

# **TELANGIECTASIES de l' ADULTE et de l' ENFANT**

**Pr C Lok**

# TELANGIECTASIES de l' ADULTE et de l' ENFANT

**Les étiologies des télangiectasies sont nombreuses et variées.**

Cet exposé sur les télangiectasies sépare les formes de l' adulte et celles de l' enfant

## Plan

### **Télangiectasies de l' adulte**

- les formes fréquentes isolées
- les formes des dermatoses/ pathologie systémiques
- Quelques formes plus rares de l' adulte à connaître, isolées ou associées

### **Télangiectasies de l' enfant**

**Thérapeutique.** Concernant le traitement, en dehors de la prise en charge étiologique qui peut améliorer les télangiectasies de certaine étiologies, se référer au chapitre télangiectasies du Saurat.

**Définition :** La télangiectasie est une dilatation permanente des petits vaisseaux du derme, pouvant atteindre la peau et les muqueuses. On distingue le chevelu capillaire, rose rouge ou bleuté, la macule télangiectasique, la papule télangiectasique, l' angiome stellaire en étoile. Elles s'effacent a la vitro pressions sauf les taches rubis.

# TELANGIECTASIES DE L ADULTE

- **Telangiectasies fréquentes isolées**
- **Les télangiectasies de type angiome stellaire**, isolées sans autre signes. Ce sont des petites papules vasculaires avec des branches radiantes symétriques, localisées dans les zones exposées (visage, décolleté, membres supérieurs) parfois les muqueuses et les lèvres. Elles sont fréquentes, souvent peu nombreuses. Elles peuvent parfois régresser.



Elles sont le plus souvent idiopathiques pouvant attendre jusque 15% des enfants adolescents.

Elles peuvent être favorisées par une hyperoestrogénie comme pendant la grossesse, dû à l'effet angiogénique des oestrogènes. Une partie régresse progressivement après l'accouchement.

Les télangiectasies induites par l'insuffisance hépatocellulaire de la cirrhose sont aussi attribuées à une hyperoestrogénie relative.

- **Les télangectasies de type « angiomes rubis »** sont aussi fréquentes et banales. Ce sont des papules télangiectasique qui augmentent avec l'âge. Elles sont isolées.



## ➤ **Télangiectasies des dermatoses et/ou pathologies systémiques**

- **Télangiectasies de la rosacée** *au stade érythémato telangiectasique*  
Elles peuvent être fines responsables d'un érythème homogène ou au contraire plus grosses bien individualisées.



- **Télangiectasies de la sclérodermie systémique.** Elles sont plus fréquentes dans la sclérodermie systémique limitée (ancien CREST syndrome). Elles sont de type angiomes stellaires ou de type macules télangiectasiques. Elles prédominent sur les mains et le visage y compris les lèvres et le décolleté et peuvent être un signe d'appel pour envisager le diagnostic chez un patient qui présente une ulcération digitale et/ou un phénomène de Raynaud et /ou des doigts boudinés et arthalgies.



- **Télangiectasies des lésions de lupus** discoïde sous forme de telangiectasies réticulées , de lupus subaigu, de lupus systémique ou de la **dermatomyosite**

- **Télangiectasies de la TEMP (Telangiectasa Macularis Eruptiva Perstans)**, forme de mastocytose inhabituelle, localisée en plaque sur la partie haute du tronc. On décrit deux formes dont une forme télangiectasique pure de diagnostic parfois difficile car le signe de Darier est inconstant.



TEMP  
Forme télangiectasique



L'autre forme est plus profuse avec des macules érythémateuses d'évolution pigmentaire. Elle s'expliquerait par une vasodilatation permanente induite par les médiateurs de l'histamine



TEMP  
Forme profuse  
avec macules  
érythémateuse

- **Télangiectasies des dermatoses pouvant être poïkilodermiques** (la poïkilodermie comprend atrophie, zone d hypo ou d'hyperpigmentation, télangiectasies).: par ex mycosis fungoïde, radiodermite chronique.
- **Autres dermatoses pouvant être sont en partie télangiectasiques** : nécrobiose lipoïdique, xanthogranulome, carcinome basocellulaire, nodules de la sarcoïdose cutanée ou lésions de la forme angiolumpoïde de sarcoïdose ou de dermatoses infectieuses.



Carcinome basocellulaire  
avec telangiectasies

- **Télangiectasies arborescentes violacées de l'insuffisance veineuse chronique**, vues aussi en consultation de dermatologie. Elles sont souvent symétriques et localisées aux cuisses, elles correspondent aux dilatations des plexus veineux horizontaux .

