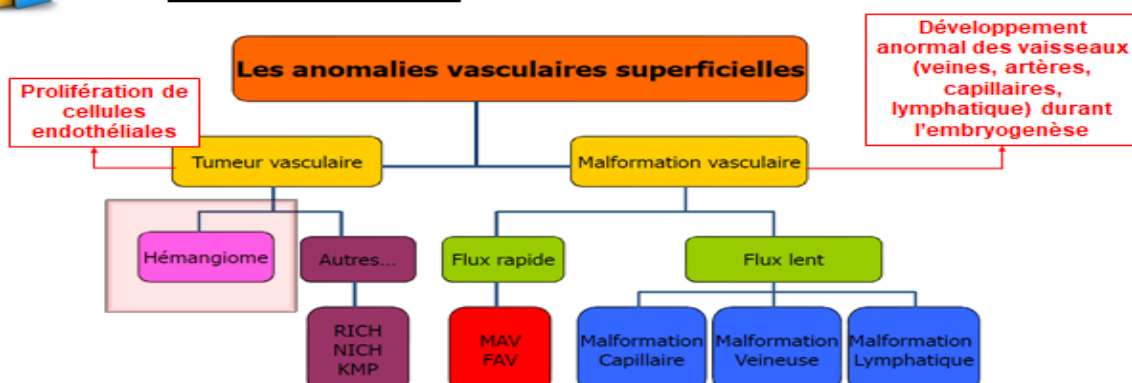
- Les **angiomes** : groupe hétérogène d'affections
- Caractérisées par des **ectasies** vasculaires qui peuvent intéresser tous les organes, mais touchent le plus souvent la peau. **Dilatation anormale et permanente d'un vaisseau ou d'un organe creux**
- **Anomalies Vasculaires** +++
- Plusieurs types de pathologies vasculaires de gravité et de fréquences différentes.
- Ce terme regroupe :
 - Les angiomes congénitaux ou de survenue **précoce**, souvent diagnostiqués chez l'enfant ou le nourrisson.
 - Diverses anomalies acquises, diagnostiquées plus tardivement au cours de la vie (chez l'adulte).
 - La **classification** actuelle des angiomes (précoces) distingue schématiquement :
 - Les **Tumeurs** vasculaires , capillaires, caractérisées par une **prolifération de cellules endothéliales**
 - Les **malformations vasculaires** , où les cellules endothéliales sont quiescentes et peuvent concerner les capillaires, les veines ou les vaisseaux lymphatiques .

CLASSIFICATION

- Les anomalies vasculaires font l'objet d'une classification mise en place par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) en 1996.



CLASSIFICATION :



Hémangiomes Infantiles (HI)

- Anciennement appelés « angiomes tubéreux » ou « hémangiomes immatures »
- Une prolifération tumorale bénigne de cellules endothéliales.
- Il s'agit de la **prolifération** dermique bénigne, clonale, de cellules endothéliales avec formation de néovaisseaux (angiogenèse).



EPIDÉMIOLOGIE :

- Les plus fréquentes des anomalies vasculaires et sont les tumeurs les plus fréquentes de l'**enfant** .
- Présents chez **10 %** des nourrissons .
- Jusqu'à **30 %** des prématurés de moins de **1500 g**.
- Prédominance **féminine**: de **3 à 6 F/ 1G**

PHYSIO-PATHOLOGIE :

- Dans la moitié des cas, il existe un élément cutané annonciateur à la naissance, cette lésion prémonitoire n'est jamais importante.
- La **prolifération** cellulaire endothéliale **commence après la naissance**.
- Certains précurseurs ayant fait supposer que **vasoconstriction** et **hypoxie** jouent un rôle promoteur dans la prolifération.
- La majorité des hémangiomes n'a pas de caractère héréditaire.

DIAGNOSTIC :

- Le diagnostic est essentiellement **clinique**
- Le recours à la biopsie ou à d'autres examens complémentaires n'étant pas justifié dans la majorité des cas.

1. Début :

- La prolifération cellulaire endothéliale commence **après** la naissance.
- **Précurseurs**:
 - Macule **blanche** (zone de vasoconstriction)
 - ou au contraire zone de vasodilatation (pseudo-angiome plan): Macule **rosée** ou **rouge**, plus ou moins télangiectasique, et aux limites souvent irrégulières.



