



ROYAUME DU MAROC
UNIVERSITE MOHAMMED V DE RABAT
FACULTE DE MEDECINE
ET DE PHARMACIE
RABAT



Année: 2020

Thèse N°: 214

FORMES COMPLIQUÉES D'HÉMANGIOMES ET CONDUITE À TENIR

THÈSE

Présentée et soutenue publiquement le : .

PAR

Madame Houda BENHAJJAJ

Née le 03 Mai 1991 à Rabat

Pour l'Obtention du Diplôme de

Docteur en Médecine

Mots Clés : Enfant, Hémangiome, Complications, Traitements.

Membres du Jury :

Monsieur Abdelali BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

Madame Fatima JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

Monsieur Mimoun ZOUHDI

Professeur de Microbiologie

Madame Saida TELLAL

Professeur de Biochimie

Président

Rapporteur

Juge

Juge



بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك

التي أنعمت عليّ وعلى والديّ

وأن أعمل صالحاً ترضاه

وأصلح لي في ذريّتي

إنّي تبت إليك و إنّي من المسلمين"

صدق الله العظيم





UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
RABAT

DOYENS HONORAIRES :

1962 - 1969: Professeur Abdelmalek FARAJ
1969 - 1974: Professeur Abdellatif BERBICH
1974 - 1981: Professeur Bachir LAZRAK
1981 - 1989: Professeur Taieb CHKILI
1989 - 1997: Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 - 2003: Professeur Abdelmajid BELMAHI
2003 - 2013: Professeur Najia HAJJAJ - HASSOUNI

ADMINISTRATION :

<i>Doyen</i>	Professeur Mohamed ADNAOUI
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Académiques et Etudiantes</i>	Professeur Brahim LEKEHAL
<i>Vice-Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération</i>	Professeur Toufiq DAKKA
<i>Vice-Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie</i>	Professeur Younes RAHALI
<i>Secrétaire Général</i>	Mr. Mohamed KARRA

* Enseignants Militaires

1 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS MEDECINS ET PHARMACIENS

PROFESSEURS DE L'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR :

Décembre 1984

Pr. MAAOUNI Abdelaziz Médecine Interne - Clinique Royale
Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi Anesthésie - Réanimation
Pr. SETTAF Abdellatif Pathologie Chirurgicale

Décembre 1989

Pr. ADNAOUI Mohamed Médecine Interne - Doyen de la FMPR
Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda Neurologie

Janvier et Novembre 1990

Pr. KHARBACH Aïcha Gynécologie - Obstétrique
Pr. TAZI Saoud Anas Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

Pr. AZZOUZI Abderrahim Anesthésie Réanimation- Doyen de FMPO
Pr. BAYAHIA Rabéa Néphrologie
Pr. BELKOUCHI Abdelkader Chirurgie Générale
Pr. BENCHEKROUN Belabbes Abdellatif Chirurgie Générale
Pr. BENSOU DA Yahia Pharmacie galénique
Pr. BERRAHO Amina Ophtalmologie
Pr. BEZAD Rachid Gynécologie Obstétrique Méd. Chef Maternité des Orangers
Pr. CHERRAH Yahia Pharmacologie
Pr. CHOKAIRI Omar Histologie Embryologie
Pr. KHATTAB Mohamed Pédiatrie
Pr. SOULAYMANI Rachida Pharmacologie- Dir. du Centre National PV Rabat
Pr. TAOUFIK Jamal Chimie thérapeutique,

Décembre 1992

Pr. AHALLAT Mohamed Chirurgie Générale Doyen de FMPT
Pr. BENSOU DA Adil Anesthésie Réanimation
Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza Gastro-Entérologie
Pr. CHRAIBI Chafiq Gynécologie Obstétrique
Pr. EL OUAHABI Abdessamad Neurochirurgie
Pr. FELLAT Rokaya Cardiologie
Pr. JIDDANE Mohamed Anatomie
Pr. TAGHY Ahmed Chirurgie Générale
Pr. ZOUHDI Mimoun Microbiologie

Mars 1994

Pr. BENJAAFAR Noureddine Radiothérapie
Pr. BEN RAIS Nozha Biophysique
Pr. CAOUI Malika Biophysique
Pr. CHRAIBI Abdelmjid Endocrinologie et Maladies Métaboliques Doyen de la FMPA
Pr. EL AMRANI Sabah Gynécologie Obstétrique

* Enseignants Militaires

Pr. ERROUGANI Abdelkader
Pr. ESSAKALI Malika
Pr. ETTAYEBI Fouad
Pr. IFRINE Lahssan
Pr. RHRAB Brahim
Pr. SENOUCI Karima

Chirurgie Générale - Directeur du CHIS
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Chirurgie Générale
Gynécologie - Obstétrique
Dermatologie

Mars 1994

Pr. ABBAR Mohamed*
Pr. BENTAHILA Abdelali
Pr. BERRADA Mohamed Saleh
Pr. CHERKAoui Lalla Ouafae
Pr. LAKHDAR Amina
Pr. MOUANE Nezha

Urologie Inspecteur du SSM
Pédiatrie
Traumatologie - Orthopédie
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

Pr. ABOUQUAL Redouane
Pr. AMRAoui Mohamed
Pr. BAIDADA Abdelaziz
Pr. BARGACH Samir
Pr. EL MESNAoui Abbes
Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
Pr. SEFIANI Abdelaziz
Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Ophtalmologie
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

Pr. BELKACEM Rachid
Pr. BOULANOUAR Abdelkrim
Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan
Pr. GAOUZI Ahmed
Pr. OUZEDDOUN Naima
Pr. ZBIR EL Mehdi*

Chirurgie Pédiatrie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Néphrologie
Cardiologie Directeur HMI Mohammed V

Novembre 1997

Pr. ALAMI Mohamed Hassan
Pr. BIROUK Nazha
Pr. FELLAT Nadia
Pr. KADDOURI Noureddine
Pr. KOUTANI Abdellatif
Pr. LAHLOU Mohamed Khalid
Pr. MAHRAoui CHAFIQ
Pr. TOUFIQ Jallal
Pr. YOUSFI MALKI Mounia

Gynécologie-Obstétrique
Neurologie
Cardiologie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Psychiatrie Directeur Hôp. Ar-razi Salé
Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

Pr. BENOMAR ALI

Neurologie Doyen de la FMP Abulcassis

* Enseignants Militaires

Pr. BOUGTAB
Pr. ER RIHANI Hassan
Pr. BENKIRANE Majid*

Abdesslam Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Hématologie

Janvier 2000

Pr. ABID Ahmed*
Pr. AIT OUAMAR Hassan
Pr. BENJELLOUN Dakhama Badr.Sououd
Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
Pr. ECHARRAB El Mahjoub
Pr. EL FTOUH Mustapha
Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
Pr. TACHINANTE Rajae
Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumo-phtisiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie Directeur Hôp. My Youssef
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

Pr. AIDI Saadia
Pr. AJANA Fatima Zohra
Pr. BENAMR Said
Pr. CHERTI Mohammed
Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
Pr. EL HASSANI Amine
Pr. EL KHADER Khalid
Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae

Neurologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie - Directeur Hôp. Cheikh Zaid
Urologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Pédiatrie

Décembre 2001

Pr. BALKHI Hicham*
Pr. BENABDELJLIL Maria
Pr. BENAMAR Loubna
Pr. BENAMOR Jouda
Pr. BENELBARHDADI Imane
Pr. BENNANI Rajae
Pr. BENOUACHANE Thami
Pr. BEZZA Ahmed*
Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
Pr. BOUMDIN El Hassane*
Pr. CHAT Latifa
Pr. DAALI Mustapha*
Pr. EL HIJRI Ahmed
Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
Pr. EL MADHI Tarik
Pr. EL OUNANI Mohamed
Pr. ETTAIR Said
Pr. GAZZAZ Miloudi*
Pr. HRORA Abdelmalek
Pr. KABIRI EL Hassane*

Anesthésie-Réanimation
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-phtisiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Rhumatologie
Anatomie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Pédiatrie - Directeur Hôp. Univ. Cheikh Khalifa
Neuro-Chirurgie
Chirurgie Générale Directeur Hôpital Ibn Sina
Chirurgie Thoracique

* Enseignants Militaires

Pr. LAMRANI Moulay Omar
Pr. LEKEHAL Brahim
Pr. MEDARHRI Jalil
Pr. MIKDAME Mohammed*
Pr. MOHSINE Raouf
Pr. NOUINI Yassine
Pr. SABBABH Farid
Pr. SEFIANI Yasser
Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique *V-D chargé Aff Acad. Est.*
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Urologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie

Décembre 2002

Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
Pr. AMEUR Ahmed *
Pr. AMRI Rachida
Pr. AOURARH Aziz*
Pr. BAMOU Youssef *
Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
Pr. BENZEKRI Laila
Pr. BENZZOUBEIR Nadia
Pr. BERNOUSSI Zakiya
Pr. CHOHO Abdelkrim *
Pr. CHKIRATE Bouchra
Pr. EL ALAMI EL Fellous Sidi Zouhair
Pr. EL HAOURI Mohamed *
Pr. FILALI ADIB Abdelhai
Pr. HAJJI Zakia
Pr. JAAFAR Abdeloïhab*
Pr. KRIOUÏLE Yamina
Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
Pr. OUJILAL Abdelilah
Pr. RAÏSS Mohamed
Pr. SIAH Samir *
Pr. THIMOU Amal
Pr. ZENTAR Aziz*

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie *Dir.-Adj. HMI Mohammed V*
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Gynécologie Obstétrique
Oto-Rhino-Laryngologie
Chirurgie Générale
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale

Janvier 2004

Pr. ABDELLAH El Hassan
Pr. AMRANI Mariam
Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
Pr. BENKIRANE Ahmed*
Pr. BOULAADAS Malik
Pr. BOURAZZA Ahmed*
Pr. CHAGAR Belkacem*
Pr. CHERRADI Nadia
Pr. EL FENNI Jamal*
Pr. EL HANCHI ZAKI
Pr. EL KHORASSANI Mohamed
Pr. HACHI Hafid

Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Neurologie
Traumatologie Orthopédie
Anatomie Pathologique
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Chirurgie Générale

* Enseignants Militaires

Pr. JABOUIRIK Fatima
Pr. KHARMAZ Mohamed
Pr. MOUGHIL Said
Pr. OUBAAZ Abdelbarre *
Pr. TARIB Abdelilah*
Pr. TIJAMI Fouad
Pr. ZARZUR Jamila

Pédiatrie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Cardio-Vasculaire
Ophtalmologie
Pharmacie Clinique
Chirurgie Générale
Cardiologie

Janvier 2005

Pr. ABBASSI Abdellah
Pr. ALLALI Fadoua
Pr. AMAZOUZI Abdellah
Pr. BAHIRI Rachid
Pr. BARKAT Amina
Pr. BENYASS Aatif
Pr. DOUDOUH Abderrahim*
Pr. HAJJI Leila
Pr. HESSISSEN Leila
Pr. JIDAL Mohamed*
Pr. LAAROUSSI Mohamed
Pr. LYAGOUBI Mohammed
Pr. SBIHI Souad
Pr. ZERAIDI Najia

Chirurgie Réparatrice et Plastique
Rhumatologie
Ophtalmologie
Rhumatologie *Directeur Hôp. Al Avachi Salé*
Pédiatrie
Cardiologie
Biophysique
Cardiologie (mise en disponibilité)
Pédiatrie
Radiologie
Chirurgie Cardio-vasculaire
Parasitologie
Histo-Embryologie Cytogénétique
Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

Pr. ACHEMLAL Lahsen*
Pr. BELMEKKI Abdelkader*
Pr. BENCHEIKH Razika
Pr. BIYI Abdelhamid*
Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
Pr. BOULAHYA Abdellatif*
Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
Pr. DOGHMI Nawal
Pr. FELLAT Ibtissam
Pr. FAROUDY Mamoun
Pr. HARMOUCHE Hicham
Pr. IDRIS LAHLOU Amine*
Pr. JROUNDI Laïla
Pr. KARMOUNI Tariq
Pr. KILI Amina
Pr. KISRA Hassan
Pr. KISRA Mounir
Pr. LAATIRIS Abdelkader*
Pr. LMIMOUNI Badreddine*
Pr. MANSOURI Hamid*
Pr. OUANASS Abderrazzak
Pr. SAFI Soumaya*
Pr. SOUALHI Mouna

Rhumatologie
Hématologie
O.R.L.
Biophysique
Chirurgie - Pédiatrique
Chirurgie Cardio - Vasculaire. *Directeur Hôpital Ibn Sina Mar*
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Médecine Interne
Microbiologie
Radiologie
Urologie
Pédiatrie
Psychiatrie
Chirurgie - Pédiatrique
Pharmacie Galénique
Parasitologie
Radiothérapie
Psychiatrie
Endocrinologie
Pneumo - Phtisiologie

* Enseignants Militaires

Pr. TELLAL Saïda*
Pr. ZAHRAOUI Rachida

Biochimie
Pneumo - Phtisiologie

Octobre 2007

Pr. ABIDI Khalid
Pr. ACHACHI Leïla
Pr. ACHOUR Abdessamad*
Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
Pr. AMHAJJI Larbi *
Pr. AOUI Sarra
Pr. BAITE Abdelouahed *
Pr. BALOUCH Lhousaine *
Pr. BENZIANE Hamid *
Pr. BOUTIMZINE Nourdine
Pr. CHERKAOUI Naoual *
Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
Pr. EL BEKKALI Youssef *
Pr. EL ABSI Mohamed
Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
Pr. EL OMARI Fatima
Pr. GHARIB Noureddine
Pr. HADADI Khalid *
Pr. ICHOU Mohamed *
Pr. ISMAILI Nadia
Pr. KEBDANI Tayeb
Pr. LOUZI Lhoussain *
Pr. MADANI Naoufel
Pr. MAHI Mohamed *
Pr. MARC Karima
Pr. MASRAR Azlarab
Pr. MRANI Saad *
Pr. OUZZIF Ez zohra *
Pr. RABHI Monsef *
Pr. RADOUANE Bouchaïb*
Pr. SEFFAR Myriame
Pr. SEKHSOKH Yessine *
Pr. SIFAT Hassan *
Pr. TABERKANET Mustafa *
Pr. TACHFOUTI Samira
Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
Pr. TANANE Mansour *
Pr. TLIGUI Houssain
Pr. TOUATI Zakia

Réanimation médicale
Pneumo phtisiologie
Chirurgie générale
Chirurgie cardio vasculaire
Traumatologie orthopédie
Parasitologie
Anesthésie réanimation
Biochimie-chimie
Pharmacie clinique
Ophtalmologie
Pharmacie galénique
Chirurgie générale
Chirurgie cardio-vasculaire
Chirurgie générale
Anesthésie réanimation
Psychiatrie
Chirurgie plastique et réparatrice
Radiothérapie
Oncologie médicale
Dermatologie
Radiothérapie
Microbiologie
Réanimation médicale
Radiologie
Pneumo phtisiologie
Hématologie biologique
Virologie
Biochimie-chimie
Médecine interne
Radiologie
Microbiologie
Microbiologie
Radiothérapie
Chirurgie vasculaire périphérique
Ophtalmologie
Chirurgie générale
Traumatologie-orthopédie
Parasitologie
Cardiologie

Mars 2009

Pr. ABOUZAHIR Ali *
Pr. AGADR Aomar *
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *

Médecine interne
Pédiatrie
Chirurgie Générale

* Enseignants Militaires

Pr. AKHADDAR Ali *
 Pr. ALLALI Nazik
 Pr. AMINE Bouchra
 Pr. ARKHA Yassir
 Pr. BELYAMANI Lahcen *
 Pr. BJIJOU Younes
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. DOGHMI Kamal *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. EL OUENNASS Mostapha*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. HASSIKOU Hasna *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. KABIRI Meryem
 Pr. KARBOUBI Lamy
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. MESKINI Toufik
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. NASSAR Ittimade
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *

Octobre 2010

Pr. ALILOU Mustapha
 Pr. AMEZIANE Taoufiq*
 Pr. BELAGUID Abdelaziz
 Pr. CHADLI Mariama*
 Pr. CHEMSI Mohamed*
 Pr. DAMI Abdellah*
 Pr. DARBI Abdellatif*
 Pr. DENDANE Mohammed Anouar
 Pr. EL HAFIDI Naima
 Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
 Pr. EL MAZOUZ Samir
 Pr. EL SAYEGH Hachem
 Pr. ERRABIH Ikram
 Pr. LAMALMI Najat
 Pr. MOSADIK Ahlam
 Pr. MOUJAHID Moutassir*
 Pr. NAZIH Mouna*
 Pr. ZOUAIDIA Fouad

Neuro-chirurgie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Neuro-chirurgie *Directeur Hôp.des Spécialités*
 Anesthésie Réanimation
 Anatomie
 Biochimie-chimie
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Traumatologie-orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Hématologie clinique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Médecine interne
 Gynécologie obstétrique
 Rhumatologie
 Gastro-entérologie
 Pédiatrie
 Pédiatrie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Pédiatrie
 Hématologie biologique
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Cardiologie
 Pneumo-Phtisiologie

Anesthésie réanimation
 Médecine Interne *Directeur ERSSM*
 Physiologie
 Microbiologie
 Médecine Aéronautique
 Biochimie- Chimie
 Radiologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Pédiatrie
 Radiologie
 Chirurgie Plastique et Réparatrice
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Anatomie Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Anatomie Pathologique

* Enseignants Militaires

Decembre 2010

Pr. ZNATI Kaoutar

Anatomie Pathologique

Mai 2012

Pr. AMRANI Abdelouahed

Pr. ABOUELALAA Khalil *

Pr. BENCHEBBA Driss *

Pr. DRISSI Mohamed *

Pr. EL ALAOUI MHAMDI Mouna

Pr. EL OUAZZANI Hanane *

Pr. ER-RAJI Mounir

Pr. JAHID Ahmed

Pr. RAISSOUNI Maha *

Chirurgie pédiatrique

Anesthésie Réanimation

Traumatologie-orthopédie

Anesthésie Réanimation

Chirurgie Générale

Pneumophtisiologie

Chirurgie Pédiatrique

Anatomie Pathologique

Cardiologie

Février 2013

Pr. AHID Samir

Pr. AIT EL CADI Mina

Pr. AMRANI HANCHI Laila

Pr. AMOR Mourad

Pr. AWAB Almahdi

Pr. BELAYACHI Jihane

Pr. BELKHADIR Zakaria Houssain

Pr. BENCHEKROUN Laila

Pr. BENKIRANE Souad

Pr. BENNANA Ahmed*

Pr. BENSghIR Mustapha *

Pr. BENYAHIA Mohammed *

Pr. BOUATIA Mustapha

Pr. BOUABID Ahmed Salim*

Pr. BOUTARBOUCH Mahjouba

Pr. CHAIB Ali *

Pr. DENDANE Tarek

Pr. DINI Nouzha *

Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Mohamed Ali

Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Najwa

Pr. ELFATEMI Nizare

Pr. EL GUERROUJ Hasnae

Pr. EL HARTI Jaouad

Pr. EL JAoudI Rachid *

Pr. EL KABABRI Maria

Pr. EL KHANNOUSSI Basma

Pr. EL KHLOUFI Samir

Pr. EL KORAICHI Alae

Pr. EN-NOUALI Hassane *

Pr. ERRGUIG Laila

Pr. FIKRI Meryem

Pr. GHFIR Imade

Pharmacologie

Toxicologie

Gastro-Entérologie

Anesthésie Réanimation

Anesthésie Réanimation

Réanimation Médicale

Anesthésie Réanimation

Biochimie-Chimie

Hématologie

Informatique Pharmaceutique

Anesthésie Réanimation

Néphrologie

Chimie Analytique et Bromatologie

Traumatologie orthopédie

Anatomie

Cardiologie

Réanimation Médicale

Pédiatrie

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Neuro-chirurgie

Médecine Nucléaire

Chimie Thérapeutique

Toxicologie

Pédiatrie

Anatomie Pathologique

Anatomie

Anesthésie Réanimation

Radiologie

Physiologie

Radiologie

Médecine Nucléaire

* Enseignants Militaires

Pr. IMANE Zineb
 Pr. IRAQI Hind
 Pr. KABBAJ Hakima
 Pr. KADIRI Mohamed *
 Pr. LATIB Rachida
 Pr. MAAMAR Mouna Fatima Zahra
 Pr. MEDDAH Bouchra
 Pr. MELHAOUI Adyl
 Pr. MRABTI Hind
 Pr. NEJJARI Rachid
 Pr. OUBEJJA Houada
 Pr. OUKABLI Mohamed *
 Pr. RAHALI Younes
 Pr. RATBI Ilham
 Pr. RAHMANI Mounia
 Pr. REDA Karim *
 Pr. REGRAGUI Wafa
 Pr. RKAIN Hanan
 Pr. ROSTOM Samira
 Pr. ROUAS Lamiaa
 Pr. ROUIBAA Fedoua *
 Pr. SALIHOUN Mouna
 Pr. SAYAH Rochde
 Pr. SEDDIK Hassan *
 Pr. ZERHOUNI Hicham
 Pr. ZINE Ali *

Pédiatrie
 Endocrinologie et maladies métaboliques
 Microbiologie
 Psychiatrie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Pharmacologie
 Neuro-chirurgie
 Oncologie Médicale
 Pharmacognosie
 Chirurgie Pédiatrique
 Anatomie Pathologique
 Pharmacie Galénique *Vice-Doyen à la Pharmacie*
 Génétique
 Neurologie
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Physiologie
 Rhumatologie
 Anatomie Pathologique
 Gastro-Entérologie
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Gastro-Entérologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Traumatologie Orthopédie

AVRIL 2013

Pr. EL KHATIB MOHAMED KARIM *

Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale

MARS 2014

Pr. ACHIR Abdellah
 Pr. BENCHAKROUN Mohammed *
 Pr. BOUCHIKH Mohammed
 Pr. EL KABBAJ Driss *
 Pr. EL MACHTANI IDRISSE Samira *
 Pr. HARDIZI Houyam
 Pr. HASSANI Amale *
 Pr. HERRAK Laila
 Pr. JANANE Abdellah *
 Pr. JEAIDI Anass *
 Pr. KOUACH Jaouad*
 Pr. LEMNOUER Abdelhay*
 Pr. MAKRAM Sanaa *
 Pr. OULAHYANE Rachid*
 Pr. RHISSASSI Mohamed Jaafar
 Pr. SEKKACH Youssef*
 Pr. TAZI MOUKHA Zakia

Chirurgie Thoracique
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Thoracique
 Néphrologie
 Biochimie-Chimie
 Histologie- Embryologie-Cytogénétique
 Pédiatrie
 Pneumologie
 Urologie
 Hématologie Biologique
 Gynécologie-Obstétrique
 Microbiologie
 Pharmacologie
 Chirurgie Pédiatrique
 CCV
 Médecine Interne
 Gynécologie-Obstétrique

* Enseignants Militaires

DECEMBRE 2014

Pr. ABILKACEM Rachid*	Pédiatrie
Pr. AIT BOUGHIMA Fadila	Médecine Légale
Pr. BEKKALI Hicham *	Anesthésie-Réanimation
Pr. BENAZZOU Salma	Chirurgie Maxillo-Faciale
Pr. BOUABDELLAH Mounya	Biochimie-Chimie
Pr. BOUCHRIK Mourad*	Parasitologie
Pr. DERRAJI Soufiane*	Pharmacie Clinique
Pr. DOBLALI Taoufik	Microbiologie
Pr. EL AYOUBI EL IDRISSE Ali	Anatomie
Pr. EL GHADBANE Abdedaim Hatim*	Anesthésie-Réanimation
Pr. EL MARJANY Mohammed*	Radiothérapie
Pr. FEJJAL Nawfal	Chirurgie Réparatrice et Plastique
Pr. JAHIDI Mohamed*	O.R.L
Pr. LAKHAL Zouhair*	Cardiologie
Pr. OUDGHIRI NEZHA	Anesthésie-Réanimation
Pr. RAMI Mohamed	Chirurgie Pédiatrique
Pr. SABIR Maria	Psychiatrie
Pr. SBAI IDRISSE Karim*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.