## ➤ **Telangiectasies plus rares de l'adulte**

### **Telangiectasies isolées.**

- **Télangectasies Naevoïdes unilatérales.** Distribution métamérique unilatérale de télangiectasies ou de macules télangiectasies pouvant atteindre le visage, le cou, le thorax et les membres supérieurs, le plus souvent acquise chez une jeune femme à la puberté ou éventuellement pendant la grossesse et pouvant régresser. Parfois congénitale chez le garçon, ne régressant pas. Elles sont parfois entourées d'un halo blanc anémique. Leur cause est inconnue. Elle pourrait correspondre à un mosaïcisme avec anomalie localisée des récepteurs des cellules endothéliales aux oestrogènes. L'hyperoestrogénie expliquerait aussi les cas décrits chez les patients atteints de cirrhose. L'examen histologique montre des capillaires dilatés dans la partie moyenne et superficielle de l'épiderme

- **Télangectasies essentielles en plaques (*de Brocq*)**. Plaques de telangiectasies rouges violacées du tronc, haut du dos et lombes.



- **Télangectasies essentielles progressives généralisées (TEPG).**  
Dermatose rare, plus fréquente chez la jeune femme. Ce sont des télangiectasies fines débutant aux chevilles et remontant vers la racine des membres, parfois plus disséminées. Cette forme est à différencier de la vasculopathie collagénique (ci-dessous).



- **Angiome serpigneux.** Rare, atteignant plus la jeune femme. Ce sont des lésions punctiformes érythémateuses décrites comme « en poivre de Cayenne » parfois associées à des macules à disposition serpigneuse, pouvant régresser partiellement (voir photographie dans le livre Saurat)
- **Autres formes isolées peu fréquentes**
  - vasculopathie collagénique cutanée décrite récemment pour laquelle l'examen anatomopathologique montre des vaisseaux du derme dilatés avec des parois épaissies par un matériel Hyalin formé de collagène IV.
  - Télangiectasies héréditaires bénignes

## Telangiectasies associées peu fréquentes

- **Télangiectasies associées à des dysglobulinémie (à une gammopathie monoclonale) dont :**
  - a. Syndrome POEMS (Polyneuropathy, Organomegaly, Endocrinopathy, Monoclonal Protein, Skin changes) Les signes cutanés sont des angiomes gloméruloïdes , parfois associés à des télangiectasies et/ des taches rubis
  - b. Xanthogranulomes nécrobiotiques : plaques indurées jaunes rouges pouvant devenir telangiectasiques ou ulcérées
- **Télangiectasies due à une hyper pression : syndrome cave supérieur** qui associe d'autres signes (œdème, cyanose ?, circulation veineuse collatérale..)



- **Télangiectasies dues à d' autres étiologies de flushes** que la rosacée ( quelque soit l' étiologie, par ex syndrome carcinoïde...) et **Télangiectasies et érythème de la maladie de Vaquez et du syndrome de Cushing**
- **Télangiectasies pouvant révéler un lymphome B intra vasculaire.** Ce sont des plaques télangiectasiques parfois infiltrées qui doivent être biopsiées

**D'autres étiologies plus rares** (médicaments? Virales, autres..) sont décrites ou citées dans le chapitre telangiectasies du Saurat.

# TELANGIECTASIES DE L'ENFANT

➤ **Télangiectasies fréquentes et/ou classiques**

• **Télangiectasies des hémangiomes infantiles**

Télangiectasies possibles à la surface des hémangiomes ou macule télangiectasique pouvant précéder l'apparition d'un hémangiome (Fig 1) ou séquellaires après regression de l'hémangiome infantile (Fig 2 ici syndrome PHACE).

• **L'hémangiome congénital** peut aussi être une tumeur ronde ou ovoïde recouvertes de télangiectasies et entouré d'une pâleur périphérique (Fig 3).



Fig 1



Fig 2 (

• **Malformations capillaires**

Le « naevus flammeus ou angiome flammeus » est une macule télangiectasique souvent frontale médiane et éventuellement des paupières supérieures chez le Nouveau né qui régresse en quelques semaines (Fig 4)