2. Sémiologie :

- Il s'agit des tumeurs de taille, de consistance et de couleur variables selon le siège.
- Les caractéristiques communes sont :
 - Des tuméfactions **non soufflantes** à l'auscultation
 - Ni battement ni frémissement à la palpation
 - Une augmentation de la **chaleur locale**
 - Une consistance élastique, ferme mais non indurée.

3. Types :

- On distingue :
 - Les hémangiomes cutanés (ou superficiels)
 - Les hémangiomes sous-cutanés
 - Les hémangiomes mixtes

Hémangiomes superficiels

- **Nodules ou plaques**
 - ✓ *Rouge vif*
 - ✓ *En relief*
 - ✓ *A surface tendue ou mamelonnée*
 - ✓ **Dépressibles** (épiderme et derme sus-jacent minces)
- Pâlissent à la vitropression sans vidange ni disparition complète
- Nombre, surface et volume très variables.
- Décrit comme « tubéreux », c'est la « fraise » ou « strawberry mark » des anglophones.



Figure 1. Hémangiome superficiel (tubéreux) de la région parotidienne.

- **Tuméfactions :**
 - ✓ *En relief*
 - ✓ Bleutées ou de la couleur de la peau normale
 - ✓ Parfois de minimes *télangiectasies* arborescentes en surface, orientant le diagnostic
 - ✓ Consistance **plus élastique** que les formes superficielles



Hémangiomes mixte

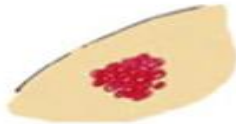
- Les plus fréquents.
- Ils se présentent sous la forme d'une **masse dense** avec une atteinte cutanée à son sommet.



Figure 2. Hémangiome mixte, superficiel (tubéreux) et sous-cutané.



Cutané



Sous-cutané



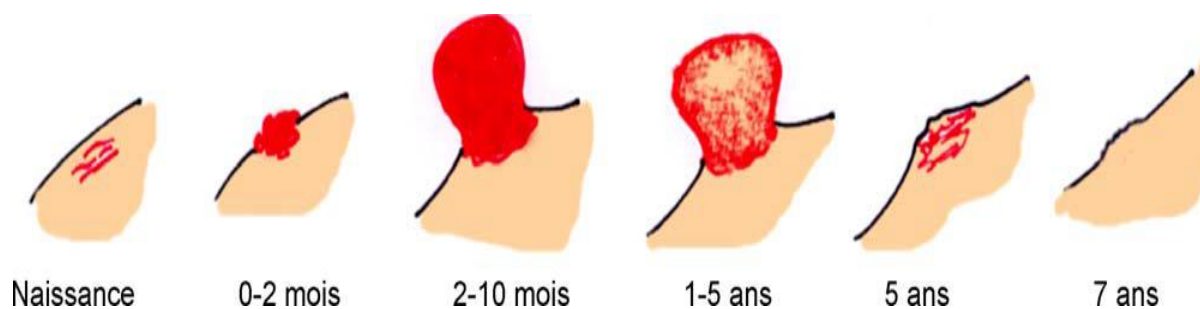
Mixte



Fig. 2. Aspect clinique des hémangiomes infantiles : a : hémangiome superficiel ; b : hémangiome sous-cutané ou profond ; c : hémangiome mixte.

EVOLUTION

- Elle est **stéréotypée** et constitue un élément important du diagnostic.
- **Absents** à la naissance ; parfois précédés par des signes précurseurs initiaux.
- Passent par une **phase de croissance**
- Suivie d'une **phase d'involution**



EVOLUTION :

- ❖ Une phase de **prolifération**:
 - Début dans les premiers jours de vie → Jusqu'à l'âge de 02 à 10 mois environs
 - Durant laquelle l'hémangiome **augmente** de volume
- ❖ Une phase de **stabilisation**:
 - Durant quelques mois ou quelques années
- ❖ Une phase d'**involution**:
 - Jusqu'à l'âge de 07 ans, de durée variable plusieurs années (2 à 10 ans)
 - Durant laquelle l'hémangiome **blanchit, diminue** de volume, jusqu'à disparaître complètement dans 80 % des cas.
 - Parfois, il reste une cicatrice (peau flétrie).



