



كلية الطب
والصيدلة - مراكش
FACULTÉ DE MÉDECINE
ET DE PHARMACIE - MARRAKECH

Année 2022

Thèse N°215

Tumeurs et malformations vasculaires de la face

THESE

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE 07/07/2022

PAR

Mlle. Ahlam NACIRI

Née Le 26 Janvier 1996 à Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES

Tumeur - Malformation vasculaire - Chirurgie - Embolisation

JURY

Mr. M. LAKOUICHMI

Professeur de Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale

PRESIDENT

Mr. B. ABIR

Professeur agrégé de Stomatologie et chirurgie maxillo-faciale

RAPPORTEUR

Mr. A. ALJALIL

Professeur agrégé d'Oto-Rhino-Laryngologie

JUGE

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"رب أوزعني أن أشكر نعمتك التي
أنعمت عليّ وعلى والديّ وأن أعمل
صالحاً ترضاه وأصلح لي في ذريّتي إني
تبت إليك وإني من المسلمين"

صدق الله العظيم

سورة النمل

الآية 19



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 strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948





LISTE DES PROFESSEURS



UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyens Honoraires : Pr. Badie Azzaman MEHADJI
: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

ADMINISTRATION

Doyen : Pr Mohammed BOUSKRAOUI
Vice doyen à la Recherche et la coopération : Pr. Mohamed AMINE
Vice doyen aux affaires pédagogiques : Pr. Redouane EL FEZZAZI
Vice doyen chargé de la Pharmacie : Pr. Said ZOUHAIR
Secrétaire Général : Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

Professeurs de l'enseignement supérieur

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABKARI Imad	Traumato-orthopédie	ELOMRANI Abdelhamid	Radiothérapie
ABOUCHADI Abdeljalil	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	ESSAADOUNI Lamiaa	Médecine interne
ABOU EL HASSAN Taoufik	Anesthésie-réanimation	FADILI Wafaa	Néphrologie
ABOULFALAH Abderrahim	Gynécologie-obstétrique	FAKHIR Bouchra	Gynécologie-obstétrique
ABOUSSAIR Nisrine	Génétique	FAKHRI Anass	Histologie-embryologie cytogénétique
ADALI Imane	Psychiatrie	FOURAJI Karima	Chirurgie pédiatrique
ADMOU Brahim	Immunologie	GHANNANE Houssine	Neurochirurgie

AGHOUTANE El Mouhtadi	Chirurgie pédiatrique	GHOUNDALE Omar	Urologie
AISSAOUI Younes	Anesthésie- réanimation	HACHIMI Abdelhamid	Réanimation médicale
AIT AMEUR Mustapha	Hématologie	HAJJI Ibtissam	Ophthalmologie
AIT BENALI Said	Neurochirurgie	HAROU Karam	Gynécologie- obstétrique
AIT BENKADDOUR Yassir	Gynécologie- obstétrique	HOCAR Ouafa	Dermatologie
AIT SAB Imane	Pédiatrie	JALAL Hicham	Radiologie
ALJ Soumaya	Radiologie	KAMILI El Ouafi El Aouni	Chirurgie pédiatrique
AMAL Said	Dermatologie	KHALLOUKI Mohammed	Anesthésie- réanimation
AMINE Mohamed	Epidemiologie clinique	KHATOURI Ali	Cardiologie
AMMAR Haddou	Oto-rhino- laryngologie	KHOUCANI Mouna	Radiothérapie
AMRO Lamyae	Pneumo- phtisiologie	KISSANI Najib	Neurologie
ANIBA Khalid	Neurochirurgie	KRATI Khadija	Gastro-entérologie
ARSALANE Lamiae	Microbiologie- virologie	KRIET Mohamed	Ophthalmologie
ASMOUKI Hamid	Gynécologie- obstétrique	LAGHMARI Mehdi	Neurochirurgie
ATMANE El Mehdi	Radiologie	LAKMICH Mohamed Amine	Urologie
BAIZRI Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques	LAKOUICHMI Mohammed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BASRAOUI Dounia	Radiologie	LAOUAD Inass	Néphrologie
BASSIR Ahlam	Gynécologie- obstétrique	LOUHAB Nissrine	Neurologie
BELBARAKA Rhizlane	Oncologie médicale	LOUZI Abdelouahed	Chirurgie générale

BELKHOU Ahlam	Rhumatologie	MADHAR Si Mohamed	Traumato-orthopédie
BENALI Abdeslam	Psychiatrie	MANOUDI Fatiha	Psychiatrie
BENCHAMKHA Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique	MANSOURI Nadia	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
BEN DRISS Laila	Cardiologie	MAOULAININE Fadl mrabih rabou	Pédiatrie
BENELKHAIAT BENOMAR Ridouan	Chirurgie générale	MATRANE Aboubakr	Médecine nucléaire
BENHIMA Mohamed Amine	Traumato-orthopédie	MOUAFFAK Youssef	Anésthésie-réanimation
BENJELLOUN HARZIMI Amine	Pneumo-phtisiologie	MOUDOUNI Said Mohammed	Urologie
BENJILALI Laila	Médecine interne	MOUFID Kamal	Urologie
BENZAROUEL Dounia	Cardiologie	MOUTAJ Redouane	Parasitologie
BOUCHENTOUF Rachid	Pneumo-phtisiologie	MOUTAOUAKIL Abdeljalil	Ophthalmologie
BOUKHANNI Lahcen	Gynécologie-obstétrique	MSOUGAR Yassine	Chirurgie thoracique
BOUKHIRA Abderrahman	Biochimie-chimie	NAJEB Youssef	Traumato-orthopédie
BOUMZEBRA Drissi	Chirurgie Cardio-vasculaire	NARJIS Youssef	Chirurgie générale
BOURRAHOUE Aicha	Pédiatrie	NEJMI Hicham	Anésthésie-réanimation
BOURROUS Monir	Pédiatrie	NIAMANE Radouane	Rhumatologie
BOUSKRAOUI Mohammed	Pédiatrie	OUALI IDRISSE Mariem	Radiologie
BSISS Mohammed Aziz	Biophysique	OUBAHA Sofia	Physiologie
CHAFIK Rachid	Traumato-orthopédie	OULAD SAIAD Mohamed	Chirurgie pédiatrique
CHAKOUR Mohammed	Hématologie	QACIF Hassan	Médecine interne
CHELLAK Laila	Biochimie-chimie	QAMOUISS Youssef	Anésthésie-réanimation

CHERIF IDRISSI EL GANOUNI Najat	Radiologie	RABBANI Khalid	Chirurgie générale
CHOULLI Mohamed Khaled	Neuro pharmacologie	RADA Noureddine	Pédiatrie
DAHAMI Zakaria	Urologie	RAIS Hanane	Anatomie pathologique
DAROUASSI Youssef	Oto-rhino- laryngologie	RAJI Abdelaziz	Oto-rhino- laryngologie
DRAISS Ghizlane	Pédiatrie	ROCHDI Youssef	Oto-rhino- laryngologie
EL ADIB Ahmed Rhassane	Anesthésie- réanimation	SAMKAOUI Mohamed Abdenasser	Anesthésie- réanimation
ELAMRANI Moulay Driss	Anatomie	SAMLANI Zouhour	Gastro-entérologie
EL ANSARI Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques	SARF Ismail	Urologie
EL BARNI Rachid	Chirurgie générale	SORAA Nabila	Microbiologie- virologie
EL BOUCHTI Imane	Rhumatologie	SOUMMANI Abderraouf	Gynécologie- obstétrique
EL BOUIHI Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	TASSI Noura	Maladies infectieuses
EL FEZZAZI Redouane	Chirurgie pédiatrique	TAZI Mohamed Illias	Hématologie clinique
ELFIKRI Abdelghani	Radiologie	YOUNOUS Said	Anesthésie- réanimation
EL HAOURY Hanane	Traumato- orthopédie	ZAHLANE Kawtar	Microbiologie- virologie
EL HATTAOUI Mustapha	Cardiologie	ZAHLANE Mouna	Médecine interne
EL HOUDZI Jamila	Pédiatrie	ZAOUI Sanaa	Pharmacologie
EL IDRISSI SLITINE Nadia	Pédiatrie	ZEMRAOUI Nadir	Néphrologie

EL KARIMI Saloua	Cardiologie	ZIADI Amra	Anésthésie-réanimation
EL KHADER Ahmed	Chirurgie générale	ZOUHAIR Said	Microbiologie
EL KHAYARI Mina	Réanimation médicale	ZYANI Mohammad	Médecine interne
EL MGHARI TABIB Chizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques		

Professeurs Agrégés

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
ABDOU Abdessamad	Chirurgie Cardio-vasculaire	HAZMIRI Fatima Ezzahra	Histologie-embryologie-cytogénétique
ABIR Badreddine	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	JANAH Hicham	Pneumo-ptisiologie
ADARMOUCH Latifa	Médecine communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)	KADDOURI Said	Médecine interne
AIT BATAHAR Salma	Pneumo-ptisiologie	LAFFINTI Mahmoud Amine	Psychiatrie
ALAOUI Hassan	Anésthésie-réanimation	LAHKIM Mohammed	Chirurgie générale
ALJALIL Abdelfattah	Oto-rhino-laryngologie	MARGAD Omar	Traumato-orthopédie
ARABI Hafid	Médecine physique et réadaptation fonctionnelle	MESSAOUDI Redouane	Ophtalmologie
ARSALANE Adil	Chirurgie thoracique	MLIHA TOUATI Mohammed	Oto-rhino-laryngologie
ASSERRAJI Mohammed	Néphrologie	MOUHSINE Abdelilah	Radiologie

BELBACHIR Anass	Anatomie pathologique	NADER Youssef	Traumato-orthopédie
BELHADJ Ayoub	Anesthésie-réanimation	NASSIM SABAH Taoufik	Chirurgie réparatrice et plastique
BOUZERDA Abdelmajid	Cardiologie	RHARRASSI Issam	Anatomie pathologique
CHRAA Mohamed	Physiologie	SALAMA Tarik	Chirurgie pédiatrique
EL HAOUATI Rachid	Chirurgie Cardio- vasculaire	SEDDIKI Rachid	Anesthésie-réanimation
EL KAMOUNI Youssef	Microbiologie-virologie	SERGHINI Issam	Anesthésie-réanimation
EL MEZOUARI El Mostafa	Parasitologie-mycologie	TOURABI Khalid	Chirurgie réparatrice et plastique
ESSADI Ismail	Oncologie médicale	ZARROUKI Youssef	Anesthésie-réanimation
GHAZI Mirieme	Rhumatologie	ZIDANE Moulay Abdelfettah	Chirurgie thoracique
HAMMOUNE Nabil	Radiologie		

Professeurs Assistants

Nom et Prénom	Spécialité	Nom et Prénom	Spécialité
AABBASSI Bouchra	Psychiatrie	EL JADI Hamza	Endocrinologie et maladies métaboliques
ABALLA Najoua	Chirurgie pédiatrique	EL-QADIRY Rabiyy	Pédiatrie
ABDELFETTAH Youness	Rééducation et réhabilitation fonctionnelle	FASSI Fihri Mohamed jawad	Chirurgie générale
ABOUDOURIB Maryem	Dermatologie	FDIL Naima	Chimie de coordination bio-organique
ABOULMAKARIM Siham	Biochimie	FENANE Hicham	Chirurgie thoracique
ACHKOUN Abdessalam	Anatomie	GEBRATI Lhoucine	Chimie physique
AHBALA Tariq	Chirurgie générale	HAJHOUI Farouk	Neurochirurgie
AIT ERRAMI Adil	Gastro-entérologie	HAJJI Fouad	Urologie

AKKA Rachid	Gastro-entérologie	HAMRI Asma	Chirurgie Générale
AMINE Abdellah	Cardiologie	HAZIME Raja	Immunologie
ARROB Adil	Chirurgie réparatrice et plastique	IDALENE Malika	Maladies infectieuses
AZAMI Mohamed Amine	Anatomie pathologique	KHALLIKANE Said	Anesthésie-réanimation
AZIZ Zakaria	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale	LACHHAB Zineb	Pharmacognosie
AZIZI Mounia	Néphrologie	LAHLIMI Fatima Ezzahra	Hématologie clinique
BAALLAL Hassan	Neurochirurgie	LAHMINE Widad	Pédiatrie
BABA Hicham	Chirurgie générale	LAMRANI HANCHI Asmae	Microbiologie- virologie
BELARBI Marouane	Néphrologie	LOQMAN Souad	Microbiologie et toxicologie environnementale
BELFQUIH Hatim	Neurochirurgie	JALLAL Hamid	Cardiologie
BELGHMAIDI Sarah	Ophtalmologie	MAOUJOURD Omar	Néphrologie
BELLASRI Salah	Radiologie	MEFTAH Azzelarab	Endocrinologie et maladies métaboliques
BENAMEUR Yassir	Médecine nucléaire	MILOUDI Mouhcine	Microbiologie-virologie
BENANTAR Lamia	Neurochirurgie	MOUGUI Ahmed	Rhumatologie
BENCHAFAI Ilias	Oto- rhino- laryngologie	MOULINE Souhail	Microbiologie-virologie
BENNAOUI Fatiha	Pédiatrie	NASSIH Houda	Pédiatrie
BENYASS Youssef	Traumatologie-orthopédie	OUEIRAGLI NABIH Fadoua	Psychiatrie
BENZALIM Meriam	Radiologie	OUMERZOUK Jawad	Neurologie
BOUHAMIDI Ahmed	Dermatologie	RAGGABI Amine	Neurologie
BOUTAKIOUTE Badr	Radiologie	RAISSI Abderrahim	Hématologie clinique
CHAHBI Zakaria	Maladies infectieuses	REBAHI Houssam	Anesthésie-réanimation

CHEGGOUR Mouna	Biochimie	RHEZALI Manal	Anesthésie-réanimation
CHETOUI Abdelkhalek	Cardiologie	ROUKHSI Redouane	Radiologie
CHETTATI Mariam	Néphrologie	SAHRAOUI Houssam Eddine	Anesthésie-réanimation
DAMI Abdallah	Médecine légale	SALLAHI Hicham	Traumatologie- orthopédie
DARFAOUI Mouna	Radiothérapie	SAYAGH Sanae	Hématologie
DOUIREK Fouzia	Anesthésie réanimation	SBAAI Mohammed	Parasitologie-mycologie
DOULHOUSNE Hassan	Radiologie	SBAI Asma	Informatique
EL-AKHIRI Mohammed	Oto- rhino- laryngologie	SEBBANI Majda	Médecine Communautaire (Médecine préventive, santé publique et hygiène)
EL AMIRI Moulay Ahmed	Chimie de coordination bio-organique	SIRBOU Rachid	Médecine d'urgence et de catastrophe
ELATIQUI Oumkeltoum	Chirurgie réparatrice et plastique	SLIOUI Badr	Radiologie
ELBAZ Meriem	Pédiatrie	WARDA Karima	Microbiologie
EL FADLI Mohammed	Oncologie médicale	YAHYAOUI Hicham	Hématologie
EL FAKIRI Karima	Pédiatrie	YANISSE Siham	Pharmacie galénique
EL GAMRANI Younes	Gastro-entérologie	ZBITOU Mohamed Anas	Cardiologie
EL HAKKOUNI Awatif	Parasitologie-mycologie	ZIRAOUI Oualid	Chimie thérapeutique
ELJAMILI Mohammed	Cardiologie	ZOUITA Btissam	Radiologie
EL KHASSOUI Amine	Chirurgie pédiatrique	ZOUIZRA Zahira	Chirurgie Cardio- vasculaire
ELOUARDI Youssef	Anesthésie-réanimation		

LISTE ARRETEE LE 03/03/2022



DEDICACES



Je me dois d'avouer pleinement ma reconnaissance à toutes les personnes qui m'ont soutenue durant mon parcours, qui ont su me hisser vers le haut pour atteindre mon objectif. C'est avec amour, respect et gratitude que



À Dieu, Tout puissant, le très miséricordieux, Qui m'a guidé dans le bon chemin, Louanges et remerciements

Je dédie cette thèse à

*“Soyons reconnaissants aux personnes qui nous donnent du
bonheur ;
elles sont les charmants jardiniers par qui nos âmes sont fleuries.”*

Marcel Proust

C'est avec amour, respect et gratitude que je dédie cette thèse à :



*Louange à Dieu tout puissant,
Qui m'a permis de voir ce jour tant attendu...*

A la mémoire de mon cher père Mohamed NACIRI

De toi je n'ai comme souvenir que des photos, des témoignages d'affection et d'admiration de tous ceux qui t'ont connue, mais surtout ; le plus précieux de tous ; ton parfum et surtout ta bague qui m'est resté gravé en mémoire telles des étoiles dans le ciel. Partie trop tôt et trop vite, ton absence même aujourd'hui m'arrache très souvent des larmes et me peine.

Je sais que tu as toujours été à mes côtés, m'accompagnant à toutes les étapes de ma vie. Si je suis devenu ce que je suis aujourd'hui c'est surtout grâce à toi.

*J'espère par ce travail te combler et te rendre fière de moi. Enormément tu me manques, et sans limite **je t'aime Papa.***

Repose en paix.

A ma très chère mère Habib a ENNACIRI

Aucun dévouement chère mère, ne pourrait Exprimer la profondeur de mes sentiments pour toi, tes innombrables sacrifices et ton dévouement m'a donné des encouragements Tu as regardé mes pas et tu m'as couvé de tendresse, ta prière et ta bénédiction m'ont été d'un grand secours pour mener à bien mes études.

En ce jour inoubliable, pour moi comme pour toi, reçoit ce travail en signe de ma vive appréciation et ma profonde estime.

*Puisse le Tout-Puissant vous accorde santé, bonheur et longue vie afin que je puisse réaliser vos souhaits. **Je t'aime Maman***

*A mes chers frères : Abdellah, Samir, Faïcal, Nasreeddine et
Amine*

*Pour l'affection qui nous lie, pour l'intérêt que vous portez à
ma vie, pour vos soutiens, vos compréhensions et vos
encouragements. Que ce travail soit le témoin de la
reconnaissance infinie. Je vous souhaite une vie pleine de
bonheur et que je sois toujours la sœur dont vous serez fiers.
J'espère que vous trouverez dans cette thèse le témoignage de
mes sentiments les plus sincères et les plus affectueux. Qu'Allah
vous protège et consolide les liens sacrés qui nous unissent. Je
vous adore*

À mes nièces :Rim,sojoud,ichraque

*Aucune dédicace ne saurait exprimer tout l'amour que j'ai
pour vous. Votre joie et votre gaieté me comblent de bonheur.
Puisse Dieu vous garde, éclaire votre route et vous aide à
réaliser à votre tour vos vœux les plus chers.*

A mes belles Sœurs fatima (fatim) et ghizlane

*Aucune dédicace ne pourrait traduire ma gratitude et ma
profonde reconnaissance et mon amour. Je vous dédie ce
travail en reconnaissance de l'amour que vous m'offrez
quotidiennement et votre bonté exceptionnelle. Que Dieu le
Tout Puissant vous garde et vous procure santé et bonheur.*

A mes oncles et tantes et leurs conjoints(es)

*Merci pour votre amour, vos prières et vos encouragements
qui m'ont été d'un grand soutien au cours de ce long parcours,
J'espère que vous trouverez à travers ce travail l'expression de
mes sentiments les plus chaleureux. Que ce travail vous*

apporte l'estime, et le respect que je porte à votre égard, et soit la preuve du désir que j'aie depuis toujours pour vous honorer.

Vous êtes pour moi une source inépuisable de sagesse. Il y a tant de chaleur dans la bonté de vos coeurs. Il n'y a aucun mot qui suffit pour vous dire merci, je vous aime énormément. J'implore Dieu pour qu'il vous garde en bonne santé et qu'il me permette de profiter de votre présence à mes côtés.

A la famille ACHEGRI

Merci pour vos encouragements, votre soutien tout au long de ces années. En reconnaissance à la grande affection que vous me témoignez et pour la gratitude et l'amour sincère que je vous porte.

A mes très chères cousines Imane (Amontí), Ghízlane (Ghazoula) Kaltoum (Katy) et Asmaa (Assoum) et kaoutar (koko)

Vous êtes l'incarnation des meilleures cousines que tout le monde rêve d'avoir. Cela fait presque une décennie qu'on partage nos petits pépins de vie, nos joies ainsi que nos tristesses. Vous étiez là pour essuyer mes larmes et me prendre par la main dans mes moments les plus difficiles. Vous avez toujours fait la preuve d'attachement, de sincérité, et de considération envers ma personne. Je saisis cette occasion pour exprimer mon profond respect à notre amitié et vous souhaiter bonheur, joie et tout le succès du monde.

Je vous aime

A ma très chère cousine Imane et son mari Adnane

Ma chère cousine, je ne trouve pas les mots pour te remercier de l'amour que tu m'as témoigné au cours des années, de ta tendresse et de tes encouragements. Tu étais toujours à mes côtés, tu m'as toujours soutenue, comprise et réconfortée. Tu es pour moi la sœur, la meilleure amie, la confidente et l'exemple de courage et de générosité. Puisse Dieu te préserver du mal, te combler de santé et de bonheur avec ton mari, te procurer une longue vie pour son service et nous garder toujours unis. Je vous admire et
je vous aime...

A ma Touha ma très chère meilleure amie (Fatíha)

Notre amitié a débuté depuis le lycée, voilà déjà Dix ans que l'on se connaît. Nous avons marché ensemble à travers les étapes les plus importantes de nos vies, et c'est une marche qui j'espère ne s'arrêtera jamais, en gage de gratitude, je tiens à rendre mille grâces à une personne qui m'a tant conseillé et guidé. Merci d'avoir toujours été présents, Tu n'as jamais cessé de croire en moi, de me soutenir et de m'encourager du début à la fin de ce parcours. Merci de me comprendre autant et de partager mes soucis, mes craintes, et mes ambitions. J'ai trouvé en toi le refuge de mes chagrins et mes secrets, tu as toujours eu foi en moi, même quand je n'y croyais plus, Ton soutien moral a été une grande motivation pour moi. En témoignage de l'amitié, aux liens solides qui nous unissent et des souvenirs de tous les moments merveilleux que nous avons passés ensemble, je te dédie ce travail, J'espère que ma thèse sera pour toi source de fierté. Puisse Dieu te préserver, te procurer le bonheur et la réussite. Que notre amitié reste éternelle, que ce lien si spécial

*que nous avons tissé au fil du temps soit éternellement
incassable.*

***A MA SARITA MA TRÈS CHÈRE MEILLEURE AMIE
(Sara AMIMI)***

*Je ne peux trouver les mots justes et sincères pour vous
exprimer mon affection et mes pensées, tu étais pour moi
l'amie et la confidente, tu as toujours su me reconforter et
m'apporter de l'aide au moment où j'ai besoin. Je profite de
cette occasion pour que je te dise à quel point tu es importante
pour moi. Nos fous-rires et notre bonne humeur ont su faire
face à toutes les épreuves imposées par ce parcours en
médecine, et pour cela, merci. Merci de toujours être là au bon
moment, merci pour tes sourires, pour tous les moments qu'on a
passé. Je prie le bon Dieu que toutes nos prières soient exaucées,
merci d'exister. Je sais que je pourrais toujours compter sur toi
à n'importe quels moments. Que la bonté de Dieu illumine ton
chemin, je te souhaite tout le bonheur du monde.*

Je t'aime.

A mes très chères amies Asmaa et Amal

*Nos chemins se sont séparés certes, mais l'amitié demeurera
présente à jamais. Merci pour votre soutien, vos conseils, et
votre amour inconditionnel. Que ce travail soit l'expression de
mon profond respect et mes sentiments les plus sincères. Je suis
bien reconnaissante pour le bonheur que vous m'apportez. Que
nos liens d'amitié durent et perdurent inchallah. Je vous
souhaite une vie pleine de joie, de bonheur et de santé.*

A ma chère Oumayma MOUSTAHFID

Tu es pour moi l'exemple de la tendresse, de la bonté et la gentillesse. Je remercie Allah de nous avoir réunis et j'espère conserver à jamais cette complexité qui nous unit. Que ce travail soit un témoin de ma gratitude et de mon amour envers toi.

A mes chères amies Laïla Soukaina, Jihane, Khadija, Hayat

A tous les moments qu'on a passé ensemble, à tous nos souvenirs ! Je vous souhaite à toutes, longue vie pleine de bonheur et de prospérité. Je vous dédie ce travail en témoignage de ma reconnaissance et de mon respect. Merci pour tous les moments formidables qu'on a partagé.

A mes chers amis

que je n'ai pas pu citer En souvenir d'agréables moments passés ensemble en témoignage de notre amitié, je vous exprime par ce travail toute mon affection.



REMERCIEMENTS



*A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR M. LAKOUICHI
Professeur de l'enseignement supérieur de Stomatologie et
Chirurgie Maxillo-faciale à l'hôpital militaire Avicenne de
Marrakech*

Mes sincères remerciements pour bien vouloir présider notre jury de thèse, Vous nous offrez le grand honneur et le grand plaisir. Vos qualités professionnelles nous ont beaucoup marquées mais encore plus votre gentillesse et votre sympathie. Votre enseignement restera pour nous un acquis de grande valeur

Veuillez accepter, cher Maître, dans ce travail nos sincères remerciements et toute la gratitude et notre profond respect que nous vous témoignons

*A NOTRE MAÎTRE ET RAPPORTEUR DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR B. ABIR
Professeur de Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale à
l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech*

Je suis très sensible à l'honneur que vous m'avez fait en me confiant ce sujet. Votre intérêt pour la réussite de ce travail, votre confiance en moi, votre disponibilité malgré vos occupations et responsabilités me touchent profondément. Si ce travail a pu être réalisé aujourd'hui, c'est grâce à votre précieuse collaboration. Vous avez toujours été disponible pour répondre à mes questions. Sans votre soutien et vos conseils constants, il m'aurait été impossible de réaliser ce travail. Veuillez trouver dans ce travail le témoignage de ma haute considération, mon profond respect et ma sincère gratitude.

