

## Item111-Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées

Objectifs CNCI		
- Diagnostiquer les différents types d'hémangiomes et de malformations vasculaires cutanées.		
Recommandations	Mots-clés / Tiroirs	NPO / A savoir !
- <a href="#">Propranolol et hémangiome / RCP / 2012</a> - - <a href="#">Polycopié National CMF 2006</a>	- <b>Hémangiome</b> : tubéreux / s. négatifs / intervalle libre / résolution / abstention - <b>Angiome plan</b> : macule / s. négatifs / congénital / persistant / esthétique - <b>Angiome veineux</b> : bleu / dépressible - <b>Angiome a-v</b> : chaud-souffle-pulsatile	- AUCUN examen si HA ou plan - Recherche des signes négatifs

### Hémangiome du nourrisson

#### Généralités

- **Définition**
  - Hémangiome du nourrisson = tumeur vasculaire bénigne
  - !! fréquent: **10%** des nourrisson: filles > garçons
- **Physiopathologie**
  - « hémangiome immature »: prolifération de cellules endothéliales immatures
  - Donc **transitoire**: disparaît lorsque l'enfant grandit (cellules deviennent matures)

#### Diagnostic

- **Examen clinique**
  - **Lésion typique**
    - **Tuméfaction** de consistance ferme / élastique / légèrement chaude
    - Topographie: visage ++ mais ubiquitaire
    - **Signes négatifs**: non pulsatile / pas de souffle / indolore
    - Apparition avec **intervalle libre** après la naissance +++
  - **Formes cliniques**
    - **Tubéreux**: en relief / rouge vif / surface granuleuse (aspect de « fraise »)
    - **Sous-cutané**: dermique pur / bleuté / télangiectasique / peau saine
    - **Mixte**: association variable de forme tubéreuse et sous-cutanée
- **Examens complémentaires**
  - AUCUN: le diagnostic est uniquement clinique (**A savoir !**)

#### Evolution

- **Histoire naturelle**
  - **Evolution stéréotypée en 3 phases**
    - Intervalle libre à la naissance: apparition progressive dans les 1ers jours
    - Phase de croissance ~ 6mois puis plateau ~ 18mois puis disparition progressive
  - **Résolution spontanée +++**
    - Disparition spontanée sans séquelle en 2 à 12 ans dans la majorité des cas
    - Parfois séquelles cutanées: cicatrices atrophiques, zones de peau flasque...
- **Complications**
  - **Complications fonctionnelles**: selon la **localisation** de l'hémangiome
    - Hémangiome palpébral → absence d'ouverture palpébrale = amblyopie
    - Hémangiome sous-glottique → dyspnée laryngée +/- détresse (cf [Détresse respiratoire aigüe du nourrisson, de l'enfant et de l'adulte.](#))
    - Hémangiome du nez / du menton → problème de croissance, etc.
  - **Complications locales**
    - Ulcération: douloureuse / peut laisser une cicatrice
    - Surinfection: ex: impétiginisation
    - Hémorragie: peu importantes

- **Syndrome de Kasabach-Merritt**
  - Rare et catastrophique / sur hémangiome d'emblée atypique
  - Activation de la coagulation → CIVD = purpura / thrombopénie...
  - Traitement = anti-agrégants / corticoïdes IV +/- embolisation ou traitement chirurgical

#### Traitement

- **En l'absence de complication**
  - **Abstention** thérapeutique +++
  - Surveillance clinique régulière
- **Si hémangiome compliqué**
  - **Complications locales**: antiseptiques locaux / antalgiques...
  - **Complications fonctionnelles**:
    - Corticothérapie générale à forte dose (2-3 mg/kg/j) ( ): +/- obsolète désormais
    - Bêta-bloquants non cardio-sélectifs (propranolol) pour bloquer la croissance +++
    - +/- traitement chirurgical
    - **Remarque sur BB- dans hémangiome**:
      - Découverte récente / efficacité spectaculaire / peu effets Il si respect des CI aux BB-
      - Etudes françaises encore en cours
      - Place exacte dans la PEC reste encore à définir
      - **Propranolol et hémangiome / RCP / 2012** actualisée en 2012 pour "hémangiomes infantiles prolifératifs entraînant un risque vital ou fonctionnel, et des hémangiomes ulcérés ne répondant pas à des soins simples, chez les enfants ne pouvant être inclus dans un essai clinique"