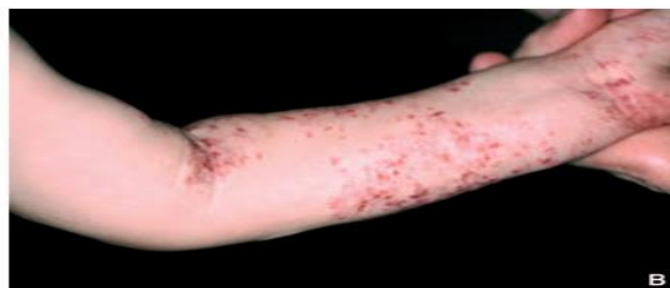
FIGURE 126-4 Natural history of a deep infantile hemangioma, right cheek/parotid. **A.** Age 1 year, peak of proliferation. **B.** Age 3 years, involuting phase.



FIGURE 126-1 Natural history of segmental infantile hemangioma. Note the plaque-like, geographic configuration. **A.** Age 11 months, peak of proliferating phase. **B.** Age 2 years, involuting phase, apoptosis is maximal. **C.** Age 4 years, some further involution expected.



Hémangiome du bras en prolifération (A)



et en fin de régression (B)

DIAGNOSTIC :

- Une minorité d'hémangiomes (10 %) mettent en jeu précocement le pronostic esthétique, fonctionnel voire vital de l'enfant par leur **localisation** ou leurs **complications**.
- Ils nécessitent des explorations plus poussées et une prise en charge thérapeutique active.

1. Hémangiomes ulcérés :

- Tout hémangiome peut **s'ulcérer**, mais certaines localisations sont plus fréquemment concernées :
 - Le siège (fesses, vulve)
 - Les lèvres supérieure et inférieure
 - Les plis (cou).
- Ces ulcérations sont à l'origine de :
 - Douleurs intenses, majorées par les mictions en cas d'atteinte du siège
 - Surinfection
 - Saignements (dont le caractère répété à chaque pansement peut majorer la carence martiale du nourrisson)
 - Cicatrice inesthétique à distance.



2. Hémangiomes orbito-palpébraux :

- Ils entraînent un risque d'**amblyopie** fonctionnelle par :
 - ✓ Occlusion précoce de la fente palpébrale
 - ✓ Compression (déformation) ou déplacement du globe oculaire.



L'IRM peut montrer une infiltration du cône orbitaire et des muscles oculomoteurs

Une **surveillance dermatologique** et **ophtalmologique** rapprochée pendant toute la phase de croissance permet de déterminer suffisamment tôt ceux qui nécessitent un traitement précoce

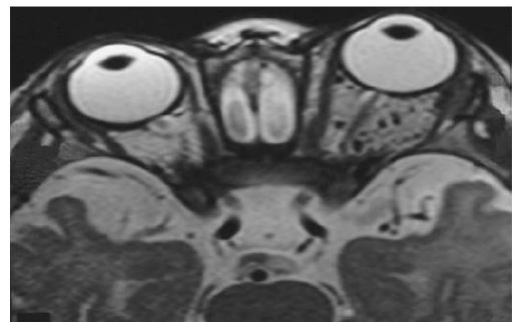


Figure 10. Extension orbitaire d'un hémangiome visualisée par l'IRM (séquence T1).