AOÛT 2015

Pr. MEZIANE Meryem	Dermatologie
Pr. TAHIRI Latifa	Rhumatologie

PROFESSEURS AGREGES :

JANVIER 2016

Pr. BENKABBOU Amine	Chirurgie Générale
Pr. EL ASRI Fouad*	Ophthalmologie
Pr. ERRAMI Nouredine*	O.R.L
Pr. NITASSI Sophia	O.R.L

JUIN 2017

Pr. ABBI Rachid*	Microbiologie
Pr. ASFALOU Ilyasse*	Cardiologie
Pr. BOUAYTI El Arbi*	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. BOUTAYEB Saber	Oncologie Médicale
Pr. EL GHISSASSI Ibrahim	Oncologie Médicale
Pr. HAFIDI Jawad	Anatomie
Pr. OURAINI Saloua*	O.R.L
Pr. RAZINE Rachid	Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pr. ZRARA Abdelhamid*	Immunologie

NOVEMBRE 2018

Pr. AMELLAL Mina	Anatomie
Pr. SOULY Karim	Microbiologie
Pr. TAHRI Rajae	Histologie-Embryologie-Cytogénétique

* Enseignants Militaires

NOVEMBRE 2019

Pr. AATIF Taoufiq *
Pr. ACHBOUK Abdelhafid *
Pr. ANDALOUSSI SAGHIR Khalid *
Pr. BABA HABIB Moulay Abdellah *
Pr. BASSIR RIDA ALLAH
Pr. BOUATTAR TARIK
Pr. BOUFETTAL MONSEF
Pr. BOUCHENTOUF Sidi Mohammed *
Pr. BOUZELMAT Hicham *
Pr. BOUKHRIS Jalal *
Pr. CHAFRY Bouchaïb *
Pr. CHAHDI Hafsa *
Pr. CHERIF EL ASRI Abad *
Pr. DAMIRI Amal *
Pr. DOGHMI Nawfal *
Pr. ELALAOUI Sidi-Yassir
Pr. EL ANNAZ Hicham *
Pr. EL HASSANI Moulay EL Mehdi *
Pr. EL HJOUJI Aabderrahman *
Pr. EL KAOUI Hakim *
Pr. EL WALI Abderrahman *
Pr. EN-NAFAA Issam *
Pr. HAMAMA Jalal *
Pr. HEMMAOUI Bouchaïb *
Pr. HJIRA Naoufal *
Pr. JIRA Mohamed *
Pr. JNIE NE Asmaa
Pr. LARAQUI Hicham *
Pr. MAHFOUD Tarik *
Pr. MEZIANE Mohammed *
Pr. MOUTAKI ALLAH Younes *
Pr. MOUZARI Yassine *
Pr. NAOUI Hafida *
Pr. OBTEL Majdouline
Pr. OURRAI Abdelhakim *
Pr. SAOUAB Rachida *
Pr. SBITTI Yassir *
Pr. ZADDOUG Omar *
Pr. ZIDOUH Saad *

Néphrologie
Chirurgie Réparatrice et Plastique
Radiothérapie
Gynécologie-obstétrique
Anatomie
Néphrologie
Anatomie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Traumatologie-orthopédie
Traumatologie-orthopédie
Anatomie Pathologique
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique
Anesthésie-réanimation
Pharmacie Galénique
Virologie
Gynécologie-obstétrique
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Anesthésie-réanimation
Radiologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
O.R.L
Dermatologie
Médecine Interne
Physiologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Anesthésie-réanimation
Chirurgie Cardio-vasculaire
Ophtalmologie
Parasitologie-Mycologie
Médecine préventive, santé publique et Hyg.
Pédiatrie
Radiologie
Oncologie Médicale
Traumatologie Orthopédie
Anesthésie-réanimation

* Enseignants Militaires

2 - ENSEIGNANTS-CHERCHEURS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS/Prs. HABILITES

Pr. ABOUDRAR Saadia	Physiologie
Pr. ALAMI OUHABI Naima	Biochimie-chimie
Pr. ALAOUI KATIM	Pharmacologie
Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma	Histologie-Embryologie
Pr. ANSAR M'hammed	Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Pr .BARKIYOU Malika	Histologie-Embryologie
Pr. BOUHOUCHE Ahmed	Génétique Humaine
Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz	Applications Pharmaceutiques
Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia	Biochimie-chimie
Pr. DAKKA Taoufiq	Physiologie
Pr. FAOUZI Moulay El Abbas	Pharmacologie
Pr. IBRAHIMI Azeddine	Biologie moléculaire/Biotechnologie
Pr. KHANFRI Jamal Eddine	Biologie
Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med	Chimie Organique
Pr. REDHA Ahlam	Chimie
Pr. TOUATI Driss	Pharmacognosie
Pr. YAGOUBI Maamar	Environnement,Eau et Hygiène
Pr. ZAHIDI Ahmed	Pharmacologie

Mise à jour le 11/06/2020

KHALED Abdellah

Chef du Service des Ressources Humaines

FMPR

* Enseignants Militaires



Dédicaces



A mes chers parents

Qui m'ont soutenu et encouragé avec une très grande patience pendant mes longues années d'études, en reconnaissance pour tous les sacrifices et témoignage de mon affection qu'ils ont consentis à mon égard :

A mon frère Idriss

A mes sœurs, Hind et Kawtar

A toute ma famille.

***A mes amis : youness, loubna, nadia, et a tous ceux et celles qui
me sont chers.***

***A tous ceux qui ont contribué de loin ou de près à la réalisation
de ce travail.***



Remerciements



Au président de thèse et mon maître

Monsieur le Professeur A. BENTAHILA.

Professeur de Pédiatrie

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

C'est avec honneur que vous avez accepté de présider le jury de ma thèse, et par l'occasion de vous témoigner ma profonde reconnaissance pour vos compétences professionnels et vos qualités humaines.

Veillez trouver ici, l'expression de ma gratitude.

A mon maître et rapporteur de thèse

Madame le professeur F. JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

*Ce fut un énorme plaisir de me confier ce travail, je vous remercie
d'avoir veillé à l'accompagnement de la réalisation de cette thèse.*

*J'espère être à la hauteur de votre confiance. Veuillez accepter
l'expression de mes sentiments les plus*

Respectueux et reconnaissants.

A mon maître et juge de thèse

Mr le Professeur M.ZOUHDI

Professeur de microbiologie

A l'hôpital ibn sina Rabat.

Je suis particulièrement ému par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez accepté de juger ce travail.

Je vous remercie pour ce grand honneur que vous me faites.

Veillez accepter, cordialement cher maître, ce travail avec toute mon estime et haute vénération.

A mon maître et juge de thèse

Mr le Professeur Mme S.TALLAL

Professeur de biochimie

A l'hôpital militaire de rabat

Je suis particulièrement touchée et émue par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous aviez bien voulu accepter de juger mon travail.

Je vous remercie pour ce grand honneur que vous me faites.

Veillez agréer, cher maître, ce travail avec toute mon estime et haute vénération.



Liste des illustrations



Liste des figures

Figure 1: Classification ISSVA 1996 des anomalies vasculaires bénignes.....	3
Figure 2: Hémangiome superficiel	22
Figure 3: Hémangiome sous-cutané	23
Figure 4: Hémangiome mixte	24
Figure 5: Segmentation S1 à S4 du syndrome PHACES	26
Figure 6: a et b. Hémangiome dit segmentaire de type syndrome PHACES (atteinte S1 + S4) a : hémangiome avant traitement ; b : hémangiome après 2 mois de propranolol.....	29
Figure 7: Botriomycome ou granulome pyogénique (A)–hémangiome immature (B).....	39
Figure 8: hémangiome immature(HI) à la naissance imitant une malformation capillaire (A). Sa croissance rapide quelques semaines après la naissance confirme le diagnostic d’HI (B : évolution spontanée à six semaines de vie).....	39
Figure 9: Angiome en touffes (A) –HI (B)	40
Figure 10: (A: Hémangioendothéliome avec phénomène de Kasabach-Merritt)–Hémangiome immature (B.....	41
Figure 11: A: kyste dermoïde ; B : aspect échographique C : Hémangiome immature	46
Figure 12: Malformation artério-veineuse chez une jeune fille de huit ans initialement diagnostiquée comme un hémangiome (A)–HI (B).....	49
Figure 13: Hémangiome nécrotique	51

Figure 14: Hémangiomes ulcérés	53
Figure 15: Hémangiome surinfecté	53
Figure 16: Saignement d'un hémangiome labial.....	54
Figure 17: Myocardiopathie dilatée en échocardiographie 2D.....	55
Figure 18: Hémangiome à localisation oculaire.....	58
Figure 19: Hémangiome de localisation palpébrale	58
Figure 20: Hémangiome « tapir ».....	59
Figure 21: Hémangiome de la lèvre inférieure	60
Figure 22: Hémangiome sous lingual	60
Figure 23: Hémangiome auriculaire	61
Figure 24: Hémangiome ano périnéal.....	62
Figure 25: Hémangiome fessier.....	62
Figure 26: Hémangiome de la grande lèvre	63
Figure 27: Hémangiome fessier.....	63
Figure 28: Hémangiome péri-narinaire.....	64
Figure 29: Hémangiome plan du visage	65
Figure 30: Hémangiome plan du visage	65
Figure 31: Hémangiome cyano.....	66
Figure 32: Hémangiome du mamelon	67
Figure 33: Hémangiome thoracique+hémangiome d'épaule	67
Figure 34: Hémangiome parotien	68

Figure 35: Hémangiome parotien	69
Figure 36: Hémangiome profus du visage	70
Figure 37: Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe. Angiome plan de l'hémiface gauche, du territoire de la dernière bande du trijumeau à gauche.....	71
Figure 38: Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe.....	72
Figure 39: IRM dun Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe	73
Figure 40: Syndrome de Kasabach-Meritt.....	78
Figure 41: Syndrome de Kasabach-Meritt	79
Figure 42: Hémangiome labiocervicomentonnier « en barbe » avec obstruction des voies aériennes ayant nécessité une trachéotomie	93
Figure 43: Echographie coupe transversale hépatique :Multiples images arrondies, hypoéchogènes, disséminées dans l'ensemble du parenchymehépatique.....	95
Figure 44: Hémangiome infantile multinodulaire avec fistules porto-sushépatiques. Nouveau-né de 4 semaines exploré pour cholestase et insuffisance hépatocellulaire.A. Échodoppler couleur montrant un foie comportant de multiples nodules hypoéchogènes à contours hyperéchogènes avec hypervascularisation artérielle et veineuse des nodules et présence de larges fistules porto-sus-hépatiques.B	95
Figure 45: Un scanner abdomino pelvien injecté de 2 angiomes hépatiques typiques (2 niveaux de coupes sans puis après injection iodée aux temps artériel et portal).....	96

Liste des tableaux

Tableau 1: Anomalies associées au syndrome PHACES	30
Tableau 2: Principaux diagnostics différentiels des hémangiomes infantiles	31
Tableau 3: Critères de consommation	34



Sommaire



Introduction	1
A. Généralités	2
B. Classification.....	2
C. Définition	3
Epidémiologie	5
Physiopathologie	7
A. Caractères cellulaire de hémangiomes	8
B. Les phases dévolution des hémangiome	8
1. En phase de croissance	8
2. Phase d'involution	9
C. Facteurs de croissance et d'inhibition de l'angiogenese	9
D. Physiopathologiques	10
1. Une mutation somatique	10
2. Une embolisation de cellules endothéliales placentaires.....	10
3. L'hypoxie	11
Histologie	13
1. La phase précoce	14
2. La phase d'état et de stabilisation.....	14
3. La phase de régression	15
Etiopathogenie	16
1. L'origine de l'hémangiome	17
2. La prolifération	17
a. Théorie de l'angiogenèse	17
b. Théorie hormonale.....	17
c. Théorie virale	17
3. L'involution	18
4. Cycle évolutif.....	18

4.1. A la naissance	18
a. La phase de croissance	19
b. La phase de stabilisation	19
c. La phase d'involution	19
Diagnostique clinique	21
A. Aspect clinique'	22
1. Cutané superficiel (également appelé tubéreux)	22
2. Sous-cutane	23
3. Mixte	24
B. Sa taille	24
C. Localisation	25
D. Formes associees	27
1. Syndrome phaces	27
2. Syndrome pelvis ou sacral	32
Bilan complémentaire	33
Paraclinique	34
A. Bilan biologique	34
B. Bilan histologique	35
C. La radiologie	35
1. Echo-doppler	35
2. Le scanner	35
3. Angiographie	36
4. La scintigraphie aux plaquettes marquées	36
5. Autres examens	36
Diagnostique différentiel	37
Bilan complémentaire	38
I. Forme cutanée	38
A. Autres tumeurs vasculaires bénignes	38

1. Le botriomycome ou granulome pyogénique	38
B. D'autres malformations vasculaires	39
II. Forme sous-cutanée	40
A. Autres tumeurs vasculaires bénignes acquises	40
A.1. L'angiome en touffe et l'hémangioendothéliome kaposiforme	40
1. Angiome en touffes	40
2. Hémangio-endothéliome kaposiforme	41
3. Myofibromatose infantile	42
4. Tumeurs vasculaires bénignes congénitales	42
a. Le RICH	43
b. Le NICH	43
B. Autres tumeurs non vasculaires bénignes	44
1. Hernie de tissu cérébral ou méningé	44
2. Le gliome nasal	45
3. Kyste dermoïde	45
C. Tumeurs malignes	46
1. Rhabdomyosarcome	46
2. Fibrosarcome	47
3. L'hémangiopéricytome	47
D. Malformations vasculaires ou cutanées	48
1. Malformation veineuse.....	48
2. Malformation lymphatique	48
E. L'hamartome angio-ecrine	49
Complication.....	50
A- Complications locales	51
1. Nécrose	51
2. L'ulcération	52
3. La surinfection	53

4. Saignement	54
5. Extension	54
B. Complications générales	54
1. L'insuffisance cardiaque	54
2. La thrombopénie	55
Pronostique des formes compliquées	56
I. Complication a pronostic fonctionnel	57
a. Hémangiome périoculaire	57
b. Hémangiome péri Buccal	59
c. Hémangiome auriculaire	61
d. Hémangiome du rocher	61
e. Hémangiome anogénital	62
f. Hémangiome périnarinaire	64
g. Hémangiome des fosses nasales	65
II. Formes a pronostic esthétique	66
a. Hémangiome cyrano	66
b. Hémangiome du thorax	67
c. Hémangiome parotidien	68
d. Hémangiome profus du visage	70
e. Hémangiome du cuir chevelu	70
f. Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe Ou angiomatose encéphalotri geminée	70
1. Clinique	71
1.a) L'angiome plan facial	71
1.b) L'angiome cérébral	72
1.c) L'atteinte oculaire	73
2. Diagnostic	73
3. Evolution	74
III. Formes a pronostic vital	74

A. Syndrome de kasabach-meritt (SKM)	74
1. Généralités	74
2. Aspects cliniques	76
3. Tumeurs vasculaires associees au syndrome de kasabach-merritt	79
3.1. Hémangio-endothéliome kaposiforme ;.....	79
3.2. Angiome en touffes	80
3.3. Caractères histologiques communs à l'angiome en touffes et l'hémangioendothéliome kaposiforme	82
3.4. Hémangiopéricytome	82
4. Formes cliniques du syndrome de kasabach-merritt	83
4.1. Localisation cutanée	83
4.2. Localisation viscérale	83
4.3. Formes compliquées	83
5. Aspects biologique	84
5.1. La thrombopénie	84
5.2. La coagulopathie de consommation	85
5.3. L'anémie	85
5.4. L'hyperfibrinolyse	86
6. Examens paracliniques	86
6.1. Biologie	86
6.2. Histologie	87
6.3. Examens radiologiques	88
7. Evolution	89
B. Forme miliaire disseminee	91
C. Hemangiome volumineux extensif	92
D. Hemangiome cutane associe a une localisation viscerale	92
1. Hémangiome sous-glottique ou un hémangiome de la filière laryngo-trachéale	92
2. Hémangiome hépatique	93

Traitement	98
A. Indication du traitement.....	99
B. Moyens	101
1. Traitement medicale	101
a. Corticothérapie générale	101
b Corticothérapie intra-lésionnelle	101
c. Interféron alfa-2a et 2b	102
d. Vincristine	103
e. Propranolol	103
2. Chirurgie	104
a. Chirurgie précoce.....	104
b. Chirurgie tardive	105
3. Autres moyens	105
C. Traitement des complications	107
1. Traitement des complications locales	107
2. Traitement des complications générales	108
Discussion	109
Conclusion	113
Résumés	117
Bibliographie	121



Introduction



A. Généralités :

Les anomalies vasculaires superficielles autrefois regroupées sous le terme général d'angiome, était vaste.

Ceci du fait de la difficulté de distinction entre anomalie hamartomateuse et authentique processus tumoral. et par conséquent une imprécision diagnostique et un déraillement thérapeutique.

Ce n'est qu'en 1982 que la nouvelle classification de MULIKEN et CLOWACKI, a permis un diagnostic clinique et évolutif précis et une conduite à tenir bien codifiée puis vient le rôle de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies en 1996 qui ont proposé une classification logique et simple fondée sur la clinique, l'histologie et l'hémodynamique^[1] débouchant sur des conduites à tenir thérapeutiques qui varient selon le type de malformation.

B. Classification

Cette classification classes les hémangiomes en tumeurs vasculaires dont la plus fréquente est l'hémangiome infantile, et les malformations vasculaires superficielles. Ils sont classés en hémangiomes superficiels, dermiques purs ou mixtes, selon la localisation le derme superficiel, le derme profond ou tout le derme.

Ils ont une évolution naturelle caractérisée par : augmentations rapide 6 à 10 mois avant de se stabiliser puis phase d'involution en blanchissant en surface puis en diminution spontanée et progressive de taille jusqu'à la disparition complète (en 2 a 10 ans) cependant La plupart des hémangiomes régresse spontanément et ne nécessite aucun traitement.

La régression vasculaire est complète, mais des séquelles peuvent persister Et de ce fait le traitement à visée esthétique peut être proposé pour le grand enfant ou l'adolescent. Par contre certains hémangiomes mettent en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel ou vital de l'enfant par leur localisation et/ou leurs complications. C'est ceux-ci qui nécessitent une prise en charge thérapeutique active malgré leur pourcentage de (10 à 20 % environ). [2]

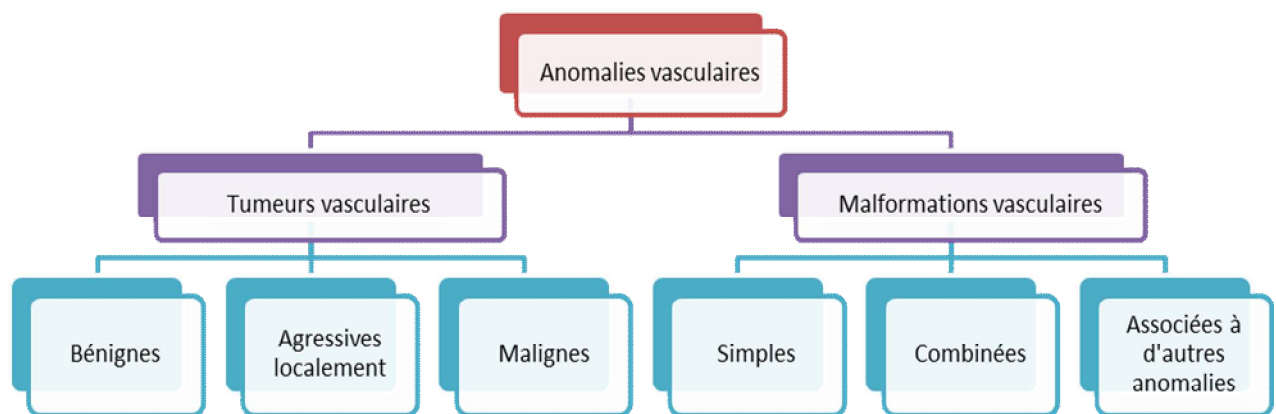


Figure 1: Classification ISSVA 1996 des anomalies vasculaires bénignes. [5]

C. Définition :

Il s'agit d'une prolifération hyperplasique transitoire du mésenchyme angioformateur, formée, d'une grosse masse cellulaire avec multiplication cellulaire endothéliale alimentée par des néovaisseaux. [3,4]

Et une évolution tri-phasique avec :

- Une phase entre les deux premiers mois et le huitième mois de vie,
- Une phase de stabilisation jusqu'au 18ème mois,
- Une phase de régression lente parfois jusqu'à l'âge de 8 ans.

Il y a 2 types d'hémangiomes : hémangiome plan et tubéreux ;

Cliniquement, il se présente comme une masse ou une tache cutanée, de couleur rouge-framboise et peu dépressible avec un développement explosif, durant la première semaine ou le premier mois de la vie.

La plupart du temps L'hémangiome involue et disparaît sans séquelle mais des fois il laisse place à une peau flétrie en excès ou un reliquat fibrograisseux des Télangiectasies; ou cicatrice si ulcération au cours de son évolution.



Epidémiologie



L'hémangiome est la tumeur la plus fréquente de l'enfant, atteignant 10 à 12% des nourrissons. ^[6] Il est présent chez 30% des prématurés de moins de 1800 g.

Sa présence à la naissance est un sujet de débat; car pour Bowers, 59% des cas sont présents à la naissance ^[7] 51,8% pour Maleville ^[8] 70,5 % pour Samet ^[9]. Selon Eschwege 19% des hémangiomes sont présents à la naissance et 40% au premier mois de vie ^[10]. Pour Hidano, 75% des hémangiomes prennent apparence après la troisième semaine de vie. ^[11]

Ils sont fréquents chez les filles : 2,5 à 4 filles pour 1 garçon. La prédominance est encore plus accentuée pour les formes graves (PHACES) avec 9 filles atteinte pour 1 garçon.

Plusieurs facteurs prédisposant ont été établis : ^[12]

- le sexe féminin
- la race caucasienne
- la prématurité
- le petit poids de naissance
- les grossesses multiples
- l'âge maternel plus avancé
- les biopsies de la villosité chorale
- la pré-éclampsie
- les anomalies placentaires
- le stress hypoxique



Physiopathologie



A. Caractères cellulaire de hémangiomes :

L'hémangiome infantile est une composition complexe de cellules avec faible composante de cellules souches multipotentes (CD133+), une majoration de cellules endothéliales immatures (CD31+), des péricytes (SMA+), dendritiques (facteur XIIIa+), des mastocytes, des cellules myéloïdes et des cellules mésenchymateuses à potentiel adipogène. ^[14]

Les cellules endothéliales des hémangiomes CD31+ en phase proliférative sont issues d'un même clone. ^[15,16] Ces dernières expriment un phénotype particulier ^[17,19] : indoléamine 2,3 dioxygénase (IDO), LYVE-1, transporteur du glucose (GLUT-1), antigène Lewis Y (LeY), antigène FcRgII, mérosine, CCR6 et CD15.

IDO et LYVE-1 sont positifs et présente dans la phase précoce des hémangiomes infantiles, et disparaissent au cours de la maturation en vaisseaux sanguins. GLUT-1, LeY, FcRgII et mérosine sont positifs au cours des trois phases de l'hémangiome.

Ces marqueurs sont négatifs dans les autres tumeurs et malformations vasculaires.

GLUT-1 est positif dans 100% des hémangiomes infantiles.

B. Les phases dévolution des hémangiome :

1. En phase de croissance :

De l'hémangiome infantile, les cellules endothéliales et interstitielles expriment fortement un marqueur de prolifération : MIB 1.

2. Phase d'involution :

Les cellules endothéliales expriment des marqueurs d'apoptose : les caspases, Ils ont démontré aussi la présence d'infiltrat lymphocytaire diffus T CD8+ avec des marqueurs d'activité cytotoxique : granzyme B+.

À Ce stade on observe une augmentation de l'expression des marqueurs de maturation et d'activation des cellules endothéliales : HLA-DR et ICAM-1 (CD54). Bischoff a démontré récemment que l'hémangiome en phase proliférative contient aussi des cellules mésenchymateuses à potentiel adipogène.

En phase d'involution, on note la différenciation en adipocytes, avec expression du marqueur peroxisome proliferators-activated receptor gamma 2(PPAR γ 2).

C. Facteurs de croissance et d'inhibition de l'angiogenese :

Les facteurs régulateurs de la croissance et l'involution des hémangiomes sont encore mal ou inconnus.

En phase de croissance, deux facteurs pro-angiogéniques majoritairement impliqués,[11] Le BFGF: basic fibroblast growth factor et Le VEGF: vascular endothelial growth factor qui sont présents in situ (ARNm et protéines), et également dans le sang et les urines la technique d'hybridation in situ dans les hémangiomes en phase proliférative a démontré que les récepteurs au VEGF (VEGF-R2) sont présents de façon diffuse et importante dans la tumeur et non encore regroupés dans les vaisseaux.

Les facteurs anti-angiogéniques sont : Le TGF β : transforming growth factor β et L'interféron β ils sont bas, que l'hémangiome soit en phase proliférative ou d'involution.

D. Physiopathologiques :

Le phénomène initiateur reste inconnu, deux hypothèses ont été mise en œuvre. ^[12]

1. Une mutation somatique, dans le précurseur cellulaire endothélial, du gène clé de l'angiogenèse, avec émergences du derme par ces angioblastes a différenciation aberrante. ^[24]

L'alibi de cette hypothèse est la clonalité des cellules endothéliales de l'hémangiome infantile, par la perte de l'hétérozygotie en 5q, et par le paradoxe de la réponse à l'endostatine des cellules endothéliales.

2. Une embolisation de cellules endothéliales placentaires dans la circulation fœtale puis dans le derme. ^[13]

Cette hypothèse est appuyée par l'incidence accrue d'hémangiome infantile quand la mère subit une biopsie de villosités chorionales, et par l'immunophénotypage des cellules endothéliales de l'hémangiome infantile qui est identique à celui de l'endothélium placentaire du fait de l'expression de marqueurs communs qui sont :

Transporteur du glucose (GLUT 1), antigène Fc γ RII (CD32), antigène Lewis Y (LeY) et mérosine.

Selon des études récentes ^[14,15] hypoxie anténatale ou un stress néonatal auraient un rôle initiateur dans la formation des hémangiomes infantiles.

3. L'hypoxie : selon l'étude entraînerait une activation de l'hypoxia-induced factor (HIF) par stabilisation de ses sous-unités HIF-1a et HIF-2a ce qui aboutit à une surexpression de VEGF qui entraîne la prolifération cellulaire endothéliale.

Aussi ont montré que l'association d'hypoxie et d'estrogènes a une action synergique sur la prolifération des cellules endothéliales des hémangiomes.