*A NOTRE MAÎTRE ET JUGE DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR A. ALJALIL*

*Professeur agrégé d'Oto-rhino-laryngologie à l'hôpital militaire
Avicenne de Marrakech*

*Je tiens à vous exprimer ma gratitude pour l'honneur que vous
me faites pour avoir accepté de siéger auprès de ce noble jury.*

*Vos qualités humaines et professionnelles font de vous en plus
de, une référence de bon sens de compétence*

Nous sommes très honorés par votre présence

*Veillez trouver ici, Professeur, le témoignage de notre
profond respect.*



FIGURES & TABLEAUX



Listes des figures

- Figure 1** : Répartition des patients selon la tranche d'âge
- Figure 2** : Répartition des patients selon le sexe
- Figure 3** : Répartition des patients selon le type d'anomalie vasculaire
- Figure 4 :** : Répartition des patients selon le type d'anomalie vasculaire
- Figure 5** : Répartition des patients selon la taille des anomalies vasculaires
- Figure 6** : Répartition des patients selon la localisation des anomalies vasculaires
- Figure 7** : Hémangiome palpébral
- Figure 8** : Hémangiome Cyrano
- Figure 9** : Répartition des patients selon la couleur des lésions
- Figure 10** : Les complications des anomalies vasculaires dans notre série
- Figure 11** : Répartition des patients selon le retentissement des anomalies vasculaires
- Figure 12** : Répartition des patients selon les examens paracliniques
- Figure 13** : Hémangiome infantile sous-cutané: échographie
- Figure 14** : Malformation veineuse profonde de la joue gauche :IRM
- Figure 15** : MAV labiale supérieure : image agiographique.
- Figure 16** : MAV mandibulaire : coupe scénographique
- Figure 17** : Exérèse-suture de la malformation veineuse d'un patient dans notre série
- Figure 18** : Rhinoplastie par voie externe.
- Figure 19** : Aspect Post Opératoire
- Figure 20** : Patient avec MAV orbitaux -palpébrale avant traitement
- Figure 21** : Aspect post-op

- Figure 22** : Répartition des patients selon le traitement utilisé
- Figure 23** : Les suites postopératoires
- Figure 24** : La vascularisation cutanée.
- Figure 25** : Histologie de la peau
- Figure 26** : Les constituants de l'épiderme
- Figure 27** : Les composants de la peau
- Figure 28** : Evolution triphasique de l'hémangiome
- Figure 29** : Hémangiome infantile à la phase de croissance
- Figure 30** : Hémangiome infantile à la phase de stabilisation
- Figure 31** : Hémangiome infantile à un stade régressif

Liste des tableaux

- Tableau I** : Répartition des patients selon la tranche d'âge
- Tableau II** : Répartition des patients selon le type anomalie vasculaire
- Tableau III** : Le traitement utilisé selon les types d'anomalies vasculaires
- Tableau IV** : Comparaison entre l'âge moyen dans notre série et les différentes séries
- Tableau V** : Comparaison entre le type de sexe prédominant dans notre série et les différentes séries
- Tableau VI** : Classification selon l'ISSVA des anomalies vasculaires.
- Tableau VII** : Classification des anomalies vasculaires selon le 20ème workshop de L'ISSVA
- Tableau VIII** : Classifications des Tumeurs vasculaires bénignes selon le 20ème workshop de L'ISSVA
- Tableau IX** : Classifications des Tumeurs vasculaires bénignes selon le 20ème workshop de L'ISSVA
- Tableau X** : Classifications des Tumeurs vasculaires localement agressives ou borderline selon le 20ème workshop de L'ISSVA
- Tableau XI** : classifications des Tumeurs vasculaires malignes selon le 20ème workshop de L'ISSVA
- Tableau XII** : Classification des malformations capillaires selon le 20ème workshop de L'ISSVA en 2018.
- Tableau XIII** : Classification de L'ISSVA des malformations vasculaires combinées selon le 20ème workshop de L'ISSVA en 2018
- Tableau XIV** : Classification des malformations vasculaires associées à d'autres anomalies selon le 20ème workshop de L'ISSVA en 2018

- Tableau XV** : Les caractéristiques des anomalies vasculaires
- Tableau XVI** : Stratégie d"exploration des anomalies vasculaires
- Tableau XVII** : Les moyens non invasifs du diagnostic
- Tableau XVIII** : Place des angiographies [20]
- Tableau XIX** : Hiérarchie des examens dans les cas difficiles
- Tableau XX** : Critères diagnostiques du syndrome PHACES
- Tableau XXI** : Comparaison entre de Pourcentage de hémangiome infantile dans notre série et les différentes séries
- Tableau XXII** : Malformations vasculaires superficielles :
- tableau XXIII** : Comparaison entre Pourcentage des malformations capillaires dans notre série et les différentes séries
- Tableau XXIV :** : Comparaison entre Pourcentage des malformations veineuses dans notre série et les différentes séries
- Tableau XXV** : Comparaison entre Pourcentage des malformations lymphatiques dans notre série et les différentes séries
- Tableau XXVI** : Comparaison entre Pourcentage des malformations artério-veineuses, dans notre série et les différentes série
- Tableau XXVII** : Comparaison entre le type d'anomalie vasculaire prédominant dans notre série et les différentes séries
- Tableau XXVIII** : Comparaison entre le type du traitement le plus utilisée dans notre série et les différentes séries



ABBREVIATIONS



Liste des abréviations :

A. K	:	Angiokératome
AP	:	Angiome plan
AV	:	Anomalies vasculaires
BFGF	:	Basic fibroblast growth factor.
	:	
CMTC	:	Cutis marmorata telangiectica congénita.
	:	
FAV	:	Fistule artério-veineuse.
	:	
HMG	:	Hémangiome.
HI	:	hémangiome infantile
HT	:	Hémangiome en « touffe »
HC	:	Hémangiome congénital
HK	:	Hémangioendothéliome kaposiforme
	:	
INF	:	Interferon
ISSVA	:	International society for the study of vascular anomalies.
	:	
MA	:	Malformation artérielle.
MC	:	Malformation capillaire
MAV	:	Malformation artério-veineuse
MCV	:	Malformation capillaro-veineuse.
ML	:	Malformation lymphatique
MM	:	Malformations multiples

MPS : Mucopolysaccharides.

MV : Malformation veineuse.

NICH : Non involuting congenital hemangioma.

PDF : Produits de dégradation de fibrine.

RICH : Rapidly involuting congenital hemangioma.

SWK : Syndrome de Sturg Weber Krabe.

TNF : Tumor nécrosis factor

TP : Taux de prothrombine.



PLAN



INTRODUCTION	01
I. Définition	02
II. But de l'étude	03
MATERIEL ET METHODE	04
I. Type d'étude	05
II. Lieu de l'étude	05
III. Durée d'étude	05
IV. Population cible	05
V. Méthodes	06
RESULTATS	07
I. Caractéristiques épidémiologiques	08
1. Age	08
2. Sexe	09
3. Fréquence	09
II. Etude clinique	10
1. Type d'anomalies vasculaires	10
2. La taille d'anomalies vasculaires	12
3. La localisation d'anomalies vasculaires	12
4. Couleur d'anomalies vasculaires	14
5. Les complications des anomalies vasculaires	14
6. Retentissements fonctionnels et esthétiques d'anomalies vasculaires	15
III. Les examens paracliniques	16
1. Echo-doppler	17
2. IRM	17
3. Artériographie	18
4. Angio-scanner	18
IV. Prise en charge thérapeutique	19
1. Traitement médical	19
2. Traitement chirurgical	19
3. Traitement endovasculaire	20
4. Sclérothérapie	20
5. Laser	20

6. Les suites postopératoires	22
DISCUSSION.	23
I. Rappel Anatomique et histologique	24
1. Vascularisation de la peau	24
2. Histologie de la peau	25
3. Histologie de l'endothélium vasculaire.	29
II. Epidémiologie	30
1. Age	30
2. Sexe	30
III. classification des anomalies vasculaires	31
1. Les tumeurs	32
2. Les malformations vasculaires	33
IV. étude clinique	43
1. Examen clinique	43
2. Examen paraclinique.	47
V. Formes cliniques	53
1. Tumeurs cutanées	53
1.1. Les tumeurs bénignes	53
1.2. Les tumeurs malignes	71
2. Malformations vasculaires	74
2.1. Malformations capillaires.	75
2.2. Malformations veineuses.	85
2.3. Malformations lymphatiques	88
2.4. Malformations et fistules artério-veineuses.	90
2.5. Les malformations complexes.	93
VI. Traitement	96
1. But	96
1.1. Vital	96
1.2. Fonctionnel	96
1.3. Esthétique	96
1.4. Psychosocial	96
2. Moyens thérapeutiques	97
2.1. Abstention thérapeutique	97

2.2. Moyens médicaux	97
2.3. Traitement non médicamenteux :	107
2.4. Indications :	112
2.5. Traitement chirurgical :	114
RECOMMANDATION	125
CONCLUSION	128
ANNEXES	130
RESUMES	134
BIBLIOGRAPHIE	138



INTRODUCTION



I. Définition:

Le terme anomalies vasculaires, anciennement dénommé «angiomes» désigne un ensemble de malformations et de tumeurs vasculaires de cause inconnue, déterminées in utero et très hétérogènes.

La terminologie en matière d'anomalies vasculaire était très confuse. Nombreuses dénominations descriptives ont été appliquées. Ceci du fait de la distinction souvent malaisée entre anomalie hamartomateuse et authentique processus tumoral. Cette confusion nosologique, a entraîné pendant longtemps, une difficulté diagnostique et une imprécision thérapeutique.

La classification adoptée par l'ISSVA lors de son Workshop de Rome en 1996 peut sembler simple. Pourtant, elle prend en compte l'essentiel des données cliniques, radiologiques, histologiques et biologiques. Elle repose sur les travaux biologiques fondateurs de Mulliken et Glowacki .Elle distingue deux groupes : les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires. Les tumeurs se développent par hyperplasie cellulaire. Les malformations sont faites de vaisseaux dysplasiques et mal formés sans accélération du turnover cellulaire. Et classées en lésions à haut débit ou à bas débit et, selon les voies vasculaires, en malformations capillaires, veineuses et lymphatiques.

Anomalies vasculaires sont localisées ou diffuses, segmentaires ou disséminées sur une ou plusieurs parties du corps ou organes. La localisation cervico-faciale est la plus fréquente dont certaines localisations sont imprévisibles dangereuses..

Le diagnostic repose sur L'observation clinique de la lésion, mais surtout l'anamnèse.

La reconstitution de son développement et de son histoire sont habituellement suffisantes pour affirmer le type d'anomalie vasculaire rencontrée et écarter le diagnostic de tumeur ou d'anomalie d'autre origine. Les techniques d'imagerie sont complémentaires : choisies en fonction des arguments de l'examen clinique, elles participent le plus souvent, au moins dans les malformations vasculaires, au traitement et à la surveillance, telles que les échographies

couplées au doppler et l'imagerie radiologique non irradiante (imagerie par résonance magnétique [IRM] permet de confirmer le diagnostic clinique et l'angiographie permet de planifier le traitement de certaines malformations vasculaires...

Les anomalies vasculaires doivent être traitées en fonction de leur histopathologie et de leur localisation, ainsi que leurs caractéristiques hémodynamiques révélées par les examens radiologiques. La prise en charge des anomalies vasculaires fait appel à la compétence de multiples praticiens de spécialités différentes. le traitement peut aller de l'abstentions thérapeutiques jusqu'a embolisation.

II. But de l'étude :

D'évaluer le profil épidémiologique, clinique, para clinique et thérapeutique des anomalies vasculaires de la face.



MATÉRIELS ET MÉTHODES



I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective, réalisée sur une série de 23 patients , s'étalant sur une période de 5 ans de 2015 à 2020 .sur le profil épidémiologique, clinique, para clinique et thérapeutique des anomalies vasculaire de la face.

II. Lieu de l'étude :

Notre étude a été réalisée au niveau de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech, au niveau du service de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale.

III. Durée d'étude :

L'étude s'est étalée sur une durée de 5 ans, de 2015 à 2020.

IV. Population cible :

1. Critères d'inclusion :

Sont inclus dans notre étude : tous les patients hospitalisés pour anomalies vasculaire de la face au service de stomatologie et chirurgie maxillo-faciale de l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech entre 2015et 2020

2. Critères d'exclusion :

Ont été exclus de cette étude :

- Les patients dont les dossiers étaient incomplets.

V. Méthodes :

Pour la réalisation de notre travail, nous avons élaboré une fiche d'exploitation comprenant les différentes variables nécessaires à notre étude.

La fiche a été remplie en faisant recours au registre des consultations et du compte rendu opératoires. Ce qui nous a permis d'obtenir les résultats présentés dans le chapitre suivant.

Cette étude a consisté en l'analyse rétrospective des données des dossiers cliniques dont l'objectif est de déterminer les aspects épidémiologiques, les manifestations radio-cliniques, le type de traitement réalisé pour chaque patient.

La comparaison des résultats de notre série à ceux rapportés par la littérature à travers une revue de la bibliographie.



RESULTATS



I. Caractéristiques épidémiologiques :

1. Age :

La moyenne d'âge de nos malades a été de 14 ans allant de 4 mois à 53 ans

La tranche d'âge la plus fréquente a été de 1-10 ans

Tableau I : Répartition des patients selon la tranche d'âge

Tranche d'âge	Nombre de patient	Pourcentage
1 mois-1 ans	5	22
1-10ans	9	39
10-30ans	5	22
30-50ans	4	17

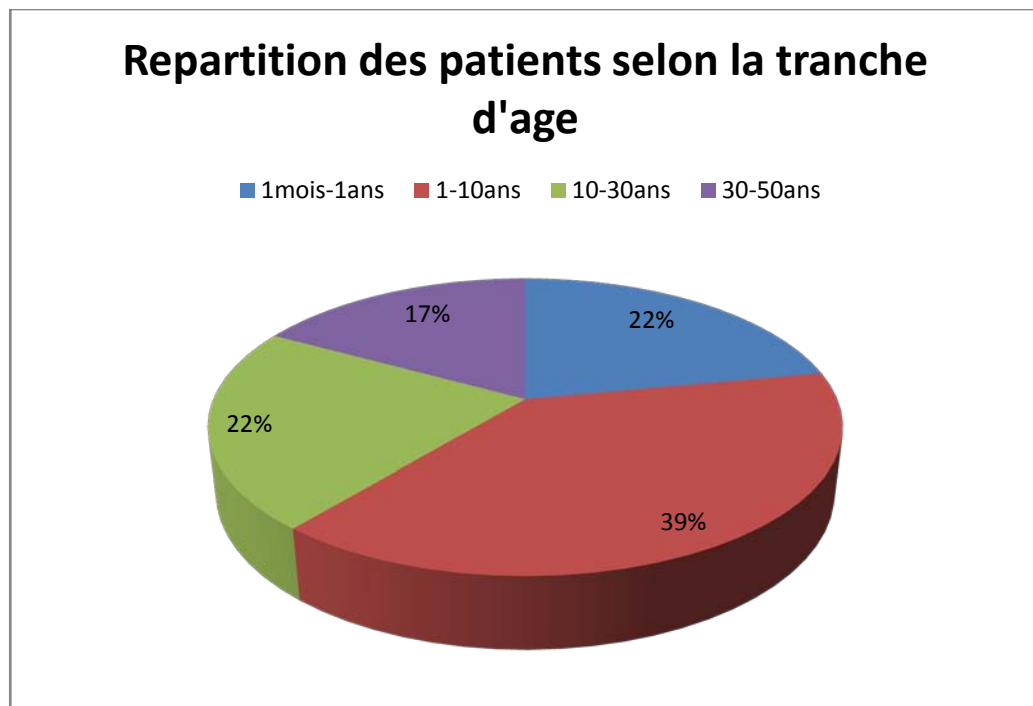


Figure 1 : Répartition des patients selon la tranche d'âge

2. Sexe :

On remarque une prédominance de sexe féminin 15 patientes soit 65%des cas par contre le sexe masculin a présenté 35% soit sexe ratio 0.53

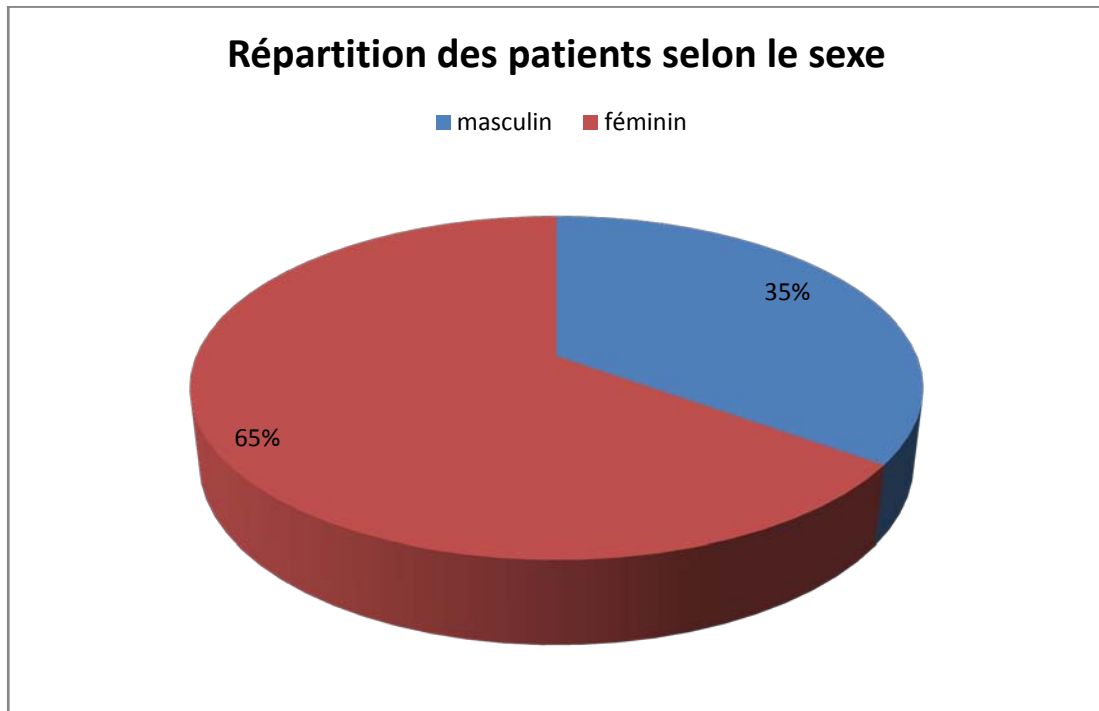


Figure 2 : Répartition des patients selon le sexe

3. Fréquence :

La fréquence d'anomalie vasculaire dans notre étude a été 4.6 / an sur une étude de 5 ans.

II. Etude clinique :

1. Type d'anomalies vasculaires :

- 52.17% (12 patients) avaient des hémangiomes infantiles.
- 34.79% (8 patients) avaient des malformations vasculaires à flux lent.
- 13.04% (3 patients) avaient des malformations vasculaires à flux rapide.

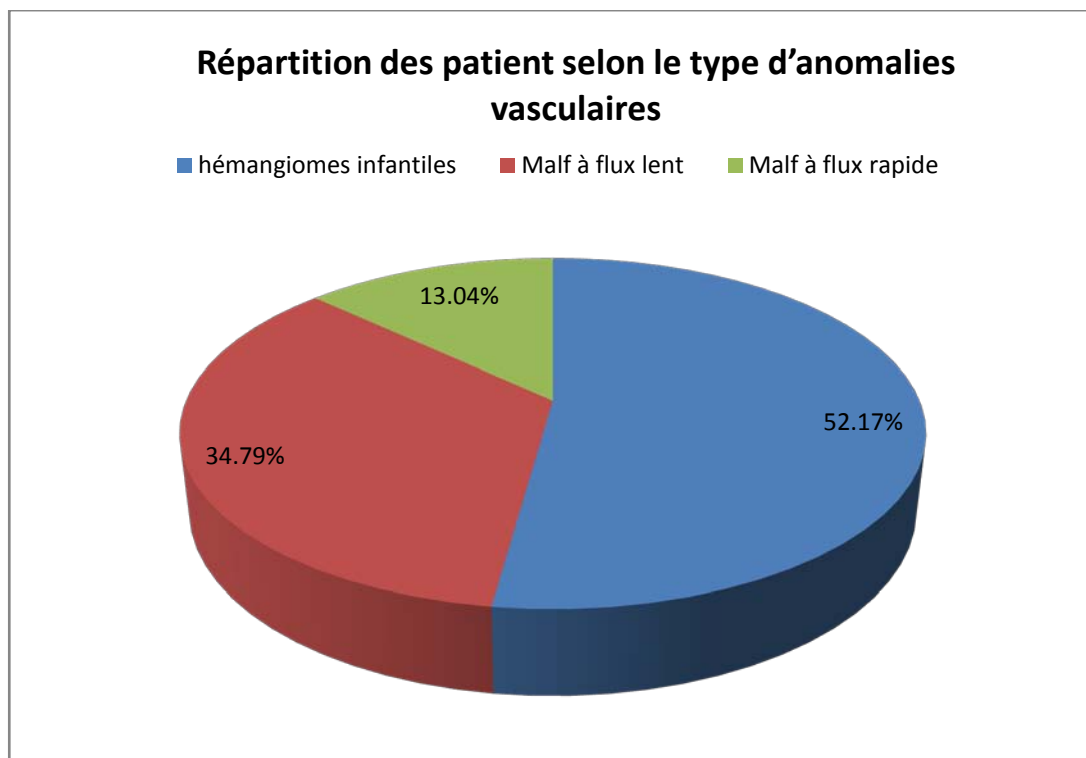


Figure 3 : Répartition des patients selon le type d'anomalies vasculaire

Tableau II : Répartition des patients selon le type d'anomalie vasculaire

Type anomalie vasculaire	Nombre de patient	Pourcentage
Hémangiome infantile (HI)	12	52
Hémangiome congénital(HC)	0	0
Hémangiome en « touffe »(HT)	0	0
Hémangioendothéliome (kaposiforme)(HK)	0	0
Malformations capillaires(MAC)	3	13
Malformations veineuses(MV)	5	22
Malformations lymphatiques(ML)	0	0
Malformations artérioveineuses(MAV)	3	13
Malformations multiples(MM)	0	0

12 patients a été diagnostiqué avec un hémangiome infantile soit 52% suivi par les malformations veineuses 22%, malformations capillaires 13%, malformation arterioveineuse 13% par contre notre série n'a pas enregistré le reste d'anomalie vasculaire..

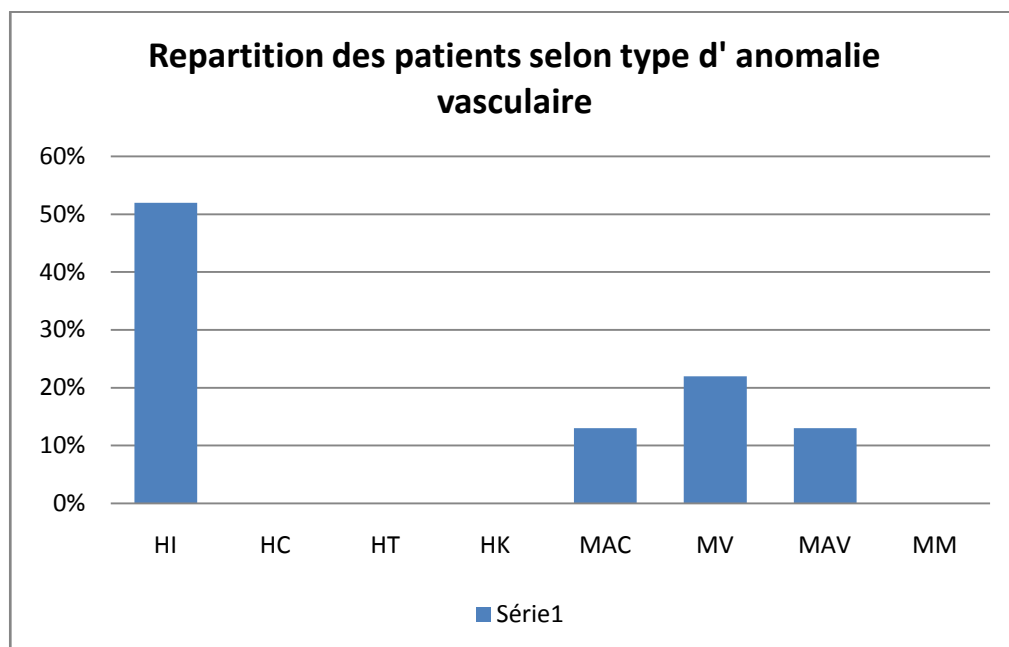


Figure 4 : Répartition des patients selon le type d'anomalie vasculaire

2. La taille des anomalies vasculaires :

- Chez 47.82% des cas (soit 11 patient) la taille D' AV était entre 2–4cm.
- 43.48% des cas (soit 10 patient) la taille D' AV était >4cm.
- 8.70% des cas (soit 2 patient) la taille D'AV était <2cm.

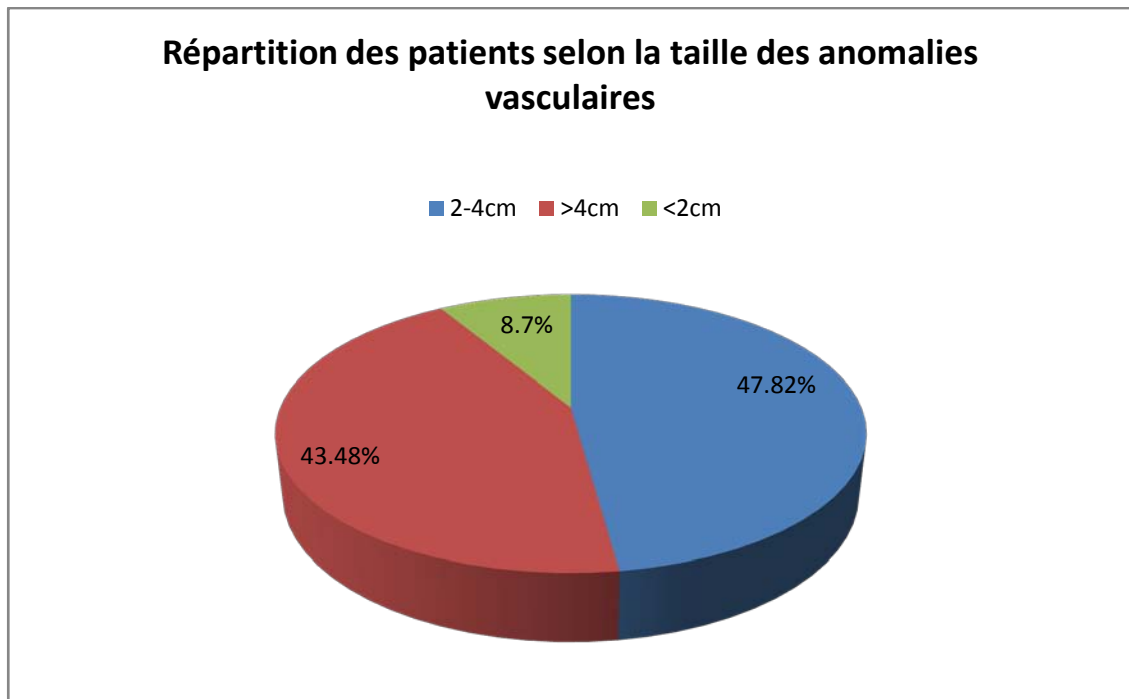


Figure 5 : Répartition des patients selon la taille d'anomalies vasculaires

3. La localisation des anomalies vasculaires :

- 34.78% des cas (soit 8 patient) avaient une localisation palpébrale.
- 30.43% des cas (soit 7 patient) avaient une localisation labiale.
- 17.39% des cas (soit 4 patient) avaient une localisation frontale.
- 8.7% des cas (soit 2 patient) avaient une localisation nasale.
- 8.7% des cas (soit 2 patient) avaient une localisation jugale.