3. Autres localisations à risque :

- Labiale : trouble de la succion
- Auriculaire : otites, troubles auditifs



4. Hémangiomes étendus :

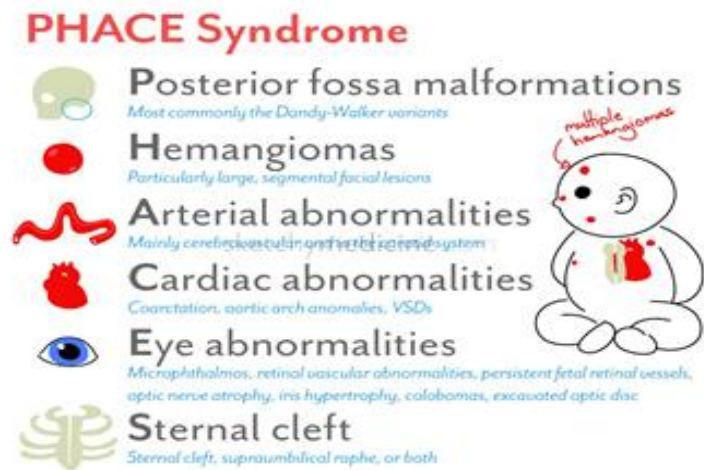
- De rares hémangiomes en plaques particulièrement étendus, **segmentaires**, peuvent s'accompagner de malformations qui varient selon leur localisation :
 - **Visage et extrémité céphalique** : malformations intracrâniennes de la fosse postérieure, malformations cardiaques ou des gros vaisseaux, malformations oculaires (syndrome PHACE)



Figure 4. Hémangiome nécessitant la recherche d'un syndrome PHACES.



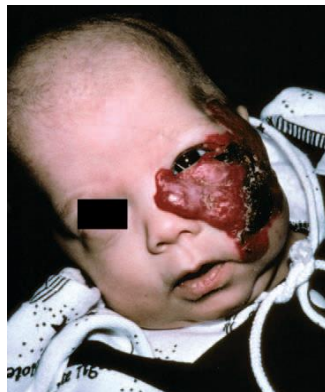
re 3. Hémangiome segmentaire.



On distingue 4 aires:

- L'aire S1: frontale et temporale
- L'aire S2: maxillaire
- L'aire S3: mandibulaire

L'aire S4: zone centro-faciale, en triangle médian frontal à pointe vers le bas, descendant du cuir chevelu sur le nez, le philtrum labial, jusqu'au milieu de la lèvre supérieure



Tout nouveau-né porteur d'un hémangiome facial étendu et segmentaire (particulièrement s'il est de localisation **S1, S4, S3**) doit avoir outre l'examen clinique diverses explorations :

- ✓ **Examen ophtalmologique,**
- ✓ **IRM cérébrale,**
- ✓ **Échographie cardiaque et des gros vaisseaux,**
- ✓ **Échographie abdominale.**

- Région **périnéale** et **lombosacrée** : malformations anorectales et génito-urinaires, dysraphie spinale.



gures 6 à 8. Hémangiomes devant faire rechercher un syndrome SACRAL, PELVIS ou LUMBAR.

- **PELVIS syndrome**

Perineal hemangioma,

**External genitalia malformations,*

**Lipomyelomeningocele,*

**Vesicorenal abnormalities,*

**Imperforate anus,*

**Skin tag.*

SACRAL syndrome

Spinal dysraphism,

**Anogenital anomalies,*

**Cutaneous anomalies,*

**Renal and urologic anomalies,*

**Angioma of Lumbosacral localization*

La fréquence des ulcérations périnéales sur ces hémangiomes souvent très peu épais

Tableau 4 Syndrome LUMBAR.

Limb hemangioma

Urogenital anomalies

Myelopathy

Bone malformations

Anorectal malformations

Renal and vascular abnormalities

- Ils justifient des explorations morphologiques complémentaires et une prise en charge spécialisée multidisciplinaire.

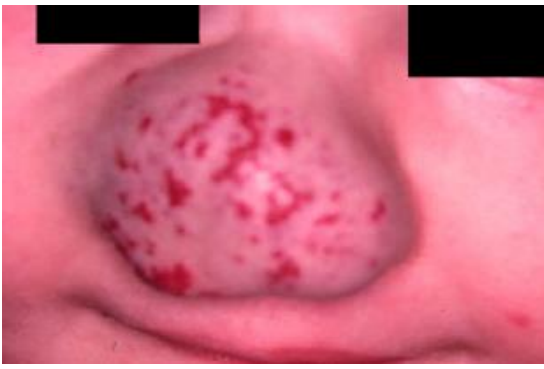
Hémangiome du
périnée

PELVIS,
SACRAL ou
LUMBAR
Syndrome

5. Hémangiomes de la pointe du nez :

- Appelés « Hémangiomes **Cyrano** »
- Ils sont responsables :
 - ✓ D'un préjudice esthétique avec des conséquences psychosociales majeures
 - ✓ De déformations séquellaires des cartilages du nez.
- Il s'agit donc d'une indication à un traitement chirurgical précoce.