L'hémangiome se développe par hyperplasie cellulaire : prolifération de cellules endothéliales (MIB1 positif), ^[16] stimulées par les facteurs pro-angiogéniques bFGF et VEGF. Arriver à ce stade, l'IDO est exprimée à un taux élevé. ^[17] Or, cette protéine exprimée aussi par les tumeurs malignes, est connue pour son rôle de catalysation de la dégradation du tryptophane et d'inhibition de la fonction des lymphocytes T. et donc Certains ont supposé qu'elle joue un rôle principal dans le ralentissement et l'involution des hémangiomes en ralentissant la réponse cytotoxique T ; en diminuant le taux de tryptophane. L'involution de l'hémangiome se fait en second temps par apoptose des cellules endothéliales. ^[18]

L'induction de cette apoptose pourraient être expliquer par deux hypothèses:

- 1- L'augmentation du taux d'expression de <ICAM-1>, marqueur de maturation des cellules endothéliales.
- 2- la perte de stimulation par les facteurs pro-angiogéniques comme le VEGF.

- Pour les deux cas, les mécanismes intermédiaires restent inconnus.
- La mise en évidence des cellules souches mésenchymateuses à potentiel adipogène, en nombre variable parmi les progéniteurs des cellules endothéliales des hémangiomes en prolifération, illustre la compréhension des résidus adipeux parfois observés en fin de régression.



Histologie



Selon les différentes phases de son évolution, l'aspect histologique des hémangiomes varie.

Il s'agit de tumeurs vasculaires constituées en phase de prolifération par :

Des nids cellulaires denses de cellules endothéliales et péricytaire. En coloration des fibres de réticuline ces amas cellulaires sont faits de capillaires aux lumières souvent virtuelles, juxtaposés entre eux et divisés par des cloisons conjonctives minces, d'où le terme histologique d'hémangiome capillaire. Les lésions se développent dans le derme et l'hypoderme, ce qui explique les aspects cliniques différents : tubéreux, mixte et profond.

On peut parler de trois phases de développement de ses hémangiomes :

1. La phase précoce :

La lésion est très cellulaire (on parle d'hémangiome cellulaire) fait d'une prolifération de cellules endothéliales et péricytaire, tassées les unes contre les autres, autour de lumières virtuelles visibles en microscopie électronique ou après coloration des fibres de réticuline. Ces cellules constituent des amas ou lobules distincts englobant de nombreux mastocytes et assez souvent centrés par un vaisseau plus volumineux afférent ou efférent. ^[20]

2. La phase d'état et de stabilisation:

La cellularité de la lésion rétrécit, La lumière et la paroi des capillaires sont plus visibles, aussi les artères afférentes et efférentes. ^[19]

3. La phase de régression :

Le nombre de capillaires retrais ce remplacent soit par un tissu fibreux ou par des adipocytes, et réalisent l'aspect d'un angiolirome.

Pour Les formes superficielles ulcérées d'hémangiome, sont difficilement distinguer sur le point histologique d'un bourgeon charnu inflammatoire exubérant où la lobulation est moins marquée. Aussi le granulome pyogénique a un aspect histologique semblable à celui d'un hémangiome en phase d'état. ^[10,20]



Etiopathogenie



L'hémangiome et les stimuli angiogéniques conduisant à sa prolifération rapide et à son involution ont fait l'objet de nombreuses études scientifiques, atterrissant sur des théories qui se complètent ou s'affrontent.

1. L'origine de l'hémangiome :

Pour certains, les hémangiomes seraient d'origine embryonnaire, des reliquats mésodermique des précurseurs de l'arbre vasculaire. ^[22,23] Pour d'autres auteurs, ils seraient le résultat d'une dysrégulation dans la gestion de la croissance endothéliale, ^[24] elle-même résultat d'une infection par papilloma-virus. ^[22,25]

2. La prolifération :

a. Théorie de l'angiogenèse : les cellules endothéliales contrôlent La formation de néovaisseaux. ^[26] Le stimulus de l'angiogenèse peut entraîner les cellules endothéliales dans un programme de prolifération héparine sécrétée par les mastocytes, Basic Fibroblast Growth Factor (BFGF). ^[26,27,29]

b. Théorie hormonale : des auteurs ont noté un pourcentage de la 17- β -œstradiol augmente chez les enfants porteurs d'un hémangiome, et un nombre élevés de récepteurs de l'estradiol au niveau du tissu provenant d'hémangiome en phase proliférative. ^[30]

c. Théorie virale : Le papilloma-virus est peut-être l'origine dans la prolifération des hémangiomes. ^[31,32]

3. L'involution :

Des chercheurs expliquent l'involution d'hémangiome par la possession d'une immunité au virus infectant. ^[31] D'autres disent qu'une diminution des mastocytes au niveau de l'hémangiome aboutira à une diminution de sécrétion de l'héparine, originaire de l'angiogénèse. ^[33]

4. Cycle évolutif:

4.1. A la naissance :

La peau peut être totalement saine. Cependant, il peut y avoir deux types de lésions initiales :

- une tache blanche de vasoconstriction, ou hamartome anémique.
- une nappe rouge, le plus souvent télangiectasique et de limites imprécises, donnant aspect à un angiome plan quand elle est homogène et nettement délimitée.

Ce phénomène néonatal prédit la taille et la forme de l'hémangiome, par contre il ne prédit pas le volume final.

Ces lésions initiale peuvent être confondues avec un nævus anémique, une malformation capillaire, une tache mongoloïde ou une ecchymose. Assez souvent, elle passe inaperçue ou peut être considérée comme banale.

L'hémangiome évolue ensuite dans les premières semaines de la vie. ^[33] Il s'agit d'une lésion dynamique qui évolue sur un mode tri-phasique.

a. La phase de croissance :

L'hémangiome infantile apparaît juste dans les jours ou les semaines qui suivent la naissance, cet intervalle est un bon signe diagnostique.

Il se développe rapidement pendant les trois premiers mois et peut aller jusqu'au 6^{ème} ou 8^{ème} mois pour les formes superficielles, et 9^{ème} ou 12^{ème} mois pour les formes sous-cutanée rarement, cela persiste jusqu'à 24^{ème} mois.
[34]

Durant cette période, 80% des hémangiomes doublent leur taille initiale, 5% la triplent et moins de 5% se développent de façon dramatique, mettant en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel ou vital.

b. La phase de stabilisation :

Du sixième au huitième mois la lésion se stabilise, et ceci quelle que soit sa taille ou son siège, jusqu'au 18^e–20^e mois.
[35]

c. La phase d'involution :

Une phase de régression spontanée apparaît alors sur plusieurs mois ou années. Elle est lente et progressive et se manifeste par l'apparition du blanchissement central des lésions superficielles et l'affaissement des composantes sous-cutanées.
[33]

La régression est la règle ; dans 60% des cas à l'âge de 4 ans et 76% des cas à l'âge de 7 ans.
[36,35]

Pour formes non compliquées et de volume limité, les séquelles à long terme sont mineures : tel un piqueté télangiectasique pour la composante cutanée, abordable à un traitement complémentaire au laser, une peau fripée trop lâche si la portion sous-cutanée était volumineuse de taille.

Aussi on remarque que la courbe évolutive des lésions sous-cutanées est très retardée en comparant à celle des lésions superficielles, la régression est plus lente et plus incomplète, ayant comme résultat un résidu fibro-adipeux extirpable chirurgicalement et une portion de peau lâche et fine consécutive d'une destruction du tissu élastique.



Diagnostique clinique



A. Aspect clinique

L'hémangiome infantile peut avoir trois aspects cliniques majeurs:

1. Cutané superficiel (également appelé tubéreux)

De couleur rouge vif à bords nets en relief saillants sur le tégument normal avoisinant, à surface mamelonnée irrégulière : il est souvent décrit comme une fraise.



Figure 2: Hémangiome superficiel ^[37,38]

2. Sous-cutané

Il s'agit d'une tuméfaction saillante, arrondie et chaude, sous une peau normale ou bleutée. Ce groupe ne représente que 3% d'une série de 1000 lésions.



Figure 3: Hémangiome sous-cutané ^[39]

3. Mixte :

On parle de l'association d'une composante superficielle tubéreuse apparaissant en premier et d'une composante profonde sous cutané qui soulève et déborde la première d'un halo bleuté. Et ceci quel que soit le type, l'hémangiome est de consistance ferme et élastique, légèrement chaud à la palpation, mais non pulsatile et indolore, sauf en cas d'ulcération.



Figure 4: Hémangiome mixte ^[40]

B. Sa taille :

La taille des hémangiomes varie, de l'atteinte ponctiforme à l'atteinte d'un membre ou d'un héli-tronc. Dans 80% des cas, elle est modérée, inférieure à 3 cm. ^[41] tandis que Les formes géantes sont de deux types, soit s'éclatant en surface (généralement annoncées par un vaste précurseur à la naissance) ou proliférant en surface et en volume.

C. Localisation :

La localisation des hémangiomes est ubiquitaire. Cependant, ils semblent que cette localisation est de positionnement plus fréquents sur le visage 40 % et le cou 20%, pour des raisons non encore connues. ^[42,43] Certains ^[44] pensent que la cause est la possibilité de points de pression, qui pourraient correspondre à des zones hypoxiques en cas de présentation céphalique lors de l'accouchement.

Sur le visage, cette distribution des hémangiomes ne se fait pas au hasard ^[44,45]. Les formes focales 76% sont situées sur les zones proéminentes et 60% d'entre elles se concentrent en zone centro faciale, région qui ne constitue pourtant que 20% de la surface du visage.

Dans les formes diffuses qui constituent (24%) on retrouve une distribution segmentaire. ^[41]

Une nouvelle classification topographique de ces formes segmentaires faciales en quatre aires de S1 à S4 a été installée ^[42]. (figure5) ainsi on trouve que Les hémangiomes segmentaires feraient onze fois plus de complications que les formes localisées, ^[44] elles sont fréquemment associées à des malformations (voir Syndromes PHACES et Syndrome PELVIS/SACRAL) et de plus elles s'ulcèrent fréquemment.

Aussi des localisations viscérales ont été décrites des hémangiomes superficiels, l'atteinte aérienne étant la localisation la plus fréquente en extra cutanée ^[13,16,43]. D'habitude, leur expression clinique est précoce dès les toutes premières semaines de vie.

On remarque que Leur fréquence est plus importante au cours de l'hémangiomatose, cutanée miliaire disséminée et lors des hémangiomes segmentaires de la face. ^[46,47]

PHACES Syndrome

Posterior fossa

Hemangioma (segmentation S1 a S4)

Arterial anomalies

Cardiac defect

Eye anomalies

Sternal agenesis or Supra ombilical raphe.

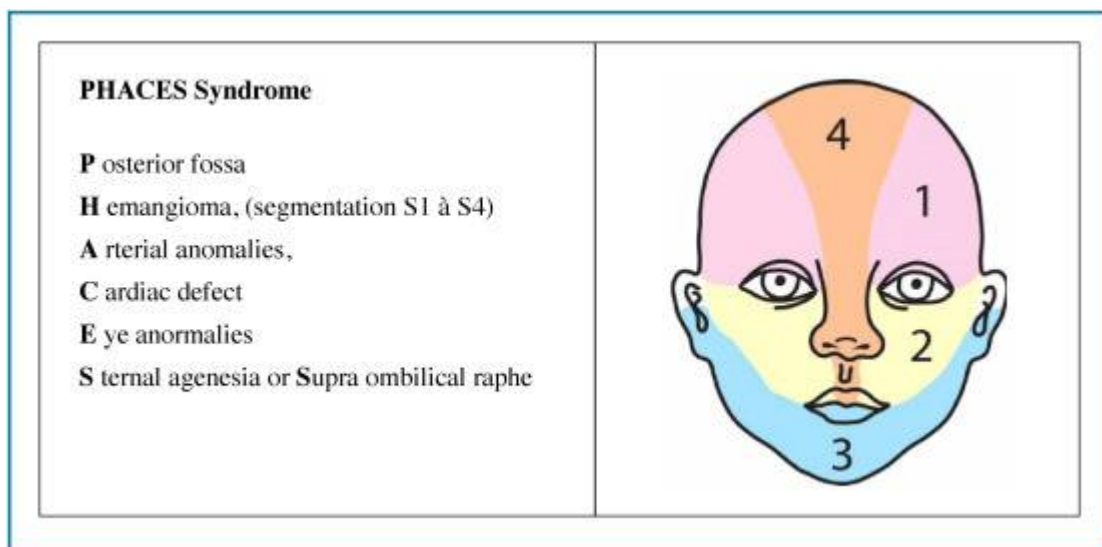


Figure 5: Segmentation S1 à S4 du syndrome PHACES

D. Formes associées :

Des anomalies morphologiques extra-cutanées peuvent survenir chez un même patient atteint d'hémangiome. Diverses anomalies avaient décrites de façon épisodique. Et on note :

Deux syndromes sont aujourd'hui rapporter : PHACES et PELVIS/SACRAL.

Les étiologies en sont encore inconnues : on suppose une anomalie d'un champ de développement morphologique, par atteinte d'un ou plusieurs gènes régulateurs.

1. Syndrome phaces :

Le surnom anglais PHACE(S), créé en 1996 par Frieden, ^[125] regroupe le signes suivantes :

- ❖ Anomalies de la fosse postérieure
- ❖ Hémangiome facial
- ❖ Anomalies artérielles intra et extra-crâniennes
- ❖ Anomalies cardiaques congénitales et coarctation aortique
- ❖ Anomalies oculaires (Eye)
- ❖ Anomalies sternales et ventrales (ajoute par la suite). ^[48]

Soixante-dix pourcent des enfants ont une seule atteinte extra-cutanée. Alors que Les anomalies neurologiques intra-crâniennes accompagnent dans plus de 3/4 des cas des hémangiomes en plaques couvrant l'aire fronto-palpébrale supérieure S1+S4. ^[48] On note que Les anomalies cardiaques et

aortiques seraient particulièrement associées aux hémangiomes S3 accompagné de raphé ou fossette médians supra-ombilicaux et d'anomalies sternales (OMIM 140850, syndrome dysplasie vasculaire anomalies sternales).

La coexistence de lésions vasculaires intra-crâniennes et des anomalies de type OMIM 140850 chez un même enfant est la preuve qu'on ne peut pas subdiviser le syndrome PHACES. ^[49]

La fréquence du syndrome PHACES reste encore imprécise. Dans une étude prospective multicentrique faite aux Etats-Unis sur 1096 enfants porteurs d'hémangiomes. ^[50] 20% des 200 hémangiomes segmentaires du visage étaient associés à un syndrome PHACES et 88% de ces cas entre eux étaient des filles. Le syndrome de Dandy-Walker et les malformations du cervelet sont les anomalies cérébrales les plus fréquentes qui ont été décrit.

Pour les atteintes vasculaires cérébrales on note quelles sont congénitales ou acquises, et elles sont évolutives dans le temps dans 90% des cas, parfois elles peuvent entraîner dès la période néonatale et parfois des années après la naissance, des accidents vasculaire cérébral ischémique, des hémiparésies, des convulsions, un déficit neurologique persistant moteur et cognitif ou migraines sévères, alors que s'installent des zones cérébrales d'infarctus du fait d'une artérite occlusive progressive, des sténoses et tortuosités artérielles, des anévrismes avec un aspect radiologique de Moya-Moya.

Le nouveau-né atteint du syndrome PHACES est souvent neurologiquement asymptomatique, mais ce n'est pas le cas pour tout le monde :

Drolet et al. ^[51] rapportent 5 cas d'ischémie artérielle cérébrale aigüe symptomatique accompagner de séquelles neurologiques pour âge entre 3 et 6 semaines de vie chez 4 enfants, et à 4 mois chez le cinquième, tandis que ces accidents sont très rares en période néonatale. Tout nouveau-né porteur d'un hémangiome facial étendu et segmentaire (particulièrement s'il est de localisation S1, S4, S3) doit bénéficier outre que l'examen clinique, les diverses explorations: imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébral, échographie cardiaque et des gros vaisseaux, échographie abdominale examen ophtalmologique...

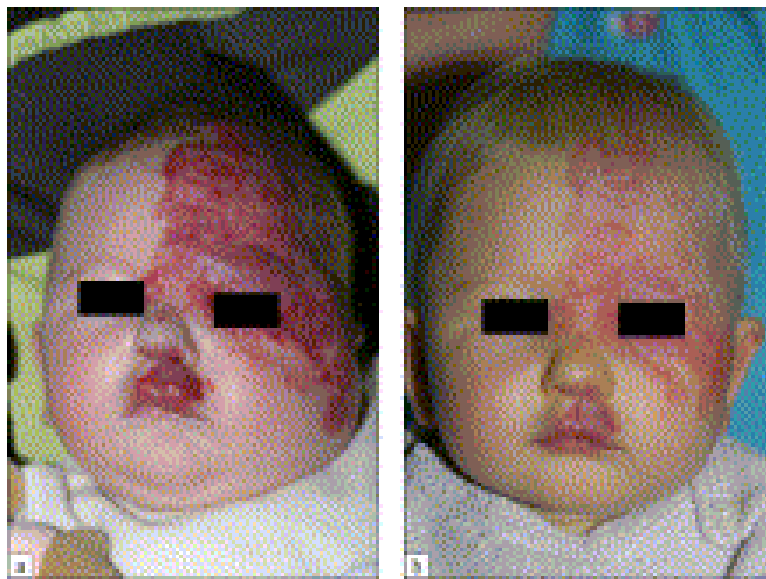


Figure 6: ^[52] a et b. Hémangiome dit segmentaire de type syndrome PHACES (atteinte S1 + S4) a : hémangiome avant traitement ; b : hémangiome après 2 mois de propranolol

Tableau 1: Anomalies associées au syndrome PHACES

Type d'anomalies	Description	Bilan conseillé
Fosse postérieure et anomalies cérébrales	Anomalie de Dandy-Walker, anomalies de développement d'un hémisphère cérébelleux ou du vermis, kyste arachnoïde, micropachygyrie, lissencéphalie localisée	IRM et angio-IRM Angio-tomodensitométrie
Hémangiome	Facial segmentaire S1 + S4 ou S3 dans ¾ des cas (possible atteinte hémifaciale, voire bilatérale) Autres sites éventuels Orbite, larynx, sous-glotte, méninges, hémisphère cérébral, oreille interne, choroïde oculaire	IRM Endoscopie ORL si siège S3 bilatéral, échographie abdominale
Anomalies artérielles	Intra-crâniennes (vertébrales, carotide externe ou interne) Vasculopathie cérébrale occlusive évolutive, infractus cérébraux. Vaisseaux cérébraux : agénésie, hypoplasie, origine aberrante, persistance de vaisseaux embryonnaires, tortuosités, persistance de vaisseaux embryonnaires, tortuosités, sténoses, interruptions artérielles, anévrysmes artériels, circulations collatérales, Moya-Moya Extra-crâniennes (sous-clavière, aortique, etc.)	IRM et angio-IRM angiotomodensitométrie cervico-thoracique Echographie cardiaque et des vaisseaux du cou
Anomalies cardiaques et coarctation aortique	Coarctation aortique. Malformations cardiaques congénitales (canal artériel, atrésie tricuspide, tétralogie de Fallot, communication inter-ventriculaire ou inter-auriculaire, sténose pulmonaire)	Echographie cardiaque et de la base du cou angiotomodensitométrie
Anomalies oculaires (Eye)	Colobome, microphthalmie, hypoplasie du nerf optique, glaucome, conséquences visuelles d'un hémangiome palpébro-orbitaire, etc.	Examen ophtalmologique IRM
Anomalies ventrales (sternales et autres)	Raphe median supra-ombilical, Fossette pre-sternale, fissure sternale, agénésie sternale	Radiographie Echographie
Autres anomalies rapportées ultérieurement et d'importance chez le nouveau-né	Hypopituitarisme Hypothyroïdie	Bilan endocrinien

Tableau 2: Principaux diagnostics différentiels des hémangiomes infantiles :

Devant une tumeur sous cutanée dont le diagnostic n'est pas évident, un avis spécialisé doit être demandé, une biopsie pouvant s'avérer nécessaire, Dans tous les cas le traitement ne doit pas être institué sans certitude diagnostique.

Lésion présente dès la naissance		Tumeur se développant après la naissance	
Anomalie ou tumeur vasculaire	Autres	Anomalie ou tumeur vasculaire	Autres
Hémangiome congénital de type RICH ^{fig 1a}	Myofibromatose	Granulome pyogénique ou botriomycome (en particulier sur le visage)	Hématome
Hémangiome congénital de type NICH ^{fig 1b}	Kyste dermoïde	Lymphangiome kystique	Tumeur bénigne ; kyste (dacryocèle si localisation orbitaire), pilomatricome, naevus de Spitz, myofibromatose, neurofibrome, granulome inflammatoire,...
Hémangioendothéliome kaposiforme ou angiome en touffe	Tératome	Malformation veineuse ou glomuveineuse	Tumeur maligne : sarcome (rhabdomyosarcome face, lymphome, Localisations cutanées de neuroblastome ou de leucémie
Angiome plan	Sarcome (fibrosarcome)	Hémangioendothéliome	
Lymphangiome kystique	Localisations cutanées de neuroblastome ou de leucémie (blueberry muffin baby)		
Anomalie veineuse			

2. Syndrome pelvis ou sacral :

L'acronyme anglais PELVIS regroupe les anomalies suivantes :

- ❖ Hémangiomes périnéaux
- ❖ Malformations génitales externes
- ❖ Lipomyéломéningocéle
- ❖ Anomalies vésicorénales
- ❖ Anus imperforé
- ❖ Autre marqueur cutané (skin tag). L'acronyme SACRAL proposé en 2007 par l'équipe bordelaise ^[131] est également valable.
- ❖ Spinal dysraphism.

L'acronyme SACRAL suggéré en 2007 par l'équipe bordelaise ^[24] est également valable:

- ❖ Spinal dysraphism
- ❖ Anogenital anomalies
- ❖ Cutaneous anomalies
- ❖ Renal and urologic anomalies
- ❖ Angioma of Lumbosacral localisation

Chez tout nouveau-né présentant un risque, habituellement neurologiquement asymptomatique, une évaluation par IRM médullaire et abdomino-pelvienne est souhaitable.



Bilan complémentaire



Paraclinique :

A. Bilan biologique :

Cet examen est demandé dans le cadre de complications suite à un hémangiome infantile, tel : une anémie qui peut être ferriprive en rapport avec un syndrome hémorragique ou hémolytique, en rapport avec la micro-angiopathie. ^[53]

Le bilan biologique lors du syndrome de Kasabach-Merrit, est caractérisé par : des signes de coagulation intravasculaire (CIVD). Une thrombopénie qui est constante et souvent profonde dans ce cas, avec un taux de plaquettes qui peut être inférieur à 10.000 éléments/mm³. Une diminution du taux du fibrinogène, une augmentation importante des D-Dimère et des produits de dégradation de la fibrine (PDF).

(Le diagnostic de CIVD est retenu si les D-Dimères sont augmentés et s'il existe un critère majeur ou deux critères mineurs de consommation) :

Diagnostic

CIVD biologiques

D-dimères augmentés

+ 1 critère majeur de consommation

Ou + 2 critères mineurs de consommation

Tableau 3: Critères de consommation

Paramètre (unité)	Majeur	Mineur
Numération plaquettaire	≤50	50<-≤100
Taux de prothrombine (%)	<50	50≤-<65
Concentration en fibrinogène	-	≤1

Le dosage du BFGF (Basic Fibroblast Growth Factor) dans les urines a un intérêt pour le diagnostic en cas d'hémangiome de diagnostic difficile et le suivi en cas de traitement par l'interféron.

B. Bilan histologique :

La biopsie est d'indication restreinte, notamment lors d'un syndrome de kasabach-Merritt ; du fait du risque hémorragique lié au geste chirurgical et qu'elle représente une porte d'entrée à une infection de diffusion rapide sur ce terrain. Toutefois, un examen histologique combiné au marquage phénotypique (GLUT1) permet un diagnostic de certitude. ^[13]

C. La radiologie :

1. Echo-doppler :

Examen facile rapide et non invasif, met en évidence une masse tissulaire homogène et hyper-vascularisée, mais, elle reste opérateur-dépendante car, les erreurs de diagnostic sont courantes (confusion avec autre malformation vasculaire). ^[54]

2. Le scanner :

Il détecte toutes les localisations viscérales des hémangiome. Il apprécie l'extension en surface et en profondeur. Et détermine le retentissement sur les structures voisines, et les structures osseuses. ^[54]

IRM : est l'examen qui offre des images dans plusieurs plans (axial, sagittal, frontal) permettant ainsi une bonne appréciation de l'extension, il montre une masse avec en T1 un signal intermédiaire et en T2 un hyper signal global. A savoir que l'imagerie des hémangiomes palpébraux peut s'avérer indispensable afin de déterminer de façon précise l'extension endo-orbitaire.