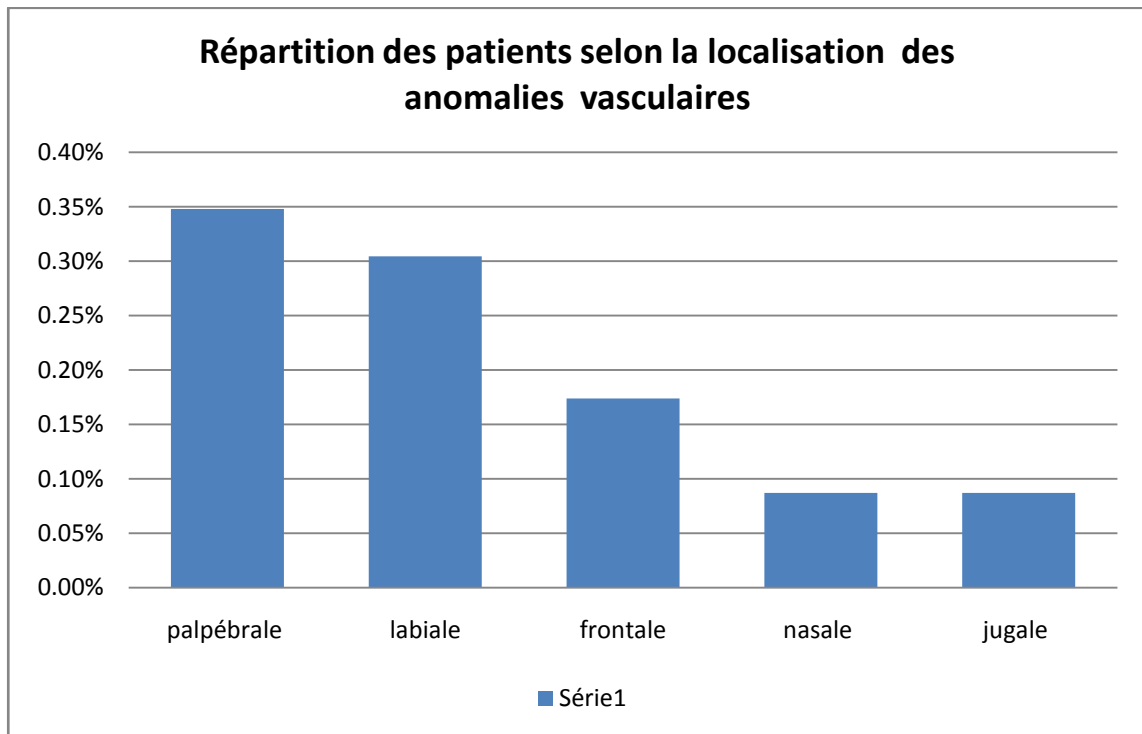


Figure 6 : Répartition des patients selon la localisation d'anomalies vasculaires



Figure 7: Hémangiome palpébral



Figure 8: hémangiome cyrano

4. Couleur d'anomalies vasculaires :

Dans notre série 10 patients (soit 43.6%) avaient des lésions de couleur rougeâtre Et 8 patients (soit 34.50%) avaient une couleur violacée et 5 patients (soit 21.90%) avaient une couleur bleuâtre.

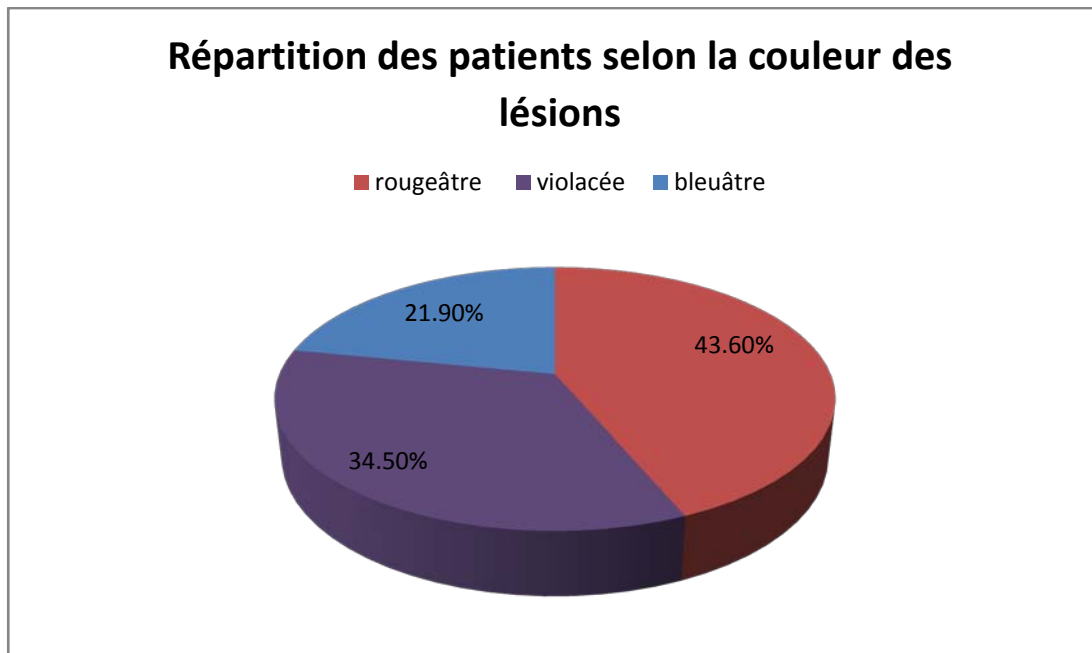


Figure 9 : Répartition des patients selon la couleur des lésion

5. Les complications des anomalies vasculaires:

Dans notre série 17% anomalies vasculaires superficielles se sont compliquées de saignement local ,13% d'ulcération , 4% de nécrose et aucun patient n'a pas présenté une thrombose, surinfection, ni une extension.

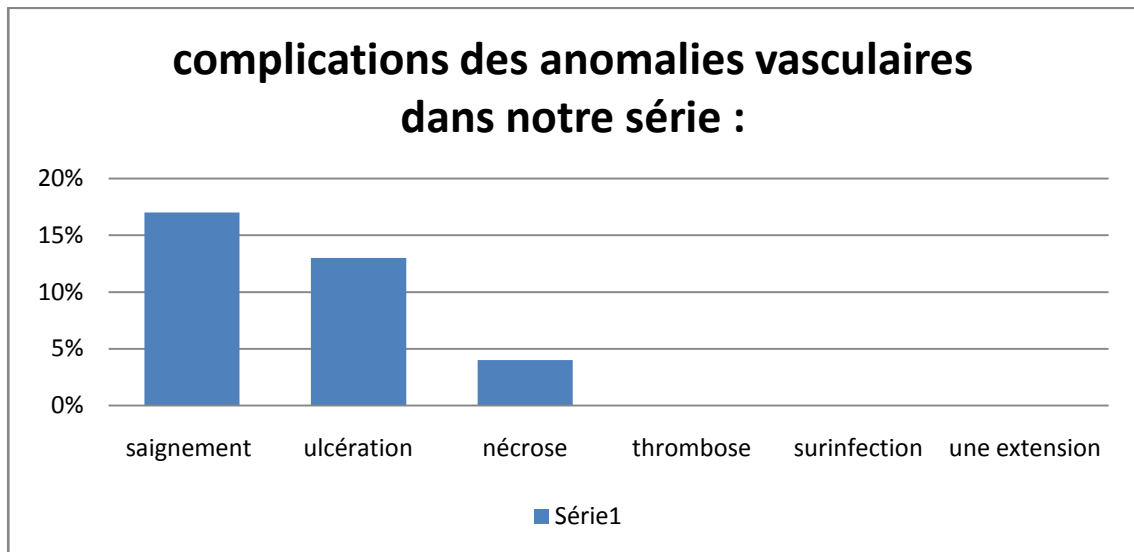


Figure 10 : Complications des anomalies vasculaires dans notre série

6. Retentissements fonctionnels et esthétiques d’anomalies vasculaires:

Dans notre série le retentissement esthétique était le motif de consultation le plus fréquent (78% des patients).

Alors que le retentissement fonctionnel a été rapporté chez 14 patients (soit 61%).

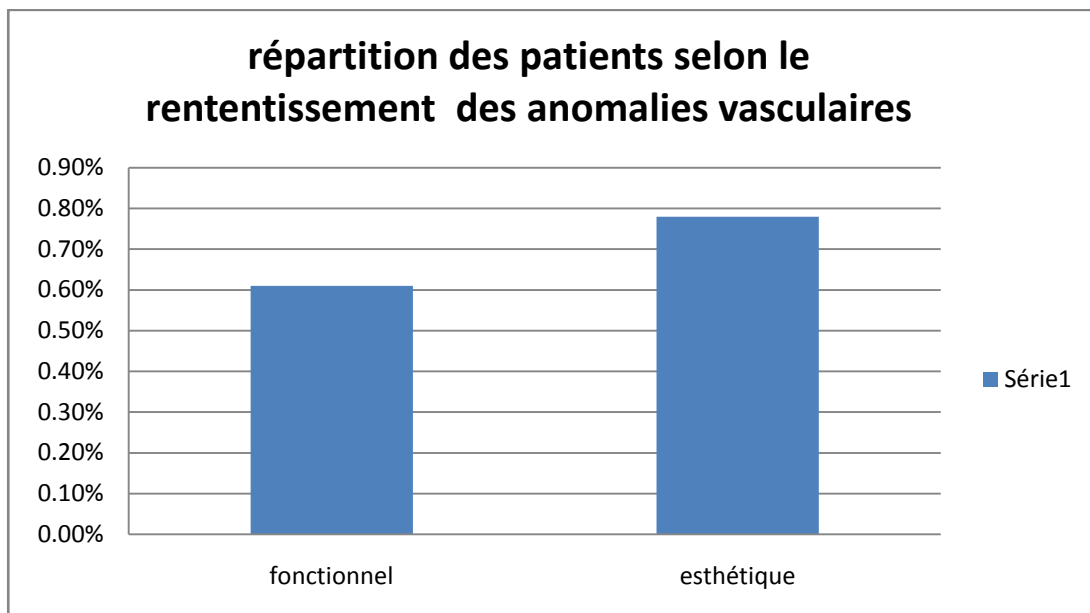


Figure 11 : Répartition des patients selon le retentissement des anomalies vasculaires.

III. Les examens paracliniques :

- Dans notre série 15 patients (soit 65%) ont bénéficié d'un écho-doppler.
- 10 patients (soit 43%) ont bénéficié d'un IRM.
- 4 patients (soit 17%) ont bénéficié d'une artériographie.
- 3 patients (soit 4%) ont bénéficié d'angio-scanner.

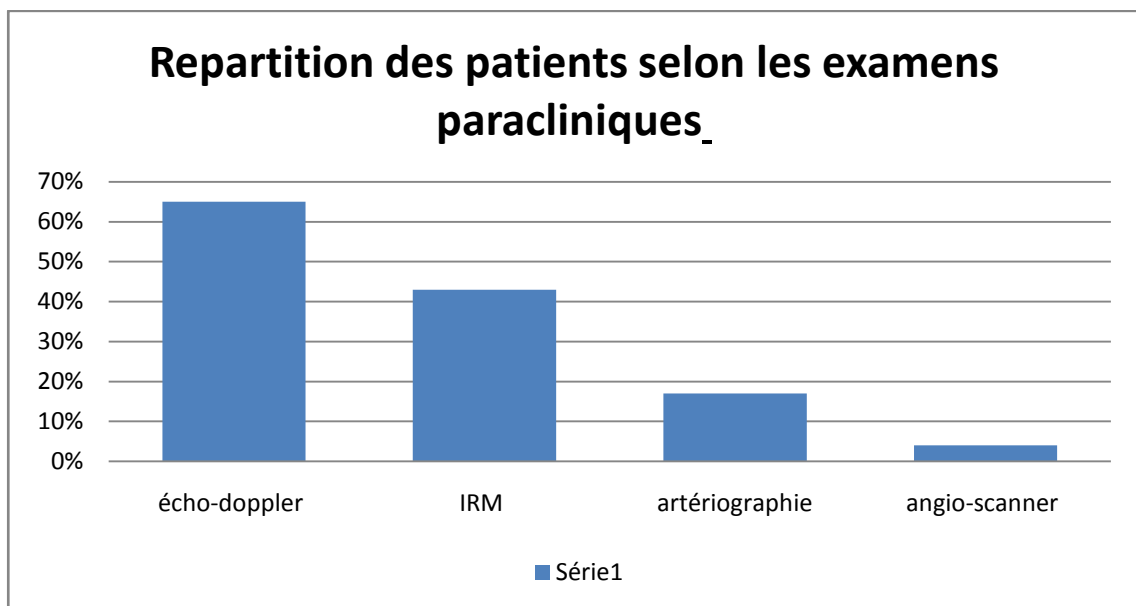


Figure 12: Répartition des patients selon les examens para cliniques

1. Echo-doppler :

Dans notre série 15 patients (soit 65%) ont bénéficié d'un écho-doppler.

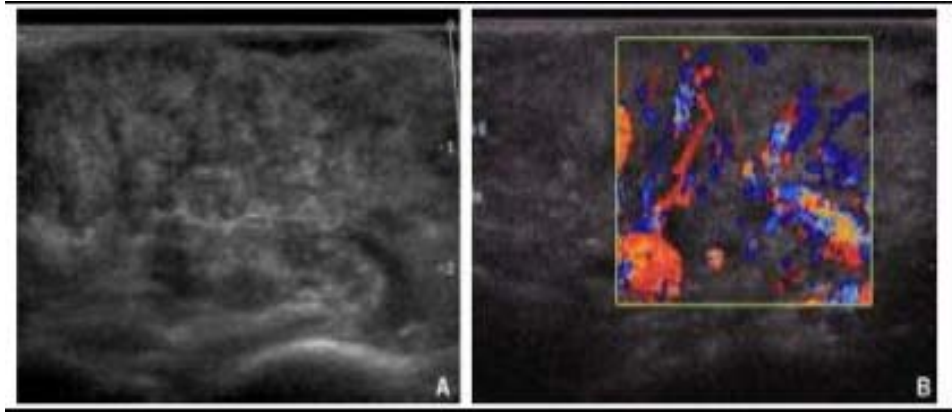


Figure 13 : Hémangiome infantile sous-cutané: échographie bidimensionnelle (A) : masse tissulaire bien limitée d'aspect lobulaire hyperéchogène par rapport au tissu cellulograisieux sous-cutané. Doppler couleur. (B) : riche réseau vasculaire artériel et veineux. Le spectre artériel montre un système à basse résistance (index de résistance artérielle = 0,46). [4]

2. IRM

Dans notre série 10 patients (soit 43%) ont bénéficié d'un IRM

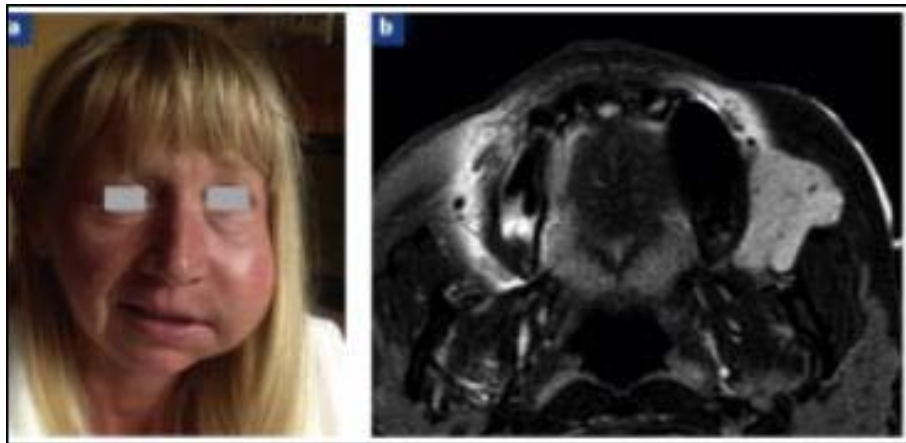


Figure 14 : Malformation veineuse profonde de la joue gauche : a : aspect clinique initial ; b : IRM en séquence T2 avec saturation de la graisse, coupe transversale : lésion en hyper signal au sein du corps adipeux de la joue (boule de Bichat) [161]

3. Artériographie :

- Dans Notre série 4 patients (soit 17%) ont bénéficié d'une artériographie.

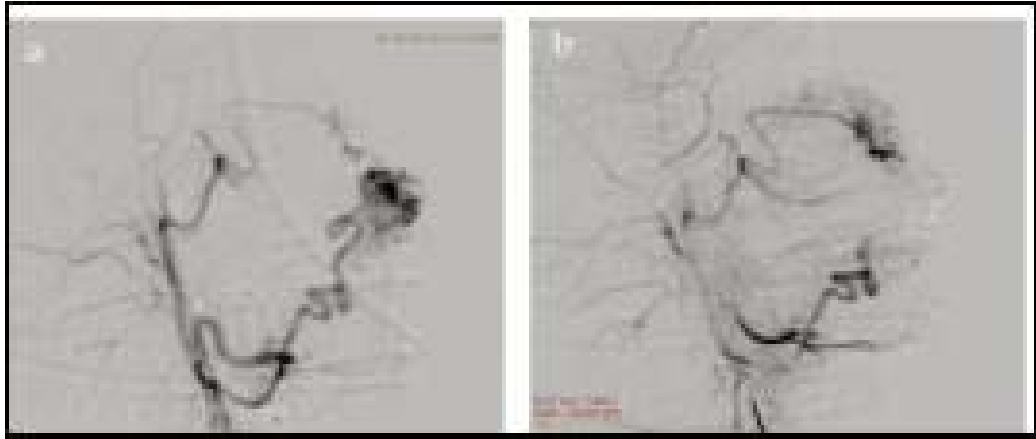


Figure 15 : MAV labiale supérieure, a : angiogramme facial de profil, b : contrôle final objectivant une occlusion complète de la MAV[162]

4. Angio-scanner :

Dans notre série 3 patients (soit 4%) ont bénéficié d'angio-scanner.

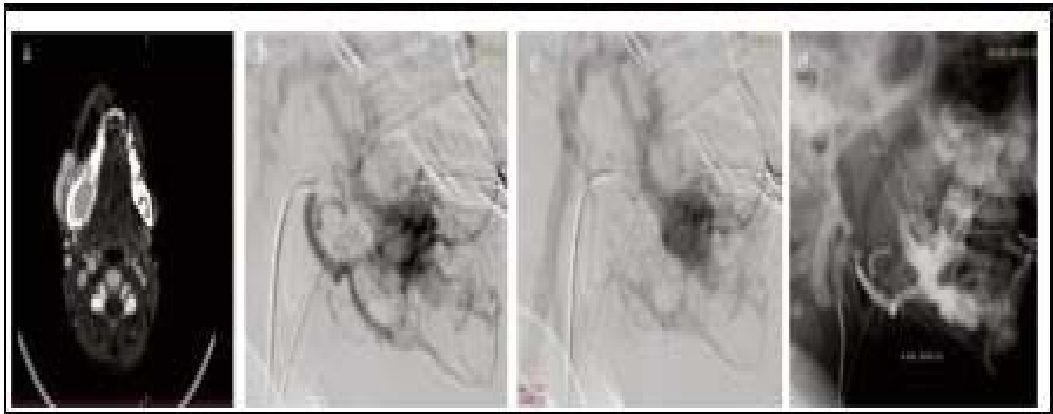


Figure 16 : MAV mandibulaire droite responsable d'une hémorragie buccale de grande abondance. A : coupe scannographique objectivant la localisation intra-mandibulaire droite. B : angiogramme facial de profile, c : angiogramme au temps veineux objectivant la veine de drainage, d : contrôle final avec cast d'ONYX. 162]

IV. Prise en charge thérapeutique :

1. Traitement médical :

Dans notre série aucun patient n'a bénéficié d'un traitement médical

2. Traitement chirurgical :

- 17 patients (soit 74%) ont bénéficié d'un traitement chirurgical:



Figure 17: Exérèse-suture de la malformation veineuse d'un patient dans notre série



Figure 18 : Rhinoplastie par voie externe.



Figure 19 : Aspect post opératoire

3. Traitement endovasculaire

- 3 patients (soit 13%) ont bénéficié d'un traitement endovasculaire (embolisation)



Figure 20 : Patient avec MAV avant traitement



Figure 21 : Aspect post opératoire

4. Sclérothérapie

- 2 patients (soit 9%) ont bénéficié d'une sclérothérapie.

5. Laser

Un seul patient (soit 4%) a bénéficié d'un traitement par laser.

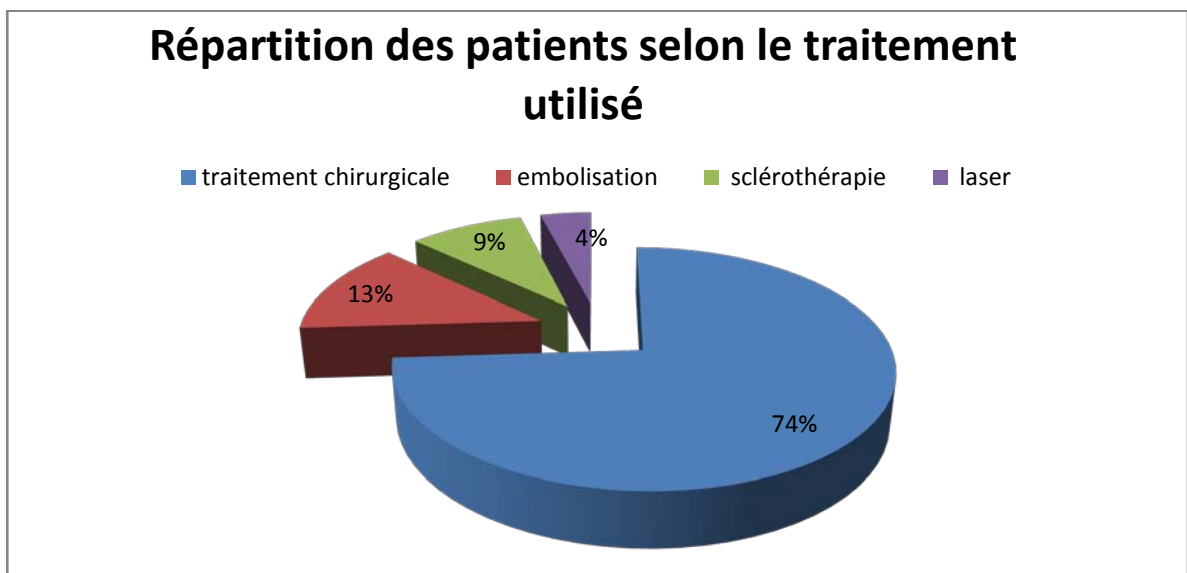


Figure 22 : Répartition des patients selon le traitement utilisé

Tableau III : Le traitement utilisé selon le types d'anomalies vasculaires:

Type d'AV	Chirurgie		Laser	Sclérothérapie	Embolisation
	Chirurgie précoce	Chirurgie tardive			
Hémangiome infantile	7	5	-	-	-
Malformations veineuses	3		-	2	-
Malformations capillaires	2		1	-	-
Malformations artérioveineuses	-		-	-	3
Total	17		1	2	3

12 patients ayant comme anomalie vasculaire hémangiome infantile ont bénéficié d'un traitement chirurgical : la chirurgie précoce (7 patients) et la chirurgie tardive (5 patients).

5 patients qui ont été diagnostiqué par les malformations veineuses ont bénéficié d'un traitement chirurgical (3 patients) et d'une sclerothérapie (2 patients).

En ce qui concerne les malformations capillaires le laser a été réalisé chez un seul patient par contre 2 patients ont bénéficié de la chirurgie.

L'embolisation n'a été faite que chez les patients diagnostiqués d'une malformation arterioveineuse (soit 3 patients).

6. Les suites postopératoires :

Les suites postopératoires étaient simples et aucune complication postopératoire n'a été constatée chez 85% malades, par contre 10% de cas récidivants et 5% présente une surinfection.