6. Hémangiomes sous glottiques :

- Il s'agit d'hémangiomes **profonds** pouvant entraîner une *obstruction laryngée*.
- Les **signes d'appel** sont :
 - Une association à un hémangiome cutané étendu
« **en barbe** », touchant de façon symétrique les régions mandibulaire, mentonnière, cervicale et la lèvre inférieure
- Les **signes d'appel** sont :
 - Un stridor
 - Une dyspnée laryngée .
 - Une exploration endoscopique otorhinolaryngologique (ORL) est nécessaire devant tout hémangiome situé dans cette localisation cutanée, ainsi qu'un traitement précoce en cas d'atteinte glottique.



7. Hémangiomatose miliaire :

- Il s'agit de multiples petits hémangiomes de qlq mm de diamètre, diffus, touchant l'ensemble des téguments.
- Ils peuvent être associés à des hémangiomes **viscéraux**, en particulier hépatiques.
Ils peuvent avoir un retentissement hémodynamique en cas d'hémangiomes hépatiques multiples ou volumineux : insuffisance cardiaque à haut débit



Figure 4. Hémangiomes miliaires.

Tableau I

Hémangiomes infantiles dits à risque, nécessitant un suivi spécialisé.

➔	Risque vital (rare) Hémangiome sous-glottique Hémangiome de grande taille : risque d'insuffisance cardiaque (hémangiome hépatique) Hémangiome cérébral ou médullaire (risque de compression) Hémangiome digestif (hémorragies)
➔	Risque fonctionnel Hémangiome orbitaire ou palpébral : risque d'amblyopie Hémangiome du conduit auditif Hémangiome labial Hémangiome nasal Hémangiome région périnéale à proximité d'un orifice
➔	Hémangiome ulcéré Hémangiome situé dans une zone de frottement (siège, lèvres, dos...),
➔	hémangiome segmentaire
➔	Hémangiome avec risque esthétique Hémangiome de la face de grande taille Hémangiome nodulaire du nez, des lèvres ou de la paupière Hémangiome sous-cutané du mamelon chez une fille

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

Certaines investigations complémentaires sont parfois nécessaires :

- ✓ A visée diagnostique quand la clinique est atypique.
 - ✓ A visée fonctionnelle pour l'évaluation et la surveillance d'un éventuel retentissement sur des structures avoisinantes ou à distance.
 - ✓ A la recherche d'anomalies associées dans certaines formes syndromiques.
 - Les formes sous-cutanées pures, développées assez rapidement après la naissance font poser la question d'une malformation vasculaire lymphatique ou veineuse, ou d'une tumeur profonde.
 - ❖ L'échographie couplée au Doppler couleur
- Montre une **masse** à flux rapide avec une hyper vascularisation de type veineux et artériel

