

LiSA n° 113 – Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées

Situations de départ

89 Purpura/ecchymose/hématome 90 Tache cutanée du nourrisson

Savoir définir un hémangiome et son histoire naturelle

Rang 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 telangiectasique 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% : regression totale sans sequelles
 - 50% : sequelle de type télangiectasies ou nodule fibro-adipeux (Figure 113.1) nécessitant parfois un geste thérapeutique.



Figure 113.1 : sequelle d'un hemangiome superficiel à l'âge de 5 ans

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).



Figure 113.2 : hémangiome superficiel



Figure 113.3 : hémangiome mixte



Connaitre les principaux diagnostics différentiels des hémangiomes

Rang B

Diagnostic différentiel des hémangiomes

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 tumefaction volumineuse, ecchymotique et inflammatoire.
- Prise en charge hospitalière spécialisée.

Tableau 1

Principales caractéristiques des hémangiomes infantiles et malformations vasculaires

	Hémangiome infantile	Malformation vasculaire
À la naissance	Absent	Présent
Évolution	Croissance en volume puis régression au cours des 5 premières années de vie	Stabilité ou aggravation Persistance
Principaux types	Hémangiomes superficiels, profonds et mixtes	Malformations capillaires (ou angiomes plans) Malformations veineuses Malformations lymphatiques Malformations artérioveineuses Malformations mixtes

Connaitre les localisations à risque et les complications des hémangiomes Rang A

Complications et localisations à risques

- 10 % des hémangiomes infantiles se compliquent (cf 6 situations ci-dessous) et nécessitent
 - Un avis et un suivi spécialisé
 - 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 113.5 : hemangiome volumineux du visage avec risque de sequelle 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 hemangiome situé dans ces régions et avis spécialisé (Figure 113.6)



Figure 113.6 : hemangiome « 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 echographie 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.

Savoir diagnostiquer un angiome plan

Rang 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 angiomateuses physiologiques du nouveau-né* : très fréquentes chez le nouveau-né, plus pâles (rose), localisées en interorbitaire (angiome flammeus) (Figure 113.8) le

front, les paupières supérieures ou l'occiput, évoluant vers le pâlisement (sauf sur la nuque et l'occiput) ;

- *Hémangiome infantile au stade précoce* (cf supra) ;



Figure 113.8 Angiome flammeus regressif

Connaître les complications d'une malformation veineuse

Rang 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
-

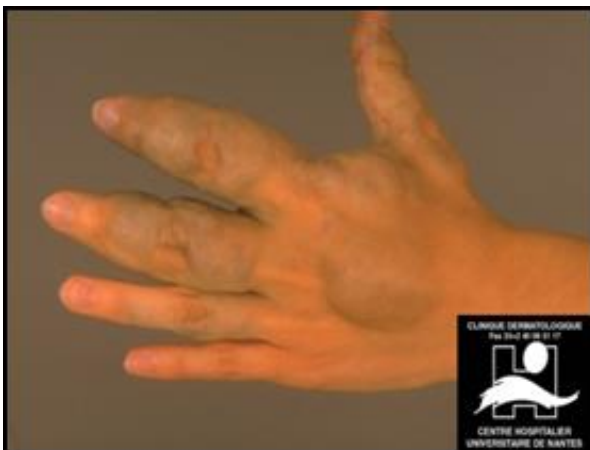


Figure 113.9 Malformation veineuse de la main

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).

Connaître les complications d'une malformation artério-veineuse

Rang B

1- Diagnostic positif

- Les **malformations artérioveineuses** 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