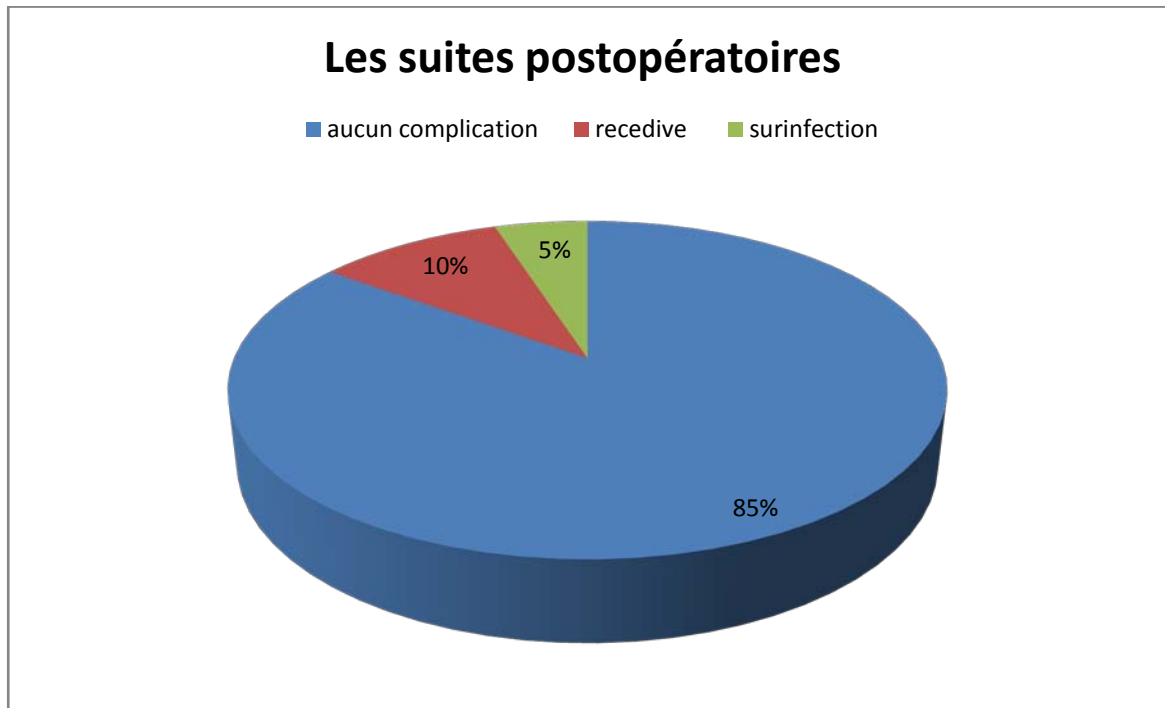


Figure 23 : Les suites postopératoires



DISCUSSION



I. Rappel anatomique et histologique:

1. Vascularisation de la peau :

L'unité vasculaire fonctionnelle cutanée est considérée comme une zone en forme de cône dont la base en forme de cercle ou ovale se trouverait à la surface de l'épiderme et dont le sommet correspond à une artériole nourricière du derme profond.

Entre les différentes unités vasculaires contiguës existerait un dense réseau anastomotique superficiel et profond.

La partie centrale du cône à la surface du revêtement cutané serait la zone de circulation maximale, alors que la périphérie aurait une circulation réduite.

Les mesures de la température cutanée mettent d'ailleurs en évidence une diminution 0,1 ° du centre à la périphérie des cercles en surface.

La vascularisation s'effectue à partir d'artères sous-cutanées de moyens calibre et qui traversent de façon grossièrement verticale les septums interlobulaires de l'hypoderme.

Les artères efférentes s'anastomosent en un plexus dermique profond, à partir duquel se détachent des artérioles dermiques qui montent quasi verticalement jusqu'au derme superficiel ou elles vont s'anastomoser en un plexus sous-papillaire.

De ce plexus, se détachent des artérioles efférentes qui parviennent aux papilles dermiques, situées en position immédiatement sous-épidermique, où elles vont donner naissance à un réseau capillaire drainé par des veinules qui sont elles-mêmes drainées par un plexus veineux sous-papillaire, des veines dermiques puis un plexus dermiques veineux profond qui alimente des veines septales hypodermiques parallèles aux artères

Les lymphatiques sont des sacs borgnes situés au niveau dermique ; ils forment deux réseaux parallèles aux plexus artériels, superficiel et profond.

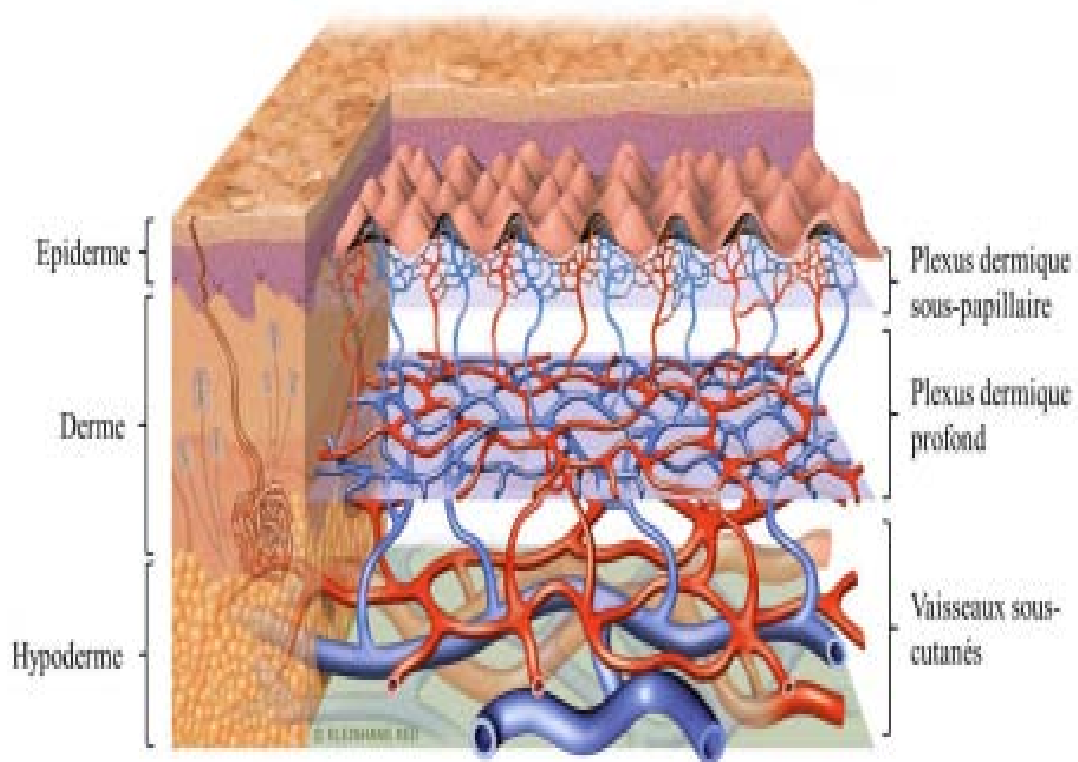


Figure 24 : La vascularisation cutanée.

2. Histologie de la peau :

2.1. L'épiderme :

L'épiderme est la couche la plus superficielle de la peau, et est décrit comme un épithélium malpighien pluristratifié kératinisé. La population cellulaire de l'épiderme est hétérogène.

La grande majorité des cellules est constituée par les kératinocytes à divers stades de leur maturation, associées à d'autres cellules :

- Cellules dendritiques dont les projections cytoplasmiques s'intercalent entre les kératinocytes.
- Le mélanocyte situé au niveau de l'assise basale, Il élabore un pigment : la mélanine qu'il stocke dans des mélanosomes et déverse dans les kératinocytes.

- La cellule de Langerhans qui est une cellule macrophagique mobile captant les antigènes à la surface de la peau et les présentant aux lymphocytes.
- La cellule de Merkel est une cellule neuro-endocrine qui a un rôle de mécanorécepteur [163].
- On peut séparer l'épiderme en couches successives qui se différencient par leur aspect morphologique :
- le stratum basale (ou couche basale), qui repose sur la membrane basale à la jonction dermoépidermique.
- le stratum spinosum (ancien corps muqueux de Malpighi),
- le stratum granulosum (ou couche granuleuse),
- le stratum lucidum, et enfin, tout à fait en surface, le stratum corneum (ou couche cornée) [163].

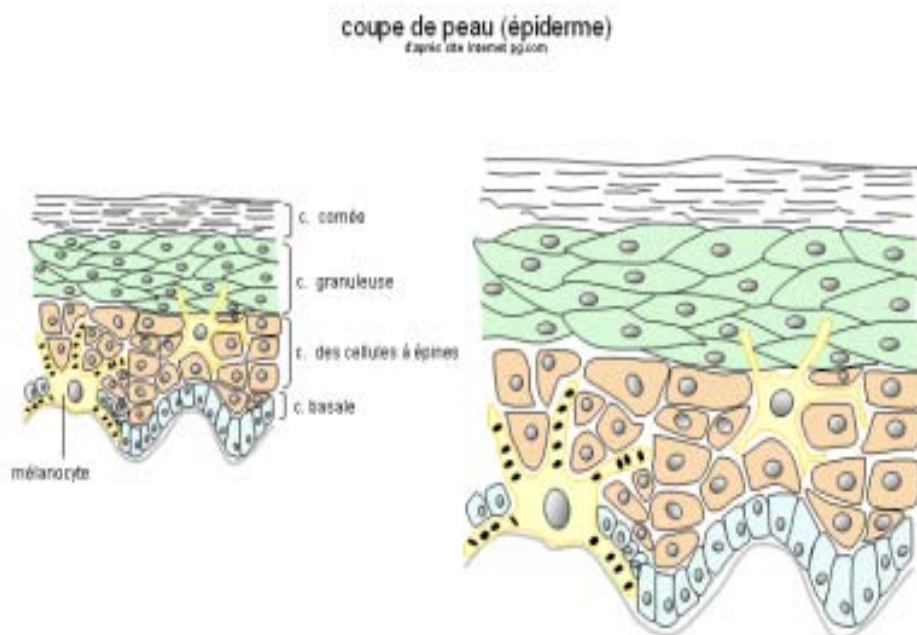


Figure 25: Histologie de la peau

http://svt.ac-dijon.fr/schemassvt/IMG/gif/peau_epiderm.gif [11]

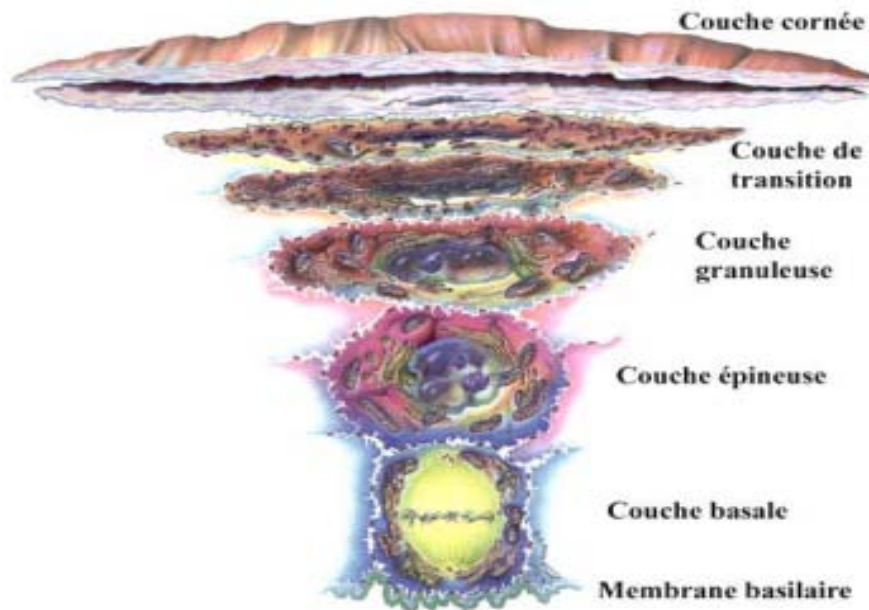


Figure 26 L'épiderme est constitué de plusieurs couches cellulaires qui, de la plus profonde à la plus superficielle, sont les suivantes : la couche basale, la couche épineuse, la couche granuleuse, la couche de transition (seulement dans la peau épaisse) et la couche cornée (modifié de (Geras, 1990)).

<http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895001.jpg> [12]

2.2. Le derme :

Le derme est un tissu conjonctif fait de fibres de collagène et de fibres élastiques entourées d'une substance fondamentale dite « amorphe ». Il est constitué de :

- Fibres de collagène qui constituent 98% de la masse du derme.
- Fibres élastiques, elles s'intercalent entre les fibres de collagène mais sont beaucoup plus fines. On en distingue plusieurs types : les fibres d'élastines, d'élaunine et les fibres d'oxytalanes.
- Substance fondamentale amorphe : Elle est constituée de mucopolysaccharides (MPS) et d'acides en particulier l'acide hyaluronique. Les MPS sulfatés sont principalement représentés par la chondroïtine.

- Cellules dermiques : On y trouve surtout des fibroblastes, ce sont eux qui donnent naissance aux fibres élastiques, ainsi qu'à la substance fondamentale. On appelle fibrocyte un fibroblaste ancien situé au sein du tissu conjonctif mature.

On retrouve aussi d'autres cellules comme les desmyofibroblastes entre les fibrocytes et les cellules musculaires lisses et des macrophages.

Le derme comporte aussi les vaisseaux et les nerfs cutanés.

2.3. Hypoderme :

On y distingue trois composants :

- Le tissu graisseux formé d'adipocytes groupés en lobules.
- Les septums interlobulaires qui sont des tractus conjonctifs qui séparent les lobules graisseux.
- Les vaisseaux et les nerfs.

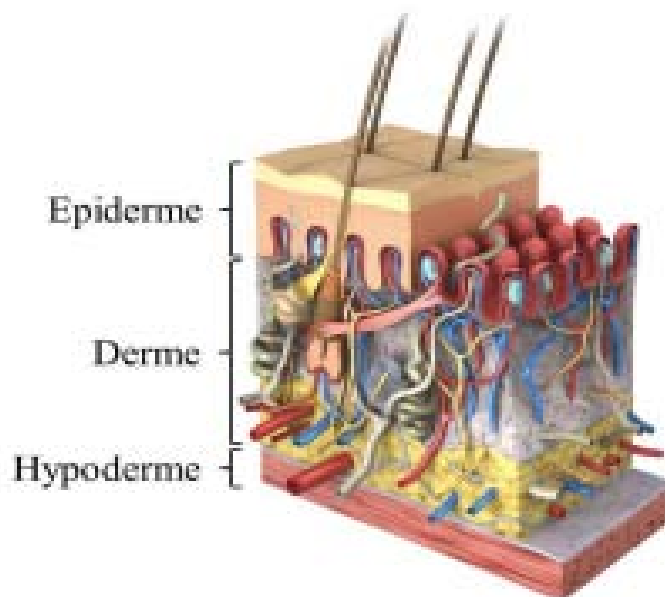


Figure 27 : La peau normale humaine est composée de l'épiderme et du derme; l'hypoderme est le tissu sous-jacent au derme (Holbrook, 1987 modifié de Geras.

3. Histologie de l'endothélium vasculaire

3.1. Structure :

L'endothélium est un tissu de type épithélial qui se différencie des autres épithéliums car il dérive du mésoderme embryonnaire. C'est une cellule plate et polarisée ; la face apicale est en contact avec la lumière du vaisseau, la face basale étant quant à elle fixée sur une lame basale constituée de collagène.

Selon la taille du vaisseau, la morphologie de la cellule est très différente. Dans les gros vaisseaux, tels que les artères et les veines, elle a une forme prismatique comme la plupart des cellules épithéliales. Dans les capillaires les plus petits, elle forme un petit tube à l'intérieur duquel le sang circule.

Les cellules sont reliées entre elles et avec la lame basale par des desmosomes et des hémidesmosomes. Il s'agit donc d'un tissu pouvant résister à de fortes sollicitations mécaniques (et à proximité du cœur elles sont élevées), mais perméable aux substances dissoutes de petites tailles et à l'eau. Les cellules telles que les hématies ne peuvent pas le traverser mais les leucocytes, très déformables, le peuvent.

La lame basale est une structure collagénique, synthétisée par l'endothélium et lui apporte une certaine résistance mécanique.

3.2. Fonction:

La fonction la plus évidente de l'endothélium est de contenir le sang à l'intérieur des vaisseaux sanguins, tout en autorisant l'échange des substances nutritives avec le milieu intérieur. Dans cette fonction, les cellules endothéliales et la lame basale coopèrent en agissant comme un filtre moléculaire

Une autre fonction est le contrôle de la coagulation sanguine. Les cellules épithéliales inhibent cette coagulation alors que la lame basale favorise l'agrégation des thrombocytes. Une rupture de l'endothélium est donc aussitôt colmatée et limite les hémorragies

L'endothélium participe aussi au contrôle de la vasomotricité. En réponse à diverses hormones, l'endothélium peut générer de l'oxyde nitrique à partir de l'acide aminé LArginine provoquant une relaxation de la couche musculaire vasculaire et une vasodilatation [164].

II. Epidémiologie :

Il existe peu d'études qui s'intéressent aux anomalies vasculaires en globalité et donc les données épidémiologiques sont discordantes. L'âge moyen de diagnostic et le sex-ratio diffère d'une spécialité à une autre et selon le type anomalies vasculaires.

1. Age :

Dans notre série l'âge moyen a été de 14 ans .ce résultat concorde avec celui de du FRIDEN ET Malloizel qui varie entre 13.9ans et 17.5 et discordé avec A .HASSANIEN (9ans).

Tableau IV: comparaison entre L' âge moyen dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre série	A. HASSANIEN [157].	Malloizel [160].	FRIDEN [159].
Age moyen	14 ans	9 ans	13.9 ans	17.5 ans

2. Sexe :

Dans notre série on remarque une prédominance du sexe féminin 65% ce résultat concorde avec celui de MALLOIZE ET DE FRIDEN L qui varie entre 60.7% ET 61% ET désaccorde avec RAJLAKCHEMIE ET A.HASSANIA qui ont une prédominance masculine qui varie entre 40% ET 54%

La prédominance féminine pourrait être expliquée par l'augmentation du taux sérique de l'œstradiol et du nombre de récepteurs cytosoliques oestrogéniques des cellules angiomateuses en phase de croissance comme l'a démontré Sasaki [30] sur les biopsies. Certains auteurs pensent que cette prépondérance féminine est due au fait que les consultations des parents de nourrissons féminins sont plus fréquentes, vu qu'ils attachent plus d'importance à leur devenir esthétique (57), et ce qui reste plausible dans notre contexte socio culturel

Tableau V: comparaison entre le sexe prédominant dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre série	Malloize[160]	Friden[159].	Rajlakchemi[158].	Ahassania[157].
% sexe féminin	65%	60.7%	61%	40%	45.5%
% sexe masculine	35%	39.3%	39%	60%	54.5%

III. Classification des anomalies vasculaires :

Les anomalies vasculaires regroupent les malformations vasculaires et les tumeurs vasculaires. Ces 2 entités ont longtemps été source de confusion, phénomène majoré entre autres par l'usage extensif du terme « hémangiome » ou « angiome » pour toute lésion d'allure vasculaire, qu'elle soit d'origine tumorale ou « malformation vasculaire ». En 1982, Mulliken et Glowacki, précurseurs de la classification actuelle des anomalies vasculaires, distinguent clairement les tumeurs vasculaires, caractérisées par une prolifération cellulaire endothéliale, des malformations vasculaires, caractérisées par une anomalie de la morphogénèse vasculaire [2]. En 1996, la société internationale pour l'étude des anomalies vasculaires (ISSVA), s'est basée sur cette distinction pour élaborer une première classification, en fonction de critères hémodynamiques (flux lent ou rapide) et anatomiques (type de vaisseaux atteints). Puis, la découverte fortuite en 2008 de l'efficacité du Propranolol et son agrément par la Food and Drug Administration (FDA) sur une de ses entités, l'hémangiome infantile, a fait des anomalies vasculaires, un sujet d'actualité. De plus, les découvertes récentes de gènes mutés responsables des formes familiales, n'ont fait que raviver l'intérêt pour ces pathologies. Et donc la classification de l'ISSVA a été développée en 2014, s'intéressant même à la biologie et la génétique des ces anomalies, approuvée selon le 20ème workshop de l'ISSVA, mise à jour dernièrement en 2018.

La classification adoptée par l'ISSVA lors de son Workshop de Rome en 1996 peut sembler simple. Pourtant, elle prend en compte l'essentiel des données cliniques, radiologiques, histologiques et biologiques. Elle repose sur les travaux biologiques fondateurs de Mulliken et Glowacki au début des années 1980. Elle distingue deux groupes : les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires. [2]

1. Les tumeurs :

Caractérisées par une hyperplasie cellulaire et par l'implication possible de certains facteurs d'angiogenèse. Parmi les tumeurs vasculaires, l'hémangiome infantile qui est une tumeur bénigne commune, réparti en hémangiome cutané, sous-cutané et mixte. D'autres lésions longtemps confondues avec l'hémangiome infantile en sont aujourd'hui clairement différenciées, qu'il s'agisse de l'hémangiome congénital, dont on distingue deux types :

Les hémangiomes congénitaux rapidement involutifs ou RICH (rapidly involuting congenital hemangioma)

Les hémangiomes congénitaux non involutifs ou NICH (non involuting congenital hemangioma)

L'angiome en « touffes » est une forme très rare d'hémangiome est en général acquise mais peut être congénitale

L'hémangioendothéliome kaposiforme est une tumeur vasculaire rare qui affecte la peau, le tissu sous-cutané et s'infiltré en profondeur.

Cette distinction s'est faite peu à peu au cours des années 1980 à 2000, sur des bases cliniques, puis histologiques, et finalement sur la découverte de marqueurs.

Immunophénotypiques confirmant les entités différentes. L'hémangiome infantile partage avec les microvaisseaux du placenta un phénotype particulier, que n'ont ni les autres tumeurs vasculaires infantiles, ni les malformations vasculaires. [2,3]

2. Les malformations vasculaires :

Les malformations vasculaires regroupent des lésions ou existent des anomalies de la morphogénèse vasculaire. Les vaisseaux sont dysplasiques sans véritable prolifération cellulaire. Les anomalies sont structurales et le turn-over cellulaire endothélial est normal [2]

A flux lent et selon le type de vaisseau altéré de façon prédominante, elles sont capillaires, veineuses ou lymphatique.

A flux rapide qui sont les malformations artério-veineuses (MAV) et les fistules artério-veineuses (FAV).

La plupart de ces lésions sont isolées et sporadiques. Quelques-unes sont familiales et d'autres s'insèrent dans des syndromes très complexes.

De rares exceptions montrent la coexistence possible de malformations vasculaires et de tumeurs vasculaires, exemples :

Association chez un même enfant d'hémangiome infantile et de malformation veineuse (MV) ou de malformation lymphatique (ML) ;

Superposition de granulomes pyogéniques sur des malformations capillaires ou sur des malformations artérielles (MA)

Coexistence au sein des mêmes lésions de veines malformées et d'une tumeur, l'hémangioendothéliome à cellules fusiformes, dans les lésions cutanées du syndrome de Maffucci ;

Coexistence de l'hémangioendothéliome kaposiforme et de ML[3,4].

Tableau VI : Classification selon l'ISSVA des anomalies vasculaire. [2]

<p>Tumeurs vasculaire</p>	<p>Hémangiomes infantiles :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Cutané▪ Sous-cutané▪ mixte <p>Hémangiome congénital :</p> <ul style="list-style-type: none">▪ non involutif (NICH)▪ à involution rapide (RICH)▪ Hémangiome en « touffe » <p>Hémangioendothéliome kaposiforme</p>
<p>Malformation vasculaire</p>	<p>Malformations capillaires à flux lent</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Angiome plan▪ Télangiectasies▪ Angiokératome <p>Malformations veineuses à flux lent Malformations lymphatiques à flux lent</p> <ul style="list-style-type: none">▪ Macrokystiques▪ Microkystiques <p>Malformations artérioveineuses à flux rapide</p> <p>Malformations multiples</p>

Tableau VII : Classification des anomalies vasculaires selon le 20ème workshop de l'ISSVA [165]

Anomalies vasculaires				
Tumeurs	Malformations vasculaires			
	Simple	Combinée	Des grands vaisseaux	Associées avec d'autres anomalies
Bénigne				
Localement agressive ou borderline	Malformations capillaires	MCV, MCL		
	Malformations lymphatiques	MLV, MCLV		
	Malformations veineuses	MCAV		
Maligne	Malformations artérioveineuses	MCLAV		
	Fistules artério-veineuses	Autres		

Tableau VIII: Classifications des Tumeurs vasculaires bénignes selon le 20ème workshop de l'ISSVA

Tumeurs vasculaires bénignes
Hémangiome infantile / Hémangiome de la petite enfance
Hémangiome congénital
<ul style="list-style-type: none"> • GNAQ / GNA11 • Rapidement involutif (RICHE) * • Non involutif (NICH) • Partiellement involuant (PICH)
Angiome en touffe *
<ul style="list-style-type: none"> • GNA14
Hémangiome à cellules fusiformes
<ul style="list-style-type: none"> • IDH1 / IDH2
Hémangiome épithélioïde FOS
<ul style="list-style-type: none"> • Granulome pyogénique (également connu sous le nom d'hémangiome capillaire lobulaire) • BRAF / RAS / GNA14

Tableau IX: Classifications des Tumeurs vasculaires localement agressives ou borderline selon le 20ème workshop de l'ISSVA

Tumeurs vasculaires localement agressives ou borderline
Hémangioendothéliome kaposiforme*°GNA14
Hémangioendothéliome rétifforme
Angioendothéliome intralymphatique papillaire (PILA), tumeur de Dabska
Hémangioendothéliome composite
Hémangioendothéliome pseudomyogène FOSB
Hémangioendothéliome polymorphe
Hémangioendothéliome non spécifié ailleurs
Sarcome de Kaposi
Autres

Tableau X : Classifications des Tumeurs vasculaires malignes selon le 20ème workshop de l'ISSVA

Tumeurs vasculaires malignes
Angiosarcome (post-irradiation) MYC
Hémangioendothéliome épithélioïde CAMTA1 / TFE3
Autres

Tableau XI : Classification des malformations capillaires selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018..

Malformations vasculaires simples
Malformations capillaires (MC)
Naevus simple, tache de vin, ou baiser de l'ange
MC cutanée et / ou muqueuse
Non syndromique
<ul style="list-style-type: none"> • GNAQ
<ul style="list-style-type: none"> • MC avec anomalies du CNS et/ ou oculaires (Sturge-Weber syndrome) GNAQ
<ul style="list-style-type: none"> • MC avec hypertrophie osseuse et /ou des tissus mous GNA11
<ul style="list-style-type: none"> • MC diffus avec hypertrophie GNA11
MC réticulée
<ul style="list-style-type: none"> • MC of MIC-CAP (microcephalie malformation capillaire STAMBP
MC of MCAP (megalencephalie malformation capillaire -polymicrogyrie
<ul style="list-style-type: none"> • PIK3CA
MC of MC-AVM malformation artério-veineuse RASA1 / EPHB4
Cutis marmorata telangiectatica congenita (CMTC)
Autres
Télangiectasie
hémorragie héréditaire (HHT) rendu-Osler-Web (HHT1 ENG, HHT2ACVRL1, HHT3, JPHT SMAD4)
Autres

**Tableau XII: Classification des malformations lymphatiques selon le 20ème workshop de l'ISSVA
en 2018**

Malformations vasculaires simples lia
Malformations lymphatiques (LM)
• Commune (kystique) PIK3CA PIK3CA
▪ LM Macrokystique
▪ LM Microkystique
▪ LM Mixte
• Anomalie lymphatique généralisée (ALG)
▪ Lymphangiomatose kaposiforme (LAK)
• maladie Gorham–Stout
• LM canalaire
• Anomalie lymphatique progressive acquise
• Lymphoedème primaire
• Autres

Tableau XIII: Classification des malformations veineuses selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

Malformations vasculaires simples III	
Malformations veineuses (VM)	
Communes	
<ul style="list-style-type: none">• Familiale cutaneo-muqueuses (VMCM)• TEK (TIE2)	
<ul style="list-style-type: none">• Syndrome Blue rubber bleb nevus (Bean)• TEK (TIE2)	
<ul style="list-style-type: none">• malformation glomuveineuses GVM• Glomulin	
<ul style="list-style-type: none">• malformation caverneuse cérébrale (CCM)• (CCM1 KRIT1, CCM2 Malcavernin, CCM3 PDCD10)	
<ul style="list-style-type: none">• malformation vasculaires familiale intra-osseuses (VMOS)• ELMO2	
<ul style="list-style-type: none">• malformation veineuse verruqueuses (formerly verrucous hemangioma)• MAP3K3	
<ul style="list-style-type: none">• Autres	

Tableau XIV: Classification des malformations artério-veineuses selon le 20ème workshop de l'ISSVA en 2018.