Celle-ci conditionne le pronostic fonctionnel oculaire que peu d'éléments cliniques permettent d'appréhender. En effet, le seul élément pronostique clinique mis en évidence est la déviation oculaire, toujours combinée à une atteinte intra-orbitaire, mais cette déviation ne peut pas être appréciée lorsque l'œil est occlus. Les séquences pondérées en T2 avec saturation de graisse seront les plus contributives pour éliminer l'extension angiomateuse au sein de la graisse orbitaire. L'injection de produit de contraste paramagnétique n'est utile qu'en cas de doute diagnostique clinique, situation rare en pratique. Nous insistons également sur l'intérêt de l'étude encéphalique avec angio-IRM afin de détecter les lésions décrites dans le syndrome PHACES (Posterior Fossa malformation, Hemangioma, Arterial, Cardiac, Eye anomalies, Sternal malformation).^[55]

3. Angiographie :

Il s'agit d'un examen invasif mais intéressant pour déterminer la taille, la perméabilité et le nombre des vaisseaux nourriciers avant l'embolisation. Elle précise les pédicules artériels et leurs origines.^[56]

4. La scintigraphie aux plaquettes marquées :

C'est plutôt un examen de dépistage qui apporte une aide au diagnostic et à la localisation des hémangiomes.^[56]

5. Autres examens :

Peuvent être proposés au cas par cas : la fibroscopie dans les hémangiomes de la barbe, l'exploration des fonctions visuelles est nécessaire dans les lésions palpébrales et orbitaires.^[55]



Diagnostic différentiel



Bilan complémentaire

L'hémangiome infantile est une tumeur vasculaire bénigne assez fréquente et elle est de diagnostic facile dans sa forme classique. Par contre, le diagnostic clinique entre un hémangiome infantile et une autre tumeur vasculaire, bénigne ou maligne, est cependant difficile. Et de ce fait, selon la forme clinique de l'hémangiome des diagnostics différentiels peuvent être évoqués.

I. Forme cutanée :

Peut prêter confusion avec d'autres tumeurs vasculaires bénignes ou d'autres malformations vasculaires.

A. Autres tumeurs vasculaires bénignes :

1. Le botriomycome ou granulome pyogénique :

Est une tumeur acquise bourgeonnante non épidermisée qui saigne facilement (figure7) Elle apparaît fréquemment et spontanément après l'âge d'un an, mais aussi après une plaie, un traumatisme ou sur malformation vasculaire sous-jacente comme une malformation capillaire ou artérioveineuse. Ses localisations préférentielles sont la tête et le cou 75%. Sur le plan histologique on remarque une prolifération lobulaire de capillaires avec une coloration très positive pour l'actine musculaire. La physiopathologie de ce granulome est inconnue mais certains auteurs croient à une réaction à un traumatisme ou une infection.

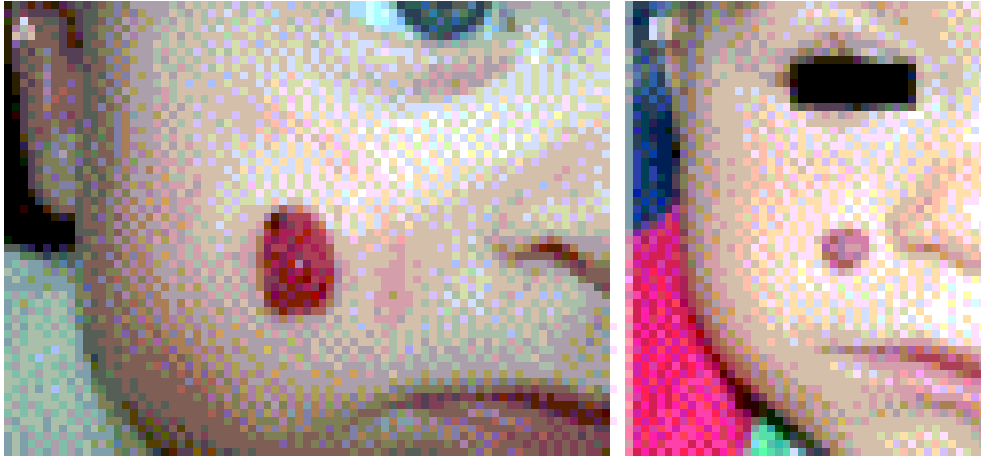


Figure 7: Botriomycome ou granulome pyogénique (A)–hémangiome immature (B)^[58]

B. D'autres malformations vasculaires :

Il est difficile parfois de différencier un hémangiome cutané dit télangiectasique ou un hémangiome débutant en plaque non papuleux d'une malformation capillaire (Fig. 8). L'épaississement du tégument dans les premiers mois de vie permet d'orienter le diagnostic en faveur de l'hémangiome.



Figure 8: hémangiome immature(HI) à la naissance imitant une malformation capillaire (A). Sa croissance rapide quelques semaines après la naissance confirme le diagnostic d'HI (B : évolution spontanée à six semaines de vie).

II. Forme sous-cutanée :

C'est la forme clinique difficile à différencier en période postnatale qui peut être.

A. Autres tumeurs vasculaires bénignes acquises :

A.1. L'angiome en touffe et l'hémangioendothéliome kaposiforme :

L'angiome en touffe et l'hémangioendothéliome kaposiforme ont une présentation clinique différente des hémangiomes classiques. La nature angiomateuse de ces lésions ne paraît pas toujours évidente initialement.

1. Angiome en touffes :

Autrefois appelé angioblastome par Nakagawa, est une tumeur acquise qui se développe chez l'enfant avant l'âge de cinq ans. Il est sous forme d'une plaque infiltrée scléreuse dure et de coloration cutanée normale qui évoluera en une plaque violette parfois recouverte de nodules rouges (Fig.9). Une hypersudation localisée ou une hypertrichose peut se développer dans certains cas. Il atteint préférentiellement le cou, les épaules et la racine des membres.



Figure 9: Angiome en touffes (A) –HI (B)

2. Hémangio-endothéliome kaposiforme :

L'hémangio-endothéliome kaposiforme est cliniquement proche de l'hémangiome, Il se développe aussi précocement et se présente sous la forme d'une plaque rouge infiltrante chez un même malade Ces deux entités peuvent coexister et certains auteurs ont évoqué l'hypothèse d'un même spectre de tumeur vasculaire. Ces deux tumeurs vasculaires, sont différentes des hémangiomes immatures par leur caractère infiltrant et scléreux, Car Elles sont plus agressives par leur pouvoir évolutif vers une hypoplaquettose majeure connue sous le nom de phénomène de KasabachMerritt. (fig10)



Figure 10: (A: Hémangioendothéliome avec phénomène de Kasabach-Merritt)–Hemangiome immature (B)

La biopsie chirurgicale s'avère parfois nécessaire pour confirmer le diagnostique lorsque la nature angiomateuse n'est pas évidente.

L'angiome en touffe se présente sous forme d'amas lobulaires de capillaires avec des lumières souvent virtuelles, associées à des espaces vasculaires prenant un aspect de vaisseaux lymphatiques. Il n'y a pas d'atypie cellulaire ou de mitose et la nature vasculaire des cellules est confirmée en immuno-histochimie.ainsi L'hémangioendothéliome kaposiforme prend forme

de lobules vasculaires coalescents s'infiltrant dans l'hypoderme et les tissus sous-jacents. On peut alors noter des atypies cellulaires et il existe, comme dans la maladie de Kaposi, des fentes vasculaires bordées de cellules fusiformes.

3. Myofibromatose infantile :

La myofibromatose infantile est une tumeur rare fibroblastique et vasculaire, qui revêt la forme d'un nodule unique solitaire ou de nodules multiples. Ces nodules se situent dans un tiers des cas au niveau de la tête et du cou. Ils sont rouges violacés, durs ou rénitents, parfois recouverts de télangiectasies.

Le pronostic est bon dans la forme solitaire par la régression du nodule. Dans la forme disséminée, il existe un risque d'atteintes viscérales et osseuses.

Cliniquement, l'aspect est mis à confusion avec celui d'un hémangiome, mais l'échographie doppler permet de les différencier, en identifiant une densité vasculaire beaucoup plus faible.

Le diagnostic de myofibromatose infantile nécessite une biopsie qui révélera une double prolifération fusocellulaire périphérique et vasculaire centrale.

4. Tumeurs vasculaires bénignes congénitales :

L'hémangiome congénital est une tumeur vasculaire bénigne qui a atteint depuis la naissance le sommet de sa prolifération. On distingue : les RICH (rapidly involuting congenital hemangioma) qui régressent rapidement dans les 14 mois et les NICH (non involuting congenital hemangioma) qui ne régressent jamais. Ils sont parfois diagnostiqués au cours d'une échographie prénatale et n'ont pas de prédominance féminine contrairement aux hémangiomes infantiles.

a. Le RICH :

Le RICH est une tumeur sous-cutanée violette, ferme et chaude, sa régression rapide entraîne souvent une aire de lipoatrophie associée à un excès cutané.

Ses localisations les plus fréquentes sont les membres, à proximité des articulations ou la région périauriculaire.

b. Le NICH :

Le NICH prend l'aspect d'une plaque moins en relief, chaude, bleutée, télangiectasique et souvent entourée d'un halo plus pâle.

NICH et RICH n'ont jamais l'aspect « framboise » des hémangiomes cutanés.

L'échographie-doppler montre une masse vasculaire avec des vaisseaux à flux rapide, mais aussi à flux plus lent dont le nombre est plus important en phase de régression. Des microfistules artérioveineuses sont détectées dans le NICH.

L'artériographie et l'IRM ne permettent pas de différencier NICH, RICH et hémangiome infantile contrairement à la biopsie.

Cette biopsie chirurgicale est parfois nécessaire. L'histologie montre alors que les hémangiomes congénitaux n'ont pas de réactivité pour le marqueur GLUT1, antigène vasculaire présent dans 100% des hémangiomes infantiles et dans les vaisseaux du placenta.

Ainsi, il existe des critères histologiques différents pour chacune de ces deux entités :

Le RICH présente des lobules faits de vaisseaux de tous les calibres, des lymphatiques contenant des thrombus et des dépôts d'hémosidérine.

Ces lobules sont entourés d'une fibrose dense et le nombre de veines augmente en phase de régression.

Tandis que Les NICH ont des lobules plus larges avec des vaisseaux présentant des cellules endothéliales en «clous de tapissier».

Au centre des lobules, les vaisseaux ont une paroi fine, une forme étoilée et sont différents des vaisseaux centrolobulaires des hémangiomes infantiles. Il existe aussi des communications entre artères et veines réalisant des fistules artérioveineuses microscopiques. Contrairement à l'organisation régulière des péricytes dans les hémangiomes infantiles, les fibres de réticuline sont dispersées au hasard entre les capillaires. Le diagnostic entre RICH et hémangiome infantile localisé ou NICH et hémangiome en phase de régression peut donc être difficile. L'histoire clinique et l'évolution permettent souvent la distinction car les séquelles du RICH ou la présentation d'un NICH sont différentes d'un hémangiome infantile.

B. Autres tumeurs non vasculaires bénignes :

1. Hernie de tissu cérébral ou méningé :

Au niveau de la face, sur la ligne médiane, il faudra éliminer une hernie de tissu cérébral ou méningé qui contre indique la biopsie en raison du risque d'encéphalite septique.

2. Le gliome nasal :

Sous forme d'une protrusion rouge ou violette, très proche cliniquement d'un hémangiome. Sauf qu'elle est congénitale et ne grandit donc pas après la naissance. Le siège est extra-nasal au niveau de la racine du nez, mais il peut aussi être intra-nasal ou les deux. Le gliome nasal et l'encéphalocèle ont le même aspect clinique et histologique. Hors, l'encéphalocèle est relié à l'espace sous-arachnoïdien par une cavité sinusienne tandis que le gliome nasal a perdu cette connexion avant la naissance. Un scanner et un avis neurochirurgical doivent précéder le geste chirurgical. L'histologie montre un enchevêtrement de tissu neural et fibreux avec quelque fois vaisseaux dilatés. Toute masse sous-cutanée médiane qui ne présente pas les caractéristiques classiques d'un hémangiome infantile doit faire rechercher le diagnostic de gliome nasal ou d'encéphalocèle avant de proposer tout geste chirurgical.

3. Kyste dermoïde :

C'est une petite tuméfaction bleutée siégeant au niveau de la face, acquise ou congénitale, sous-cutanée dure, parfois adhérente à l'os sous-jacent. Elle est le résultat du développement dysembryoplasique d'une inclusion épithéliale et siège dans les régions de fentes embryonnaires, par exemple la région périorbitaire en particulier la queue du sourcil, la racine du nez ou les fontanelles. Mais, il peut augmenter de volume ou devenir inflammatoire. L'échographie permet de le distinguer d'un hémangiome ; en montrant une tumeur non vasculaire kystique avec des inclusions pilosébacées et sudorales plus ou moins différenciées.



Figure 11: A: kyste dermoïde, B : aspect échographique, C : Hémangiome immature

C. Tumeurs malignes :

1. Rhabdomyosarcome :

Est une des tumeurs infantiles les plus fréquentes. Elle atteint principalement la tête et le cou, les extrémités et le tractus génito-urinaire. Cette tumeur agressive se présente comme une tumeur infiltrée, dure, adhérente aux plans sous-cutanés avec une surface lisse brillante et parfois recouverte de télangiectasies. Elle augmente rapidement de volume et les métastases sont fréquentes malgré les traitements. La biopsie chirurgicale doit être faite rapidement pour confirmer la nature sarcomateuse. L'immunohistochimie montre une positivité pour la disséminé et la myoglobine indiquant une différenciation musculaire.

2. Fibrosarcome :

Le fibrosarcome apparaît dans 75% des cas dans la première année de vie. Comme les hémangiomes, il peut être congénital ou acquis. Son aspect est érythémateux, recouvert d'une peau plus brillante avec de grosses veines dilatées anormalement visibles. L'ulcération peut survenir, hors au contraire de l'hémangiome, elle est secondaire à une nécrose tumorale et non à une prolifération exophytique angiomateuse. L'aspect est alors celui d'un cratère volcanique avec une nécrose centrale. La palpation est plus ferme que celle de l'hémangiome.

L'IRM montre une tumeur avec un rehaussement inhomogène en T2. Alors que L'artériographie révèle une angiogenèse intense comme dans l'hémangiome, sauf qu'il y a des vaisseaux anormaux de calibre important, un blush capillaire inhomogène et des veines de drainage tortueuses et élargies. Les sarcomes comme toute tumeur maligne, une coagulation intravasculaire localisée ou disséminée peut être observée avec baisse du fibrinogène, augmentation des D-dimères et thrombopénie modérée. Ces anomalies sont différentes de la thrombopénie sévère par captation plaquettaire que l'on observe dans le syndrome de Kasabach-Merritt.

3. L'hémangiopéricytome :

Tumeur rare de localisation préférentielle au niveau de la région cervico-faciale. Sous forme d'une masse sous-cutanée érythémateuse augmentant progressivement de taille. Compte tenu de la présence de shunts artério-veineux au sein de la tumeur, les artères nourricières et le drainage veineux peuvent être très augmentés. La biopsie chirurgicale est indispensable pour le diagnostic, mais nécessite parfois une embolisation artérielle pour éviter un saignement peropératoire.

En histologie, cette tumeur maligne se présente sous forme d'une prolifération multilobulaire de cellules fusiformes et des cellules primitives périvasculaires rondes avec un cytoplasme pâle.

L'hémangiopéricytome de l'enfant est moins agressif que celui de l'adulte et répond mieux à la chimiothérapie. D'où l'intérêt une surveillance prolongée pour dépister d'éventuelles récurrences est indispensable.

D. Malformations vasculaires ou cutanées :

1. Malformation veineuse:

Quelle que soit sa localisation, le diagnostic est difficile entre un hémangiome se développant progressivement sous forme d'une masse sous-cutanée bleutée et une malformation veineuse au début de son évolution. L'augmentation de volume de la malformation en position déclive et l'écho-doppler permettent le diagnostic.

2. Malformation lymphatique :

Peut augmenter rapidement de volume après un traumatisme ou une infection. L'aspect clinique au début n'est pas bleuté, mais peut devenir érythémateux s'il y a inflammation. Le diagnostic est d'abord clinique, mais dans les cas difficiles, l'écho-doppler permet de trancher en éliminant une tumeur vasculaire à haut débit.

Malformation artério-veineuse, au début de son évolution peut être difficile à diagnostiquer. À la naissance, elle peut se présenter sous la forme d'une macule érythémateuse qui augmente rapidement de volume avec émergence de veines dilatées superficielles et augmentation de la chaleur locale. Des épisodes de saignement ou de thrombose vasculaire peuvent survenir. Le diagnostic

différentiel avec un hémangiome dans lequel les flux rapides persistent malgré l'involution, est parfois impossible à faire et nécessite une artériographie (Figure 9 et 6).



Figure 12: Malformation artério-veineuse chez une jeune fille de huit ans initialement diagnostiquée comme un hémangiome (A)–HI (B)

E. L'hamartome angio-eccrine :

Est une malformation cutanée rare se présentant sous la forme d'un placard rouge violacé mal limité de localisation variable. Il est douloureux et s'accompagne d'une hyperhydrose mais n'est pas infiltré contrairement à l'angiome en touffe. Il se caractérise par une double prolifération vasculaire et sudorale eccrine.



Complication



A- Complications locales : ^[56]

1. Nécrose :

La nécrose d'un hémangiome peut être spontanée ou provoquée par des thérapeutiques intempestives (cryothérapie, isotope radioactif, sclérothérapie), ces gestes étant abandonnés aujourd'hui.

La nécrose se manifeste par une croûte noirâtre centrée sur la lésion. Elle peut survenir sur un hémangiome superficiel, cutané ou mixte, mais jamais sur un hémangiome sous-cutané. Elle accélère le processus de régression de l'hémangiome avec comme conséquence une cicatrice indélébile.

La cause de la nécrose spontanée n'est pas connue, mais certains auteurs estiment que dans ces cas l'apport sanguin ne suffit pas à la demande de cette tumeur en croissance. Certaines cytokines dont le tumor necrosis factor (TNF) joue également un rôle.



Figure 13: Hémangiome nécrotique

2. L'ulcération :

C'est la complication la plus fréquente ^[17] (16% dans une étude américaine prospective portant sur 1058 patients. ^[42]

Elle survient souvent vers 2-3 mois, mais parfois dès la période néonatale. Elle est plus fréquente pour certaines localisations (région Centro-faciale et périnée) et pour certains types d'hémangiomes : hémangiome télangiectasique du siège et des organes génitaux, hémangiome en croissance rapide néonatale et à épiderme rouge luisant et aminci, hémangiome segmentaire facial. En principe, les hémangiomes profonds sans composante rouge superficielle ne s'ulcèrent pas.

Les signes annonciateurs sont des macules noirâtres en surface de zones rouge.

L'ulcération est très douloureuse, à l'air libre comme au contact, ce qui rend le moment des pansements pénible malgré l'administration d'antalgiques. Elle peut se compliquer de surinfection et d'hémorragies. Ces saignements ne sont pas toujours évalués comme il faut par les parents et peuvent entraîner une anémie sévère avec nécessité de transfusion. En général, il n'y a pas de risque hémorragique majeur car, la composante hémodynamique de l'hémangiome est de type capillaire.



Figure 14: Hémangiomes ulcérés

3. La surinfection (fig14):

Il s'agit souvent d'une complication de l'ulcération comme peut survenir de façon isolée en particulier au niveau des régions anales ou périorales. ^[60]

Elle se manifeste par un écoulement purulent provenant de l'ulcération, et parfois par une cellulite péri-lésionnelle.



Figure 15: Hémangiome surinfecté

4. Saignement (fig15):

C'est une complication peu fréquente se manifeste par un saignement en nappe d'un hémangiome ulcéré, rarement à la suite du traumatisme d'un hémangiome intact Généralement, il n'y a pas de risque hémorragique majeur car la composante hémodynamique de l'hémangiome est de type capillaire.



Figure 16: Saignement d'un hémangiome labial

5. Extension :

En phase de prolifération l'extension d'un hémangiome se fait en surface et surtout en profondeur. Le pronostic esthétique ou fonctionnel peut être mis en jeu surtout dans les localisations cervicocéphaliques. D'où l'intérêt d'une surveillance stricte s'impose dans les premiers mois de la vie.

B. Les complications générales :

1. L'insuffisance cardiaque :

Elle complique assez souvent un hémangiome hépatique, ^[61] comme elle peut survenir en présence d'hémangiomes cutanés volumineux ou d'hémangiomes multiples. Dans ce cas, l'hémodétournement peut rompre l'équilibre hémodynamique du patient, entraînant une insuffisance cardiaque à

haut débit avec souvent cardiomégalie comme lors d'un shunt artérioveineux. [36]
Dans ce cas, le traitement recouvre d'une part la défaillance cardiaque (restriction liquidienne diurétique, digitalique) et d'autre part l'évolutivité de l'hémangiome (par la corticothérapie). [61]

L'insuffisance cardiaque et l'hypoxie réunies sont des facteurs d'hypotrophie sévère, hypotrophie qui peut être majorée par une corticothérapie prolongée.

En cas d'échec thérapeutique, le pronostic est sombre et le décès peut survenir.

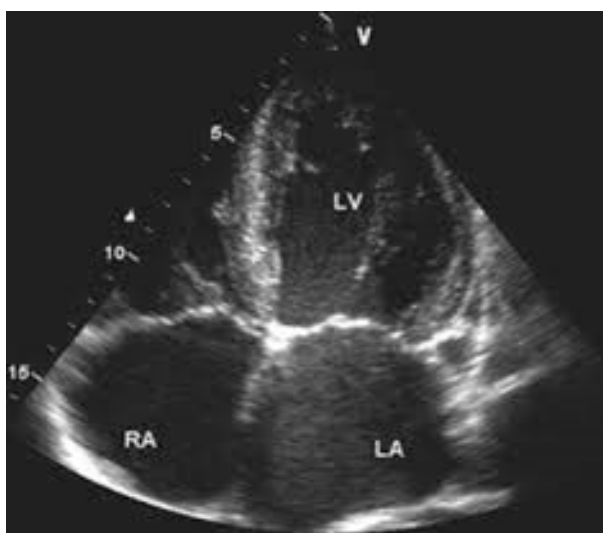


Figure 17: Myocardiopathie dilatée en échocardiographie 2D [68]

2. La thrombopénie :

On la rencontre au cours du syndrome de Kasabach-Merritt qui est une forme particulièrement grave d'hémangiome. Ce syndrome associe un hémangiome inflammatoire brutalement extensif, des lésions de purpura diffuses et une thrombopénie sévère souvent inférieure à $10000/\text{mm}^3$ avec des facteurs de coagulation normaux au début. C'est une urgence dermopédiatrique. [36]



Pronostique des formes compliquées



I. Complication a pronostic fonctionnel :

a. Hémangiome périoculaire :

C'est surtout dans sa localisation palpébrale supérieure que l'hémangiome peut menacer la fonction visuelle par:

- Une obstruction, même si de très courte durée, au cours du premier mois de vie de l'enfant elle peut provoquer des anomalies de l'axe visuel au niveau du système nerveux central avec risque d'amblyopie qui est irréversible.
- Un strabisme peut accompagner l'amblyopie ou être causé par lui-même et L'hémangiome peut, par effet de masse, provoquer une déformation de la cornée, et aboutir à un trouble de la réfraction unilatéral (astigmatisme, myopie) parfois irréversible.
- Le prolongement rétrobulbaire et intra-orbitaire d'un hémangiome superficiel peut refouler le globe oculaire, et altérer la fonction des muscles oculomoteurs, comprimer le nerf optique et entraîner une cécité. Certains chercheurs ont décrit l'association d'un hémangiome périorbitaire à un hémangiome irien.

De ce fait Devant un hémangiome palpébral, la surveillance ophtalmologique est donc indispensable. L'obstruction de l'axe pupillaire justifie une intervention thérapeutique.



Figure 18: Hémangiome à localisation oculaire ^[69]



Figure 19: Hémangiome de localisation palpébrale ^[70]

b. Hémangiome péribuccal :

Les hémangiomes péribuccaux et labiaux peuvent avoir un retentissement grave sur l'articulé dentaire par effet de masse.

La localisation labiale supérieure est la plus fréquente. Elle représente l'hémangiome « tapir » qui peut effacer et allonger le philtrum médian, entraînant un trouble de la succion.

Les ulcérations sont précoces et fréquentes, ce qui accélère sa régression spontanée mais laisse une marque cicatricielle mutilante.

L'hémangiome de la lèvre inférieure a une tendance particulière à l'étirer la rendant hypotonique. L'atteinte labiale inférieure doit susciter un examen ORL et un examen stomatologique, surtout en cas d'atteinte cutanée cervico-mentonnière. Il faudra alors rechercher l'existence d'un hémangiome sous glottique, en absence de symptomatologie respiratoire, la surveillance reste essentiellement clinique, hors une exploration par radiographie standard cervicale en expiration ou par fibroscopie et une tomographie s'impose en cas de doute diagnostique.



Figure 20: Hémangiome « tapir » ^[71]



Figure 21: Hémangiome de la lèvre inférieure ^[72]



Figure 22: Hémangiome sous lingual ^[73]

c. Hémangiome auriculaire :

Il peut obstruer le conduit auditif externe, entraînant alors une otite externe avec suppuration chronique. Et les formes bilatérales peuvent retentir sur la fonction auditive et gêner l'acquisition du langage. Tandis que L'hémangiome du pavillon de l'oreille régresse normalement sans séquelles, mais peut parfois provoquer une nécrose du cartilage.



Figure 23: Hamangiome auriculaire ^[74]

d. Hémangiome du rocher :

L'hémangiome du conduit auditif interne qui peut s'étendre à l'angle ponto cérébelleux, la symptomatologie évoque celle d'un schwannome vestibulaire avec une surdité progressive, plus rarement brusque avec des troubles de l'équilibre. L'atteinte faciale est variable.