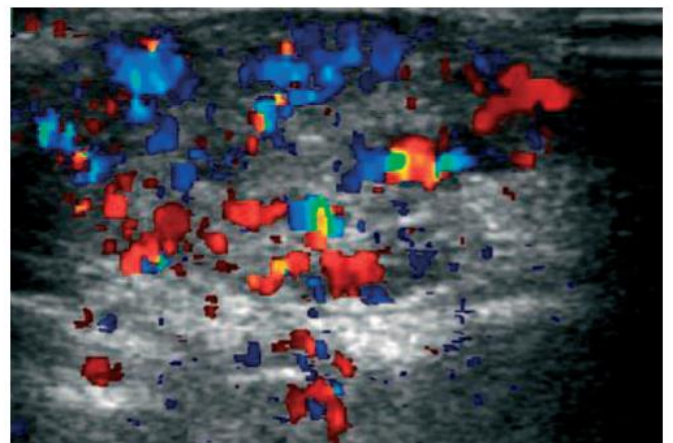
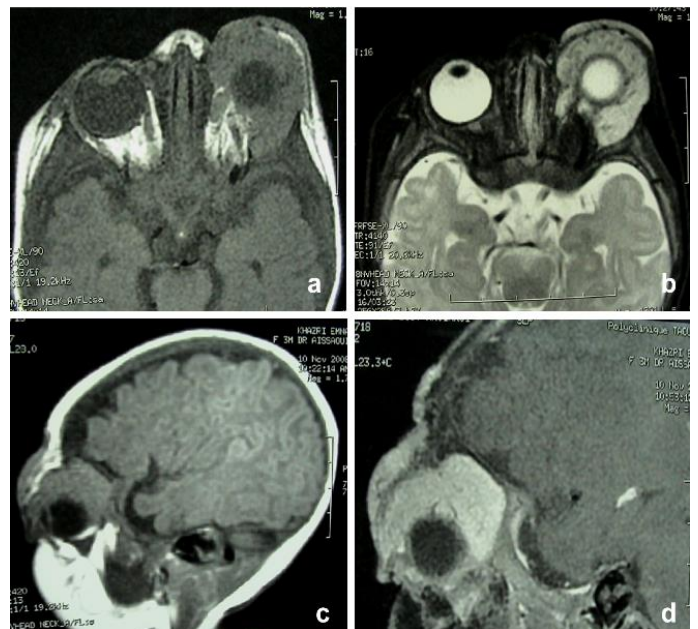


Figure 9. Écho-Doppler couleur d'un hémangiome infantile.

EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

❖ L'IRM

- En **T1** une **masse** tumorale de signal intermédiaire où des absences de signaux témoignent de vaisseaux circulant rapidement
- En **T2** avec suppression de graisse, le signal de la tumeur est renforcé
- La masse prend fortement le contraste après injection de gadolinium.
- Elle permet de déterminer l'extension profonde d'un hémangiome superficiel : palpébrale et orbitaire.



HISTOLOGIE :

- Exceptionnellement proposée
- Pratiquée en cas de doute diagnostique (Hémangioendothéliome kaposiforme, métastases de leucémie, de neuroblastome, sarcome,, tératome. . .)
- **Prolifération cellulaire** endothéliale réalisant une masse cellulaire s'alimentant et se drainant par des néo-canaux vasculaires.
- Les cellules endothéliales expriment des protéines **GLUT1** (retrouvées dans des cellules endothéliales placentaires)
- Ces protéines sont **absentes** dans les hémangiomes congénitaux ainsi que dans les malformations vasculaires.
- En cas de doute le **marqueur GLUT1**, transporteur du glucose, présent dans 100 % des Hémangiomes Infantiles, est devenu un élément incontournable du diagnostic histologique

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

❖ Tumeurs malignes du nourrisson

- Le risque de tumeur maligne des parties molles
Rhabdomyosarcome, Fibrosarcome infantile

doit être évoqué devant une tumeur :

- Congénitale
- Unique
- Localisée au visage ou concernant un segment de membre
- Indurée, déformant les reliefs superficiels.
- Ces tumeurs ont parfois une teinte violacée pouvant simuler une tumeur vasculaire.
- Ce risque justifie une biopsie au moindre doute .



DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL :

❖ Malformations vasculaires

Un hémangiome peut simuler un **angiome plan** (malformation capillaire) au stade initial, lorsqu'il existe uniquement une tache vasculaire.



- Ils se présentent comme des **taches rouges congénitales** (« taches de vin », « envies »)
- Présentes à la naissance
- Planes, sans aucun relief
- Ne disparaissant pas complètement à la vitropression
- Pouvant siéger sur n'importe quel territoire cutané
- Sans souffle, frémissement ni battement
- La température de la peau normale.



- Ils n'ont pas de tendance à la disparition spontanée.
- Leur surface augmente de manière proportionnelle à la croissance de l'enfant.
- Ils peuvent s'accompagner d'une hypertrophie des parties molles de la zone atteinte (visage, segment de membre) se majorant progressivement avec le temps.
- Ils sont généralement isolés, sans aucune association avec des angiomes viscéraux.