Malformations vasculaire simple
Malformations artérioveineuses (MAV)
<ul style="list-style-type: none">• Sporadique• MAP2K1
<ul style="list-style-type: none">• En HHT• (HHT1 ENG, HHT2 ACVRL1, HHT3, JPHT SMAD4)
<ul style="list-style-type: none">• En MC-AVM• RASA1 / EPHB4
<ul style="list-style-type: none">• Autres
<ul style="list-style-type: none">• Fistules artério-veineuse (FAV) (congénital)
<ul style="list-style-type: none">• Sporadique• MAP2K1
<ul style="list-style-type: none">• En HHT• (HHT1 ENG, HHT2 ACVRL1, HHT3, JPHT SMAD4)
<ul style="list-style-type: none">• En CM-AVM• RASA1 / EPHB4
<ul style="list-style-type: none">• Autres

Tableau XV : Classification de l'ISSVA des malformations vasculaires combinées selon le 20ème
workshop de l'ISSVA en2018

Malformations vasculaires combinés		
MC + MV	Malformation capillaro-veineuse	MCV
MC + ML	Malformation capillaro-lymphatique	MCL
MC + MAV	Malformation capillaro-artérioveineuse	MCAV
MV + ML	Malformation lymphatico-veineuse	MLV
MC+ ML + MV	Malformation capillaro-lymphatico-veineuse	MCLV
MC + ML + MAV	Malformation capillaro-lymphatico- arterioveineuse	MCLAV
MC+ MV + MAV	Malformation capillaro-veino-arterio-veineuse	MCVAV
MC + ML + MV + MAV	Malformation capillaro-lymphatico-veino- artério-veineuse	MCLVAV

Tableau XVI : Classification des malformations vasculaires associées à d'autres anomalies selon le 20^{ème} workshop de l'ISSVA en 2018.

Malformations vasculaires associées à d'autres anomalies
<p>Syndrome de Klippel–Treunay:</p> <ul style="list-style-type: none"> • MC • + MV +/- LM + hypertrophie des membres • PIK3CA
<p>Syndrome de Parkes Weber: MC</p> <ul style="list-style-type: none"> • + FAV + gigantisme • RASA1
<p>Syndrome de Servelle–Martorell:</p> <ul style="list-style-type: none"> • MV des membres + croissance osseuse
<p>Syndrome de Sturge–Weber:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Ano • Malies faciales + MC lepto–mèningés + anomalies oculaires +/- croissance des os • et /ou des tissus mou • GNAQ
<p>MC des membres + hypertrophie congénital non–progressive des membres</p> <ul style="list-style-type: none"> • GNA11
<p>Maffucci syndrome :</p> <ul style="list-style-type: none"> • M V +/- hémangiome à cellules fusiformes + enchondrome • IDH1 / IDH2
<p>Macrocéphalies– CM (M–CM / MCAP)PIK3CA</p>
<p>Microcéphalie – CM (MICCAP) STAMP</p>
<p>Syndrome de CLOVES:</p> <ul style="list-style-type: none"> • ML • + MV+ MC +/- MAV +croissance lipomateuse • PICK3CA
<p>Syndrome de protéé:</p> <ul style="list-style-type: none"> • MC, • MV et/ou ML +croissance asymétrique somatique • AKT1
<p>Syndrome de Bannayan–Riley–Ruvalcaba: AVM + VM +macrocéphalie, croissance lipomateuse PTEN</p>
<p>Syndrome de CLAPO: MC de la lèvre inférieure + ML tête et cou + asymétrie et hypertrophie partielle ou généralisée PIK3CA</p>

IV. Etude clinique :

Si le diagnostic d'une lésion angiomatose de la face est habituellement évident, le diagnostic d'une tumeur vasculaire sous un revêtement cutané d'aspect normal peut se révéler difficile. La démarche diagnostique doit donc suivre des règles précises comportant un examen clinique rigoureux et un certain nombre d'examens paracliniques. . [182].

1. Examen clinique:

Il débutera naturellement par l'interrogatoire qui précisera la date exacte de découverte de la lésion, ainsi que son évolution morphologique et clinique. Il est indispensable de rechercher d'éventuels antécédents d'angiomatose familiale. . [182].

L'examen clinique doit chercher à préciser au mieux la lésion :

Aspect cutané, dimensions, topographie, extension en surface et en profondeur, caractère pulsatile, mobilité par rapport aux plans profonds, existence d'un thrill, perception d'un souffle par le patient et/ou par l'auscultation, modification de la température locale, conséquences fonctionnelles éventuelles. . [182].

Si la lésion est bien visible, ce qui est habituellement le cas, il est indispensable de réaliser quelques photographies de la lésion sous forme de diapositives, qui permettront ultérieurement d'apprécier l'évolutivité de la tumeur vasculaire. . [182].

La présentation par le patient de documents photographiques antérieurs à la première consultation permet souvent d'apprécier très rapidement le potentiel évolutif de l'angiome.

Les aspects cliniques des hémangiomes sont extraordinairement variables. . [182].

Ce sont cependant le plus souvent des angiomes tubéreux superficiels, mixtes ou profonds, de consistance ferme ; ces lésions ne sont pas pulsatiles et aucun souffle n'y est perceptible lors de l'auscultation.

Et Les malformations capillaires cliniquement se manifeste par un aspect plat hyperkeratosique d'une coloration rose, rouge à violet avec une température normale et absence de souffle à auscultation.

En ce qui concerne les malformations veineuses, cliniquement elles sont bleues, molles, dépressibles, froides. Elles gonflent en position déclive et à l'effort. Elles croissent avec l'âge. Aucun thrill ni souffle n'est retrouvé.

Des calcifications intra lésionnelles (phlébolithes) sont parfois révélées par la palpation.

Par contre Les malformations lymphatiques se présentent sous la forme d'une tuméfaction volumineuse rénitente avec une couleur de la peau et une chaleur normale et absence de souffle à l'auscultation.

En fin les malformations artério-veineuses Cliniquement, se traduisent par une tuméfaction cutanée et sous-cutanée rouge, chaude, battante, pulsatile avec, à l'auscultation, un souffle et, à la palpation, un thrill.

Donc La clinique peut le plus souvent poser le diagnostic par ces étapes suivantes :

1.1. L'histoire évolutive de la lésion :

Elle est déterminée par l'anamnèse :

- Présente à la naissance ou non
- Développement rapide ou lent
- Les poussées évolutives.
- Les facteurs déclenchant.

1.2. La sémiologie des lésions :

- La couleur
- L'infiltration
- La chaleur locale : normale ou augmentée.

- Dimensions,
- Topographie,
- Extension en surface et en profondeur
- Présence d'un thrill, battement, souffle, ces signes sont retrouvés par la palpation et l'auscultation.
- Dans 90 % des cas, cet examen clinique détermine le type d'anomalie vasculaire. [37].
- Dans notre série 43.6% des anomalies vasculaires étaient de couleur rougeâtre
- Et 34.50% de couleur violacée et 21.90% de couleur bleuâtre.
- Pour le caractère infiltré il a été retrouvé essentiellement dans les hémangiomes infantile.
- Dans notre série La chaleur locale était normale dans les hémangiomes infantile et les malformations veineuses par contre elle est chaude a la palpation avec présence d'un trille de battement ou de souffle a l'auscultation dans les malformations artério-veineuses.

Dans l'étude de RAJLAKCHEMIE la localisation céphalique a été la plus observée 45%, d'autres études effectuées, à CALIFORNIA [48], ont révélé 30% de cas de localisations céphaliques .dans notre étude toutes les patients avaient une localisation faciale.

Tableau XVII: Les caractéristiques des anomalies vasculaires (J.B. Mulliken) [128,166]

Hémangiomes immature	Malformation
<p>Clinique :</p> <ul style="list-style-type: none"> Généralement invisible à la naissance 30% présent sous forme de macule rouge ou pâle, avec télangiectasie. Prolifération post-natale et involution lente. Fille/Garçon : 3/1 	<p>Clinique :</p> <ul style="list-style-type: none"> Toutes présentes à la naissance, peuvent ne pas être visibles. Croissance proportionnée, nombreuses poussées dues à des traumatismes, des infections ou des variations hormonales. Fille/Garçon : 1/1
<p>Cellulaire :</p> <p>Hyperplasie endothéliale, turnover accru des mastocytes.</p> <p>Membrane basale feuilletée.</p> <p>In vitro : formation de tube capillaire.</p>	<p>Cellulaire :</p> <p>Endothélium plat, turnover normal.</p> <p>Nombre normal de mastocytes</p> <p>Membrane basale mince, normale in vitro : croissance endothéliale difficile.</p>
<p>Hématologique :</p> <p>Piège à plaquette: thrombopénie (syndrome de Kasabach-Meritt).</p>	<p>Hématologique :</p> <p>Stase primaire (veineuse), coagulopathie de consommation localisée.</p>
<p>Radiologique :</p> <p>A l'angiographie : masse tumorale bien délimitée avec opacification lobulaire homogène et réseau équatorial homogène.</p>	<p>Radiologique :</p> <p>A l'angiographie : lésions diffuses, pas de prise de contraste parenchymateuse</p> <p>Faible débit : phlébolites, ectasie.</p> <p>Haut débit : artères dilatées déroulées avec shunt artério-veineux.</p>
<p>Squelettique :</p> <p>Rare " effet de masse " sur les os adjacents, hypertrophie rare</p>	<p>Squelettique :</p> <p>Faible débit : distorsion, hypertrophie ou hypotrophie.</p> <p>Haut débit : destruction, distorsion ou hypertrophie.</p>

Tableau XVIII: Les caractéristiques cliniques des malformations vasculaires

	Malformation capillaire	Malformation veineuse	Malformation lymphatique	Malformation artério-veineuse
Couleur	Rose, rouge à violet	Bleu-violet	Peau normale	Rose, rouge
Aspect	Plat, hyperkératosique	Plat, surélevé	Kyste rénitent, plaque vésiculeuse	Plat, surélevé
Température	Normale	Normale	Normale	Chaude
Palpation	Normale	Ferme,	Ferme	Thrill
Auscultation	Absence de souffle	Absence de souffle	Absence de souffle	Souffle

2. Examen paraclinique:

2.1. L'échographie doppler :

C'est un examen a traumatique, facile, peu coûteux, répétitif, intervient au stade de diagnostic, traitement et de surveillance.

Il permet de préciser : [51.83,100]

- L'existence d'une fistule.
- L'importance hémodynamique par la vélocimétrie doppler.
- Le siège de la malformation.
- Les afférences et les efférentes des courants artério-veineux.
- L'étude des artères.
- L'étude du territoire veineux par l'étude du remplissage dynamique des veines et leur éventuelle incontinence

Cet examen nécessite une coopération du patient, et en pratique, elle ne peut être utilisée qu'après 18 mois.

2.2. Doppler pulsé :

Le Doppler pulsé permet de déterminer le débit artériel comparatif avec le coté sain [82,83]

2.3. Doppler couleur :

Il différencie entre un hémangiome et une malformation veineuse [37,39,51]

2.4. Echographie :

- Enfant nouveau-né [51]
- Différence entre HMG et lymphangiome kystique [39]
- Détecte une localisation profonde, notamment hépatique [37]

2.5. La radiographie sans préparation :

Elle met en évidence :

- Des phlébolites pathognomoniques de la stase et de la thrombose des lacs veineux [46,83].
- L'hypo- ou l'hypertrophie osseuse [51].
- Les atteintes du massif facial par téléradiographie et le panoramique dentaire [39, 51]
- Les inégalités de longueur des membres par les radiographies mensurations [51].

2.6. L'artériographie – angiographie :

Elle est indiquée dans les malformations artério-veineuses dans un but diagnostique d'une part, d'autre part, elle est nécessaire dans un but thérapeutique : embolisation artérielle [39,46,51].

L'angiographie est nécessaire avant l'embolisation percutanée [39,118].

2.7. La phlébographie :

Elle est remplacée par l'écho-doppler et le scanner, néanmoins, elle conserve toujours l'indication pré-chirurgicale dans les malformations veineuses. Elle apprécie leurs aspects et surtout leurs points d'ébauche avec le réseau normal [39, 46].

2.8. La lymphographie :

La lymphographie conventionnelle a été remplacée par la lymphographie isotopique [51].

Elle est indiquée en cas de suspicion de malformations lymphatiques isolées ou associées à d'autres anomalies vasculaires [83].

2.9. Le scanner :

Il décèle les localisations viscérales des HMG [37], il apprécie l'extension en surface et en profondeur des malformations vasculaires.

Il détermine le retentissement sur les structures voisines, les structures osseuses et l'éventuelle calcification [51].

Il est facile à manipuler, mais il est non indispensable dans tous les cas et il est réservé à certaines indications.

2.10. L'IRM :

- Dernière née en imagerie médicale et ses indications se confondent avec celles du scanner [51] :
- Elle présente, plus d'avantage, vu :
 - Qu'elle ne nécessite ni injection, ni irradiation [40]
 - Qu'elle offre des images dans plusieurs plans (axial, sagittal, frontal) ce qui permet une bonne appréciation de l'extension [40]
 - Elle délimite très bien les malformations veineuses en flash T2. [46,83]

- Ses inconvénients :

Ne montre pas les calcifications. [51]

Délimite mal certaines coulées malformatives des aponévroses graisseuses et musculaires.

Le choix entre ces dernières techniques est difficile et c'est le prix de l'examen qui va trancher entre les deux.

Dans notre série 15 cas ont bénéficié d'un écho-doppler ,et10 cas d'un IRM et 4 cas d'une artériographie et 3 cas d'angio-scanner .

2.11. La biopsie :

Elle est rarement pratiquée, elle peut être utile en cas d'HMG congénital, tumeur trompeuse entièrement développée durant la vie intra-utérine et qui pose un diagnostic différentiel avec les tumeurs congénitales du nouveau-né [9, 37].

Indication de la biopsie est très restreinte (doute sur une tumeur maligne), compte- tenu du risque de saignement et d'expansion de la MAVs après ce geste.

Aucune biopsie n'a été réalisée dans notre étude, par contre l'étude anatomopathologique des pièces opératoires a été réalisée dans 100% des cas.

2.12. Bilan hématologique :

Fibrinogène, facteurs de coagulation, produit de dégradation de la fibrine (PDF), Ddimers, complexes solubles ; doivent être demandés dans certains cas : syndrome de Kasabach Merritt et au cours des poussées inflammatoires des malformations veineuses [37, 51].

2.13. Les examens spécialisés :

Ils seront demandés en fonction des localisations des malformations et des signes d'appels.

Ainsi, l'examen ophtalmologique, ORL, gynécologique, digestif avec les endoscopies éventuelles correspondantes seront demandés en fonction du siège [83]..

L'examen orthopédique a un rôle de suivre les inégalités de longueur d'un membre (syndrome de Klippel Trenaunay), de voir le retentissement sur le rachis et intervenir au moment approprié [5].

Tableau XIX: Stratégie d'exploration des anomalies vasculaires [83]

Angiomes superficiels	Examens complémentaires
<ul style="list-style-type: none"> • HMG immature : (régressif du nourrisson) 	<ul style="list-style-type: none"> • Néant • Sauf si risque : <ul style="list-style-type: none"> ○ Fonctionnel (examen ophtalmologique, ORL, articulé dentaire) ○ Vital (fibroscopie laryngée, échographie du foie, plaquette) ○ (Syndrome de Kasabach–Merritt (SKM)).
<ul style="list-style-type: none"> • Angiome plan (malformation capillaire) 	<ul style="list-style-type: none"> • Néant • Sauf si doute <ul style="list-style-type: none"> ○ Klippel treunay : Radio mensuration, écho doppler. ○ Sturge Weber : examen ophtalmologique, débit cérébral, ○ scanner, IRM.
<ul style="list-style-type: none"> • Angiome veineux (malformation veineuse) 	<ul style="list-style-type: none"> • Scanner - IRM ++ • Bilan coagulation (préopératoire) • Localisation cervico-céphalique : examen ophtalmologique, ORL, articulé dentaire. • Localisation périphérique dont le Klippel treunay ++ écho doppler +/- artériographie, phlébographie, lymphographie
<ul style="list-style-type: none"> • Lymphangiome (malformation lymphatique) 	<ul style="list-style-type: none"> • Echographie, scanner, IRM+ • Transillumination ++
<ul style="list-style-type: none"> • Fistule artério-veineuse et malformation artério-veineuse. 	<ul style="list-style-type: none"> • Bilan de référence <ul style="list-style-type: none"> ○ ++ échographie doppler pulsé : fistule artério-veineuse et débit comparatif. ○ ++ artériographie : architecture ○ scanner, IRM échographie cardiaque, débit cardiaque.

Tableau XX: Les moyens non invasifs du diagnostic [39]

Technique	Intérêt
Echographie Doppler	Analyse des artères, les veines et recherche des fistules artério-veineuses.
Doppler couleur	Différencier HMG et malformation veineuse.
Doppler pulse	Donner un débit artériel (comparatif avec le côté
Echographie	Utile pour malformation lymphatique macrokystique.
Radiographie simple.	Etat osseux, phlébolites
Panoramique et radiographie profil	Evaluer les béances.
Scanner	Extension des lésions à caractère \pm vasculaire, état osseux.
IRM	Extension des lésions, reconnaissance d'une malformation vasculaire ou artério-veineuse

Tableau XXI : Place des angiographies [39]

Technique	Intérêt
Artériographie	En cas de malformation artério-veineuse : nécessaire pour embolisation par voie artérielle.
Phlébographie	Quelques indications de plus en plus limitées dans les dysplasies veineuses des membres inférieurs avant chirurgie
Angiographie par ponction directe..	Malformation veineuse ou malformation lymphatique : avant embolisation percutanée

Tableau XXII : Hiérarchie des examens dans les cas difficiles [51]

	HMG	Capillaire	MAV	Veineux	Lymphatique
Doppler artériel et veineux	-	-	+++	+++	-
Echographie	++	-	-	++	+++
Scanner	++	++	+	+++	++
IRM	-	++	+	+++	+/-
Artériographie	-	-	+++	+/-	-
Angiographie isotopique	-	-	-	+	++

V. Formes cliniques:

1. Tumeurs cutanées :

1.1. Tumeur vasculaire benine

a. Hémangiomes infantiles :

- Parmi les tumeurs vasculaires, l'hémangiome infantile est le plus fréquent .Il touche de 7 à 10% des nourrissons.
- se présente alors sous la forme d'une masse ou d'une tache cutanée rouge framboise, non soufflantes à l'auscultation, sans battement ni frémissement à la palpation et qui se caractérise par un développement rapide durant les premières semaines de vie.
- Les hémangiomes dits tumoraux sont arrondis, bien délimités et souvent proéminents et les hémangiomes dits segmentaires sont constitués de papules érythémateuses coalescentes sur fond télangiectasique distribuées sur un territoire de développement cutané [8].
- L'hémangiome est souvent unique, ne dépassant pas 3 cm, on en distingue trois types :
 - HMG cutané tubéreux : l est purement cutané constitué d'une nappe rouge d'abord lisse puis saillante, brillante, posée sur une peau saine, c'est " la fraise " du langage

populaire [46]. terme véhiculé au 18^{ème} et 19^{ème} siècle, né de la croyance d'Hippocrate, que la mère pouvait marquer de ses envies son fœtus en gestation [51].

- HMG sous cutané : Il constitue une tuméfaction sous-cutanée, saillante, chaude, sous une peau saine ou discrètement bleuté et/ou télangiectasique [37].
- HMG mixte : Il associe une composante tubéreuse et une composante sous cutanée c'est l'aspect le plus fréquemment rencontré. Les $\frac{3}{4}$ des HMG évoluent sur ce mode [51].

a.1. Localisation:

Il est ubiquitaire (103), pas de localisation élective (37).

La localisation cervico-céphalique paraît plus fréquente dans certaines études, elle varie de 49% à 75% (48, 57,115,153).

Ceci, peut être expliqué par la fréquence élevée des consultations des parents " inquiets ", pour des lésions cervico-céphaliques inesthétiques.

Cela est concordant avec notre série où la localisation cervico-faciale occupe 100% par rapport aux autres localisations, car notre étude intéresse seulement la face.

a.2. Nombre:

L'hémangiome est souvent unique, peut-être multiples 2 à 3 éléments voir plus [51]. Parfois l'hémangiome est profus réalisant le tableau d'hémangiomatose miliaire diffuse du nouveau-né, caractérisée par des dizaines voir des centaines de petites lésions angiomasosées éruptives inquiétantes, car associées à une localisation viscérale [80, 143].

Les données de notre étude sont identiques à la littérature puisque 100% de nos malades avaient une lésion unique.

a.3. Taille:

Tout peut se voir depuis le petit HMG minuscule jusqu'à la lésion gigantesque [51]. Les HMG de taille inférieure à 3 cm sont les plus fréquents. Selon les études, sa fréquence varie de 57 à 80% [10,57,115,153], les formes étendues sont rares [31]

La taille de l'HI dépendrait de l'intensité et la rapidité de la prolifération cellulaire qui pourrait varier en fonction du contexte : susceptibilité génétique individuelle, territoire cutané intéressé, maintien ou non de conditions d'hypoxie locale [40].

a.4. Aspect évolutif:

Les hémangiomes sont présents dès la naissance dans 20 à 50 % des cas, sinon ils apparaissent souvent quelques jours à quelques semaines après la naissance [78] et cela constitue un très bon facteur diagnostique. Ils sont toujours présents avant l'âge d'un an.

Et L'évolution naturelle de l'hémangiome est stéréotypée : phase de croissance progressive, phase de stabilisation et une phase d'involution avec restitution ad integrum dans la majorité des cas. La régression de la composante vasculaire est totale mais dans 20% des cas, il persiste des séquelles inesthétiques sous la forme de cicatrices dystrophiques.

❖ Le premier stade : La phase de croissance :

S'étendant de 3 à 12 mois ; elle est rapide dans les 3 premiers mois, elle peut se prolonger jusqu'au 6e ou 8e mois pour les hémangiomes cutanés, ou jusqu'au 9e , 12e mois pour les lésions à participation sous-cutanée.

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

À la fin de sa phase d'expansion, soit d'emblée, soit après un temps de latence variable, débute la régression spontanée.

Dans de rares cas, en particulier pour les HI segmentaires, cela peut aller jusqu'au 24e mois [40].

❖ Le deuxième stade : La phase de stabilisation :

A partir du 6ème – 8ème mois, l'angiome se stabilise quelque soit sa taille ou son siège jusqu'à 18ème – 20ème mois [104].

❖ **Le troisième stade : La phase d'involution :**

Elle est lente et progressive. La composante tubéreuse pâlit en premier et la composante sous cutanée s'affaisse plus lentement parfois incomplètement [105]. Cette phase résolutive s'étend de l'âge de 12-18 mois à 5 - 6 ans [104, 84]. La régression totale est la règle dans près de 80% des cas, après l'âge de 6 ans [103, 128].

La courbe évolutive des lésions sous-cutanées est retardée de quelques mois par rapport à celle des lésions tubéreuses, la régression en est plus lente et plus incomplète [104].

Dans les formes non compliquées localement et de volume relativement limité, la séquelle à long terme est limitée à :

- Un piqueté télangiectasique pour la composante tubéreuse, accessible à un traitement complémentaire esthétique au laser après la puberté et à la demande[84].
- Une peau fripée trop lâche, si la composante sous-cutanée était volumineuse, justiciable d'un geste de chirurgie plastique limité dans la mesure où l'essentiel de la masse angiomateuse a régressé et où la sanction est une cicatrice linéaire sans perte de substance [84]

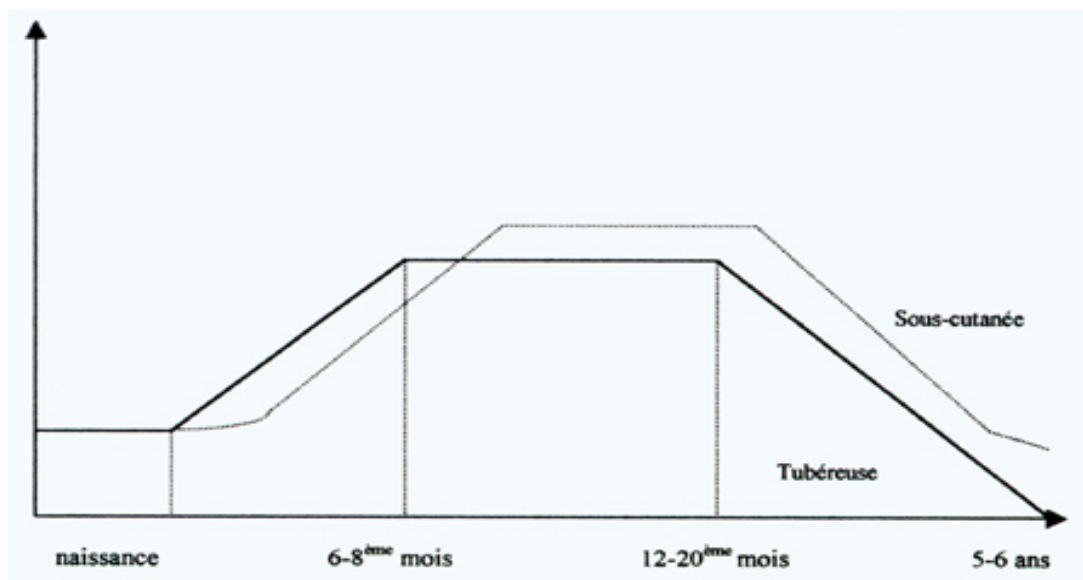


Figure 28 : Evolution triphasique de l'hémangiome

a.5. Aspect histologique :

La lésion est située dans le derme et/ou l'hypoderme expliquant les aspects cliniques différents tubéreux, mixte et profond [144]. Trois phases caractéristiques se succèdent.