L'hémangiome du ganglion géniculé est diagnostiquée par sa paralysie faciale, le plus souvent progressive, parfois brutale et régressive. De façon exceptionnelle, l'atteinte peut siéger au niveau des deuxième et troisième portions du nerf facial. La symptomatologie dans ce cas est une paralysie faciale progressive ou à type de vertiges, faisant évoquer une maladie de Menière.

e. Hémangiome anogénital :

Dans cette localisation, l'ulcération et la surinfection sont très fréquentes. Dans les formes limitées en dehors des zones orificielles, les soins locaux et le nursing abondant sont suffisants. Les formes périnéatiques et périanales peuvent gêner la miction et la défécation, et sont souvent associées à des phénomènes hémorragiques locaux.



Figure 24: Hémangiome ano périnéal ^[74]



Figure 25: Hémangiome fessier ^[75]



Figure 26: Hémangiome de la grande lèvre



Figure 27: Hémangiome fessier

f. Hémangiome périnarienaire :

Il s'agit d'un hémangiome volumineux périnarienaire qui peut entraîner une obstruction nasale avec gêne respiratoire.



Figure 28: Hémangiome péri-narinaire ^[76]

g. Hémangiome des fosses nasales :

Ces hémangiomes peuvent atteindre les muqueuses buccale et pharyngée. L'atteinte nasale est la plupart de temps localisée à la partie antéro-inférieure du septum, du coup accessible aux traumatismes. On les retrouve moins fréquemment dans le sinus maxillaire, où ils peuvent prêter confusion avec du tissu de granulation ou des pseudotumeurs inflammatoires.



Figure 29: Hemangiome plan du visage ^[84]



Figure 30: Hemangiome plan du visage ^[85]

II. Formes à pronostic esthétique :

a. Hémangiome cyrano :

Atteignant la pointe du nez, qui se caractérise anatomiquement par sa composante sous-cutanée et par la possibilité de nécrose locale avec destruction des cartilages, des structures narinaires et déformation de la pointe du nez ce qui fait envisager son traitement chirurgical avant sa régression, à l'âge de deux à trois ans.



Figure 31: Hémangiome cyano ^[77]

b. Hémangiome du thorax :

Chez la petite fille, l'atteinte sous-cutanée peut comprimer l'ébauche mammaire et perturber son développement ultérieur ce qui engendre des asymétries thoraciques et/ou mammaires. C'est pour ces raisons, que la chirurgie est contre-indiquée.



Figure 32: Hémangiome du mamelon ^[78]



Figure 33: Hémangiome thoracique+hémangiome d'épaule ^[79]

c. Hémangiome parotidien :

Il se présente Cliniquement, sous la forme d'une masse unilatérale, mobile fluctuante, non douloureuse, de petite taille à la naissance, qui va augmenter rapidement de volume. L'hémangiome est généralement intra-glandulaire, respectant la capsule, sans envahir les tissus sous-cutanés adjacents ni la peau. Il régresse à partir de l'âge de 18 mois pour disparaître vers six à huit ans. On note des cas de paralysie faciale qui ont été rapportés. Il peut s'associer à un hémangiome cutané ou entrer dans le cadre du syndrome de Kasabach-Merrit.



Figure 34: Hemangiome parotien ^[80]



Figure 35: Hémangiome parotien ^[81]

d. Hémangiome profus du visage :

En dehors des localisations périorificielles, les formes profuses laissent des séquelles esthétiques indélébile.



Figure 36: Hémangiome profus du visage ^[82]

e. Hémangiome du cuir chevelu :

L'existence d'un hémangiome sur une fontanelle est sans rapport avec une localisation intracrânienne. Et tout bilan systématique est donc inutile. L'hémangiome du cuir chevelu peut entraîner une alopecie circonscrite cicatricielle.

f. Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe Ou angiomatose encéphalotri geminée :

Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe associe : ^[83]

- un angiome plan de la face atteignant tout ou partie du territoire de la première branche du nerf ophtalmique de Willis (ou trijumeau)

- un angiome capillaro-veineux cérébral, leptoméningé, souvent localisé
- des anomalies oculaires (glaucome, angiome choroïdien).

Les trois tissus concernés par ces lésions sont : le derme du territoire de la première branche du nerf trijumeau, la pie mère, la choroïde oculaire qui est reliés par une communauté d'origine embryologique.

1. Clinique :

1.a) L'angiome plan facial :

Il atteint le territoire de la première branche du nerf trijumeau : le front, et la paupière supérieure. Il peut atteindre les territoires des autres branches du nerf trijumeau du même côté, ou de l'autre côté ; de même peuvent exister des angiomes plans du tronc ou des membres. Toutefois, il n'y a pas d'angiome plan cutané.



Figure 37: Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe. Angiome plan de l'hémiface gauche, du territoire de la dernière bande du trijumeau à gauche



Figure 38: Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe

1.b) L'angiome cérébral :

Un angiome méningé est situé du même côté que l'angiome cutané. Cet angiome peut être localisé dans la zone occipitale frontale, être diffus ou localisé uniquement à la zone occipitale. Il peut être responsable d'une épilepsie précoce, ou d'un retard mental, parfois d'une hémiplégie ou d'une hémiparésie.

L'épilepsie se manifeste dans ce cas par des crises partielles, hémicorporelles, controlatérales à l'angiome cutané. Elles surviennent souvent précocement dès la première année de vie, mais parfois tardivement après plusieurs années de vie.

L'angio-IRM est l'examen radiologique de référence, on note :

- une atrophie cérébrale, homolatérale à l'angiome
- une prise de contraste de l'angiome leptoméningé
- des calcifications au-dessous de l'angiome leptoméningé
- une hypertrophie et des calcifications du plexus choroïde homolatéral
- des anomalies du retour veineux encéphalique.

Les méthodes modernes d'imagerie : tomographie à position (PET) et mesure du débit cérébral régional par imagerie fonctionnelle trouvent un hypermétabolisme du cortex au niveau de l'angiome.

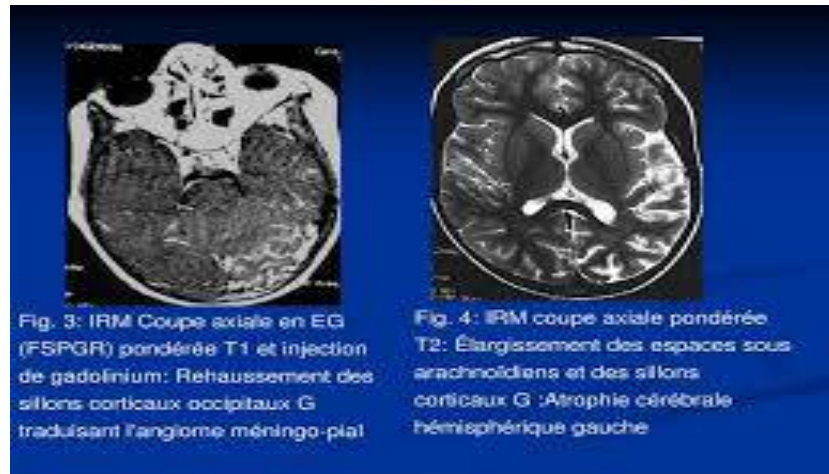


Figure 39: IRM du Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe

1.c) L'atteinte oculaire :

Il s'agit essentiellement de la présence d'un angiome choroïdien qui peut être à l'origine d'un glaucome congénital ou secondaire, de buphtalmie, ou d'un décollement rétinien.

2. Diagnostic :

Le signe évocateur est habituellement l'angiome plan qui atteint au moins le territoire de la première branche du nerf trijumeau. Cet angiome atteint souvent la totalité de la paupière supérieure. Le diagnostic est confirmé par la survenue de convulsions confirmées par l'EEG. Tandis que L'angio-IRM réalisée dès les premiers jours de vie montre l'angiome de la pie mère. Des calcifications gyriformes sont observées après 1 an sur les radiographies, et sont mise en évidence plus précocement en tomодensitométrie. L'atteinte oculaire est a cherchée systématiquement.

La difficulté, nous l'avons dit, est l'inconstance des différentes manifestations. Des formes comportant d'autres manifestations ont été décrites.

3. Evolution :

Il existe des formes d'évolution de mauvais pronostic avec convulsions très précoces, état de mal convulsif, atteintes neurologiques primitives ou secondaires à ces convulsions. Les convulsions peuvent être plus tardives, l'âge moyen de survenue est de 8 mois. Le risque de convulsions décroît avec l'âge, il devient faible après de 10 ans. Un retard mental sévère existe dans un quart des cas. Des déficits moteurs dans la moitié des cas.

III. Formes à pronostic vital :

A. Syndrome de kasabach-meritt (SKM)

1. Généralités :

Ce syndrome rare, découvert en 1940, constitue une urgence dermatopédiatrique connus autrefois par sa grande mortalité ^[61,87]. En l'absence de traitement, 70% des cas aboutit à la régression et la thrombose, hors 30% conduisent au décès par complication régionale ou syndrome hémorragique par consommation.

La physiopathologie du SKM est encore mal connue et se situe au carrefour des interrelations complexes entre cellules endothéliales (cellules normales, anormales, très immatures) et plaquettes sanguines. ^[88]

Ce syndrome associe un hémangiome en phase de croissance brutale et des manifestations purpuriques diffuses avec une thrombopénie sévère souvent inférieure à 10 000 plaquettes/mm³. L'hémangiome est de grande taille mais des lésions inférieures à 5 cm ont été décrites.

Il évolue typiquement en trois stades : ^[88]

- Au début !l'hémangiome est d'apparence et de croissance normale
- Brusquement, il devient turgescant, inflammatoire et augmente rapidement de volume
- En quelques jours, les hémorragies forment une tuméfaction ecchymotique boursouflée. L'existence de télangiectasies en surface, de veinules sous-cutanées et la notion d'évolution explosive orientent le diagnostic. ^[61]

La thrombopénie du SKM est la conséquence de la séquestration puis de la démolition des plaquettes au sein de la masse. Donc Il s'agit d'une consommation intra-lésionnelle des plaquettes avec peu ou pas de coagulation plasmatique et de fibrinolyse.

Le SKM est considéré comme une complication possible et grave des hémangiomes du nourrisson Depuis plus de 55 ans, mais certains chercheurs pensent qu'il s'agit d'une entité clinico-biologique et histologique. Bien évidemment le SKM ne survient pas sur un hémangiome immature classique, mais sur un hémangio-endothéliome kaposiforme ou un angiome en touffe.

Au cas où on suspectait un SKM, un bilan hématologique immédiat s'impose, avec :

- Hémoglobine, hématocrite
- Décompte plaquettaire
- Frottis sanguin (schistocytes)
- Temps de prothrombine (TP)

- Fibrinogène
- Produit de dégradation de la fibrine (PDF)
- Facteurs II, V, VII (facultatif)
- Analyse des urines
- Echographie abdominale pour éliminer un HMG hépatique ...

2. Aspects cliniques :

Cliniquement le syndrome de Kasabach-Meritt aboutit à une masse tumorale pourpre ou violacée, à la fois ecchymotique et inflammatoire. Il n'existe pas à l'heure actuelle de corrélation clinico-histologique des hémangiomes infantiles classiques (terme clinique), des angiomes en touffe (terme histologique), des hémangio-endothéliome kaposiforme (terme histologique) ; ceci prend en compte la confusion nosologique de ces différentes terminologies, tout en sachant qu'un SKM peut ou non survenir sur ces tumeurs.

C'est pourquoi, nous voudrions rappeler ici les caractères cliniques de l'HEK et de l'angiome en touffe rapportés dans la littérature.

Dans L'HEK, les localisations les plus fréquentes sont la peau, les tissus mous, le rétro-péritoine, et le médiastin. Dans la peau ou les tissus mous ;

Les localisations sont par ordre de fréquence décroissant :

Les extrémités, les régions cervico-cephaliques, le tronc, le scrotum. La clinique est variable. Le plus souvent, il s'agit de nodules érythémateux infiltrés en cas de localisations cutanées, de masses sous cutanées en cas d'atteintes des tissus mous, et de symptômes digestifs en cas de localisations abdominales. ^[89]

L'HEK ne régresse pas spontanément, bien que cela puisse survenir. Cette tumeur est associée à un SKM dans plus de 50% des cas. ^[59] En cas de SKM, on a d'abord rapporté des formes agressives d'HEK, rétro-péritonéales, souvent létales ^[60,61] puis des formes d'évolution favorable. Cette lésion peut aussi être associée à une lymphangiomatose sans SKM. ^[62] Bien qu'histologiquement bénin, l'HEK a un potentiel invasif local et peut s'étendre aux organes avoisinants. Ainsi l'HEK est considéré comme une tumeur de bas grade de malignité. ^[90]

Pour l'angiome en touffes, les lésions siègent le plus souvent sur le cou ou la partie supérieure du thorax et des épaules, et plus rarement sur la partie proximale des membres, la face et le cuir chevelu.

L'aspect clinique est variable ^[91]. Ce sont des plaques cutanées rouges ou violacées, souvent légèrement surélevées, prenant parfois un aspect annulaire, des parfois surmontées de papules plus ou moins coalescentes en nappe. Ces plaques étendues sur une surface cutanée de 2 à 10 cm de diamètre, sont souvent infiltrées et parfois douloureuses à la pression ^[92,93]. Une hypersudation ; Une hypertrichose, une augmentation de la chaleur locale sont rapportées ^[89,90,97,94,98,96]. Dans la plus par des cas, les lésions augmentent progressivement de taille pendant plusieurs années puis se stabilisent, sans régression. Rarement, les plaques s'étendent rapidement en quelques semaines ou mois. Le SKM peut arriver au cours de l'évolution de certains angiomes en touffes. L'AT récidive rarement après exérèse et aucun cas de métastase n'a été rapporté. ^[89]

Au total dans sa forme cutanée, L'aspect clinique de la tumeur vasculaire est très diversifié: le plus souvent ecchymotique et inflammatoire. Il a une surface lisse et brillante, parfois très fragile, à la limite de la rupture. À la

palpation, la tumeur est indurée et sensible. ^[98] À distance et Autour de la lésion angiomateuse, des pétéchies et des ecchymoses sont présentes. ^[99,100] Dans sa forme cutanée les localisations les plus rencontrées de la tumeur vasculaire du SKM sont :

Les extrémités, la région cervicothoracique, la face et les organes génitaux externes. La lésion angiomateuse dans sa localisation viscérale la tumeur vasculaire du SKM a été rencontrée notamment dans la région cervico-thoracique (région cervicale profonde, médiastin) ou abdomino-pelvienne (rétropéritoine...) pouvant être à l'origine d'une distension abdominale ^[70,71]. La forme viscérale du SKM est majoritairement associée à un hémangio-endothéliome kaposiforme (HEK).



Figure 40: Syndrome de Kasabach-Meritt ^[101]



Figure 41: Syndrome de Kasabach-Meritt ^[102]

3. Tumeurs vasculaires associées au syndrome de kasabach-merritt:

3.1. Hémangio-endothéliome kaposiforme ;

L'hémangioendothéliome kaposiforme (HEK) reste une tumeur vasculaire rare, localement agressive, dont on a discuté une éventuelle malignité intermédiaire. ^[103] Congénital ou apparaît chez le nourrisson, mais rarement à l'âge adulte. ^[103,104,105] Il se présente sous deux formes, cutanée et viscérale, cette dernière étant essentiellement rétro-péritonéale.

Dans la forme cutanée, c'est une plaque ou nodule de coloration rouge violacée touchant le tronc ou les membres, ^[104,105] La lésion est mal limitée, indurée, souvent chaude et douloureuse à la palpation. ^[105]

Le diagnostic est évoqué devant une tumeur vasculaire, de croissance rapide, qui ne tend pas à régresser spontanément, contrairement à un hémangiome infantile (HI) classique. ^[106] L'examen histologique montre des amas lobulaires mal limités, constitués de capillaires en forme de fentes, infiltrant le derme, l'hypoderme, et souvent les tissus sous-cutanés. Les cellules tumorales sont rondes ou d'aspect fusiforme ; certaines forment des agglomérats épithélioïdes ou des îlots gloméruloïdes qui représente des zones de piégeage préférentiel des plaquettes au cours du PKM. ^[103]

L'atypie nucléaire est rare et les mitoses sont rares. Des vaisseaux lymphatiques en périphérie des lobules sont observés et ils diffusent parfois à distance des foyers cellulaires. ^[103,105,107] Les cellules fusiformes de l'HEK ne sont pas marquées par l'UEA et le vWf, par contre les marquages CD31 et CD34 sont positifs. hors, le marquage des vaisseaux vides de sang et des cellules fusiformes pour D240 suggère l'origine lymphatique de la tumeur. ^[108]

En l'absence de traitement, la régression spontanée de l'HEK est quasiment rare. ^[105]

3.2. Angiome en touffes :

Wilson Jones et Orkin ont attribué ce nom d'angiome en touffes (AT) en 1989 ^[109] sur la base des aspects histologiques, mais cette lésion était déjà connue dans la littérature japonaise sous le nom d'angioblastome de Nakagawa et ce depuis 1949 ^[110]. L'AT est une tumeur vasculaire rare, bénigne, parfois congénitale, et la plus part acquise dans l'enfance. ^[109]

L'étude de Jones et al. Concernant 20 observations à montrer que: l'AT était : congénitale dans trois cas, apparu avant l'âge de 5 ans dans neuf cas, entre 6 et 9 ans dans quatre cas et à l'âge adulte dans trois cas. Dans cette série, les lésions d'AT se localisent essentiellement au cou et au tronc. ^[109] Dans l'étude de Wong et al. l'AT prédominait aux membres. ^[111]

L'aspect clinique est variable, sous forme de plaque brun-rouge ou violacée, ou de macule érythémateuse parsemée de petites papules. Tout fois un halo pâle autour de la lésion peut exister, un discret hirsutisme, une hyperhidrose. L'infiltration et la sensibilité à la palpation sont constantes, ^[111] les formes nodulaires ou tumorales restent rares, les formes chroniques distales des membres peuvent évoluer vers une fibrose engainante. ^[112]

La même fibrose extensive s'observe dans les résidus tumoraux après PKM. La lésion est unique ou multiple, avec des plaques regroupées sur un même territoire.

A l'examen histologique on observe des petits lobules, les « touffes » (tufted angioma), constitués de capillaires disposés en « grenaille de plomb » dans le derme profond. Des vaisseaux en forme de fentes ou de croissants vides d'hématies apparaissent en périphérie et à distance des lobules. ^[109,111,113]

Cette tumeur a une croissance lente, variant de quelques mois à une dizaine d'années, puis se stabilise. ^[111] Sa régression spontanée est rare. ^[114] Le risque de PKM sur AT semble moins fréquent que pour l'HEK. Bien qu'il n'existe pas d'étude sur l'évolution à long terme des AT portant sur une grande série de malades, les quelques cas observés chez des adultes (OE) montraient une évolution depuis l'enfance, avec peu de variations de forme et de surface au cours du temps. Parmi ces cas un s'était nettement accentué après traitement

par laser à colorant pulsé ; un autre s'était évoluer au cours d'une grossesse. Le PKM viscéral étant lié à l'HEK et Le PKM associé à un AT est essentiellement cutané, une publication fait état des deux aspects dans des prélèvements d'un PKM rétro-péritonéal. ^[115]

3.3. Caractères histologiques communs à l'angiome en touffes et l'hémangioendothéliome kaposiforme :

Des cellules fusiformes peuvent être présentes dans un AT, mais en quantité moins importante en comparaison a un HEK. ^[116] Des vaisseaux lymphatiques dilatés, des dépôts d'hémosidérine, des microthrombis sont observés dans les lésions d'AT et d'HEK. ^[116]

Les nodules de l'HEK ressemblent à ceux de l'AT mais ils sont irrégulièrement confluents plus massifs, et infiltrent souvent l'hypoderme et les tissus sous-cutanés. ^[107,117]

L'HEK et l'AT pourraient donc appartenir à un même spectre histologique. ^[116] Les marqueurs immunophénotypiques caractéristiques de l'HI (GLUT1 notamment) sont négatifs dans l'AT et l'HEK; ce type de marqueur est important à rechercher dans l'analyse d'une biopsie au cours du PKM.

3.4. Hémangiopéricytome :

Une seule observation bien documentée de PKM survenant sur hémangiopéricytome a été rapportée ^[118], mais le rapport très court ne montre aucune image histologique qui soutient ce diagnostic.

4. Formes cliniques du syndrome de kasabach-merritt :

Les localisations du PKM sont souvent cutanées et rarement viscérales.

4.1. Localisation cutanée :

Il n'y a pas de site anatomique de préférence. ^[119] L'aspect clinique de la tumeur vasculaire est très variable : purpurique et ecchymotique, inflammatoire, ou hémorragique.

Sa surface est lisse et luisante, parfois très fragile à la limite de la rupture. À la palpation, la tumeur est indurée et sensible. ^[116] Autour et à distance, on note la présence de pétéchies et des ecchymoses. ^[104,119]

4.2. Localisation viscérale :

La tumeur vasculaire du PKM a été observée dans la littérature notamment au niveau de la région cervico-thoracique ou abdomino-pelvienne pouvant être à l'origine d'une distension abdominale. ^[104,119] La forme viscérale de PKM est essentiellement associée à un HEK.

4.3. Formes compliquées :

L'augmentation rapide du volume de la tumeur vasculaire peut être à l'origine d'un envahissement ou d'une compression des organes de voisinage et d'une atteinte cardiaque.

Le PKM peut être à l'origine d'hémorragies viscérales péritonéales ou locales cérébrales ventriculaires ou pleurales. ^[120,121]

Kerhoas et al. ont mis en évidence la présence d'un PKM de la jambe associé à une ostéolyse régionale, ou signe de Gorham. ^[121] Ce phénomène a été objectivé depuis cette étude dans plusieurs observations et souvent dans des os situés loin du site du PKM.

5. Aspects biologique :

Le syndrome de Kasabach-Meritt depuis 1940 défini, comme étant le mélange d'un marqueur physique d'un marqueur biologique, l'hémangiome et la thrombopénie. Si cette dernière est constante, hors elle n'est qu'un élément d'une pathologie plus complexe de l'hémostase dans laquelle interviennent une fibrinolyse et une coagulopathie de consommation. Ainsi :

- La coagulopathie de consommation est mise en évidence par : une thrombopénie. Une diminution des facteurs consommables de la coagulation : I, II, V, VIII. La présence de complexes solubles (monomère de fibrine PDF).

- La fibrinolyse : par l'augmentation des produits de dégradation de fibrine (PDF) : cette dernière permet la dégradation de fibrine insoluble en produits solubles. La réduction du temps de lyse des euglobines (test de Von Kaula) : ce base sur l'évaluation de l'activité fibrinolytique d'un plasma déplété en inhibiteurs par précipitation en milieu acide (pH 5,9). Le précipité d'euglobulines est recalifié, et le temps de dégradation du caillot formé est ensuite mesuré. Il est normalement entre 3 et 6 heures, inférieur à 2 H témoin d'une hyper-fibrinolyse. La baisse du fibrinogène : due à l'action fibrinolytique de la plasmine.

Quels sont les mécanismes des phénomènes biologiques dans le SKM ?

5.1. La thrombopénie :

Par agrégation plaquettaire dans l'angiome ; l'anticorps anti- CD 61 ^[122] ainsi que différents marqueurs immuno-histochimiques des plaquettes ont été utilisés pour confirmer cette séquestration, dans une destruction locale : on retrouve des thrombi ou microthrombi à l'examen anatomopathologique. Les

examens scintigraphiques montrent, non seulement la séquestration élective, mais aussi une diminution de leur durée de vie du fait de l'hyperconsommation locale.

5.2. La coagulopathie de consommation :

C'est le résultat d'une coagulation intra-vasculaire au sein même de l'angiome. Il y a formation de microthrombi endovasculaire avec activation secondaire de la fibrinolyse. ^[123] Il ne faut pas mélanger le syndrome de Kasabach-Merritt avec les coagulopathies associées à la malformation lymphatique ou veineuse 1 (les malformations dans ce cas-là sont à flux lent, la thrombopénie est souvent moins sévère et le traitement est différent). ^[124]

5.3. L'anémie :

Son origine est multiple : soit Hémolytique microangiopathique ou il y a une haptoglobine effondrée avec une bilirubine et des schizocytes élevés.

Soit par Spoliation sanguine : hémorragies dues à la thrombopénie.

Soit par Séquestration au sein de la tumeur : une étude par spectrométrie retrouve une proportion élevée de fer au sein de l'hémangiome Cette anémie est régénérative comme en évalue taux de réticulocytes circulants. ^[125]

Comment expliquer l'apparition brutale des microthrombi ?

Par une immaturité des capillaires de l'angiome, l'endothélium laissant à nu la membrane basale ou le collagène, laissant un contact direct de celui-ci avec la lumière vasculaire et met en jeu le processus de l'hémostase primaire et la coagulation extrinsèque. ^[126]

Par une modification du rapport thromboxane A₂/prostacycline, dû à un déficit fonctionnel des cellules endothéliales. ^[123]

Par le phénomène inflammatoire (le facteur VII participe à la fois à la réaction inflammatoire et à la cascade de coagulation). ^[123]

Par une diminution du flux local avec acidose et hypoxie aboutissant à une lyse cellulaire accélérée (des globules rouges, des plaquettes, des cellules endothéliales) avec libération de facteurs activateurs de la coagulation. ^[127]

5.4. L'hyperfibrinolyse :

Elle est associée à la richesse des endothéliums vasculaires en activateurs du plasminogène. ^[125,126] Les processus de coagulopathie de consommation est à l'origine de l'hyperconsommation des facteurs de coagulation qui ne peut plus être compensée et qu'une activité plasminique peut apparaître secondairement à l'origine d'une fibrinolyse systématique. ^[123,125]

6. Examens paracliniques :

Sont faite pour faire le diagnostic et apprécier l'étendue de la lésion puis assurer une surveillance.