- Les hémangiomes **profonds** peuvent être confondus cliniquement avec certaines **malformations veineuses** ou **lymphatiques**.
- L'écho-Doppler est l'examen de première intention pour le diagnostic différentiel ; il permet de les en différencier en mettant en évidence un flux rapide



Malformations lymphatiques

❖ Hémangiomes congénitaux

- Ils sont présents à la naissance, parfois dépistés par l'échographie anténatale.
- Leur évolution est variable : régression rapide ou persistance

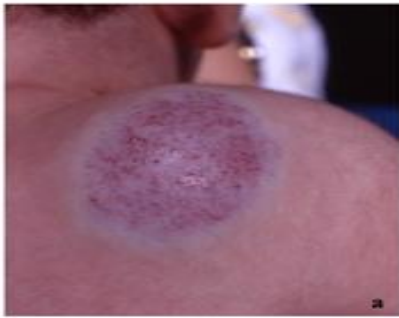


Figure 4. Hémangiomes congénitaux. 3a Hémangiome congénital non involutif, 3b Hémangiome congénital rapidement involutif à l'âge d'un mois, 3c. Hémangiome congénital rapidement involutif à l'âge de 11 mois (photo courtoisie de la docteure Julie Powell)

❖ Le syndrome de Kasabach-Merritt

- Il s'agit d'un phénomène de coagulation intravasculaire tumorale entraînant une **thrombopénie** profonde.
- Il complique certaines tumeurs vasculaires rares, histologiquement différentes des hémangiomes usuels du nourrisson.
- La tumeur vasculaire est volumineuse, ecchymotique, violacée, chaude et inflammatoire.
- C'est une situation **grave** en raison du risque hémorragique par coagulation intravasculaire disséminée (**CIVD**) et des difficultés thérapeutiques, motivant une prise en charge hospitalière spécialisée.

Syndrome de Kasabach-Merritt : angiome entouré d'une zone ecchymotique



TRAITEMENT :

- ❖ **Abstention thérapeutique** (70 à 80 %)
 - En cas de taille **petite**, volume et épaisseur modestes, et siège **peu exposé** aux regards.
 - Ces éléments permettent d'attendre leur régression spontanée.
 - La prise en charge consiste en une information des parents sur la régression spontanée et une surveillance régulière.
 - En cas d'ulcération, il faudra réaliser des **soins locaux** et associer un traitement **antalgique**.

Les séquelles de la régression naturelle: parfois minimales :

- ✓ Réseau de télangiectasies,
- ✓ Peau relâchée par perte du réseau élastique dermique,
- ✓ Phénomène d'expansion cutanée ou muqueux (lèvres) créé par l'hémangiome du fait du volume atteint en fin de poussée
- ✓ Dyschromie jaunâtre.



Traitement médical et/ou chirurgical

- ❖ Dans les formes **compliquées** ou **à risque de complication**
- ❖ (localisations à risques, volumineux hémangiomes)
- ❖ La prise en charge est pluridisciplinaire par une équipe spécialisée.
- ❖ Les traitements possibles sont les suivants.

Béta-Bloquants Propranolol

Action

- ✓ Vasoconstriction immédiate des vaisseaux de la tumeur
- ✓ Diminution de la sécrétion de VEGF (*vascular endothelial growth factor*)
- ✓ Avec pour conséquences une inhibition de la prolifération des cellules endothéliales et mésenchymateuses qui la composent
- ✓ et l'induction d'une apoptose des cellules déjà présentes.

Hémangioli®

- ✓ Commercialisé depuis septembre 2014
- ✓ Suspension buvable adaptée au nourrisson,
- ✓ Posologie = 3 mg/kg/jour en deux prises espacées d'au moins 9 h.