❖ **A la phase précoce :**

la lésion est très cellulaire (HMG est dit cellulaire ou immature) constituée d'une prolifération de cellules endothéliales et péricytaires, tassées les unes contre les autres, autour de lumières virtuelles visibles en microscopie électronique ou après coloration des fibres de réticuline. Ces cellules forment des amas ou lobules distincts, contenant de nombreux mastocytes et souvent centrés par un vaisseau plus volumineux afférent ou efférent[145]

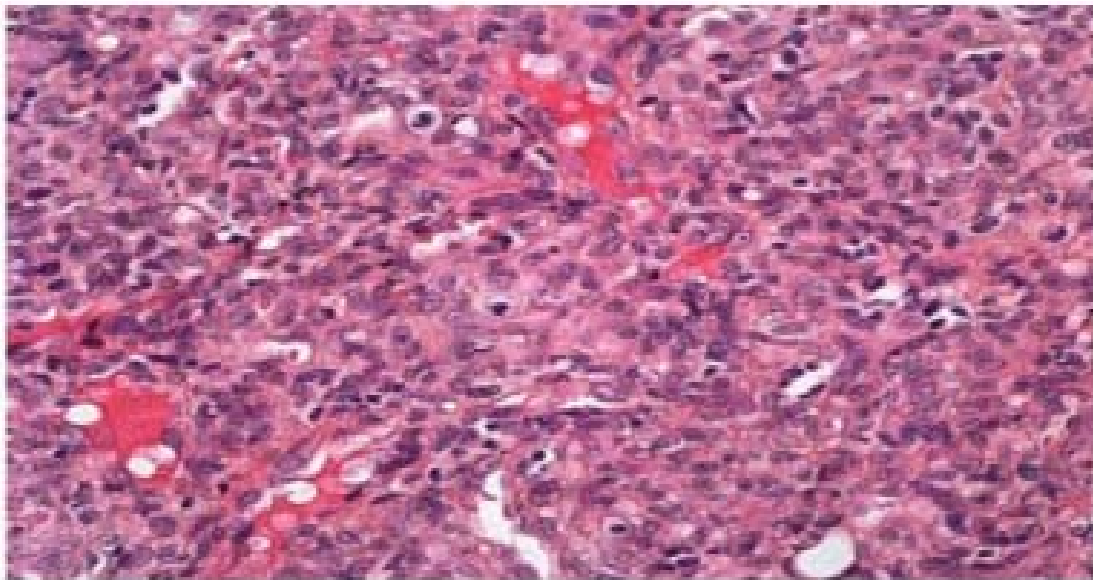


Figure 29 : Hémangiome infantile à la phase de croissance [167].

❖ **A la phase d'état et de stabilisation :**

La cellularité de la lésion diminue. La lumière des capillaires ainsi que leur paroi sont mieux visibles, de même que les artères efférentes et afférentes [144].

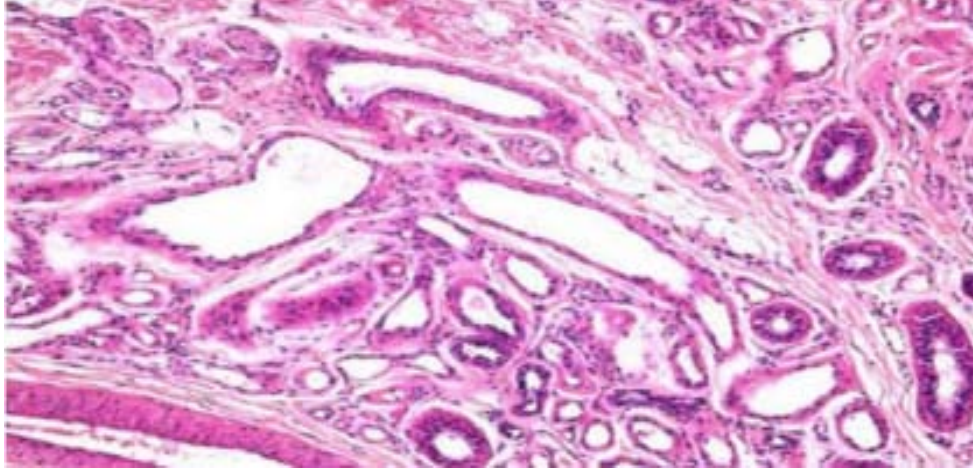


Figure 30 : Hémangiome infantile à la phase de stabilisation [167].

❖ **A la phase de régression :**

Le nombre de capillaire diminue et est remplacé soit par un tissu fibreux ou par des adipocytes, réalisant l'aspect d'un angioliopome [144]

Les formes d'HMG superficielles ulcérées peuvent être difficiles à distinguer histologiquement d'un bourgeon charnu inflammatoire exubérant où la lobulation est, cependant, en général moins marquée. De même, le granulome pyogénique a un aspect histologique superposable à celui d'un HMG en phase d'état, [26.144]

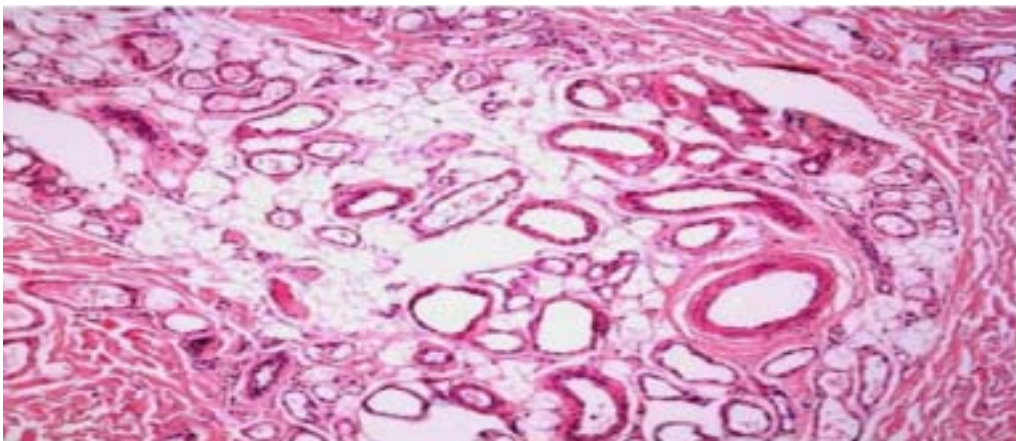


Figure 31 : Hémangiome infantile à un stade régressif [16].

a.6. Les complications:

Les hémangiomes infantiles sont des tumeurs bénignes dont l'évolution est le plus souvent favorable. Cependant, ils peuvent présenter certaines complications et mettre en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel voir même vital de l'enfant. Certaines localisations sont plus à risque et nécessitent un traitement précoce.

❖ **Locale:**

• **Ulcération:**

C'est la complication la plus fréquente. Elles surviennent préférentiellement pendant la phase de croissance, en cas de forme segmentaire [58] et volontiers sur les zones de frottement: le dos, la région périnéale irritée par le contact des couches et la région péri-buccale soumise aux frottements lors des tétées.

Elle est souvent douloureuse et expose à la surinfection, au saignement et au risque cicatriciel [46]

Dans notre série, 16% des angiomes se sont compliqués d'ulcération.

• **Saignement:**

C'est une complication peu fréquente [115] qui se manifeste habituellement sous la forme d'un saignement en nappe d'un HMG ulcéré, rarement à la suite du traumatisme d'un HMG intact [16].

. Généralement, il n'y a pas de risque hémorragique majeur, car la composante hémodynamique de l'HMG est de type capillaire [84]

• **Nécrose:**

La nécrose d'un HMG peut être spontanée ou induite par des conduites thérapeutiques intempestives (cryothérapie, isotope radioactif, sclérothérapie), ces gestes étant pratiquement abandonnés aujourd'hui [104].

Cette nécrose se manifeste par une croûte noirâtre centrée sur la lésion]. Elle peut survenir sur un HMG superficiel, cutané ou mixte, mais jamais sur un HMG sous-cutané. Elle accélère le processus de régression de l'HMG au prix d'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) paraissent également jouer un rôle [16].

La nécrose accélère le processus de régression avec cependant survenue d'une cicatrice souvent indélébile [46]. La nécrose ne contre-indique pas le traitement par injection de corticoïde [51]

- **Surinfection:**

Elle est souvent une complication de l'ulcération mais elle peut parfois survenir de façon isolée en particulier au niveau des régions anales ou péri-orales [7,51,128]

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

En présence, exceptionnelle, de fièvre et de symptômes constitutionnels, la présence d'un sepsis ou d'une ostéomyélite sous-jacente doit être évoquée.

- **Extension:**

L'extension d'un HMG en phase de prolifération se fait en surface et surtout en profondeur. Le pronostic esthétique ou fonctionnel peut être mis en jeu surtout dans les localisations cervico-céphaliques. Une surveillance stricte s'impose dans les premiers mois de la vie [46].

❖ **Complications Générales:**

○ **Insuffisance cardiaque:**

Elle complique le plus souvent un HMG hépatique [50]., mais peut survenir en présence d'HMG cutanés volumineux ou d'HMG multiples [51]. Ces trois situations sont source d'hémodétournement qui peut rompre l'équilibre hémodynamique du patient, entraînant une insuffisance cardiaque à haut débit avec cardiomégalie comme lors d'un shunt artério-veineux [128]. Dans ce cas, le traitement combat d'une part la défaillance cardiaque (restriction liquidienne, diurétique, digitalique) et d'autre part le blocage de l'évolutivité de l'HMG par corticoïdes [38, 51].

Le diagnostic est réalisé par échographie cardiaque.

L'insuffisance cardiaque et l'hypoxie associée sont des facteurs d'hypotrophie sévère.

○ **Thrombopénie:**

Elle se voit au cours du syndrome de Kasabach-Meritt qui est une forme particulièrement grave d'HMG. Ce syndrome associe un HMG inflammatoire brutalement extensif, des lésions de purpura diffuses et une thrombopénie sévère souvent inférieure à 10000/mm³, avec des facteurs de coagulation habituellement normaux au début. C'est une urgence dermatopédiatrique [46, 128].

Le traitement repose sur les antiagrégants plaquettaires associés au traitement accélérant l'involution de l'HMG (corticothérapie, interféron etc.) [38]

Dans notre série, on n'a pas été confronté à ce genre de complications grave susceptible de mettre en jeu le pronostic vital de nos malades.

○ **Formes graves:**

L'HMG est une tumeur qui, bien que bénigne, peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel ou esthétique du malade, voir même le pronostic vital par sa localisation et/ou son volume.

- **Les formes qui Mise en jeu du pronostic fonctionnel:**

- **HMG péribuccal:**

Les HMG labiaux et péribuccaux peuvent avoir, par effet de masse, un retentissement grave sur l'articulé dentaire par effet de masse et par leurs pressions sur l'os, entraînant ainsi des troubles graves de l'occlusion [51]

La localisation labiale supérieure est la plus fréquente. Elle représente l'HMG « tapir » qui peut effacer et allonger le philtrum médian, entraînant un trouble de la succion [51, 104].

Les ulcérations sont précoces et fréquentes, ce qui accélère sa régression spontanée mais laisse une marque cicatricielle mutilante [63].

L'HMG de la lèvre inférieure a, par effet de pesanteur, une tendance particulière à l'étirer, la rendant hypotonique et laissant des séquelles esthétique difficile à réparer ainsi que le retentissement fonctionnel dont l'incompétence labiale.

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 HMG sous-glottique [104, 84]

.En absence de symptomatologie respiratoire, la surveillance est essentiellement clinique, mais l'exploration par radiographie cervicale standard en expiration ou fibroscopie, une tomodensitométrie s'imposent en cas de doute [84].

- **HMG péri-oculaire :**

C'est surtout dans sa localisation palpébrale supérieure que l'HMG peut menacer la fonction visuelle [34, 39, 40]

Une obstruction, même de très courte durée, au cours du premier mois de vie de l'enfant, peut provoquer des anomalies de l'axe visuel au niveau du système nerveux central avec risque d'amblyopie irréversible ;

Un strabisme peut accompagner l'amblyopie ou être causé par l'HMG lui-même [13.46,51

• l'HMG de la paupière peut, par effet de masse, provoquer une déformation de la cornée, et engendrer un trouble de la réfraction unilatéral (astigmatisme, myopie) parfois définitif [51.128].

Le prolongement intra-orbitaire et rétrobulbaire d'un HMG superficiel, peut refouler le globe oculaire, infiltrer et altérer la fonction des muscles oculomoteurs, comprimer le nerf optique et entraîner une cécité [34, 84]. Certains auteurs ont décrit l'association d'un HMG périorbitaire à un HMG irien [28].

Devant un HMG palpébral, la surveillance ophtalmologique est donc indispensable. Toutes ces anomalies justifient un traitement chirurgical et fait de la localisation palpébrale pour certains une indication quasi systématique de la chirurgie [51.84.128].

Dans notre série 3 patients présente cette localisation.

- **HMG auriculaire :**

Ils peuvent être à l'origine d'une fermeture du conduit auditif, d'une otite externe avec suppuration chronique [51], d'une déformation des cartilages, ainsi qu'une surdité qui gêne l'acquisition du langage dans les formes bilatérales [84]. Une surveillance par des examens ORL est donc indispensable.

Cette localisation n'a pas été retrouvée dans notre série.

- **HMG péri-narinaire:**

Un HMG volumineux péri-narinaire peut entraîner une obstruction nasale avec gêne respiratoire [46].

- **L'HMG du cuir chevelu :**

La localisation sur une des fontanelles n'accroît pas le risque de localisation intracrânienne, tout bilan systématique est inutile [13, 51].

La régression spontanée de la tumeur laisse une zone alopécique. 51

Cette localisation n'a pas été retrouvée dans notre série.

- **Les formes mettant en jeu le pronostic esthétique :**

- **Angiome Cyrano :**

C'est l'HMG de la pointe du nez. La caractéristique anatomique de cet angiome est la composante sous-cutanée [11]. Cette forme est menacée essentiellement d'une nécrose locale avec destruction des cartilages et des structures nasales quand l'HMG est mixte [84], et d'une déformation irréversible des cartilages alaires et donc de la pointe du nez [11,51].

Le traitement chirurgical précoce entre 2 et 4 ans est indiqué pour cette localisation [11].

En dehors d'une prise en charge précoce, il peut altérer définitivement la croissance du cartilage du nez et obstruer les narines lorsque leur volume augmente.

Dans notre série 2 patients présente cette localisation.

- **HMG profus du visage :**

Les formes profuses en dehors des localisations périforicielles peuvent laisser des séquelles esthétiques majeures [84].

- **Les formes mettant en jeu le pronostic vital :**

- **Le syndrome de Kasabach Meritt :**

Le syndrome de Kasabach et Merritt est une affection rare et grave, associant chez un nouveau-né ou un nourrisson une thrombopénie profonde ($< 10\,000/\text{mm}^3$) et une tumeur vasculaire. Il a été récemment montré que cette tumeur vasculaire n'était pas un hémangiome infantile, mais un hémangioendothéliome kaposiforme ou un angiome en touffes [20,21].

- **Forme miliaire disséminée :**

Il s'agit de très nombreux HMG tubéreux de petites tailles (de 2 mm à 2 cm de diamètre) [51, 80, 143].

Elle s'associe fréquemment à une localisation viscérale notamment un HMG hépatique. Une multiplication des examens cliniques du nourrisson est nécessaire afin de dépister un symptôme anormal (gros foie, souffle hépatique, signe d'insuffisance cardiaque, dyspnée, tirage, stridor, difficulté de s'alimenter, saignement digestif, etc.) [37,51].

Un suivi régulier tous les 2 – 3 semaines est nécessaire [143]

- **HMG volumineux extensif :**

Il peut entraîner une insuffisance cardiaque par haut débit sanguin [37].

- **HMG cutané associé à une localisation viscérale. :**

Hémangiomes et malformations associées :

Il est impossible de dire si elles sont fortuites ou non, en l'absence de compréhension du phénomène qui est à l'origine de cette angiogénèse pure et temporaire, régressive qui caractérise les HMG.

Les malformations peuvent toucher divers organes, mais habituellement l'HMG est proche, voir exactement en regard, et qui est généralement extensif [37]. Certains ont décrit :

- Des malformations de la fosse postérieure (malformation de Dandy Walker, kyste arachnoïde) du cervelet (hypoplasie cérébelleuse, hypoplasie vermienne) [142]
- Des malformations oculaires (microphthalmie, cataracte congénitale etc.)
- Des anomalies artérielles (coartation de l'aorte dilatation des vaisseaux du cou) [89, 146].
- Des anomalies sternales (agénésie sternale, fente sternale, sinus dermique médian presternal [89]
- Un Dysraphisme spinal peut se voir au cours des HMG de localisation sacral [73].
- Des anomalies uro-génitales anales peuvent se voir au cours des HMG du dos ou des membres [37].

L'HMG peut s'associer à diverses anomalies réalisant un syndrome poly malformatif

Le PHACES syndrome : L'acronyme anglais PHACES proposé par Frieden et al. en 1996, reprend les anomalies de la fosse postérieure (P), l'hémangiome facial (H), des anomalies artérielles intra- et extracrâniennes, la coarctation aortique (A) et des anomalies cardiaques (C) congénitales et des anomalies oculaires (eye) (E) ; s'y ajoute le S d'anomalies Sternales et ventrales rapprochées ensuite. [1]

IL concernerait 20 % des nourrissons ayant un hémangiome infantile segmentaire facial et 70% des enfants souffrant du syndrome PHACES ne présentent qu'une seule atteinte extracutanée [1, 56]

Les nouveau-nés atteints de ce syndrome sont le plus souvent neurologiquement asymptomatiques ; Drolet et coll. rapportent 5 cas d'ischémie artérielle cérébrale aigue symptomatique avec séquelles neurologiques advenues entre 3 et 6 semaines de vie chez 4 enfants, et à 4 mois chez le 5ème enfant [1].

Les anomalies cérébrales les plus fréquentes sont :

- Le syndrome de Dandy-Walker, , associant hydrocéphalie, agénésie partielle ou totale du vermis cérébelleux et kyste de la fosse cérébrale postérieure.
- Les malformations du cervelet.
- Des atteintes vasculaires cérébrales peuvent entraîner dès la période néonatale ou parfois des années après :
 - Un accident vasculaire ischémique
 - Une hémiparésie
 - Des convulsions,
 - Des migraines sévères,
 - Des zones cérébrales d'infarctus s'installent du fait d'une artérite occlusive progressive,
 - Des sténoses

- Des anévrysmes
- Déficit neurologique persistant moteur et cognitif,
- Migraines sévères,
- Aspect radiologique de Moya–Moya (sténose progressive des artères cérébrales situées à la base du cerveau et développement d'un réseau collatéral).

Les anomalies neurologiques intracrâniennes sont retrouvées les $\frac{3}{4}$ du temps dans les cas d'hémangiomes en plaques couvrant l'aire fronto–palpébrale supérieure S1+S4. Les anomalies cardiaques et aortiques sont plutôt associées aux hémangiomes S3 avec présence de raphé ou fossette médians supra–ombilicaux et anomalies sternales (=syndrome dysplasie vasculaire/ anomalies sternales).

Le diagnostic du syndrome PHACES est posé devant la présence d'un hémangiome segmentaire large situé dans la face ou le cuir chevelu (plus que 5 cm) et l'association d'une autre malformation de l'acronyme [74, 76].

L'examen physique complet, une IRM cérébrale, une échographie cardiaque et des gros vaisseaux, un examen ophtalmologique et un examen radiologique doivent être réalisés en 40 conséquence chez tout nouveau–né porteur d'un HI étendu segmentaire du visage (localisation S1, S3 et S4) [1].

Tableau XXIII : Critères diagnostiques du syndrome PHACES [76].

Syndrome PHACE	Possible syndrome PHACE
Hémangiome facial de diamètre > 5 cm Et 1 critère majeur ou 2 critères mineurs	Hémangiome facial de diamètre > 5 cm et 1 critère mineur, ou Hémangiome du cou ou du torse et 1 critère majeur ou 2 critères mineurs, ou Absence d'hémangiome mais 2 critères majeurs
Critères majeurs	Critères mineurs
<p>Cérébrovasculaire :</p> <p>Anomalies d'artères cérébrales majeures</p> <p>Sténose ou occlusion plasie</p> <p>Absence ou hypoplasie</p> <p>Origine ou trajet aberrant</p> <p>Persistance artère trigéminale</p> <p>Anévrisme sacculaire</p> <p>Cérébral :</p> <p>Anomalies de la fosse postérieure</p> <p>Malformation de Dandy-Walker</p> <p>Hypoplasie/dysplasie cérébelleuse</p> <p>Cardiovasculaire :</p> <p>Coarctation de l'aorte</p> <p>Origine aberrante de l'artère sous-clavière</p> <p>Oculaire :</p> <p>Anomalies du segment postérieur</p> <p>Vascularisation fœtale persistante</p> <p>Anomalies vasculaires rétiniennes</p> <p>Colobome</p> <p>Hypoplasie du nerf optique</p> <p>Staphylome papillaire</p> <p>Colobome Ligne médiane :</p> <p>Défaut, fente sternale</p> <p>Malformation du raphé sus-ombilical</p>	<p>Persistance d'une artère embryonnaire autre que artère trigéminale (artères pro-atlantale, hypoglosse, otique)</p> <p>Anomalies de la ligne médiane</p> <p>Anomalies de migration neuronale</p> <p>Communication interventriculaire</p> <p>Arc aortique droit, arc aortique double</p> <p>Anomalies du segment antérieur</p> <p>Cataracte</p> <p>Colobome</p> <p>Microphthalmie</p> <p>Sclerocornea</p> <p>Hypopituitarisme</p> <p>Thyroïde ectopique</p>

Ces malformations sont rares [51]. Une investigation systématique devant des HMG extensifs cervico-céphaliques, ou de la région lombosacrée, ou de la face antérieure du thorax, est discutée.

Ces malformations sont pour beaucoup visibles dès la période néonatale ou rapidement symptomatique, ce qui décide des explorations à demander pour les préciser [37].

Dans notre étude les hémangiomes infantiles présentent 52% des cas , ce qui désaccorde avec toutes les séries et qui varie ente 10% et 29.2%

Tableau XXIV : Comparaison de Pourcentage de hémangiome infantile dans notre série et les différentes série

Auteur	Notre série	A.hassanien	Friden	Rajlakcemie	Malloizel
% des hémangiome infantile	52%	27.7%	13.7%	10%	29.2%

b. Hémangiomes congénitaux :

De description plus récente, les hémangiomes congénitaux se distinguent de l'HI par leur présence, entièrement développés dès la naissance. Ils apparaissent in utero et peuvent être détectés par échographie). Il en existe deux types : l'hémangiome congénital non involutif (NICH) [59] dont le volume reste stable dans le temps et l'hémangiome congénital rapidement involutif (RICH) [18,19] qui va régresser en quelques mois, en règle avant un an.

Histologiquement les NICH sont constitués de lobules de capillaires associés à de volumineux vaisseaux extra lobulaires artériels, veineux et lymphatiques avec des communications artérioveineuses. Les capillaires dans les lobules sont moins ronds que ceux de l'HI, souvent étoilés ou ramifiés. Les noyaux endothéliaux sont ronds et denses et saillent dans les lumières, en clou de tapissier. Le cytoplasme peut contenir des globules éosinophiles réfringents. L'hyalinisation des parois des capillaires est rare et focale. Certains lobules sont centrés par un vaisseau de plus grande taille. Sa paroi est alors fine, sans média musculaire à la différence des afférences des lobules de l'HI. Ces aspects rappellent les lobules du granulome

pyogénique. L'immunohistochimie met en évidence des cellules exprimant l'alpha-actine de muscle lisse, moins bien organisé que dans l'HI, formant un réseau lâche entre les lumières capillaires.

Les RICH ont un aspect histologique assez proche de celui des NICH avec des lobules capillaires souvent plus petits séparés par de larges zones fibreuses. Les noyaux endothéliaux sont d'aspect plus banal, sans inclusions éosinophiles. Des calcifications sont parfois présentes. RICH et NICH n'expriment pas Glut-1, ce qui peut aider au diagnostic différentiel avec les HI, surtout sur de petites biopsies.

Dans notre série aucun des malades n'a présenté un hémangiome congénital par contre un seul cas a été diagnostiqué dans la série de Friden.

c. Hémangiome en « touffe » (tufted angioma) :

Cette forme très rare d'hémangiome est en général acquise, mais peut être congénitale. Cliniquement, il s'agit, soit de plaques rouges, infiltrées et sensibles, soit d'une tumeur violacée et saillante. Elle s'associe dans plus de 30 % des cas à une hypersudation péri-lésionelle. Son évolution est lente et progressive, mais elle peut aussi régresser. Son diagnostic est

histologique, caractérisé par la dispersion dans tout le derme de petites « touffes » capillaires distribuées en « grenailles de plomb ». La plupart de ces « touffes » sont entourées d'un vaisseau en croissant à lumière vide. Occasionnellement, ces hémangiomes peuvent s'associer à un syndrome de Kasabach-Merritt. L'hémangiome subit alors une phase de croissance brusque réalisant une tuméfaction pseudo-inflammatoire modérément douloureuse. L'association à une thrombopénie majeure due à la séquestration des plaquettes affirme le diagnostic. Le traitement repose sur la corticothérapie générale et en cas d'échec sur la vincristine ou l'interféron alpha 2a ou 2b [2].

d. Hémangioendothéliome kaposiforme :

C'est une tumeur vasculaire rare qui affecte la peau et le tissu sous-cutané, elle s'infiltré en profondeur. Cliniquement, il se présente sous la forme d'une masse sous-cutanée, son

diagnostic est histologique, caractérisé par des nodules denses constitués de cellules fusiformes et de capillaires allongés leur donnant un aspect pseudokaposique. Ces nodules ressemblent à ceux des hémangiomes en « touffes » mais sont plus larges, plus confluent et s'infiltrent plus en profondeur.

L'hémangiome en « touffe » et l'hémangioendothéliome kaposiforme sont deux entités très proches et peuvent parfois coexister chez un même patient. Les publications récentes tendent à réunir ces deux lésions et à en faire des stades évolutifs d'une même entité. De la même manière, l'hémangioendothéliome kaposiforme peut se compliquer d'un syndrome de Kasabach–Merritt [2].