## Angiome plan

#### Généralités

- Malformation vasculaire congénitale **capillaire** (à bas débit)
- Densification du réseau capillaire: hémodynamiquement inactive

#### Diagnostic

- **Lésion typique**
  - **Macule** érythémateuse rose pâle à violet foncé
  - Topographie: visage ++ / membre
  - Bien limitée / sans relief / !! présent dès la naissance
  - **Signes négatifs**: non pulsatile / sans souffle / pas chaud
- **Formes graves**
  - **Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe**
    - = angiome plan territoire V.1 + angiome méningé + glaucome congénital
    - donc retard psychomoteur / épilepsie / risque d'hémorragie méningée
    - → IRM + examen ophtalmologiques et neurologiques indispensables
  - **Syndrome de Klippel-Trenaunay**
    - Angiome plan d'un membre + varices + hypertrophie os et tissus mous

#### Evolution

- **Histoire naturelle**
  - **Congénital**: présent dès la naissance et persiste tout la vie +++ (≠ hémangiome)
  - Evolue avec le patient: la taille reste proportionnellement la même
  - Accentuation et épaissement fréquent après 40ans
- **Complications**
  - Pronostic excellent en général: gêne esthétique surtout

#### Traitement

- Laser à colorant pulsé chez enfant/adolescent selon préjudice esthétique

## Angiome veineux

#### Généralités

- Malformation vasculaire congénitale **veineuse** (à bas débit)

#### Diagnostic

- **Examen clinique: lésion typique**
  - Tuméfaction bleutée / sous-cutanée / élastique / **dépressible**
  - Se vide à la pression et augmente de volume si effort ou déclive
  - **Signes négatifs**: pas chaud / indolore / pas de souffle / non pulsatile
- **Examens complémentaires**
  - **Echo-doppler veineux**: en 1ère intention si doute avec angiome artério-veineux

- **Angio-IRM avec gadolinium**: confirme le caractère veineux / précise les limites ++

#### Evolution

- **Histoire naturelle**
  - Congénital: présent dès la naissance (a minima) / persiste toute la vie
- **Complications**
  - Thromboses +/- poussées inflammatoires
  - Gène esthétique +/- psychologique
  - Rare: CVD / hémarthrose si genou

#### Traitement

- Contention veineuse si angiome des membres inférieurs +++
- Sclérose veineuse per-cutanée +/- traitement par laser-diode

## Angiome artério-veineux

#### Généralités

- Malformation vasculaire artério-veineuse congénitale à haut débit
- Réalisant un shunt artério-veineux

#### Diagnostic

- **Examen clinique: lésion typique**
  - Tuméfaction sous-cutanée érythémateuse initialement discrète
  - Topographie: visage / tronc / cuisses / viscères
  - Hémodynamiquement active: **chaude / battante / soufflante** +++
- **Examens complémentaires**
  - **Echo-doppler artériel**: recherche du shunt artério-veineux
  - **IRM avec gadolinium**: précise extension et retentissement

#### Evolution

- **Histoire naturelle**
  - Initialement « clinique décevante »: aspect discret et peu évolutif pendant l'enfance
  - Puis aggravation à l'adolescence ou âge adulte par facteur déclenchant:
    - → hormonal (puberté) / traumatique / iatrogène
- **Complications**
  - Si poussée évolutive: douleur / troubles trophiques (ulcération / saignement...)
  - Si forme grave: IC à haut débit par shunt artério-veineux vrai ++

#### Traitement

- **Si lésion quiescente**
  - Abstention thérapeutique tant que pas de retentissement
  - Surveillance clinique régulière
- **Si forme évolutive**
  - Embolisation +/- traitement chirurgical: exérèse (mais résultat souvent incomplet)

## Synthèse pour questions fermées

3 signes d'examen physique communs aux hémangiomes superficiels ou dermiques ?

- Non soufflant à l'auscultation
- Non battant à la palpation
- Consistance élastique: ferme mais non indurée

6 formes d'hémangiomes à risque ?

- Hémangiomes ulcérés
- Hémangiomes orbito-palpébraux
- Hémangiomes étendus
- Hémangiomes de la pointe du nez
- Hémangiomes sous-glottiques
- Hémangiomatose miliaire

1 diagnostic à évoquer devant des télangiectasies du visage et des doigts associées à une dysphagie ?

- CREST

Un diagnostic à évoquer devant l'association épistaxis + télangiectasies des lèvres, langues, doigts ?

- Maladie de Rendu-Osler