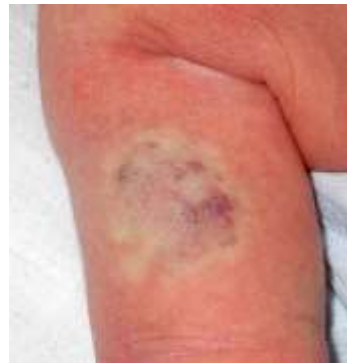


Fig 3



Fig 3

## ➤ Télangiectasies plus rares de l' enfant

- **Télangiectasies congénitales isolées**
  - **Angiome serpigneux de Hutchinson** (voir description chez l' adulte)
  - **Télangiectasies Naevoïdes unilatérales** (voir description chez l' adulte, elles peuvent débuter à la puberté chez la fille ou être congénitales chez le garçon)
- **Télangiectasies congénitales associées (syndromes ou autres)**
  - **Ataxie Télangiectasie.** Maladie neurodégénérative autosomique récessive. Les télangiectasies oculo-cutanées apparaissent dans la petite enfance en particulier les télangiectasies conjonctivales dès 3-5ans puis apparaissent des telangiectasises cutanées dans les zones photoexposées, avant l'ataxie cérébelleuse qui apparait aussi dans l' enfance. S'y associent des granulomes cutanés, un déficit immunitaire et une prédisposition aux hémopathies malignes. Ce syndrome est dû à une mutation génétique (voir photographie dans le Saurat)

## – Maladie de Rendu Osler (Télangiectasie hémorragique héréditaire)

Maladie autosomique dominante. Elle associe des télangiectasies cutanéomuqueuses qui apparaissent au départ chez l'enfant/ adolescent puis toute la vie. Les télangiectasies se localisent préférentiellement sur les lèvres, les oreilles, la cavité buccale (langue, palais) la muqueuse nasale, parfois les extrémités (**Fig 1**). Les hémorragies principalement des épistaxis apparaissent dès l'enfance suivies d'autres hémorragies digestives et autres.

Le diagnostic repose sur 2 critères des 4 critères :  
télangiectasies cutanéomuqueuses,  
épistaxis récidivantes,  
ATCD familiaux  
et malformation artérioveineuse en particulier pulmonaires et cérébrales

confirmé par un test génétique retrouvant la mutation



Fig 1

– **Télangiectasies des poïkilodermies congénitales.**

Ce sont des génodermatoses se manifestant , entre autres, par une poïkilodermie qui comprend atrophie, zone d hypo ou d'hyperpigmentation, télangiectasies.

La plus connue est le rare syndrome de Rothmund-Thomson, autosomique récessif , de type 1 ou 2, apparaissant dans les premiers mois de vie.

Il existe une photosensibilité avec apparition de lésions érythémateuses et oedémateuses parfois bulleuses prédominant sur les joues et évoluant vers une poïkilodermie. Le front et les oreilles sont aussi atteints puis les avant bras et les jambes. Sont associés des cheveux clairsemés .

Dans le type 1 est souvent associée une cataracte congénitale. Dans la forme de type 2 d'ue à des mutations du gène RECQL4, à partir de l'adolescence se développent des kératoses puis des carcinomes épidermoïdes. Sont associés aussi dans cette forme des anomalies osseuses et un risque d'ostéosarcome .



Poikilodermie congénitale  
(mutation *FAM111B*)

# REFERENCES

**Granier Fet al.** Mastocytose systémique a type de Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans d'aspect poïkilodermique. Ann Dermatol Vénéréol 1991 ; 118 : 817-8

**Hello M, Nicol C, Barbarot S.** Télangiectasies.in: Saurat JH, Lipsker D, Thomas L, Borradori L, Lachapelle JM.. Dermatologie et infections sexuellement transmissibles . Elsevier Masson 6<sup>ième</sup> ed 2016 . p 784-789

**Site Orphanet** (Ataxie Télangiectasie, Maladie de Rendu Osler, syndrome de Rothmund-Thomson )

**Severino M et al.** J Am Acad Dermatol 2016;74:1086-92. Telangiectasia Macularis Eruptiva Perstans (TEMP) A form of cutaneous mastocytosis with potential Systemic involvement.

**Vascular Disorders of Infancy and Childhood.** In : Paller AS, Mancini AJ. Hurwitz. Clinical Pediatric Dermatology : A Textbook of Skin Disorders of Childhood and Adolescence . Saunders; 2015. chapter 12. p 279-316

**Wenson SF et al.** Unilateral nevoid telangiectasia syndrom: a case report and review of the literature. Dermatol Online J 2011;17 (5) 2

## QCM

- Quelles sont les affirmations vraies concernant les télangiectasies
- A. Elles correspondent à des dilatations des vaisseaux de l' épiderme
- B. Elles peuvent être induites par une hyperoestrogénie
- C. Elles peuvent révéler une mucinose
- D. Elles peuvent révéler une mastocytose
- E. En disposition métamérique, elles peuvent correspondre à des télangiectasies naevoïdes unilatérales
- Réponses : BDE