6.1. Biologie :

Le bilan biologique montre des signes de coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD). Une thrombopénie profonde et constante avec thrombopénie à 20.10^3 éléments/mm³. ^[128]

Une diminution du taux du fibrinogène, une augmentation importante des D-Dimères et des produits de dégradation de la fibrine (PDF), la présence de façon variable de complexes solubles. ^[129,130]

On parle de CIVD si les D-Dimères sont augmentées avec un critère majeur ou deux critères mineurs de consommation.

On peut trouver Une anémie, qui peut être ferriprive en rapport avec un syndrome hémorragique ou être hémolytique, en rapport avec une microangiopathie. ^[97,128,131]

Le dosage du bFGF (basic Fibroblast Growth Factor) au niveau des urines a un intérêt pour : le diagnostic en cas d'hémangiome de diagnostic difficile et pour le suivi en cas de traitement par l'interféron. ^[102]

6.2. Histologie :

L'indication d'une biopsie de la masse associée au SKM n'est pas toujours recommander, du fait du risque hémorragique lié au geste chirurgical, et le fait qu'elle représente une porte d'entrée à une infection de diffusion rapide sur ce terrain, et dans la plus part des cas les biopsies sont de petite taille non significatives par rapport à l'ensemble lésionnel. Et l'analyse du fragment de tumeur n'est pas toujours représentative de l'ensemble de la lésion. Les lésions d'AT et d'HEK peuvent coexister sur un même prélèvement cutané et rendre l'examen anatomopathologique impossible. ^[98,133]

Enjolras et al. ^[98,134] suggèrent une possible association entre l'aspect histologique du SKM et la date de la biopsie. L'aspect d'AT est plus fréquemment observé au début du SKM ou au stade de résidu. À la phase active du SKM, l'aspect d'HEK est prédominant. ^[96,132]

Le marquage pour GLUT-1 est toujours négatif dans le SKM.

6.3. Examens radiologiques :

Echo-doppler :

Examen rapide non invasif, met en évidence une masse tissulaire homogène et hyper vascularisée, et permet de différencier les malformations artério-veineuses des hémangiomes qui sont richement vascularisées. ^[124]

Echographie hépatique :

Examen non invasif, systématique afin de repérer des hémangiomes occultes (notamment hépatique).

Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

A plusieurs plans (axial, sagittal, frontal) avec bonne appréciation de l'extension, il montre une masse avec un signal intermédiaire en T1 et un hypersignal global en T2.

Sarkar et al. ont étudié les caractéristiques à l'IRM de dix tumeurs associées au SKM survenant sur un HEK. Elles étaient mal limitées, en isosignal T1, en hypersignal T2. Elles étaient rehaussées et diffuse après injection de gadolinium et infiltraient les tissus sous-cutanés. Les vaisseaux de drainage et nourriciers sont proportionnellement plus petits par rapport au volume de la tumeur.

Des dépôts d'hémosidérine étaient visibles, ces aspects radiologiques sont différents de ceux d'un hémangiome infantile. ^[71]

Angiographie :

Examen invasif mais définit la taille, la perméabilité et le nombre des vaisseaux nourriciers avant l'embolisation. Elle montre les pédicules artériels et leurs origines. ^[104]

Le scanner :

Pour les localisations viscérales des hémangiomes et évalue l'extension en surface et en profondeur des malformations vasculaires. Il précise le retentissement sur les structures voisines, les structures osseuses et les calcifications. ^[124]

La scintigraphie aux plaquettes marquées :

Un examen de dépistage pour le diagnostic et à la localisation des hémangiomes. ^[135,136]

Autres examens radiologiques :

Peuvent être étudié au cas par cas, comme la fibroscopie dans les hémangiomes de la barbe, l'exploration des fonctions visuelles est nécessaire dans les lésions palpébrales et orbitaires. ^[124]

7. Evolution :

Au cours de l'évolution du SKM, on peut avoir des lésions cutanées au site de l'angiome : érosions superficielles, nécrose ou escarres. Des anomalies osseuses peuvent être rencontré durant l'évolution du SKM, il s'agit le plus souvent d'appositions périostes des os longs sur les radiographies standards, en regard de l'hémangiome, c'est asymptomatiques, et régressant en quelques mois sans séquelles radiologiques.

Différentes causes peuvent être mise en évidence :

Atteinte hyper-débit ; angiomateuse intraosseuse, troubles vasculaires due à une embolisation ou chirurgie ; microfractures, infection chronique. ^[137] D'autres modifications osseuses, sont aussi notées ; lyse osseuse, syndrome de «Gorham» : il s'agit une malformation vasculaire histologiquement bénigne à une ostéolyse régionale. ^[89]

Autres complications marque l'évolution du SKM et met en jeu le pronostic vital à savoir un envahissement ou compression de structures vitales par la tumeur vasculaire, une hémorragie extrême, une défaillance cardiaque, des complications infectieuses et iatrogènes. [99,132]

Une régression spontanée du SKM après des années d'évolution menaçante est possible. [99]

Le premier signe d'efficacité du traitement du SKM est la remontée du taux de plaquettes. Quelques semaines après le début du traitement, la tumeur vasculaire commence à s'apaiser. [138]

La modification de sa coloration (violacée puis rosée) et sa tendance au blanchiment sont les premiers marqueurs d'amélioration. Après la fin d'une thérapie efficace du SKM, la tumeur vasculaire régresse sur plusieurs mois, des fois 1 ou 2 ans après traitement, et laisse une séquelle résiduelle. [139]

Les données sur les séquelles du SKM sont rarissimes. Jusqu'en 1998 où Enjolras et al. [98] ont fait une étude portant sur les lésions résiduelles de SKM chez 41 patients.

La lésion résiduelle avait l'aspect d'un pseudo-angiome plan dans la plus part des cas. Autres aspects on était mise en évidence tel : masse sous-cutanée nodulaire, et d'infiltration sclérodermiforme, nappe télangiectasique .

Dans son étude, Enjolras a distingué 3 types de séquelles cutanées :

Type I : lésions planes rouges oranges, ou grisâtres, avec un halo périphérique plus pale, et souvent recouvertes de papules érythémateuses. On note la présence d'une infiltration fibreuse sous-cutanée palpable. Elles sont mineures ou sévères, d'aspect et de taille variables dans le temps, siègent sur les membres et le haut du dos.

Type II : lésions télangiectasiques rouges, en relief linéaires.

Type III : infiltration sous cutanée palpable, irrégulière ferme, sclerodermiforme ou nodulaire déforme la surface cutanée, ou infiltration plus visible par imagerie et de plus petite taille que la tumeur initiale.

On note des poussées inflammatoires sur lésions séquellaires; Ces poussées inflammatoires se manifestent le plus souvent par un aspect inflammatoire et/ou des douleurs au site de l'angiome initial. Des traumatismes locaux, des épisodes infectieux peuvent les favoriser. Elles s'apaisent facilement en quelques jours sous traitement anti-inflammatoire et antibiothérapie, ou justifient parfois la prise d'antiagrégants plaquettaires au long terme.

Enjolras et coll. parlent de tumeur vasculaire « dormante », et précisent que certains patients avec des douleurs requièrent de l'aspirine à faibles doses ou des corticoïdes en cures courtes.

Ils évoquent aussi la possibilité d'une relation entre la rapidité d'efficacité du traitement du SKM, ou agressivité de la tumeur initiale, et séquelles significative ou non. Des séquelles musculaires et orthopédiques de SKM ont été décrites, à l'origine de la mobilité, de douleurs articulaires, inégalité de longueur des membres, et de scoliose. ^[89,132] Le SKM est une maladie agressive. Le taux de mortalité est élevé 12 à 40%. Et en absence de traitement et vue que l'évolution n'est pas fatale ^[137,140] on considère que le SKM peut guérir spontanément en quelques années.

B. Forme miliaire disséminée :

Ce sont de nombreux hémangiome cutanés de petites tailles allant de 2 mm à 2 cm de diamètre. ^[141,142,143] Associée une localisation viscérale et notamment un hémangiome hépatique. Ainsi les investigations cliniques et le suivi régulier sont nécessaires. ^[141,144]

C. Hémangiome volumineux extensif :

Il peut entraîner une insuffisance cardiaque par hémodétournement. ^[144]

D. Hémangiome cutané associé à une localisation viscérale :

Les localisations viscérales sont rares et s'associent à un ou plusieurs hémangiomes cutanés. Leur recherche systématique en cas d'hémangiome cutané est inutile sauf dans la miliaire. L'hémangiome viscéral peut être muet et de découverte fortuite, mais peut aussi être symptomatique et mettre en jeu, le pronostic vital. ^[141]

1. Hémangiome sous-glottique ou un hémangiome de la filière laryngo-trachéale :

Rare, mais c'est la principale cause de dyspnée laryngée du nourrisson. ^[147,152] Il doit être recherché en cas d'hémangiome cutané de la lèvre inférieure, de la joue et de la face antérieure du cou. Les symptômes tels qu'une toux sèche ou rauque, une dyspnée un stridor, un tirage, une difficulté à téter doivent conduire à la réalisation d'une radiographie standard du larynx, d'une laryngoscopie directe suivie d'une trachéoscopie. ^[145] L'urgence thérapeutique peut dans les cas extrêmes conduire à la pose d'une sonde endotrachéale, voire à une trachéotomie.



Figure 42: Hémangiome labiocervicomentonnier « en barbe » avec obstruction des voies aériennes ayant nécessité une trachéotomie ^[146]

2. Hémangiome hépatique :

Rares. Pouvant être dangereuse, on doit les suspecter devant une hémangiomatose miliaire : ^[148]

C'est à dire la présence de très nombreux angiomes de petite taille sur toute la surface de la peau, mais ils peuvent être isolés. Ils se manifestent le plus souvent cliniquement mais certains hémangiomes peuvent être découverts de façon fortuite et vont évoluer comme dans les formes cutanées vers la régression spontanée, en absence de traitement, seules persistent des calcifications hépatiques, retrouvées à l'échographie. Trente pour cent des hémangiomatoses miliaires s'associent d'hémangiomes hépatiques, d'où la pratique systématique d'une échographie hépatique dans ces miliaires.

À la palpation abdominale on retrouve un débord hépatique, voire sous-splénique si l'hémangiome touche plusieurs secteurs hépatiques. Il arrive que le diagnostic de corde colique soit fait de manière erronée devant un gigantesque hémangiome. Il faut rechercher aussi un vol vasculaire et une insuffisance cardiaque à minima, essoufflement lors de la prise des biberons par exemple. À l'auscultation un souffle dans l'hypocondre droit.

À l'écho-doppler on retrouve une masse délimitée vascularisée avec un flux de basse résistance sur les artères nourricières et en intra tumoral. L'aorte au-dessus du tronc cœliaque est dilatée, par hyper-débit, et retrouve un calibre normal, voire diminué, en dessous du foie, car l'artère afférente est l'artère hépatique. Les veines se drainent dans le territoire sus-hépatique très dilaté. Il faut donc s'assurer de la taille et du débit de l'artère hépatique de manière hebdomadaire par écho-doppler les premiers mois de vie, associer à une échographie cardiaque. On doit aussi rechercher, une hypertension portale réactionnelle avec splénomégalie et varices œsophagiennes si le shunt est important. Comme tous les hémangiomes, sa croissance va se stabiliser, vers l'âge de 10-12 mois puis ensuite involuer.

À l'écho-doppler, sa taille va rétrécir progressivement, puis il va se calcifier et en intra-tumoral on retrouve une image d'un processus nécrotique d'allure liquidien. Sans risque de dégénérescence secondaire.

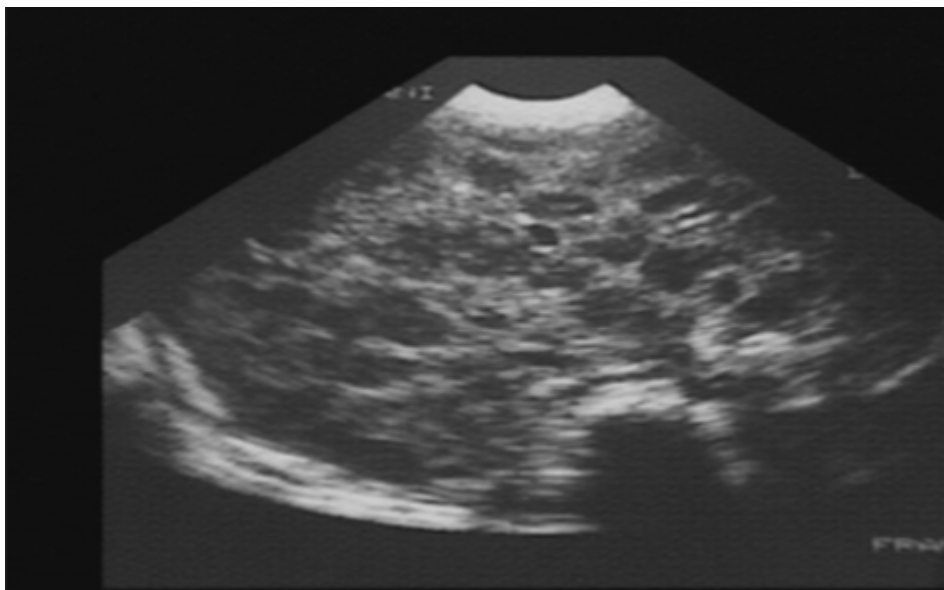


Figure 43: Echographie coupe transversale hépatique : Multiples images arrondies, hypoéchogènes, disséminées dans l'ensemble du parenchyme hépatique.

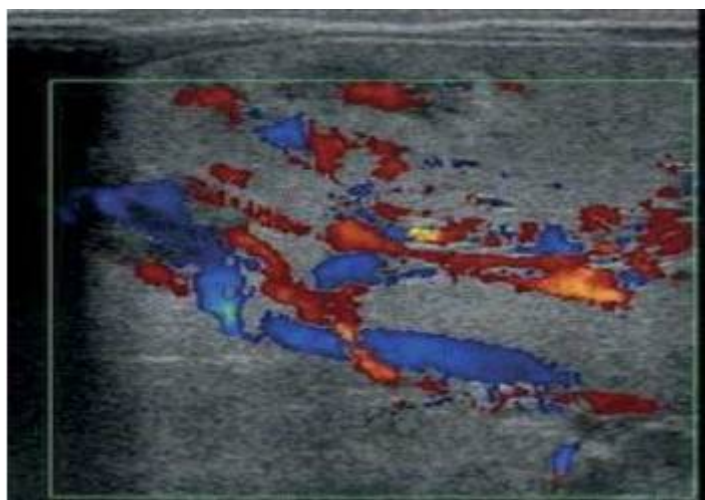


Figure 44: Hémangiome infantile multinodulaire avec fistules porto-sus-hépatiques. Nouveau-né de 4 semaines exploré pour cholestase et insuffisance hépatocellulaire. A. Échodoppler couleur montrant un foie comportant de multiples nodules hypoéchogènes à contours hyperéchogènes avec hypervascularisation artérielle et veineuse des nodules et présence de larges fistules porto-sus-hépatiques. B

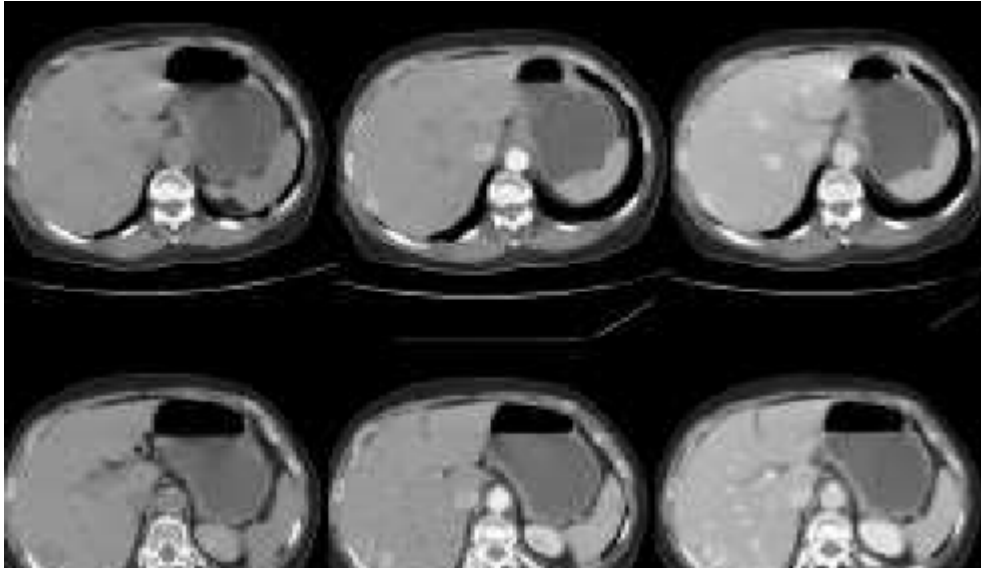


Figure 45: Un scanner abdomino pelvien injecté de 2 angiomes hépatiques typiques (2 niveaux de coupes sans puis après injection iodée aux temps artériel et portal)

Le traitement de ces formes hépatiques n'est pas encore très bien codifié, les résultats sont pas sur et la mortalité est importante. Si l'on passe le cap des 12 mois, ces hémangiomes vont évoluer vers la régression et la guérison, il ne faut traiter que les formes avec signes cliniques ; une hépatomégalie isolée ne relève pas d'un traitement. L'IRM peut aider dans la conduite thérapeutique, cet examen permet de distinguer trois formes : focale, multifocale, et diffuse.

La forme focale est une tumeur bien définie, sphérique, hypo-intense en T1 et hyper-intense en T2, l'évolution est très favorable et pour certains auteurs cela pourrait être l'équivalent d'un RICH (rapidly involuting congenital hemangioma, cf. infra), les corticoïdes (traitement médical de première intention) ne sont pas nécessaires. Les lésions multifocales ont le même aspect en imagerie, mais il y a souvent présence de shunts artério-veineux ou porto-veineux pouvant donner une insuffisance cardiaque d'où traitement avec

traitement médical de l'insuffisance cardiaque. Si la lésion est diffuse, l'IRM montre que la quasi-totalité du parenchyme hépatique est remplacé par de l'hémangiome avec retentissement respiratoire et cardiaque pouvant entraîner le décès, il peut s'y ajouter une hypothyroïdie sévère par sécrétion accrue de la III iodothyro-nine déiodinase.

Un algorithme thérapeutique peut être proposé par l'équipe de Boston : ^[153] en cas d'échec médicamenteux (corticothérapie, vincristine, interféron), il y a 1 embolisations, si ces embolisations sont inefficaces l'indication d'une greffe hépatique est discutée. ^[149]

L'hémangiome hépatique peut être dépisté en anténatal avec parfois présence de calcifications; ^[150] si le fœtus présente des signes d'insuffisance cardiaque un traitement par corticothérapie maternelle est souvent bénéfique. ^[151]



Traitement



A. Indication du traitement:[154]

Pour plus de 80% des nourrissons et compte tenu de l'évolution naturelle des hémangiomes infantiles avec leur régression spontanée au bout de quelques mois, la règle est l'abstention thérapeutique.

Cependant, l'attente de cette régression est difficile pour un certain nombre d'hémangiomes alarmants tel :

- mettant en jeu le pronostic vital
- à menace fonctionnel
- compliqués d'ulcération
- engendrant un préjudice esthétique majeur avec retentissement psychologique

Selon Haggstrom et al. si on réunit tous les types de traitement susceptibles d'être appliqués en phase de prolifération tel (corticostéroïdes systémiques, en injection intra-tumorale ou en application locale, soins d'ulcères, antibiotiques oraux, laser à colorant pulsé et chirurgie d'excision), une modalité thérapeutique atteint 38% des cas. Si on considère uniquement les traitements pharmacologiques visant à stopper la croissance d'un hémangiome alarmant, environ 15% des nourrissons atteints reçoivent un traitement.

Principales indications :

Principales indications de traitement des hémangiomes infantiles.

Risque vital (rare) :

- Hémangiome sous-glottique
- Hémangiome de grande taille : risque d'insuffisance cardiaque (tel hémangiome hépatique)
- Hémangiome cérébral ou médullaire (car risque de compression)
- Hémangiome digestif (risque d'hémorragies).

Risque fonctionnel :

- Hémangiome orbitaire ou palpébral : risque d'amblyopie
- Hémangiome du conduit auditif
- Hémangiome nasal
- Hémangiome labial
- Hémangiome région périnéale à proximité d'un orifice
- Hémangiome ulcéré douloureux
- Hémangiome avec risque esthétique
- Hémangiome de la face de grande taille
- Hémangiome nodulaire du nez, des lèvres ou de la paupière
- Hémangiome sous-cutané rétro-mamelonnaire chez une fille

B. Moyens : [154]

1. Traitement médicale :

a. Corticothérapie générale :

Son mécanisme est inconnu, mais selon Hasan et al., la corticothérapie stimule l'apoptose en augmentant le cytochrome b, et active la libération de facteurs antiangiogéniques en augmentant le nombre de mastocytes. Les molécules les plus couramment utilisées sont la prednisone et la prednisolone, avec en posologie d'attaque entre 2 et 5 mg/kg/j pendant au moins 2 mois, puis diminuée progressivement de façon à couvrir la période évolutive des premiers mois. La bétaméthasone peut aussi être utilisée à 0,10 à 0,30 mg/kg/j. malgré ces doses élevées, le taux de réponse (régression ou simple stabilisation) n'est que de 30 à 60%, son effet apparait entre la 2e et la 3e semaine de traitement. En cas de décroissance rapide, on note un rebond évolutif pouvant faire perdre tout le bénéfice de la première cure.

Les effets secondaires sont nombreux, mais les plupart sont transitoires : faciès cushingoïde, insomnie, irritabilité, reflux gastro-oesophagien, pilosité, acné, retard de croissance (-2 à -3 DS en fin de traitement), ostéoporose. Mais certains sont beaucoup plus sérieux, telle l'hypertension artérielle et la myocardiopathie hypertrophique obstructive. Une insuffisance surrénalienne peut survenir à la fin du traitement, ce qui augmente la prévalence des infections. Puis, l'impact d'un tel traitement sur des cerveaux encore immatures reste inconnu.

b. Corticothérapie intra-lésionnelle

Pour les formes localisées évolutives, pour lesquelles un traitement par voie générale ou une chirurgie ne sont pas indiqués.

La triamcinolone (Kenacort retardW) est dose de 3 à 5 mg/kg/procédure, sous forme d'injections se faisant en plusieurs points sous anesthésie générale courte et en milieu chirurgical. Il faut en général 2 à 3 injections séparées d'environ 2 à 3 mois. Le taux de réponse positive est d'environ 50%. Les effets secondaires sont limités et local : hypochromie, atrophie linéaire.

À noter, une complication rare mais redoutable par sa gravité : risque de cécité par occlusion centrale de la rétine quand l'hémangiome est de localisation périorbitaire.

c. Interféron alfa-2a et 2b

L'interféron alfa est un anti-angiogénique qui diminue la prolifération des cellules endothéliales par une régulation négative du bFGF Indiqué dans les formes graves (très volumineuses, très étendues, compliquées) si échec de la corticothérapie générale.

La posologie est de 1 à 3 millions d'unités/m²/jour par voie sous-cutanée, c'est un traitement long : de 6 à 12 mois. Les études montrent que 40 à 50% de réponse est complète, les premiers signes de régression apparaissant entre la 2e et la 12e semaine de traitement.

Les effets secondaires sont fréquents associant fièvre douleurs musculaires (syndrome pseudo-grippal), surtout en début de traitement. Également on note : une toxicité hématologique et hépatique, des cas d'hypothyroïdie et de syndrome dépressif. La complication la plus grave, et potentiellement définitive, c'est la neuro-toxicité avec diplégie spastique et retard de développement, survenant dans 10 à 30% des cas.

d. Vincristine

La vincristine est un anti-angiogénique qui interfère avec les microtubules mitotiques et induit une apoptose des cellules tumorales in vitro. Elle est indiquée dans les formes graves en cas d'échec de la corticothérapie générale.

La dose est de 0,05 mg/kg ou 1 mg/m² en injection intraveineuse 1 fois par semaine, le traitement dure au moins 15 semaines.

L'efficacité est proche de 100%, avec une régression de l'hémangiome qui débute après 3 semaines de traitement environ.

Là encore, les effets secondaires sont non négligeables : alopecie, fatigue, constipation, douleurs abdominales, douleur transitoire des mâchoires, neuropathie et sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique.

e. Propranolol

Le propranolol est un bêta-bloquant non cardio-sélectif sans activité sympathomimétique intrinsèque. Son efficacité a été observée « par hasard » chez un nourrisson présentant un hémangiome de la pyramide nasale traité par corticothérapie générale et qui avait développé une myocardiopathie hypertrophique. Hors Sous propranolol on a observé un affaissement de l'hémangiome, puis une régression malgré l'arrêt des corticoïdes. Les premiers résultats concernant 11 nourrissons ont été publiés en 2008. Depuis, plusieurs équipes ont publié à propos de ce sujet. Ainsi, on observe dans les heures qui suivent la prise de propranolol une diminution et un changement de couleur de l'hémangiome ; ensuite, l'effet se poursuit lentement, aboutissant à une régression plus ou moins complète. Dans les cas les plus favorables il ne persiste que des télangiectasies résiduelles, que l'on obtient au bout de plusieurs années de régression. À l'arrêt du traitement, une recoloration de l'hémangiome est parfois observée, mais elle reste modérée.