Dans notre série aucun des malades n'a présenté ce type hémangiome.

1.2. Tumeurs vasculaires malignes :

a. hemangioendotheliome epitheloide (HEE) :

L'hémangioendothéliome épithélioïde (HEE) a été décrit la première fois en 1982 par Weiss et Enzinger [168] Il s'agit d'une tumeur rare d'origine vasculaire et de malignité intermédiaire, avec un risque potentiel de récurrence [168] Cette pathologie atteint principalement les tissus mous des extrémités, le foie et le poumon. L'atteinte cervicofaciale est rare [169,170], elle concerne, le plus souvent, la région submandibulaire [170].

Les signes cliniques de l'hémangioendothéliome épithélioïde ne sont le plus souvent pas spécifiques et il dépend la localisation. : C'est pourquoi le diagnostic d'HEE est souvent fortuit. Par exemple les formes orales aspect clinique apparaît comme une masse érythémateuse ulcérée ou non [171,173,175].

Le diagnostic repose sur étude histologique et immunohistochimique cette dernière montre une forte expression des marqueurs de différenciation vasculaire spécifiques des cellules endothéliales notamment CD31, CD34, [170,172,174].

L'HEE est une tumeur à malignité intermédiaire dont le traitement est l'exérèse chirurgicale large et complète. Les formes malignes devront être traitées de la même manière

qu'un sarcome. Même après exérèse chirurgicale large, un l'HEE peut récidiver dans plus de la moitié des cas ou diffuser à distance. Les métastases sont ganglionnaires dans 50 % des cas. Le pronostic de l'HEE est incertain et dépend du siège de la tumeur [171].

b. Angiosarcom :

L'angiosarcome est une tumeur vasculaire maligne rare, d'évolution rapide et agressive et de mauvais pronostic et avec un taux de récurrence local important.

Il se localise fréquemment au niveau de la tête et du cou et prédomine chez le sujet âgé de sexe masculin [176, 177,178].

Certains facteurs sont connus: un lymphoedème chronique, congénital ou traumatique, est impliqué dans plus de 10% des angiosarcomes des membres; les radiations ionisantes; ils se produisent le plus souvent dans les zones de la peau exposée à long terme au soleil chez les patients âgés; exceptionnellement, les angiosarcomes peuvent se développer sur un angiome pré existant [179].

Cliniquement : il dépend de sa genèse, et il commence habituellement par une plaque rouge très mal définie ressemblant à une ecchymose [180].

Les lésions peuvent s'élargir avant même que la métastase ne se produise. Et lorsque c'est le cas, la propagation est généralement hématogène.

Il existe 3 situations bien différentes :

- Angiosarcome primitif de la tête et du cou : sa présentation clinique est trompeuse au début expliquant le retard fréquent au diagnostic. Le début est marqué par la présence d'une macule érythémateuse, rarement une papule kératosique, exceptionnellement sous la forme d'un angio-œdème récurrent. Secondairement, la lésion devient infiltrée et prend un aspect nodulaire, violacé [180.181].
- L'angiosarcome cutané associé à un œdème : il survient classiquement sur les bras des femmes ayant subi une mastectomie avec curage ganglionnaire de nombreuses années

auparavant. Il peut aussi se développer sur un lymphoedème iatrogène ou congénital chronique, rarement sur une malformation lymphatique ou un elephantiasis. Il se présente généralement comme de nombreux nodules pourpres ou des vésicules distribués sur une large zone [176,178 181

- L'angiosarcome cutané induit par les radiations : il se développe en général assez longtemps après la radiothérapie [177].

Aspect Histopathologie : les angiosarcomes vont d'une tumeur hautement différenciée ressemblant à un hémangiome, à une tumeur anaplasique difficile à distinguer d'un carcinome. Les formes moyennement et bien différenciées sont caractérisées par la présence de cavités vasculaires irrégulières, qui dissèquent le collagène et réalisent un réseau anastomotique, bordé de cellules à noyaux augmentés de volume et souvent hyper chromatiques

Immunohistochimie : Le marqueur vasculaire le plus sensible même sur les zones indifférenciées est le CD31, et également le FLI-1 [177]. L'anticorps anti CD34 est habituellement positif ainsi que les marqueurs lymphatiques (D2-40). Toutefois, il faut se méfier d'une positivité du CD31 sur une zone indifférenciée car il marque également les histiocytes [176, 181]. Les angiosarcomes sont franchement négatifs pour l'anticorps anti HHV-8 [167, 177,178,180,181].

Le traitement de l'angiosarcome repose sur la chirurgie radicale suivie d'une radiothérapie adjuvante, L'association de la radiothérapie à la chirurgie offre de meilleures chances de contrôle local par rapport à une chirurgie seule, même après une résection complète. Une association de radio chimiothérapie concomitante est une alternative à la chirurgie, si une résection complète s'avère impossible..

2. Malformations vasculaires :

Les malformations vasculaires surviennent comme des anomalies purement vasculaires (localisées, ou segmentaires, ou disséminées) concernant principalement un type de vaisseau (capillaire, veineux, lymphatique ou artériel avec fistule artérioveineuse), ou comme des anomalies vasculaires complexes et combinées, parfois assorties d'autres anomalies dysmorphogénétiques. [66]. Certaines sont familiales, mais la majorité de ces lésions sont sporadiques.

- Elles sont composées de cellules endothéliales matures non prolifératives. Ces lésions sont congénitales, présentes à la naissance ou apparaissent quelques mois ou années après, et ne régressent jamais [37, 128]. Ce groupe, peut être subdivisé, anatomiquement selon le type de vaisseaux préférentiellement impliqués, en plusieurs sous groupes :
- Les malformations capillaires (MC)
- Les malformations artérielles (MA)
- Les malformations lymphatiques (ML)
- Les malformations veineuses (MV)
- Les malformations combinées complexes.

Ces malformations peuvent être différenciées sur le plan hémodynamique en malformation à faible débit et malformation à haut débit [103, 122] :

- Malformations vasculaires à flux lent: malformations inactives comportent les MC, ML, MV et leurs formes combinées.
- Malformations vasculaires à flux rapide, malformations actives comportent :
- Malformations artério-veineuses : (MAV) myriades de petites fistules diffuses ou localisées.

- Fistule artério-veineuse (FAV) : shunt hémodynamiquement actif situé sur de gros tronc artériel et localisé
- Certaines formes combinées complexes.

Classification des malformations vasculaires selon leurs structures anatomiques et leurs propriétés hémodynamiques [46, 51, 122]

Tableau XXV: Malformations vasculaires superficielles :

Malformations vasculaires superficielles	
Malformations inactives	Capillaires : <ul style="list-style-type: none">• Angiome plan• Angiokératome• Télangiectasies
Malformations inactives	Veineuses : <ul style="list-style-type: none">• Malformation capillaro-veineuse (MCV)• Malformation lymphatico-veineuse (MLV)
Malformations inactives	Lymphatiques
Malformations actives	Artérielles : <ul style="list-style-type: none">• Fistule artério-veineuse• Malformation artério-veineuse
Malformations inactives et / ou actives	Malformations combinées complexes <ul style="list-style-type: none">• Systématisées• Diffuses

2.1. Malformations capillaires :

a. L'angiome plan (AP) :

C'est une malformation capillaire et/ou des veinules post-capillaires dermiques, toujours présente à la naissance.

Synonymes : naevus flameus, tâche de vin, angiome mature.

- **Clinique :**

- Aspect clinique : l'angiome plan (AP) est une tache de couleur variable allant du rose pâle au violet foncé, maculeuse, à contours assez bien définis, présente à la naissance et ne s'estompe jamais spontanément [60, 104]. Avec l'âge l'ap peut changer de texture et il devient avec les années une nappe écarlate épaisse grenue palpable [37, 104, 108]
- Taille et nombre : la lésion peut être unique ou multiple, minuscule ou gigantesque [51].
- Siège : l'ap peut siéger à n'importe quel point du corps mais il est souvent distribué le long d'un dermatome, et dépasse rarement la ligne médiane [51, 60,103].
- En effet, l'analyse topographique de l'ap au niveau facial à propos de 106 cas [49], a conduit à remarquer la distribution cutanée des 3 branches sensitives du trijumeau (V) :
- Branche ophtalmique (V1) (derme frontal, derme palpébral supérieur)
- Branche maxillaire supérieure (V2) (derme palpébral inférieur, jugal et labial supérieur)
- branche maxillaire inférieure (V3) (derme de la lèvre inférieure et du menton).

L'AP peut dessiner un seul de ces territoires s'arrêtant à la ligne médiane ou peut occuper plusieurs de ces aires sensitives totalement ou partiellement.

Cette systématisation est expliquée par le rôle de la crête neurale céphalique dans la contribution de la formation aussi bien, du ganglion de Gasser du trijumeau, du derme facial, de certaines structures osseuses faciales et des parois des vaisseaux faciaux [49]. Au niveau du tronc et des membres, il est également habituel de retrouver une systématisation dans la distribution des AP [51].

- **Diagnostic positif :**

Le diagnostic de l'AP est clinique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire [51, 46].

L'artériographie est d'aucune utilité si elle est pratiquée, elle montre un léger "blush" au temps capillaire [46].

La biopsie cutanée est inutile mais elle pourrait montrer des ectasies capillaires [51, 46]

- **Les formes compliquées :**

Les formes compliquées correspondent à l'hypertrophie des structures cutanées ou celles sous-jacentes.

- L'hypertrophie cutanée : l'AP devient hyperplasique, sombre de couleur, la peau s'épaissit et peut se recouvrir de formations bourgeonnantes polypoïdes : les nodules angiomateux. Ces formations correspondent à des ectasies capillaires croissantes qui engorgent le derme [51, 108]

- L'hypertrophie des structures sous-jacentes : muscle, cartilage, os : Au niveau facial on peut assister à une hypertrophie des gencives, des lèvres et une augmentation du volume de l'os (du nez, du maxillaire, du palais et de la mandibule). Ceci entraîne un trouble squelettique avec distorsion. Au niveau buccal, des anomalies de l'articulé dentaire avec béance impliquant une prise en charge orthodontique et parfois chirurgicale réparatrice [37, 44, 104, 108].

Au niveau du corps, on peut assister à une hypertrophie d'un membre ou voir de l'hémicorps si l'AP est étendu [6, 97].

L'hyperplasie progressive des capillaires associée à une hypertrophie des structures sous-jacentes tout particulièrement en région faciale correspond à une relation anormale entre stroma conjonctif et cellules endothéliales avec altération des signaux morphogénétiques. En effet, certaines études ont montré que les fibroblastes du derme, les péricytes et les cellules du

muscle lisse des vaisseaux, les os du nez, le maxillaire, la mandibule, le palais, les gencives et les lèvres ont une même origine : la crête neurale faciale [51].

- **Les syndromes associés à l'AP :**

- Le syndrome de Sturge Weber Krabe (SWK) :

L'angiome plan du territoire V1 facial doit faire suspecter un syndrome de Sturge Weber Krabe: un syndrome neuro oculo-cutané.

Il associe un AP du territoire de la branche ophtalmique V1 du nerf trigeminé, un angiome leptoméningé du même côté [46, 108].

- **L'anomalie de la pie – mère se manifeste par [49] :**

- Une épilepsie
- Une hémiparésie ou hémiplégie du côté opposé de l'AP réalisant le syndrome hémiparésie – Hémiplégie (H-H).
- Dégradation intellectuelle plus ou moins marquée.

- **Les symptômes oculaires sont variés [34, 49, 51] :**

- Exophtalmie.
- Décollement de la rétine.
- Glaucome : c'est la manifestation la plus fréquente
- Cécité.

Seule l'atteinte du territoire V1 isolé ou associé au V2 et/ou V3 peut avoir le risque d'atteinte neuro-oculaire. Mais, il faut noter que l'atteinte du V1, ne s'accompagne pas obligatoirement d'une atteinte neuro-oculaire

En effet, dans une étude faite sur 106 angiomes plans [49], 12 angiomes méningés ont été retrouvés parmi les 42 AP atteignant le trijumeau V1.

Certains auteurs ont défini trois groupes d'angiome plan facial (APF) à risque de SWK [51, 49] :

Groupe à haut risque de SWK : celui des APF qui couvrent tout le territoire trigéminé haut (ophtalmique V1 isolée ou associée à l'atteinte du V2 et/ou V3). Pour ce groupe une surveillance clinique, ophtalmologique et par radiographie standard, scanner ou IRM est indispensable dans la première année de vie. Ceci afin d'avoir un diagnostic précoce et de démarrer un traitement le plutôt possible du glaucome et de l'épilepsie [46].

Il faut insister sur la gravité de l'épilepsie au cours de SWK et sur la fréquence de séquelles motrices.

Certains auteurs préconisent, pour ce groupe à haut risque un traitement préventif des crises d'épilepsie par le phenobarbital (Gardenal*) durant toute la vie néonatale (1ère année de vie) où les examens complémentaires risquent de ne pas mettre en évidence l'angiome leptoméningé

Ce traitement sera, poursuivi si un angiome méningé est dépisté, ou stoppé si tout semble normal [51].

Un groupe de faible risque SWK celui des patients dont une partie seulement du territoire VI est porteuse d'un APF. La surveillance doit être instituée essentiellement par la clinique et par le scanner, l'atteinte oculaire semble plus fréquente quand il y a une atteinte associée du V1 et V2 [34, 51].

* Un groupe sans aucun risque de SWK : c'est le groupe des patients où l'AP concerne les aires trijumeaux V2 et/ou V3.

Dans ce cas, aucune exploration n'est utile. On peut donc rassurer les parents dans ces cas.

- **Le syndrome de Klippel Trenaunay :**

Il s'agit du plus fréquent des syndromes avec croissance excessive. Il se définit par une triade clinique:

- Malformations capillaires (98%),
- Hypertrophie tissulaire asymétrique 94%, souvent unilatérale et limitée aux membres inférieurs
- Malformations veino-lymphatiques (72%) [31,32]

La présence de deux critères parmi les trois permet de poser le diagnostic. La présence de malformations artério veineuses exclut le diagnostic (diagnostic différentiel avec le syndrome de Parkes-Weber, essentiellement). Le dépistage d'un éventuel néphroblastome n'est pas recommandé par tous les auteurs, cependant un cas de tumeur de Wilms a été décrit en 1979 [33,41].

Le syndrome de KlippelTrenaunay peut se compliquer d'événements thrombo-emboliques veineux de tout type (les thromboses veineuses superficielles sont très fréquentes alors que les thromboses veineuses profondes ou les embolies pulmonaires sont exceptionnelles) et les malformations veineuses peuvent être le siège d'une coagulation intra vasculaire localisée et parfois disséminée (se manifestant soit par des saignements soit par des thromboses répétées), surtout en cas de gestes thérapeutiques agressif de type sclérothérapie, chirurgie ou traitement endo veineux.

De part ces anomalies de la coagulation, certains préconisent la réalisation systématique d'un bilan de coagulation et l'utilisation d'un traitement anticoagulant pour encadrer tout geste thérapeutique dans ces situations [25].

L'association possible à d'autres éléments syndromiques est le témoin de la continuité qui existe entre les différents syndromes avec croissance excessive. Leur prise en charge est

complexe et fait appel à une équipe pluridisciplinaire habituée à la prise en charge de ce type de pathologie.

- **Syndrome de Parkes-Weber :**

Le syndrome de Sturge-Weber ou le syndrome angiomasose encéphalotrijeminée est un syndrome neuro-oculo-cutané congénital associant un angiome plan facial siégeant dans le territoire du trijumeau (V1, V2 et V3), un angiome leptoméningé ipsilatéral, et un hémangiome choroïdien isolé ou compliqué d'un glaucome.

Au cours de l'évolution s'installe une hémiatrophie cérébrale du même coté et des calcifications cérébro-méningées.

C'est une affection congénitale habituellement rare et sporadique, d'évolution imprévisible sans prédominance de sexe ni de race. Le tableau clinique caractéristique est unilatéral.

Les manifestations bilatérales sont rares. [53-54].

Les angiomes plans représentent 13% de notre série, aucune forme compliquée ni syndromique n'a été retrouvée,

b. Les télangiectasies :

Les télangiectasies systématisées en nappes, unilatérales ou bilatérales, isolées, sans gravité, sont seulement inesthétiques. Elles réalisent différents syndromes : télangiectasies unilatérales nævoïdes, avec de fins halos pâles « anémiques » autour de chaque télangiectasie ponctuelle ; télangiectasies essentielles généralisées ; télangiectasies héréditaires bénignes, ressemblant à celle de la maladie de Rendu-Osler mais cutanées pures, sans épistaxis ; angiome serpiginieux de Hutchinson, etc. Certaines sont discrètes dans la petite enfance et se développent beaucoup en période pubertaire chez la fille, puis lors de grossesses.

Il existe plusieurs types cliniques des télangiectasies :

b.1. Angiome stellaire :

Appelé aussi « tâche vasculaire », « naevus araignée », se traduit par un point central correspondant à une artéριοle dilatée, de laquelle irradient de petites branches vasculaires. Cette lésion blanchit à la pression et peut être pulsatile.

Le traitement de choix est le laser (à colorant pulsé, argon) [112,151,], mais vu le coût élevé, le traitement le plus utilisé est l'électrocoagulation de l'artère centrale [60, 155].

b.2. Télangiectasie naevoïde unilatérale :

Il s'agit d'un désordre sporadique qui touche surtout les femmes. Elle se présente par de petites macules érythémateuses télangiectasiques qui suivent le trajet d'un dermatome.

Des phases d'extension et de multiplication peuvent se voir lors des états d'hyperoestrogénie (puberté, grossesse).

Il a été postulé qu'un défaut de développement dermatomal impliquant une augmentation des récepteurs oestrogéniques serait à l'origine de cette lésion [51, 147,148].

b.3. Cutis Marmorata Télangiectica Congenita (CMTC) :

Il est caractérisé par un réseau réticulé bleu violet fixe, représentant des veines dilatées au niveau du derme et du tissu sous-cutané.

Les mailles sont irrégulières et fréquemment déprimées (ce réseau s'accroît au froid et en position déclive).

Les zones sombres et atrophiques sont fragiles et se parsèment de croûtes, d'ulcérations, en particulier en regard des grosses articulations.

Ces ulcérations sont atones et douloureuses laissant des cicatrices blanches.

Le CMTC peut atteindre un seul ou deux membres, la moitié du corps ou bien être généralisé [51, 149,155]. Dans 27 à 50% des cas, des anomalies de toutes sortes peuvent être retrouvées, les plus fréquentes : hypertrophie ou atrophie de la région atteinte, angiome plan, hémangiome, d'autres anomalies touchant le squelette, le système nerveux, les yeux ont été rapportés.

La fréquence des lésions dysembryoplasiques, au cours du CMTC, incite à pratiquer une recherche systématique des malformations associées et l'enfant doit être référé à un pédiatre, neurologue et ophtalmologue [42,70].

L'étude histologique montre une atteinte non spécifique du système vasculaire. Les veines et capillaires apparaissent dilatés dans un tissu dermique et hypodermique normal. L'étude à la microscopie électronique montre un système capillaire normal [70,148].

Certains auteurs considèrent le CMTC comme un syndrome plurimalformatif dont la peau serait seulement le signe apparent [42,51,70].

Le CMTC a une évolution bénigne, la plupart des cas de façon accélérée dans la 1ère année de la vie et plus lentement par la suite. Toutefois l'involution laisse souvent un peu d'atrophie, des ectasies veineuses dilatées.

Dans de rares cas, il peut persister indéfiniment 51,70.

Le CMTC doit être différencié du :

- Cutis marmorata physiologique : livedo physiologique du nourrisson : absence d'atrophie et d'ulcération, il apparaît au froid et au pleur contrairement au CMTC qui est permanente
- Syndrome de Klippel Trenaunay / Parkes Weber.
- Angiome plan linéaire.

b.4. Angiome serpigineux d'Hutchinson :

C'est une malformation capillaire de morphologie particulière. Il s'agit de télangiectasie linéaire et punctiforme formant un placard érythémateux à bordure serpigineuse.

Il n'y a pas de blanchiment à la pression. Il apparaît en période prépubertaire, touche le plus souvent les filles. Il se localise habituellement aux membres inférieurs et fesses. Une régression spontanée est possible [17, 51].

b.5. Maladie de Rendu Osler :

(Télangiectasie héréditaire hémorragique):

C'est une maladie autosomique dominante, parfois sporadique, affectant les vaisseaux mucocutanés et viscéraux

Cliniquement, elle se traduit par des télangiectasies sous forme de macules ou papules de couleur rouge prononcé, atteignant de façon préférentielle le visage, oreilles, le thorax, avant bras et les mains (pulpe des doigts, paumes et ongles). Elles atteignent également les muqueuses (lèvres, langue, conjonctives, muqueuse nasale, muqueuses digestives) et certains viscères (foie, rate, surrénale, etc.). La première manifestation de la maladie est le plus souvent un problème d'épistaxis récidivant chez l'enfant.

Les télangiectasies cutanées apparaissent plus tardivement souvent à partir de l'adolescence [42, 51, 155].

Outre, les épistaxis, d'autres complications hémorragiques peuvent survenir, en particulier d'origine digestive

Une association avec une fistule artério-veineuse pulmonaire peut se voir [51].

b-6 Ataxie télangiectasie :

Ce désordre autosomal récessif est caractérisé par la triade : ataxie cérébelleuse, télangiectasies oculocutanées, infections sinopulmonaires récidivantes par déficit immunitaire.

Les télangiectasies sont de type linéaire, se manifestent souvent vers l'âge de 3 à 5 ans, elles siègent à la conjonctive, aux paupières, aux oreilles, au nez, aux plis des coudes. Elles revêtent une grande importance diagnostique car l'apparition des signes caractéristiques de ce syndrome est très progressive [37,51,155].

c. L'angiokératome (A.K.) :

Il s'agit d'une dilatation vasculaire (papule télangiectasique) dont la surface est kératosique à la palpation, se vidant en grande partie lors de la vitro-pression. Les

angiokératomes sont multiples, de petite taille, punctiformes, pseudopurpuriques et augmentent avec le temps pouvant constituer une éruption profuse, prédominant sur la racine des cuisses et sur les fesses (en caleçon).

D'autres atteintes sont également possibles :

- Le tronc, les doigts, le scrotum, la muqueuse orale et les conjonctives.
- Ils apparaissent pendant l'enfance ou l'adolescence mais ne sont pas les premiers signes cliniques [86]. La taille variable et leur topographie permet de distinguer plusieurs types cliniques [87].

Dans notre série, aucun de nos malades ne présentait de télangiectasie ou d'angiokératome.

Les malformations capillaires présentent dans notre série 13% de cas .ce résultat rejoint celle de rajlzkchemie (10%) et désaccorde avec celui de friden et A. hassania.

Tableau XXVI : comparaison entre Pourcentage des malformation capillaires dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre série	Friden	Rajlakchemie	A.hassanien
Nombre de cas total	23	175	20	22
% des MAC	13%	1.7%	10%	0

2.2. Les malformations veineuses :

Les malformations veineuses Elles peuvent être superficielles et/ou profondes, et se développer au sein de tous les types de tissus. Leur aspect histologique est celui de fentes vasculaires dysplasiques de taille variable, dont l'endothélium aplati repose sur une media dysmorphique, dissequantle tissu hôte en formant un réseau complexe [2,12]. Elles peuvent se présenter sous forme de larges cavités vasculaires (forme cavitaire) ou sous forme d'ectasies veineuses multiples (forme ectasiente). Dans leur localisation cervico-faciales, les malformations veineuses se présentent très majoritairement sous forme cavitaire. La localisation cervico-faciale fréquente des malformations veineuses.

- **L'aspect clinique :**

Correspond à une tuméfaction bleutée, depressible, volontiers douloureuses et augmentant de volume en position de déclive ou lors des efforts de poussée (pleurs, manœuvre de Valsalva) [4.5].

Dans leur localisations profondes, les anomalies tégumentaires peuvent être absentes, rendant le diagnostic clinique difficile et imposant un bilan d'imagerie à visée diagnostique. Il n'existe pas de rapport entre extension en surface et extension en profondeur [12]

Les malformations veineuses sont présentes dès la naissance, mais peuvent se manifester après une période quiescente de quelques mois à quelques années, notamment en cas de localisation profonde. Les malformations veineuses sont sensibles aux modifications hormonales (puberté, grossesse, prise d'estroprogestatifs), à l'origine de l'augmentation de volume des lacs veineux, favorisant les phénomènes de thromboses intra lésionnelles. Ces modifications hormonales peuvent être à l'origine de la révélation clinique de la lésion ou de l'exacerbation de la symptomatologie.

Le plus souvent, dans les formes superficielles, le diagnostic est posé sur l'examen clinique [12]. Dans les formes profondes, le diagnostic différentiel doit s'attacher à éliminer une autre forme d'anomalie vasculaire (malformation artério-veineuse, malformation lymphatique, hémangiome), une lésion mélanique bénigne (naevus bleu), ou une tumeur maligne (rhabdomyosarcome, angiosarcome...) [22].

- **Le diagnostic positif :**

Il est généralement clinique mais certains examens complémentaires sont indispensables:

L'échographie doppler et l'imagerie par résonance magnétique (IRM) sont les deux examens systématiques devant la découverte d'une malformation veineuse [24]. Ils permettent d'apporter des arguments en faveur du diagnostic, d'évaluer le volume de la lésion et son extension aux tissus alentours, ainsi que de guider la prise en charge thérapeutique.

L'échographie doppler, facilement accessible, confirme la nature veineuse de la lésion en objectivant son caractère compressible et en visualisant de potentielles thromboses intra lésionnelles ou d'éventuels phlebolithes [61].

L'IRM est indispensable en particulier pour l'évaluation de l'extension de la lésion et la recherche de lésions satellites, guidant la prise en charge thérapeutique. L'IRM doit faire l'objet d'une demande de taille ée pour être informative. Elle doit comporter une séquence en T2 avec saturation de graisse dans au moins deux plans de l'espace, permettant l'identification des lésions en fort hyper signal et l'appréciation du volume lésionnel. Par ailleurs, l'injection de produit de contraste, non indispensable, montre un rehaussement progressif et hétérogène qui différencie la malformation veineuse de la malformation lymphatique 2. Enfin, l'extension en profondeur et la communication avec un réseau veineux profond doivent être recherchées (veine jugulaire interne, réseau veineux intracrânien via la veine angulaire)[64]. Toutefois, l'étude des lésions intéressant la région buccale peut être perturbée par d'importants artefacts liés au matériel prothétique dentaire.