Indications :

- ✓ Hémangiomes **volumineux** du visage, ulcérés, douloureux
- ✓ Risque vital : les hémangiomes sous-glottiques, les hémangiomes pouvant se compliquer d'insuffisance cardiaque en raison de leur volume important ou leur localisation
- ✓ Pronostic fonctionnel: péri-orificiel (lèvre, paupière, orbite, nez, conduit auditif, pavillon de l'oreille), et au niveau du bourgeon mammaire.
- ✓ Un dommage esthétique permanent

- ✓ Début du trt :
- ✓ Aussi tôt que possible durant la phase de prolifération
- ✓ L'initiation du traitement doit être précoce, **entre 5 semaines et 5 mois** de vie
- ✓ Pour éviter la distorsion anatomique définitive et les séquelles (avant 5 mois et même avant 3 mois pour les HI de grande taille)
- ✓ Durée du trt :
- ✓ La durée recommandée est de **6 mois**, sans diminution progressive de dose.
- ✓ En cas de rechute 3 à 6 mois supplémentaires peuvent être nécessaires (IH segmentaire, HI profonds).

Contre-indications :

- ✓ Prématuré d'âge corrigé inférieur à 5 semaines
- ✓ Nouveau-né alité par une mère traitée par des mdcts CI en association avec le propranolol
- ✓ ATCDs d'asthme ou de bronchospasme
- ✓ Troubles du rythme (bradycardie, BAV), insuffisance cardiaque non contrôlée
- ✓ Une hypotension artérielle
- ✓ Les enfants prédisposés à l'hypoglycémie
- ✓ Maladies du système nerveux central
- ✓ Fonction rénale réduite

Modalités :

- ✓ Initiation hospitalière
- ✓ En 2 prises quotidiennes, au moment d'un repas.
- ✓ Commencer à 1 mg/kg/j la première semaine, puis augmenter jusqu'à 2 à 3 mg/kg/j
- ✓ Surveillance de 4 heures après la première prise et à chaque augmentation de dose
- ✓ Surveillance mensuelle et ajustement de la dose au poids par le médecin suivant habituellement l'enfant

Surveillance :

- ✓ TA
- ✓ Fc
- ✓ ECG
- ✓ Glycémie

Effets secondaires :

- ✓ Perturbations du sommeil, cauchemars
- ✓ Majoration d'infections respiratoires , **Bronchospasmes**
- ✓ Troubles digestifs (diarrhée, vomissements)
- ✓ Episodes d'acrocyanose , ↓ TA
- ✓ **Hypoglycémies**

Résultats :



Fig. 1. A. Hémangiome segmentaire du front et de la paupière supérieure à risque d'amblyopie et risque esthétique chez un nourrisson de 8 semaines. B. Après 6 mois de traitement par propranolol, résorption complète de la partie profonde et pâlisement de la composante superficielle. Arrêt du traitement. C. Maintien du résultat à l'âge de 20 mois, fonction visuelle parfaite, persistance de quelques télangiectasies accessible à un traitement par laser avant la scolarisation si nécessaire.

Autres trt ...

Corticothérapie orale : prednisone ou prednisolone (2-3 mg/kg/j) ou bétaméthasone (0,10 à 0,30 mg/kg/j) en phase d'attaque

Corticothérapie intralésionnelle

Dermocorticoïde puissant (niveau I ou II)

Chirurgie précoce (utilisation éventuelle de dissecteurs à ultrasons)

Radiothérapie (sous toutes ses formes) Abandonnée

Laser pulsé à colorant précoce

Imiquimod topique

Interféron α -2b

Vincristine (0,75 à 1 mg/m²/semaine par voie intraveineuse) x 10 à 25 injections (selon la réponse)

Embolisation thérapeutique avec des particules, par voie artérielle, sous AG



Hémangiome hémifacial et cervical avec atteinte orbitaire et parotidienne, bon répondeur au traitement **corticoïde oral** ; aspect de l'hémangiome en début de traitement (A) et en fin de traitement à 7 mois (B).



Hémangiome de l'oreille (A), **échec du traitement corticoïde** avec **expansion** du pavillon (B), **régression** lente sur 4 ans (C) et **chirurgie réparatrice de remodelage et recollage** à 16 ans (D).



TAKE HOME MESSAGES :

- Les angiomes cutanés sont des tumeurs ou des malformations vasculaires.
- Le diagnostic est essentiellement clinique : il est différent chez l'enfant et chez l'adulte.
- L'examen complémentaire de première intention est l'écho-Doppler.
- L'histologie est généralement inutile.
 - Les hémangiomes ont une régression spontanée, donc abstention thérapeutique sauf en cas d'hémangiomes à risque (localisation, complication).