Le propranolol est un bêtabloquant non cardio-sélectif utilisé chez le nourrisson dans les myocardiopathies hypertrophiques ou certaines tachycardies. À doses thérapeutiques de 0,5 à 4 mg/kg/j, sa tolérance est habituellement excellente.

Les principaux effets secondaires sont : les hypoglycémies en période néonatale ou dans des situations de jeûne ; des malaises avec pâleur, des épisodes de cyanose et d'hypotension. Le traitement doit se faire en milieu pédiatrique avec surveillance de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle, puis le traitement est poursuivie en ambulatoire. Le traitement est maintenu jusqu'à la fin de la période de croissance supposée de l'hémangiome. Même en absence d'études comparatives, on peut déjà considérer le propranolol comme une alternative intéressante pour traiter les hémangiomes infantiles graves, son ratio bénéfice/risque étant supérieur à la corticothérapie générale, l'interféron ou à la vincristine.

2. Chirurgie :

Il faut différencier la chirurgie précoce et tardive.

a. Chirurgie précoce

La chirurgie précoce, en phase de croissance, est indiquée pour les hémangiomes infantiles globuleux ou « pendulum », en particulier sur le nez, les paupières et les lèvres.

Le Cavitron ou Dissectron, qui sont des dissecteurs à ultrasons, sont indiqué pour les composantes sous-cutanées des paupières qui cachent l'axe visuel ou de la glabelle.

Au niveau du nez, la chirurgie précoce a pour but d'éviter la rétraction des cartilages alaires qui rend la pointe du nez ronde après involution de l'hémangiome (un aspect de nez de clown).

Le principal risque est la cicatrice qu'il faut toujours évaluer en fonction des séquelles à attendre en cas de résorption naturelle.

De plus, au début de marche (9–18 mois. . .), il existe un risque de chute sur la cicatrice et son désunion.

La chirurgie précoce peut être utile aussi pour les hémangiomes laryngés symptomatiques.

b. Chirurgie tardive

Indispensable dans la réparation des séquelles cutanées (résidus fibro-adipeux) et structurales, après disparition de l'hémangiome. Elle est souvent couplée au traitement des télangiectasies par le laser.

3. Autres moyens :

Dermocorticoïdes de niveau I ou II ont pour indication les hémangiomes superficiels rouges et peu épais, en phase de prolifération. Car ils facilitent le palissement.

_ L'imiquimod topique a les mêmes indications que les dermocorticoïdes et le laser à colorant pulsé. Ce sont encore des essais et le rapport bénéfice sur risque reste à évaluer.

_ Les pansements vaselines, hydro cellulaires et hypocycloïdes sont utilisés dans les hémangiomes ulcères. Ils ont un pouvoir antalgique efficace.

_ L'embolisation thérapeutique par voie artérielle est limitée aux hémangiomes hépatiques avec défaillance cardiaque, pour réduire le débit.

Elle est réalisée sous anesthésie générale avec utilisation de particules résorbables et comporte entre autres des risques de migration d'embolies et de spasmes artériels.

_ La radiothérapie est abandonnée. Autrefois avait une efficacité indéniable, mais les risques à long terme étaient majeurs, avec survenue de tumeurs cutanées, thyroïdiennes et cérébrales.

_Lasers :

a. Le laser à colorant pulsé efficace sur la composante superficielle et aboutit à une décoloration, et aide à la cicatrisation de certains hémangiomes ulcérés. Par contre, il n'a aucun impact sur les composantes dermiques profondes.

En phases précoces, il peut être indiqué dans les hémangiomes en nappes, superficiels, rouges et peu épais, en zones exposées aux regards (visage, main..), afin d'accélérer le processus naturel. Le geste est douloureux mais rapide après application de crème anesthésiante. On peut observer de façon transitoire une dépigmentation ou pigmentation, mais si les doses sont adaptées, il n'y a en principe pas de cicatrice.

Il est aussi indiqué pour les hémangiomes ulcérés, afin de favoriser la cicatrisation et apporter un effet antalgique. Dans ce cas, il est associé à des soins locaux avec pansements gras, hydrocellulaires ou hydrocolloïdes.

Dans les phases tardives, il a un intérêt esthétique en effaçant les séquelles télangiectasiques.

b. Le laser CO2 ou le laser Erbium

Laser CO2 ou le laser Erbium indiqués en phase tardive sur des zones cicatricielles. Ils améliorent l'aspect par leur effet lissant et tenseur. Les séances sont réalisées sous anesthésie générale car hyperesthésique.

C. Traitement des complications :

1. Traitement des complications locales :

- l'hémorragie : souvent modérée et répond généralement à la compression locale.
- L'ulcération –Nécrose : favorise la surinfection.

Un traitement local est recommandé et consiste à l'application de compresses imbibées de sérum physiologique, suivie de l'application d'un onguent antibiotique et d'un pansement non adhésif (tulle gras).

Si infection grave (cellulite), une antibiothérapie par voie générale est nécessaire. ^[155]

A la région anogénitale : un pansement occlusif pour isoler la lésion des urines et des fèces. Le traitement par laser à colorant pulsé peut être un traitement alternatif intéressant les ulcérations. ^[156] des études préliminaires semblent démontrer l'efficacité des facteurs de croissance dérivés des plaquettes (PDGF) tels que la bécaplermine, en application locale dans le traitement des hémangiomes ulcérés. ^[157]

2. Traitement des complications générales :

L'insuffisance cardiaque : Le traitement digitalo-diurétique doit être associé au traitement général.

Le syndrome de Kasabach-Merritt (SKM) : Le traitement de ce syndrome reste in connu. Il n'existe pas à l'heure actuelle de méthode thérapeutique efficace dans tous les cas de SKM.

Plusieurs moyens thérapeutiques ont été utilisés tel :

- La corticothérapie par voie générale à dose forte (2à5 mg/kg/j de prednisolone) et prolongée.

- La radiothérapie combinée.

- L'interféron.

- Inhibiteurs de la fibrinolyse : l'acide tranexamique et l'acide aminocaproïque.

- Perfusion substitutive de plasma frais congelé et de cryoprécipités.

- Inhibiteur de l'agrégation plaquettaire :

Ticlopidine et acide salicylique (aspirine) à 10mg/kg/j.

La pentoxifylline (torental)

- La compression pneumatique intermittente.

- La chirurgie d'exérèse et l'embolisation sont des gestes exceptionnels.



Discussion



L'hémangiome du nourrisson est une tumeur bénigne de l'enfant évoluant le plus souvent vers la régression spontanée avec un potentiel involutif avant 7 ans, or leur caractère extensif initial rapide et certaines topographies à risque, justifie la mise en route de traitement plus agressive.

Les complications d'ordre général comme la thrombopénie et l'insuffisance cardiaque peuvent mettre en jeu le pronostic vital, l'insuffisance cardiaque complique le plus souvent un hémangiome hépatique, le traitement combat d'une part la défaillance cardiaque (restriction liquidienne, diurétique, digitalique) et d'autre part l'évolutivité de l'hémangiome (corticothérapie). Pour la thrombopénie, Elle se voit au cours du syndrome de Kasabach-Meritt qui est une forme particulièrement grave d'hémangiome et constitue une urgence dermatopédiatrique.

Dans la littérature les complications des hémangiomes sont plus fréquentes chez le sujet de sexe féminin. En effet, Chiller et al. ^[160] ont trouvé dans leur série de 175 malades (152 filles pour 52 garçons), une sex-ratio de 6.6.

Dans une étude de Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. , ils ont trouvé que l'ulcération était la principale complication, avec une fréquence dépendant du site : 32% pour les localisations périnéales, 12% pour la face et le cou notamment pour les hémangiomes segmentaires, moins de 10% pour le thorax et les extrémités. ^[161]

Généralement le traitement de référence étant la corticothérapie par voie générale, utilisé depuis 1968 pour traiter les hémangiomes infantiles a rendu de nombreux services, mais sa tolérance reste relative. La survenue d'effets secondaires graves est possible, aussi la coïncidence de la vaccination et la fréquence des infections virales qui se synchronisent avec le moment de la mise

sous ce traitement rendent la décision de le choisir plus délicate. Quoi qu'il en soit, le dosage initial, la durée du traitement (plus ou moins six mois) et les effets secondaires potentiels des corticoïdes, bien connus du grand public, rendent parents et pédiatres inquiet.

Les bêtabloquants semblent être une alternative intéressante dans le traitement des hémangiomes dans ce cas-là ou les corticoïdes semblent interdits. L'observation, initialement fortuite, de Léauté-Labrèze C. et al de la régression d'un hémangiome ulcéré de la cloison nasale sous propranolol prescrit pour traiter une complication cardiaque de la corticothérapie générale chez un enfant de 4 mois à solliciter les auteurs à utiliser avec succès cette molécule sur d'autres enfants présentant des hémangiomes. Cette équipe soulignait la possibilité d'augmentation de volume de l'hémangiome en cas d'arrêt précoce du traitement avant 5 mois, la fin de la phase proliférative La dose de propranolol proposée dans cette indication est de 1 à 2 mg/kg/j répartis en 3 prise en hospitalier sous monitoring de la fréquence cardiaque, de la tension artérielle et de la glycémie en tenant compte des contre-indications des bêtabloquants chez l'enfant : l'insuffisance cardiaque non contrôlée, un bloc auriculo-ventriculaire de 2e ou 3e degré non appareillé, un bloc sinusal, un asthme non équilibré, une artériopathie périphérique, une dysrégulation de la glycémie. Cette molécule est normalement très bien tolérée chez l'enfant, en 40 ans d'expérience clinique chez les enfants, aucun cas de décès ou d'évènement cardiovasculaire grave n'a été rapporté dans la littérature comme résultant directement de la prise d'un bêtabloquant.^[158] Les complications rares (insomnie, cauchemar liés à son caractère lipophile, gastralgies, nausées, vomissements, diarrhée, syndrome de Raynaud des extrémités, majoration d'un bloc auriculo-ventriculaire,

hypoglycémie) en regard des effets secondaires habituels de la corticothérapie le rendent objectivement proposé comme son alternatif voire même être le traitement de première intention en matière des hémangiomes infantiles et c'est surtout sur l'effet broncho-constricteur qui peut être gênant chez des enfants atopiques ou lors d'épisodes de bronchiolites.

Autre problème, c'est l'absence d'une présentation pédiatrique du propranolol. Ainsi, nous nous posons la question, si nous pouvons utiliser la forme injectable (Avlocardyl : ampoule de 5 mg/5 ml) par voie orale, du fait de son innocuité digestive (osmolarité acceptable après dilution), de sa large utilisation dans le traitement de certaines cardiopathies congénitales et de sa utilisation dans le traitement de deux cas d'hémangiomes avec succès dans une publication récente. ^[159]

Finalement, nous insistons sur le fait qu'il s'agit d'une pathologie bénigne à traiter. Élément rassurant pour les parents. Mais, il serait plus rassurant si le traitement prescrit respecte les dogmes de la tolérance thérapeutique, apparition rapide des effets escomptés, accessibilité et le coût relativement bas. Ainsi, le propranolol se spécialise en combinant ces derniers.



Conclusion



L'hémangiome infantile est une prolifération hyperplasique transitoire du mésenchyme angio-formateur, formée, d'une grosse masse cellulaire avec multiplication cellulaire endothéliale nourries par des néo-vaisseaux, fait partie du groupe des tumeurs vasculaires bénignes selon l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA).

C'est la tumeur bénigne la plus fréquente de l'enfant avec une prédominance féminine dont le mécanisme physiopathologique reste encore non élucidé avec certitude.

Son diagnostic, se base essentiellement sur la clinique avec un recours aux examens para-cliniques selon la forme de l'hémangiome.

La majorité des hémangiomes sont bénins et ne nécessitent aucun traitement. L'apparition progressive postnatale de cette lésion, sans signe prémonitoire, rend les parents inquiets et désireux de supprimer le plus rapidement possible cette imperfection. Un suivi et des conseils judicieux d'une équipe pluridisciplinaire permettent de les rassurer et de les soutenir dans ces moments difficiles.

Et en s'entraînant, ils suivent l'évolution de l'hémangiome et le vécu de l'enfant et décident de la meilleure façon d'agir en pensant au résultat que l'enfant gardera pour le restant de sa vie. Chaque traitement doit être expliqué dans sa totalité avec ses bénéfices, astreintes et complications potentielles.

Pour ce qu'il y a des complications ils sont d'ordre général, local, fonctionnel, esthétique, et psychosocial :

- générales : l'épilepsie, la convulsion, la thrombopénie associé souvent au syndrome de Kasabach-Merritt se compliquant d'hémorragie, l'insuffisance cardiaque met en jeu le pronostic vital.

- Locales : infection, l'ulcération, la nécrose, le saignement.
- Fonctionnelles et esthétiques : pour certaines localisations.

-Oculaire : menace la fonction visuelle, avec risque d'amblyopie irréversible et un strabisme.

-Labiaux : retentissent sur l'articulé dentaire, entraîne un trouble de la succion, de même Les ulcérations sont précoces et fréquentes.

-Hémangiome en barbe : s'accompagne d'un risque de localisation laryngée et de compression des voies respiratoire.

-Hémangiome auriculaire: peuvent retentir sur la fonction auditive et gêner l'acquisition du langage,

- L'hémangiome du pavillon de l'oreille peut quelquefois provoquer une nécrose du cartilage Hémangiome nasal entraîne une obstruction nasale avec gêne respiratoire.

Les corticoïdes restent jusqu'à maintenant le traitement de premier choix des hémangiomes compliqués.

Le propranolol est un bêtabloquant non cardio-sélectif, utilisé depuis longtemps dans le traitement des pathologies cardiovasculaires, à ce jour connu aussi comme antiangiogénique. En effet, suite à la découverte fortuite de Christine Léauté-Labrèze, l'efficacité spectaculaire du propranolol sur les hémangiomes infantiles compliqués est aujourd'hui reconnue mondialement.

Cette efficacité et cette bonne tolérance clinique permet d'envisager que le propranolol à la posologie de 1- 2mg/kg/j soit comme première ligne de traitement devant la corticothérapie générale, en tenant compte des contre-indications des bêtabloquants.

En terminant, la compréhension du mécanisme d'action des bêtabloquants dans l'angio-génèse des hémangiomes infantiles permettra peut-être d'éclairer mieux la compréhension de la physiopathologie des hémangiomes et d'élargir leurs indications thérapeutiques, notamment en incluant les tumeurs malignes et cela en ciblant l'angio-génèse tumorale, des études ont été entamées dans cette perspective.



Résumés



Résumé

Titre : Formes compliquées d'hémangiomes et conduite à tenir

Auteur : Benhajjaj Houda

Mots clé : Hémangiomes, Complication, Formes compliquées, Conduite à tenir.

L'hémangiome infantile est une prolifération hyperplasique transitoire du mésenchyme angioformateur, fait d'une grosse masse cellulaire avec multiplication cellulaire endothéliale alimentée par des néovaisseaux.

Cliniquement : une tache cutanée, de couleur rouge-framboise et peu dépressible, avec un développement explosif durant la première semaine ou le premier mois de la vie.

Trois types : Cutané superficiel, Sous-cutané, Mixte.

Le diagnostic est clinique, les examens complémentaires sont nécessaires pour les localisations (hépatiques et cérébrales).

Les complications principales sont locales : la nécrose, l'ulcération, la surinfection, le saignement et l'Extension .et général : la thrombopénie au cours du syndrome de Kasabach-Meritt (urgence dermato pédiatrique à cause de l'hémorragie), et l'insuffisance cardiaque (pronostic vital).

Ces complications visent soit un PRONOSTIC fonctionnel: périoculaire, péri Buccal, auriculaire, du rocher, nasales, faciales, anogénital, soit un pronostic esthétique : Cyrano ; du thorax ; parotidien ; profus du visage ; du cuir chevelu ; Sturge-Weber-Krabbe.et soit un pronostic vital : syndrome de kasabach-meritt ; forme miliaire disséminée ; hémangiome volumineux extensif ; hémangiome cutané associé à une localisation viscérale.

L'évolution naturelle est la régression spontanée au bout de quelques mois, avec abstention thérapeutique pour certaines formes. Cependant, pour les formes sévères le traitement est urgent et doit être précoce.

Le traitement de première intention est la corticothérapie générale. Sinon ; l'interféron la vincristine ou le Propranolol.

Pour la chirurgie Il faut différencier la précoce pour les hémangiomes infantiles globuleux en particulier sur le nez, les paupières et les lèvres. Et tardive pour la réparation des séquelles cutanées et structurales, après disparition de l'hémangiome souvent couplée au traitement des télangiectasies par le laser ainsi la décision est multidisciplinaire.

Summary

Title: complicated forms of hemangiomas and what to do

Author: Benhajjaj Houda

Keywords: Hemangiomas, Complication, Complicated shapes, To behave.

Infantile hemangioma is a transient hyperplastic proliferation of the angioforming mesenchyme, made of a large cell mass with endothelial cell multiplication fed by neovessels.

Clinically: a raspberry-red and not very depressable skin spot, with an explosive development during the first week or the first month of life.

Three types: skin surface, subcutaneous, mixed.

The diagnosis is clinical, additional examinations are necessary for; localizations (hepatic and cerebral).

The main complications are local: necrosis, ulceration, superinfection, bleeding and Extension. And general: thrombocytopenia during Kasabach-Meritt syndrome (pediatric dermatological emergency due to hemorrhage), and heart failure (life-threatening).

These complications target either a functional PROGNOSIS: periocular, perioral, auricular, rock, nasal, facial, anogenital, or an aesthetic prognosis: cyrano; thorax; parotid; facial profusers; scalp; Sturge-Weber-Krabbe. et either a vital prognosis: kasabach-meritt syndrome; disseminated miliaire form; extensive voluminous hemangioma; cutaneous hemangioma associated with a visceral location.

The natural course is spontaneous regression after a few months, with therapeutic abstention for certain forms. However, for severe forms, treatment is urgent and must be early.

The first line treatment is general corticosteroid therapy. If not; interferon vincristine or Propranolol.

For surgery it is necessary to differentiate the early one for globular infantile hemangiomas in particular on the nose, the eyelids and the lips. And late for the repair of skin and structural squeal, after disappearance of the hemangioma often coupled with the treatment of telangiectasias by laser so the decision is multidisciplinary.

ملخص

العنوان: أشكال معقدة من الأورام الوعائية و التدابير المتخذة

المؤلف: بنحجاج هدى

الكلمات الأساسية: الأورام الوعائية ، المضاعفات ، الأشكال المعقدة ، السلوك الواجب اتباعه.

الورم الدموي الطفلي هو ورم وعائي حميد، مصدره الأوعية الدموية، مبني من تشابك أوعية دموية دقيقة (أوردة) متسعة.

من الناحية السريرية: يعتبر بقعة في الجلد، ذات اللون الأحمر (تشبه لون التوت)، يعرف تطور سريع خلال الأسبوع الأول أو الشهر الأول من حياة الطفل.

ثلاثة أنواع: سطح الجلد ؛ تحت الجلد ؛ مختلط.

التشخيص سريري ، والفحوصات الإضافية ضرورية لـ ؛ توطين (الكبد والدماغ).

المضاعفات الرئيسية الموضعية: نخر ، تقرح ، عدوى ، نزيف وتمدد ، وبصفة عامة: نقص الصفائح أثناء متلازمة كاساباش-ميريت (حالة طارئة للأمراض الجلدية بسبب النزيف) ، و فشل القلب (مهدهد للحياة)

كما لدينا تعقيدات ذات أشكال وظيفية، تشخيص: حول العين ، حول الفم ، أذن ، صخور ، أنف ، الوجه ، الشرج التناسلي ، و تعقيدات الجمالية ، الصدر. النكفية، سيرانو، الوجه وفروة الرأس، سترج- وبر- كراب ، و ذو مضاعفات مميتة : متلازمة كاساباش ميريت ذات شكل محبب و منتشر، ورم دموي كثيف، ورم الوعائي جلدي مرتبط بموقع معوي.

المسار الطبيعي هو الانحدار التلقائي بعد بضعة أشهر ، مع الامتناع عن العلاج بالنسبة لبعض الأشكال. ومع ذلك ، بالنسبة للأشكال المعقدة ، يجب إجراء التشخيص (السريري والإشعاعي) مبكرًا ؛ والعلاج في هذه الحالة عاجل.

العلاج الأول هو العلاج العام بالكورتيكوستيرويد. وإلا ؛ إنترفيرون فينكريستين أو بروبيرانولول.

للجراحة من الضروري التفريق بين الورم المبكر للأورام الوعائية الطفيلية الكروية وخاصة في الأنف والجفون والشفاة . وفي وقت متأخر لإصلاح المضاعفات الجلدية والهيكلية بعد اختفاء الورم الوعائي غالباً ما يقترن بعلاج توسع الشعريات بالليزر والقرار جماعي.



Bibliographie



- [1] G-M.Breière, C.Degrugillier-chopinnet, A.Bisdorff-Besson . Anomalies vasculaires superficielles 11- 940-G-10
- [2] Maladies et grands syndromes, item n° 223= angiomes- ann.dermato venerol 2005 ;132 :7S172 7S177
- [3] Breviere GM, Enjolras O, Lemarchand-Venencie F. Les hémangiomes immatures de l'enfant. Rev Prat 1992;42(16):2011–7
- [4] Cambazard F. Les angiomes immatures du nourrisson. Pediatrie 1988; 43:427–31.
- [5] <https://www.revmed.ch/RMS/2015/RMS-N-460/Anomalies-vasculaires-exemple-du-syndrome-de-Klippel-Trenaunay>
- [6] enjloras O. Angiomes : hémangiomes et malformations vascu-aires. Encycl. Med. Chir. (Elsevier, Paris), Dermatologie 12-715-A10, 1996
- [7] Bowers RE, Graham EA, Thomlinson KM. The naturel history of the strawberry nevus. Arch .Dermatol 1960;82:667–80
- [8] Maleville J, Taieb A, Roubaud E, et al. Hémangiomes cutanés immatures:études épidémiologiques de 351 cas. Ann Derma-tol Venerol 1985;112:603–8.
- [9] Samet S. Les hémangiomes cutanés immatures. À propos de 108 cas. Thèse Med. Sfax 1995 N°872.
- [10] Eschwege E, Lellouch J, Shwatz D, et al. Étude épidémiolo-gique des angiomes tubéreux cutanés et sous-cutanés. Arch Fr Pediatr 1966;23:703–6

- [11] FRIEDEN IJ, HAGGSTROM A, DROLET BA, MANCINI AJ, FRIEDLANDER SF , BOON L ET AL. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas . *Pediatr Dermatol*.2005;22;383-406
- BIELLENBERG DR, BUCANA CD, SANCHEZ R, MULLIKEN JB, FOLKMAN J, FILDER IJ. Progressive growth of infantiles cutaneous hemangiomas is directly correlated with hyperplasia and angiogenesis of adjacent epidermis and inversel correlated with expression of the endogenous angiogenesis inhibitor, INF-beta. *Int J Oncol* . 1999 Mar; 14(3):401-8
- [12] Frieden IJ, Haggstrom A, Drolet BA, Mancini AJ, Friedlander SF, Boon L et al. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 2005; 22:383-406.
- [13] North PE, Waner M, Mizeracki A, Mrak RE, Nicholas R, Kincannon J et al. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol* 2001;137:559-70
- [14] Kleinman ME, Greives MR, Churgin SS, Blechman KM, Chang EI, Ceradini DJ et al. Hypoxia-induced mediators of stem/progenitor cell trafficking are increased in children with hemangioma. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2007;27:2664-70.
- [15] lopez Gutierrez JC, Avila LF, Sosa G, Patron M. Placental anomalies in children with infantile hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 2007;24:353-5

- [16] Mancini AJ, Smoller BR. Proliferation and apoptosis within juvenile capillary hemangiomas. *Am J Dermatopathol* 1996;18:505-14
- [17] Frieden IJ, Haggstrom A, Drolet BA, Mancini AJ, Friedlander SF, Boon L et al. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 2005; 22:383-406.
- [18] Razon MJ, Kraling BM, Mulliken JB, Bischoff J. Increased apoptosis coincides with onset of involution in infantile hemangioma. *Microcirculation* 1998; 5:189-95.
- [19] Angiome et malformations vasculaires cervicocephaliques : Aspect histopathologique et classification. *J Mal Vasc* 1992; 17:20-25
- [20] Taxy B.J, Gray S.R. Cellular angiomas of infancy : An ultrastructural study of two cases. *Cancer* 1979;43:2322-2331.
- [21] Cooper P.H, Mills E.S. Subcutaneous Granuloma Pyogenicum. *Arch Dermatol* 1982;118:30-3
- [22] Cannista C, Standoli L'implication virale dans les angiomes immatures : hypothèse étiopathogénique et études immuno-histochimiques sur 11 cas. *Pathol Biol* 1994;42(2):150-5.
- [23] Cooper PH, Mills ES. Subcutaneous granuloma pyogenicum. *Arch Dermatol* 1982;118:30-3.
- [24] Folkman J. Toward a new understanding of vascular proliferative disease in children. *Pediatrics* 1984;74:850-6

- [25] Lu YL, Sobis H, Van Hove L, et al. Polyomavirus-induced hemangiomas in graft of visceral yolk sac and embryos. *Eur J Cancer Clin Oncol* 1985; 21:631–6.
- [26] Folkman J. Toward a new understanding of vascular proliferative disease in children. *Pediatrics* 1984;74:850–6
- [27] Glowacki J, Mulliken JB. Mast cells in hemangiomas and vascular malformations. *Pediatrics* 1982;70(1):48–51.
- [28] Takahashi K, Mulliken BJ, Kozakewich HPW, et al. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. *J Clin Invest* 1994; 93: 2357–64.
- [29] Takahashi K, Mulliken BJ, Kozakewich HPW, et al. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. *J Clin Invest* 1994; 93: 2357–64
- [30] Sasaki GH, Pang CH, Witliff JL. Pathogenesis and treatment of infant skin strawberry hemangiomas: clinical and in vitro studies of hormonal effects. *Plast Reconstr Surg* 1984;73:359–68
- [31] Cannista C, Standoli L. L'implication virale dans les angiomes immatures : hypothèse étiopathogénique et études immunohistochimiques sur 11 cas. *Pathol Biol* 1994;42(2):150–5
- [32] LU YL, Sobis H, Van Hove L, et al. Polyomavirus-induced hemangiomas in graft of visceral yolk sac and embryos. *Eur J Cancer Clin Oncol* 1985; 21:631–6

- [33] Lemarchand-Venencie F. Conduite à tenir devant un hémangiome du nourrisson. *J Mal Vasc* 1992;17:33–40
- [34] BRUCKNER AL, FRIENDEN IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:477.
- [35] Lemarchand-Venencie F. classification des angiomes=hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. *Revu Prat* 1992 ;42=1998-2004
- [36] Mulliken JB, Young AE. In: *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations*. Philadelphia: WB Saunders CO; 1988. p.483.
- [37] <https://www.bonne-sante.net/angiome-evolution-et-complication-des-hemangiomes/>
- [38] <https://fr.wikipedia.org/wiki/H%C3%A9mangiome>
- [39] https://www.google.com/search?rlz=1C1CHBF_frMA841MA841&biw=1366&bih=657&tbm=isch&sa=1&ei=Yqw5XfayJcSK5wLEjbnOCg&q=hemangiome+sous+cutanee&oq=hemangiome+sous+cutanee&gs_l=img.3...2455361.2462234..2463073...0.0..2.538.4479.0j12j2j1j3j1.....0....1..gws-wiz-img.....35i39j0j0i24j0i10i24.0ci1LxpBVko&ved=0ahUKEwj264611NDjAhVExVkKHcRGDq0Q4dUDCAY&uact=5#imgdii=xgyqHokWMfvV_M:&imgsrc=4IZINDU8r_YeeM:
- [40] <http://www.decas.univ-nantes.fr/certif2007/Hemangiome2007/HEMANGIOME/Traitements%27.html>

- [41] Clinical and histological studies of the classification and the natural course of the strawberry mark. *J Dermatol* 1981;8:277-91
- [42] Haggstrom AN, Lammer EJ, Schneider RA, Marcucio R, Frieden IJ. Patterns of infantile hemangiomas: new clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development. *Pediatrics* 2006; 117: 698-703.
- [43] Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, Horii KA et al. Prospective study of infantile hemangiomas clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics* 2006; 118: 882-7.
- [44] Waner M, North PA, Scherer KA, Frieden IJ, Waner A, Mihm MC Jr. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol* 2003;139:869-75.
- [45] Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy clinical characteristics, morphologic subtypes and their relationship to race, ethnicity and sex. *Arch Dermatol* 2002;138:1567-76.
- [46] Metry DW, Hawrot A, Altman C, Frieden IJ. Association of solitary, segmental hemangiomas of the skin with visceral hemangiomatosis. *Arch Dermatol* 2004;140:591-6
- [47] Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:477-93
- [48] METRY DW, HAGGSTROM AN, BARKOVICH AJ, FRIEDEN IJ. The many faces of PHACE syndrome. *J Pediatr* 2001;139:117-23.

- [49] Mazereeuw-Hautier J, Syed S, Harper JI. Sternal malformation/vascular dysplasia syndrome with linear hypopigmentation. *Br J Dermatol* 2006;155:192-4.
- [50] Metry DW, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin S, Garzon M et al. A prospective study of PHACE syndrome in infantile hemangiomas: demographic features, clinical findings and complications. *Am J Med Genet A* 2006;140:975-86.
- [51] Drolet BA, Dohil M, Golomb MR, Wells R, Murowski L, Tamburro J et al. Early stroke and cerebral vasculopathy in children with facial hemangiomas and PHACE association. *Pediatrics* 2006;117:959-64.
- [52] <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0755498210000680>
- [53] HALL GW. Kasabach-Merritt syndrome: pathogenesis and management. *Br J Haematol* 2001; 112:851-62
- [54] O. ENJOLRAS. Tumeurs vasculaires. *Rev Prat* : 2003 ; T53 : 899-905
- [55] O. ENJOLRAS. Tumeurs vasculaires. *Rev Prat* : 2003 ; T53 : 899-905.
- [56] P. LE NOUAIL, V. VISEUX, O. ENJOLRAS . Phénomène de Kasabach-Merritt. *Ann Dermatol Venereol* 2007 ; 134 : 580-6.
- [56] BOUTIER LAURENT. Syndrome de Kasabach Merritt : prise en charge thérapeutique. Th : Méd ; Rennes 2004.
- [57] AE MILLISCHER-BELLAÏCHE, O ENJOLRAS, CH ANDRE, J BURSZTYN, G KALIFA ET C ADAMSBAUM. *J Radiol* 2004; 85:2019-28 Éditions Françaises de Radiologie, Paris, 2004.

- [58] <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0294126006000781>
- [59] D. Casanova,, F. Norat, J. Bardot, G. Magalon . Les complications des hémangiomes *Annales de chirurgie plastique esthétique* 51 (2006) 293–299
- [59] BOIXEDA P, NUNEZ M, PEREZ B. Complication of 585 nm pulsed dye laser therapy. *Int J Dermatol* 1997;36(5):393–7.
- [61] ENJOLRAS O, RICHE MC, MERLAND JJ ET AL. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cas. *Pediatrics*1990;85:491–8
- [62] RAHBAR R, NICOLLAS R, ROGER G, TRIGLIA JM, GARABEDIAN EN, MCGILL TJ, HEALY GB. The biology and management of sub-glottic hemangioma: past, present, futur. *Laryngoscope* 2004;114:1880-91.
- [63] KASSARJIAN A, ZURAKOWSKI D, DUBOIS J ET AL. Infantile hepatic hemangiomas: clinal and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR* 2004 ;182:785-95.
- [64] CHRISTISON -LAGAY ER, BURROWS PE, ALOMARI A, DUBOIS J, KOZAKEWICH HP, LANE TS, PALTIEL HJ, KLEMENT G, MULLIKEN JB, FISHMAN SJ. Hepatic hemangioma, subtype classification, and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Pediatr Surg* 2007;42:62-7
- [65] YAP EY, BARTLEY GB, HOHBERGER GG. Periocular capillary hemangioma: a review for pediatricians and family physicians. *Mayo Clin Proc* 1998;73:753-59.

- [66] DUBOIS J, MILOT J, JAEGER BI, MCCUAIG C, ROUSSEAU E, POWELL J. Orbit and eyelid hemangiomas: Is there a relationship between location and ocular problems? *J Am Acad Dermatol* 2006;55:614-9
- [67] MILLISHER-BELLAICHE AE, ENJOLRAS O, ANDRE C, BURSZTYN J, KALIFA G, ADAMSBAUM C. Les hémangiomes palpébraux du nourisson. *J Radiol* 2004;85:2019-28
- [68] medecinesfax.org/useruploads/files/article03-29.pdf
- [69] https://www.google.com/search?q=H%C3%A9mangiome+%C3%A0+localisation+oculaire&rlz=1C1CHBF_frMA841MA841&source=lnms&tbm=isch&sa=X&ved=0ahUKEwj8vrvvvt_jAhUJxoUKHd5tCZcQ_AUIESgB&biw=1366&bih=608#imgrc=_zg7gGO__fZb8M:
- [70] https://www.google.com/search?q=hemangiome+Localisation+p%C3%A9ri+oculaire&rlz=1C1CHBF_frMA841MA841&source=lnms&tbm=isch&sa=X&ved=0ahUKEwjK58iXzd_jAhWNDWMBHaz7BCEQ_AUIESgB&biw=1366&bih=608#imgrc=_aAVNJAKtzLOrM:
- [71] <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S003517680700109X>
- [72] <http://campus.cerimes.fr/chirurgie-maxillo-faciale-et-stomatologie/enseignement/stomatologie11/site/html/cours.pdf>
- [73] https://docksci.com/oral-angiomas_5a1ef051d64ab25ab34cda43.html
- [74] <http://drbougheda.e-monsite.com/album-photos/dermat/hemangiome-3.html>

- [75] https://www.usherbrooke.ca/cfc/fileadmin/sites/cfc/documents/COLLOQUES/2015/2015-10-31_Pathologie/08h30_SPINNER_FRAITAG_anomalies_vasculaires.pdf
- [76] <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0294126007002178>
- [77] <https://pediaderma.pagesperso-orange.fr/page%20hemangiome%203.htm>
- [78] <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S029412600600077X>
- [79] <http://www.angelfire.com/md/DENGUEZLI/thhemangiomes.htm>
- [80] <https://www.edimark.fr/Front/frontpost/getfiles/21529.pdf>
- [81] http://campus.cerimes.fr/dermatologie/enseignement/dermato_32/site/html/iconographie.html
- [82] <http://www.atlas-dermato.org/atlas/icoHMGfin.htm>
- [84] <http://drbougheda.e-monsite.com/album-photos/dermat/hemangiome-3.html>
- [83] G. Lorette , M. Piram , D. Herbreteau , P. Lermusiaux . Sturge-Weber-Krabbe syndrome (or encephalo-trigeminal angiomatosis). *Annales de Dermatologie et de Vénéréologie* Vol 131 - N° 4 P. 405-406 - avril 200
- [84] <https://twitter.com/theweinb/status/953372149095583745>
- [85] <https://www.google.com/url?sa=i&source=images&cd=&cad=rja&uact=8&ved=&url=https%3A%2F%2Fblog.epiderm.co%2Fangiomes%2F&psig=AOvVaw0n3vFJeoXMw09gcHLC6i2V&ust=1564686479206099>

- [86] <https://slideplayer.fr/slide/9581363/>
- [87] Aylett SE, Williams AF, Bevan DH, et al. The Kasabach-Meritt syndrome: treatment with intermittent pneumatic compression. *Arch Dis Child* 1990;65:790–1.
- [88] Guillet G, Duboscq MF, Boiseau M, et al. Syndrome de Kasabach-Meritt du nourrisson : deux observations. *Ann Dermatol Venerol* 1985;2:425–32
- [89] FONTAINE-WALCKENAER Syndrome de Kasabach-Merritt : étude rétrospective de 22 observations Th; Méd. Paris: université Paris5: 2004
- [90] LYONS LL, NORTH PE, MAC-MOUNE LAI F , STOLER MH , FOLPE AL , WEISS SW Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic? Immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma
- [91] MD. HERRON, CM. COFFIN, SL VANDERHOOFT. Tufted angiomas : variability of clinical morphology. *Pediatric dermatology* 2002; 19; 5: 394-401
- [92] WILSON-JONES, E., M.ORKIN Tuffed angioma (angioblastoma) : a benign progressive angioma not to be confused with Kaposi's sarcoma or low grade angiosarcoma. *J Am Acad Dermatol.*, 1989.20: p. 214-25
- [93] GUILLET, G., M.F. DOBOSCQ, M.BOISSEAU Syndrome de Kasabach-Merritt du nourrisson *Ann Dermatol Venereol.*, 1985.112p.425-432

- [94] SU-NI WONG, YONG-KWANG TAY. Tufted angioma: a report of five cases. *Pediatr Dermatol* 2002; 19:388-93
- [95] BARZEGAR, C Discussion anatomoclinique sur les relations entre syndrome de Kasabach- Merritt et angiome en touffes. Th. Méd : Paris 6, Broussaishotel- dieu. 1997
- [96] SHIM, W.K.T. Hemangiomas of infancy complicated by thrombocytopenia. *Am J surg.* 1968.116: p. 896-906
- [97] EL DESSOUKY, M, A.F, AZMY, PAM. RAIN, D.G.YOUNG, Kasabach-Merritt syndrome *J pediatr surg.*, 1988. 23: p. 109-11
- [98] O.ENJOLRAS , MULLIKEN JB, WASSEF M, FRIEDEN IJ, RIEU PN, BURROWS PE, ET AL. Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000; 42:225-35
- [99] O.ENJOLRAS, M.WASSEF, E.MAZOYER, Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas *J Pediatr.*, 1997. 130: p. 631-640 .
- [[100] SARKAR M, MULLIKEN JB, KOZAKEWICH HPW, ROBERTSON RL, BURROWS PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100: 1377-86
- [101] <https://emedicine.medscape.com/article/956136-overview>
- [102] <http://www.sfdp.org/documents/public/session/9/100-phnomnedekasabachmerritt.pdf>

- [103] Lyons LL, North PE, Mac-Moune Lai F, Stoler MH, Folpe AL, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma. *Am J Surg pathol* 2004;28:559-68.
- [104] Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HPW, Robertson RL, Burrows PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. *Plast Reconstr Surg* 1997;100:1377-86
- [105] Gruman A, Liang MG, Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE, Kozakewich HP, et al. Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:616-22.
- [106] Vin-Christian K, McCalmont TH, Frieden IJ. Kaposiform hemangioendothelioma. An aggressive, locally invasive vascular tumor than can mimic hemangioma of infancy. *Arch Dermatol* 1997;133:1573-8.
- [107] Zukerberg LR, Nickoloff BJ, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. An aggressive neoplasm associated with KasabachMerritt syndrome and lymphangiomatosis. *Am J Surg Pathol* 1993;17:321-8.
- [108] Debelenko LV, Perez-Atayde AR, Mulliken JB, Liang MG, Archibald TH, Kozakewich HP. D2-40 immunohistochemical analysis of pediatric vascular tumors reveals positivity in kaposiform hemangioendothelioma. *Mod Pathol* 2005; 18:1454-60

- [109] HALL GW. Kasabach-Merritt syndrome: pathogenesis and management. *Br J Haematol* 2001; 112:851-62.
- [110] MAC MILLAN, A., R.H. CHAMPION, Progressive capillary hemangioma. *Br J Dermatol.*, 1971. 85 : p. 492-493
- [111] Wong SN, Tay YK. Tufted angioma: a report of five cases. *Pediatr Dermatol* 2002;19:388-93.
- [112] Catteau B, Enjolras O, Delaporte E, Friedel J, Breviere G, Wassef M, et al. Angiome en touffe sclérosant : à propos de 4 observations aux membres inférieurs. *Ann Dermatol Venereol* 1998;25:682-7.
- [113] Enjolras O, Wassef M, Dosquet Ch, Drouet L, Fortier G, Josset P, et al. Syndrome de Kasabach-Merritt sur angiome en touffes congénital. *Ann Dermatol Venereol* 1998;125:257-60
- [114] Miyamoto T, Mihara M, Mishima E, Hagari Y, Shimao S. Acquired tufted angioma showing spontaneous regression. *Br J Dermatol* 1992;127: 645-8.
- [115] Brasanac D, Janic D, Boricic I, Jovanovic N, Dokmanovic L. Retroperitoneal kaposiform hemangioendothelioma with tufted angioma-like features in an infant with Kasabach-Merritt syndrome. *Pathol Int* 2003;53:627-31
- [116] Enjolras O, Mulliken JB, Wassef M, Frieden IJ, Rieu PN, Burrows PE, et al. Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:225-3

- [117] Wassef M. Vascular tumors and malformations in children. European Congress of pathology 2005;52-4.*
- [118] Chung KC, Weiss SW, Kuzon WM. Multifocal congenital hemangiopericytomas associated with Kasabach-Merritt syndrome. *B J Plast Surg* 1995;48:240-2
- [119] Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden IJ, Rieu PN, Drouet L, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have “true” hemangiomas. *J Pediatr* 1997;130:631-40
- [120] Maguiness S, Guenther L. Kasabach-Merritt Syndrome. *J Cutan Med Surg* 2002;6:335-9.
- [121] Teillac-Hamel D, Andry P, Bodemer C, Hubert P, Sebag G, Brunelle F et al. Syndrome de Kasabach-Merritt de l'enfant. *Ann Pediatr* 1992;39: 435-41.
- [122] Kerhoas Nicolas K, Le Bidaut M, Dosquet C, Enjolras O, Stalder JF. Syndrome de Kasabach-Merritt d'un membre associé à une ostéolyse ou signe de Gorham. *Ann Dermatol Venereol* 1997;124:852-4.
- [123] I ABOUT, J. CAPDEVILLE, P. BERNARD, F. LAZORTHE, B. BONEU. Hémangiome hépatique géant inextirpable et syndrome de KasabachMerritt. *Rev Méd Interne* 1994 ; 15 : 846-850
- [124] O.ENJOLRAS. Tumeurs vasculaires *Rev Prat* : 2003 ; T53 : 899-905.

- [125] TAKAHASHI K, MULLIKEN JB, KOZAKEWICH HPW, ROGERS RA, FOLKMANJ, EZEKOWITZ RAB. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. *J Clin Invest* 1994; 93:235764.
- [126] J.GAUDELUS, N. BENDERSKY, F. DANIS, M. DANDINE, M. NATHANSON, R. PERELMAN. Physiopathologie et traitement du syndrome de Kasabach- merritt *Ann. Pedat* 1982; 29, (10): 711-715.
- [127] ATTER, E.K.,B.S.GRAHAM, N.F.GIBBS, Congenital tufted angioma. *Pediatr Dermatol.*? 2002.19(5): p. 445-7
- [128] HALL GW. Kasabach-Merritt syndrome: pathogenesis and management. *Br J Haematol* 2001; 112:851-62.
- [129] MAC MILLAN, A., R.H. CHAMPION, Progressive capillary hemangioma. *Br J Dermatol.*, 1971. 85 : p. 492-493
- [130] LANNUTTI BJ, GATELY ST, QUEVEDO ME, SOFF GA, PALLER AS. Human angiostatin inhibits murine hemangioendothelioma tumor growth in vivo . *Cancer Res* 1997; 57:5277-80
- [131] MAGUINESS S, GUENTHER L. Kasabach-Merritt Syndrome. *J Cutan Med Surg* 2002; 6:335-9
- [132] ZUKERBERG LR, NICKOLOFF BJ, WEISS SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. An aggressive neoplasm associated with Kasabach-Merritt syndrome and lymphangiomas. *Am J Surg pathol* 1993; 17: 321-8

- [133] KAHN HJ, BAILEY D, MARKS A. Monoclonal antibody D2-40, a new marker of lymphatic endothelium, reacts with Kaposi's sarcoma and a subset of angiosarcomas. *Mod Pathol* 2002;15: 434-40
- [134] P. LE NOUAIL, V.VISEUX, O. ENJOLRAS Phénomène de Kasabach-Merritt *Ann Dermatol Venereol* 2007 ; 134 : 580-6
- [135] BOUTIER.LAURENT Syndrome de Kasabach Merritt : prise en charge thérapeutique Th : Méd ; Rennes 2004
- [136] C. PAMPIN, A.DEVILLIERS, C. TREGUIER, B. FREMOND, A. MOISAN, J. GOASGUEN, E. LE GALL. Intratumoral consumption of indium-111-labeled platelets in child with splenic hemangioma and thrombocytopenia. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000 ; 22 (3) : 256-8
- [137] BARZEGAR, C. Discussion anatomoclinique sur les relations entre syndrome de Kasabach- Merritt et angiome en touffes. Th. Méd : Paris 6,Broussais-hotel-dieu. 1997
- [138] S. HESSELMANN, O. MICKE, T. MARQUARDT, S. BAAS, JH. BRAMSWIG, E.NUT.WILLICH. Case report : Kasabach-Merritt syndrome: a review of the therapeutic options and a case report of successful treatment with radiotherapy and interferon alpha. *Br J Radiol* 2002; 75 (890): 180-4
- [139] WEISS SW, ENZINGER FM. Spindle cell hemangioendothelioma. A low-grade angiosarcoma resembling a cavernous hemangioma and Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1986; 10:521-30.

- [140] MULLIKEN, JB.,S.ANUPINDI, R.A. EZKOWITZ, D.PHIL,M.C. MIHM. A newborn girl with a large cutaneous lesion, thrombocytopenia, and anemia. *N Engl J Med.*, 2004.17(case 13-2004): p 434-8
- [141] Enjolras O, Riche MC, Mulliken JB, Merland J. Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Paris: Medsi Mc Graw Hill; 1990.
- [142] Hamdi F, Cuny JF, Truchetet F, et al. Hémangiomatose diffuse néonatale : à propos d'un cas avec tétralgie de Fallot. *Ann Pediatr (Paris)* 1993;40(10): 625–7.
- [143] Teillac D, Pariente D, Latouche X, et al. Hémangiomatose néonatale diffuse. *Ann Dermatol Vénérol* 1985;112:765–6
- [144] Enjolras O. Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires. *Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie* 12-715- A10,1996.
- [145] Prigent F. Angiome sous-glottique du nourrisson. *Ann Dermatol Venerol* 1982;109:526.
- [146] <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S029412600600077X>
- [147] Narcy P, Lacau Saint-Guilly J, Manac'h Y, et al. Traitement des angiomes sousglottiques du nourrisson. À propos de 32 observations. *Ann Pediatr* 1981;28:721–5.
- [148] Mathivon F, Enjolras O, Escande JP. Hémangiomatose néonatale miliaire multiple cutanée et hépatique. Quatre observations d'évolution favorable. *Ann Pediatr (Paris)* 1994;41:337-45.

- [149] Walsh R, Harrington J, Beneck D, Ozkaynak MF. Congenital infantile hepatic hemangioendothelioma type II treated with orthotopic liver transplantation. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004;26:121-3.
- [150] Pott Bärtsch EM, Paek BW, Yoshizawa J, Goldstein RB, Ferrell LD, Coakley FV, et al. Giant fetal hepatic hemangioma Case report and literature review. *Fetal Diagn Ther* 2003;18:59-64
- [151] Morris J, Abbott J, Burrows P, Levine D. Antenatal diagnosis of fetal hepatic hemangioma treated with maternal corticosteroids. *Obstet Gynecol* 1999;94:813-5
- [152] Prigent F. Angiome sous-glottique du nourrisson. *Ann Dermatol Venerol* 1982;109:526
- [153] Christison-Lagay E, Burrows P, Alomari A, Dubois J, Kozakewich H, Lane T, et al. Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Pediatr Surg* 2007;42:62-8
- [154] Christine Léauté-Labrèze, Véronique Sans-Martin Hémangiome infantile . *Presse Med.* 2010; 39: 499–510 _ 2010 Elsevier Masson SAS.
- [155] BREVIERE G.M ,ENJOLRAS O,LEMARCHAD-VENENCIE F. Les hémangiomes immatures de l'enfant. *Rev Prat* 1992 ; 42 (16) :2011-17
- [156] DE LA SALMONIERE P, TEILAC HAMEL D, BODEMER C ET AL. Angiome télangiectasique périnéale ulcéré du NRS : une entité particulière *Ann Dermatol Venerol* 1996 ; 123 (suppl) : S13

- [157] METZ BJ , RUBENSTEIN MC , LEVY ML, METRY DW. Response of ulcerated perineal hemangiomas of infancy to becaplermin gel, a recombinant human platelet-derived growth factor.
- [158] LOVE JN, SIKKA N. Are 1-2 tablets dangerous ? Beta-blocker exposure in toddlers. *J Emerg Med* 2004; 26:309-14
- [159] J.-L. MICHEL, H. PATURAL. *Archives de Pédiatrie* 2009;16:1565-156
- [160] Enjolras O, Gelbert F. Superficial hemangiomas: associations and management. *Pediatr Dermatol* 1997;14:173–9
- [161] Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. Ulcerated hemangiomas: clinical characteristics and response to therapy. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:962–72

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- أنا أكرس حياتي لخدمة الإنسانية .
- وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه .
- وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشر في جاعلا صحة مريض هدي في الأول .
- وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي .
- وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب .
- وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي .
- وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي .
- وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها .
- وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطرق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد .
- بكل هذا أتعهد عن كامل اختياري ومقسما بالله .

والله على ما أقول شهيد .



المملكة المغربية
جامعة محمد الخامس بالرباط
كلية الطب والصيدلة
الرباط



جامعة محمد الخامس بالرباط
Université Mohammed V de Rabat

أطروحة رقم: 214

سنة : 2020

الشكل المعقد للورم الوعائي الطفولي وعلاجه

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم : ..

من طرفه

السيدة هدى بنحجاج

المزودة في 03 ماي 1991 بالرباط

لنيل شهادة

دكتور في الطب

الكلمات الأساسية : الطفل، ورم وعائي، الشكل المعقد، العلاج.

أعضاء لجنة التحكيم:

السيد عبد العالي بنتهيلا

أستاذ في طب الأطفال

السيدة فاطمة جابويريك

أستاذة في طب الأطفال

السيد ميمون زوهدي

أستاذ في علم الأحياء الدقيقة

السيدة سعيدة طلال

أستاذة في الكيمياء الحيوية

رئيس

مشرف

عضو

عضو