- **Les Complications :**

L'évolution de malformations veineuse est souvent ponctuée d'épisodes douloureux inflammatoires.

Les malformations veineuses se compliquent fréquemment de thromboses intra lésionnelles, responsables à long terme de la formation de phlebolithes, calcifications rondes pathognomoniques.

Les malformations veineuses peuvent être associées à des troubles de la coagulation. La sévérité de la coagulopathie est liée à la taille de la lésion.

Les anomalies architecturales des parois vasculaires affectent localement le flux circulatoire, favorisant la stase sanguine et l'activation de la coagulation [15]. La formation locale de caillots s'associe à la consommation de plaquettes et de facteurs de la coagulation, correspondant à une coagulation intra vasculaire localisée (CIVL). Ce phénomène est exacerbé

en cas de stimulation traumatique, chirurgicale ou hormonale. Dans les formes étendues, le risque de coagulation intra vasculaire diffuse (CIVD) ne doit pas être négligé.

dans notre série les malformations veineuses présentent 22% ,ce résultat est comparable avec celle de A HASSANIA (9%) et de FRIDEN (35%) et désaccorde avec celui de MALLOIZEL et RAJLAKHEMIE qui varie entre 59%et 65%.

Tableau XXVI : Comparaison entre Pourcentage des malformations veineuses dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre série	Rajlakchemie	Friden	Malloizel	A.hassanien
%des MAV	22%	65%	35%	59%	9.1%

2.3. Les malformations lymphatiques :

Les malformations lymphatiques sont également à flux lent et sont aussi connues sous les termes de lymphangiome acquis progressif ou de lymphangioendothéliome bénin. Cette malformation macro ou micro kystique est préférentiellement localisée au niveau cervico-facial [2] et se présente sous forme d'une tuméfaction dure et rénitente. La peau est de température et d'aspect normaux.

Les malformations lymphatiques régressent spontanément sans traitement. [65].

- **L'aspect clinique :**

- **Les MLKS macrokystiques :**

Elles se présentent classiquement comme des masses sous-cutanées fermes ou dépressibles, rondes ou lobulées, de plusieurs centimètres, sous une peau d'aspect normal ou parfois rosé et indolores.

- **Les MLKS microkystiques : [44,88]**

Les MLKS microkystiques se composent de vésicules translucides ou hémorragiques millimétriques, dispersées ou regroupées sur une peau en apparence normale ou sur une plaque ferme, appelées lymphangiectasies.

○ **Les MLKS mixtes : [88]**

Elles associent des MLKS macrokystiques et des MLKS microkystiques

• **Radiologiquement :**

Leurs caractéristiques sont semblables aux malformations veineuses. Leur imagerie repose sur le couple échographie-IRM, celle-ci étant réservée aux localisations infiltrantes notamment cranio-cervicales et médiastinales et à la cartographie préopératoire.

Certaines particularités sont néanmoins à noter [183 :

- Formes macrokystiques et microkystiques : dans ces dernières, les logettes sont très petites (infra millimétriques) et la composante charnue (parois des kystes) prédomine par rapport au contingent liquidien. L'imagerie montre une masse plutôt compacte
- Présence de fins vaisseaux dans les parois des kystes
- Présence fréquente de niveaux liquide-débris au sein des kystes attestant d'une hémorragie intra lésionnelle;
- Absence de veine dilatée ou tortueuse au voisinage.

L'évolution classique consiste en une augmentation de volume jusqu'à l'adolescence, suivie d'une stabilisation de la lésion.

Des complications infectieuses ou traumatiques peuvent néanmoins survenir et majorer la malformation (douleurs, érythème, surinfection) nécessitant alors un traitement adapté [2].

DANS SERIE AUCUN CAS MAIS DANS ETUDE RAJLAKCHEMI 5% ET ETUDE ILONA7.4%

HASANIA AUCU CAS

Notre série n'a pas objectivé les malformations lymphatiques .ce résultat concorde avec celui de A HASSANIA mais désaccorde avec celui de RAJLAKCHEMI et de FRIDEN qui varie entre 5% et 7.4%

Tableau XXVIII : Comparaison entre Pourcentage des malformations lymphatiques dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre serie	Rajlakchemi	Friden	A hassania
des mal %	0	5%	7.4%	0

2.4. Les malformations et fistules artério-veineuses :

Les malformations à haut débit sont essentiellement représentées par les malformations artério-veineuses (MAV) et plus rarement par les fistules artério-veineuses (FAV). Les premières sont des lésions vasculaires à flux rapide composées de vaisseaux dysmorphiques reliés au sein d'un « nidus » sans l'intermédiaire de capillaires. Le nidus est un amas d'artérioles nourricières et de veinules de drainage directement connectées entre elles et réalisant des shunts multiples. La FAV, d'origine traumatique, est plus simple sans nidus avec un shunt direct artère-veine [184.].

Plus de 50% de ces malformations atteignent la région tête et cou. [68].

On leur distingue quatre stades évolutifs (Schö binger 1995) :

- Stade de dormance ou de quiescence, qui peut simuler un angiome plan ou un hémangiome— en voie de régression
- Stade d'expansion, les poussées évolutives sont généralement déclenchées par un traumatisme accidentel ou chirurgical, ou par une modification hormonale telle que la puberté et la grossesse [184] . Ce stade correspond à une masse chaude pulsatile.
- Stade de destruction, durant lequel des nécroses, ulcérations, lésions osseuses lytiques sont constatées et corrélées à la présence de douleurs.
- Stade de décompensation cardiaque, qui s'applique aux cas les plus sévères, c'est à dire les plus volumineux, et représentent 2% des MAV2

Les MAV intra-mandibulaires ont pour conséquences des lyses osseuses diffuses ainsi que des hémorragies dentaires spontanées ou chirurgicales

Leur diagnostic précoce est très important afin d'établir une bonne prise en charge du sujet.

- **Aspect histologique :**

Les MAV sont des lésions aux délimitations imprécises, faites de vaisseaux de tailles irrégulières répartis de manière homogène dans les tissus.

Les parois de ces vaisseaux sont généralement fines en comparaison aux diamètres de leurs lumières et présentent une épaisseur variable d'un endroit à l'autre de la circonférence [105].

Les structures de ces vaisseaux sont très diverses, parfois artérielles, parfois veineuses, et parfois inclassables avec une architecture élastique presque inexistante.

Des communications directes entre artères et veines sont mises en évidence, faisant quelques fois intervenir une composante capillaire

Habituellement on y retrouve associée une fibrose assez importante.

- **Aspect clinique :**

Cliniquement, les MAV apparaissent souvent en période de quiescence comme un angiome plan

En période d'expansion, elles ont un aspect en relief révélant une tuméfaction, rouge, chaude et pulsatile, un souffle est parfois perçu à l'auscultation et un frémissement, dit « thrill » à la palpation [4].

- **Le diagnostic positif :**

Le diagnostic de malformation artério-veineuse est d'abord clinique ; l'échographie-doppler et l'angio-IRM sont des examens nécessaires pour confirmer le diagnostic, évaluer

l'étendue et cibler les vaisseaux atteints. Cette anomalie à haut débit n'entraîne pas de phénomène de thrombose au sein de la malformation. Le dosage des DDimères et le bilan de coagulation sont donc normaux chez ces patients [75].

L'échographie-doppler est le premier examen à proposer car simple, non invasif et très contributif. Il confirme la présence d'une anomalie vasculaire à haut débit.

L'artériographie n'est pas indispensable dans la majorité des cas mais elle est réalisée en préopératoire pour mieux visualiser afférences, nidus et efférences de la malformation.

D'autres examens complémentaires : seront demandés pour apprécier le retentissement de la MAV [82]

- **L'étude du débit cardiaque :**
 - Systématique chez le nouveau-né et le nourrisson
 - Devant une mav géante de l'adolescent et de l'adulte, en présence de signes de mauvaise tolérance cardiaque.
 - Un panoramique dentaire, un examen orl, un examen ophtalmologique, une radiomésure des membres seront demandés en fonction de la localisation de la MAV.

Dans notre série les malformations artério-veineuses présentent 13%, ce résultat concorde avec celui de Malloizel et Rajlachemie qui varie entre 7% et 10% et désaccorde avec celui de A. hassania 68.2%

Tableau XXIX: Comparaison entre Pourcentage des malformations artério-veineuses dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre serie	Rajlachemie	Friden	Hassania	Malloizel
% des mav	13 %	10 %	5.1 %	68.2 %	7 %

2.5. Les malformations complexes :

Classiquement se distinguent deux grands groupes :

Les angiodysplasies complexes systématisées (intéressant un territoire limité ou une région) et les angiodysplasies complexes disséminées (malformations étendues et diffuses). Elles affectent électivement un seul type de vaisseau (capillaire, lymphatique, veineux, artério-veineux), ou plusieurs dans les malformations combinées. Elles sont sporadiques ou héréditaires. Nous traiterons ici les plus fréquentes.

a. Les angiodysplasies complexes systématisées :

a.1. Syndrome de Sturge Weber ou angiomatose encéphalo-trigémينية.

- syndrome de Cobb ou angiomatose cutané-vertébro-méningo-médullaire :

Un angiome plan métamérique atteint en surface un espace intercostal à l'étage thoracique, le cou ou le membre supérieur à l'étage cervical, ou le membre inférieur à l'étage lombo-sacré. En profondeur s'y associe une malformation vasculaire médullaire ou périmédullaire du même dermatome. Trompeuse, la malformation superficielle est parfois artério-veineuse et donc potentiellement grave, comme les localisations profondes.

- Syndrome de Bonnet Dechaume Blanc :

C'est une angiomatose rétino-céphalique, sporadique. Elle se caractérise par une malformation artério-veineuse de la rétine détectable en ophtalmoscopie simple. Elle s'accompagne parfois, d'une malformation artério-veineuse intracrânienne du même côté que la lésion rétinienne donnant lieu à des signes neurologiques [(37,43,51,148.).

Du point de vu cutané, on peut noter la présence d'une MAV évolutive ou d'un pseudoangiome plan médiofrontal ou hémifacial [37,46,51]

b. les angiodysplasies complexes disséminées :

- Syndrome de Blue Rubber Bleb Naevus : Syndrome de Bean associé de multiples éléments veineux superficiels à des localisations digestives hémorragiques qui en font la gravité

- Le syndrome de Protée :

Le syndrome de Protée est rare (incidence inférieure à 1 : 1 000 000) et touche surtout les garçons. Il se définit par :

- Une croissance segmentaire excessive,
- Une hyperplasie tissulaire ou organique
- Une prédisposition aux tumeurs [28,29].

Le phénotype clinique peut s'accompagner d'un déficit intellectuel et de malformations cérébrales avec épilepsie. Des critères diagnostiques ont été établis en 2006 permettant de retenir le diagnostic en présence des critères généraux et d'un critère de catégorie A, deux de catégorie B ou trois de catégorie [30].

- La maladie de Rendu-Osler :
 - La glomangiomatose de Bailey :

(Ou glomangiomatose multiple) est une dysplasie veineuse disséminée, constituée de petites masses bleutées ressemblant à ceux du syndrome de Bean mais apparaissant plus fermes au toucher et moins dépressibles. Ces lésions sont douloureuses lors du traitement par sclérose.

Pas de localisation profonde à la différence du syndrome de Bean.

- La maladie de Gorham-Stout (syndrome des «os fantômes») associe des malformations capillaires et lymphatiques entraînant une importante destruction osseuse (ostéolyse massive dangereuse quand elle touche le rachis).

3. Répartitions le type d'anomalie vasculaire. selon les études

Tableau XXX: comparaison entre le type d'anomalie vasculaire prédominant dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre série	Rajlatchemi	Friden	A. Hassania	Malloizel
Type anomalie vasculaire	-	-	-	-	-
Hi	52%	10%	13.7%	27.7%	29.2%
Mv	22%	65%	35%	9.1%	59%
Mc	13%	10%	1.7%	0%	-
Mav	13%	10%	5.1%	68.2%	7%
MI	0%	5%	7.4%	0%	-

On remarque que malformations veineuses sont les plus fréquentes dans les études de RAJLAKCHEMI, FRIDEN, MALLOIZEL qui varie entre 35% ET 65% par contre dans étude de A.HASSANIA les malformations arterioveineuses sont les plus fréquentes (65.2%) cependant les hémangiomes infantiles se sont le plus diagnostiqués dans notre série (soit52%).

. Cette différence est dû probablement à la différence de recrutement (service médicaux/ service chirurgicaux), selon les moyens thérapeutiques adaptés de chaque service (Laser/chirurgie).

VI. Traitements:

1. But:

1.1. Vital:

Les formes qui mettent en jeu le pronostic vital sont exceptionnelles

1.2. Fonctionnel:

Les anomalies vasculaire peuvent avoir un retentissement fonctionnel, c'est essentiellement le cas des localisations péri-orificielles : orbito-palpébrale, labiale, nasale, pré-mammaire voire auriculaire, ano-génital, mais d'autres localisations peuvent être également mettre en jeu le pronostic fonctionnel de l'individu

1.3. Esthétique:

Le préjudice esthétique et le principal motif de consultation dans le cadre des angiomes, que ça soit pour l'adulte ; les jeunes filles surtout avec des angiomes persistant depuis l'enfance; ou les enfants dont les parents réclament un traitement précoce, car cela permet de placer l'enfant dans de meilleurs conditions de scolarisation et précoces.

1.4. Psychosocial:

La peau est peut-être l'organe le plus social surtout lorsqu'il s'agit des zones exposées. Une malformation de la peau a toujours attiré le regard. C'est une différence qui, si elle est visible, peut entraîner des réactions de curiosité voire de rejet. On retrouve chez ces patients des problèmes sociaux surtout si la situation de l'angiome est exposé ,et à des problèmes émotionnels pouvant agir sur leur bien-être de l'enfant pouvant amenant à un retard scolaire [90].

2. Moyens thérapeutiques:

2.1. Abstentions thérapeutiques:

Elle est indiquée dans le traitement des anomalies vasculaire mais particulièrement pour les hémangiomes qui régressent spontanément ne nécessitant aucune thérapeutique, La régression de la composante vasculaire est parfois totale, mais des séquelles peuvent persister.

Il faut donc rassurer les parents durant la période de régression et les faire patienter afin d'éviter tout traitement agressif et conséquent pour l'enfant.

Lorsque l'abstention thérapeutique est indiqué cela impose une surveillance étroite de l'angiome afin de guetter toutes complications susceptibles de survenir au cours de cette phase durable, de suivre son l'évolution mais également de choisir le moment opportun pour traiter l'angiome. Cette décision doit être prise par un staff pluridisciplinaire incluant pédiatre, dermatologue, chirurgien et radiologue et cela doit se faire avec le consentement des parents [91]

2.2. Moyens médicaux :

a. les bêtabloquants :

- **Bêtabloquant oral :**

Propranolol : C'est le traitement de première intention. Le propranolol est la seule molécule qui a officiellement une AMM (autorisation de mise sur le marché) dans l'indication (Hemangioli®). Il est important de noter qu'il n'a pas d'efficacité sur les autres anomalies vasculaires et son utilisation nécessite un diagnostic de certitude avant sa prescription. [44, 56]

Les bêtabloquants sont apparus comme alternative aux corticoïdes qui eux présentaient un taux de réponse modéré et exposaient à de nombreux effets secondaires

- **Circonstances de découverte :**

En 2006, l'efficacité du propranolol s'était découverte fortuitement dans le service de dermatologie pédiatrique du CHU de Bordeaux chez un nourrisson traité pour un HI de la pyramide nasale. Cet enfant avait développé une myocardiopathie hypertrophique alors qu'il était traité par corticothérapie générale pour son HI. Un traitement par propranolol a été débuté à l'âge de 4 mois en raison d'une tachycardie, et de manière quasi immédiate un changement de couleur et un affaissement de son HI était observé.

Le 12 juin 2008 Léauté-Labrèze et al. De la Clinique pédiatrique de Bordeaux, publient en première, dans le New England Journal of Médecine, leurs observations concernant le traitement d'hémangiomes complexes chez 11 nourrissons avec propranolol. C'est une observation fortuite qui a incité les auteurs à tester le traitement des hémangiomes par propranolol [93]

Le mécanisme d'action du propranolol dans la réponse des hémangiomes est mal comprise. De nombreuses hypothèses ont été proposées :

- **Vasoconstriction périphérique**
- **Inhibition de l'angiogenèse par une restriction/suppression des gènes VEGF et bFGF.**
- **Initiation et bilan pré-thérapeutique:**

Instauration du traitement entre l'âge de 5 semaines et 5 mois selon l'AMM.[92]

Avant d'initier le traitement par propranolol, il est indispensable de réaliser un bilan pré-thérapeutique comprenant :

- **Une glycémie à jeun**
- **L'ECG et avis cardio:**

Surveillance : [56]

Le traitement est normalement pris en ambulatoire.

Une surveillance clinique de deux jours (avec mesure de la fréquence cardiaque, de la tension artérielle* 3/j et de la glycémie), après l'administration du propranolol, surtout les deux premières heures. Une surveillance de la kaliémie s'impose surtout dans les cas d'hémangiome de grande taille ou avec une ulcération.

o **Dose : [56, 94]**

Il doit être administré en 2 prises quotidiennes, à la dose de 1 mg/kg/j la 1^{ère} semaine, augmentée à 2 mg/kg la 2^{ème} semaine, puis à 3 mg/kg/j à 1 en dose d'entretien, avec un intervalle d'au moins 9 heures entre deux prises.

o **Durée :**

Généralement, elle est de 6 mois ; mais cette durée n'est toujours pas bien codifiée, car dépend probablement du type d'hémangiome (superficiel ou profond) et de l'âge de début du traitement.

o **Efficacité :**

L'effet se manifeste souvent dès les 24 à 48 premières heures avec un palissement de la composante superficielle et un assouplissement de la lésion à la palpation. L'efficacité est ensuite lentement progressive dans les mois qui suivent.

o **Recommandations actuelles : [95]**

- Un traitement par β -bloquant ne doit jamais être arrêté brutalement, au risque de la survenue d'un effet rebond
- Il faut adapter généralement la posologie des bêta-bloquants en fonction de l'âge du patient et en fonction de la présence d'une insuffisance hépatique et/ou rénale
- La mise en route du traitement se fait en milieu hospitalier sous surveillance de la fonction cardiaque.

- En cas d'oubli d'une prise, il ne faut en aucun cas la doubler, le traitement est poursuivi sans modification.
- Conservation du flacon 1 mois après son ouverture (forme sirop)
- La durée du traitement dépasse ou égale à 3 mois, le patient est revu en consultation 12 mois et 24 mois après l'arrêt définitif du traitement
- Bêtabloquant topique :
 - **Timolol maléate :**

Dans le cas des HI superficiels non compliqués, il n'est pas nécessaire d'envisager un traitement par propranolol par voie systémique. C'est pour cette raison qu'une formulation topique de bêtabloquant sous la forme de timolol maléate est à l'étude afin de traiter localement les petites lésions des HI superficiels [96]

Aucun bilan pré-thérapeutique n'est nécessaire avant la mise en route du traitement par le timolol topique. Le traitement peut être démarré dès les premiers jours de vie et administré à n'importe quel âge.

L'efficacité de la voie topique est surtout obtenue sur la couleur mais peu sur le volume ou la taille de l'HI [56].

Aucun hémangiome ne s'ulcérerait sous collyre. Le timolol collyre semble protéger les HI de l'ulcération. [98]

Contrairement au propranolol oral, le timolol topique n'expose à aucun retentissement ni effet systémiques et jusqu'à présent, aucun effet secondaire local n'a été rapporté dans la littérature. Cependant, le timolol collyre doit être utilisé avec précaution dans les HI péri-oculaires car l'absorption systémique est importante [99], ressemblant à celle administrée par voie intraveineuse en termes de biodisponibilité systémique, de cinétique plasmatique, et d'effets cardiopulmonaires. Au Maroc seule la forme collyre est commercialisée.

Cependant, une surveillance clinique est réalisée après le début de traitement afin de détecter des effets indésirables ou d'éventuelles complications.

o **Dose :**

10 gouttes $\times 2$ /jour (1ml).

A noter qu'une dose de timolol collyre 0,5% = 0,5ml et une dose de timolol gel 0,5% = 0,25mg de timolol.

o **Durée :**

La durée du traitement est très variable selon les auteurs.

Le propranolol topique :

L'efficacité clinique et l'innocuité du gel topique de chlorhydrate de propranolol dans le traitement des hémangiomes infantiles superficielles ont été décrites dans la littérature.

b. Corticothérapie : [107]

Les corticostéroïdes sont utilisés depuis des décennies pour traiter les hémangiomes infantiles problématiques [101].

Les risques d'une corticothérapie prolongée à fortes doses sont bien connus et ce traitement a donc été réservé aux hémangiomes symptomatiques ou dont la localisation ou la taille suggèrent une histoire naturelle particulièrement dangereuse [50].

• **Corticothérapie topique : [109, 110]**

Les dermocorticoïdes niveau I et II sont indiqués pour les hémangiomes superficiels rouges et peu épais. Ils sont appliqués localement, sous forme de crèmes ou pommade. Ils sont efficaces seulement sur la composante cutanée en facilitant le palissement de l'HI. Ils engendrent une dépigmentation et une atrophie cutanée transitoires

- **La corticothérapie intra-lésionnelle :**

Il s'agit d'une injection de corticoïdes dans le stroma de l'angiome. Elle est réservée aux formes évolutives mais localisées, surtout les HI à prédominance sous cutanée et à retentissement fonctionnel [77]. Elle évite les effets systémiques de la corticothérapie générale [113]

Elle est indiquée en cas de formes évolutives mais localisées pour les hémangiomes où un traitement par voie générale ou une chirurgie ne sont pas indiqués.

- **La modalité thérapeutique consiste en une injection in situ :**

- Soit d'un mélange d'un corticoïde d'action rapide (acétate de cortisone : 2 à 5mg/kg/j) et d'un corticoïde d'action retard (acétonide de triamcinolone (Kenacort*) 3 à 5 mg/kg/j) [106, 114].
- Soit d'un corticoïde retard uniquement.

Les injections sont répétées (1 à 4 ou 5 fois) à un mois d'intervalle, en fonction des réponses obtenues [113].

Deux à six sessions semblent nécessaires pour éviter une reprise de la croissance de l'hémangiome [107].

Il existe, toutefois, un risque d'obstruction de l'artère centrale de la rétine avec les corticoïdes retards en raison de la migration des cristaux de ce dernier dans le système ophtalmique qui participe régulièrement à l'alimentation de l'HMG [34, 117]. Compte tenu de ce risque, cette technique doit être réservée à l'hémiface inférieure.

- **Efficacité :**

Le pourcentage de réussite est identique à celui d'une corticothérapie par voie générale [78]. Le taux de réponse positive ne dépasse pas les 50%. la qualité du 94 résultat ne dépend, a priori, ni de la topographie de l'HMG, ni de sa taille, ni de l'âge auquel est pratiquée l'injection.

- **Recommandations :**

- Il faut toujours vérifier avant toute injection, l'absence de retour sanguin d'origine artérielle
- *Cette technique est très douloureuse, et elle nécessite l'immobilité complète du nourrisson et des mains expérimentées particulièrement averties du stroma vasculaire de la face.
- Elle doit être réalisée dans un milieu chirurgical sous anesthésie générale.
- La corticothérapie orale :
- La voie orale est retenue pour les formes étendues.

- **Posologie :**

On utilise la prednisone, ou la prednisolone, ou la bêtaméthasone (prednisolone : de 2 à 3 mg/kg/j, soit 2 à 3 ml/kg/j de solution de Solupred® buvable ; bêtaméthasone : de 0,15 à 0,3 mg/kg/j, soit 12 à 24 gouttes/kg/j de Célestène® buvable, le Célestène® étant en principe préférable car dénué d'éthanol), en une seule prise le matin et pour une durée d'un mois. Certains conseillent des doses plus élevées, voire des bolus. Ce dernier, peut être utile par exemple pour un nourrisson dont un œil est fermé par un hémangiome recouvrant ; mais, ils n'ont pas une efficacité constante ; ils n'évitent pas le relais par une corticothérapie orale à forte dose et prolongée [79].

- **Durée :**

Le traitement corticoïde est donné à pleine dose pendant 6 à 8 semaines au moins, puis baissé sur 2 à 3 mois environ (soit 1,5 mg/kg par jour le deuxième mois, 1 mg/kg par jour le troisième mois, 0,5 mg/kg par jour le quatrième mois et enfin 0,5 mg/kg un jour sur deux le cinquième). Les localisations viscérales (larynx, foie) pouvant nécessiter des temps de traitement plus longs [79, 107].

- **Date :**

Ce traitement, en principe, doit être débuté précocement, vers l'âge de 3 mois, mais une corticothérapie tardive peut avoir encore quelque succès dans certaines formes à risque. [78]

- **Efficacité :**

Dès les deux à trois premières semaines de traitement, 30 % des hémangiomes montrent une régression précoce, à savoir une diminution de la taille et un assouplissement à la palpation, 40 % une stabilisation alors que 30 % continuent à proliférer malgré les corticoïdes. [185]

c. Héparine de bas poids moléculaire :

Les malformations veineuses douloureuses associées à une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) (avec des D-dimères > N) sont souvent soulagées par l'injection sous-cutanée journalière d'héparine de bas poids moléculaire (HBPM) [45 ,47.81] .Une amélioration de la symptomatologie est perceptible dans les cinq jours qui suivent le début du traitement. Le dosage est de l'ordre de 100 U anti-Xa/kg par jour pour les adultes et de 30 U anti-Xa/kg par jour pour les enfants. Un contrôle sanguin des D-dimères et de l'activité anti-Xa est réalisé dix jours après le début du traitement pour vérifier son efficacité et adapter le dosage si nécessaire.

L'inconvénient de ce traitement en est son mode d'administration par injection sous-cutanée. Des hématomes douloureux peuvent parfois apparaître aux endroits d'injection et entraîner l'arrêt du traitement. Ces injections doivent être poursuivies pendant plusieurs mois. Certaines personnes peuvent néanmoins être soulagées de façon constante après une simple cure d'un mois. D'autres, en revanche, devront poursuivre le traitement plusieurs mois au risque de voir réapparaître les douleurs. Chez ces derniers, une sclérothérapie sera envisagée pour diminuer la taille de leur lésion et en atténuer la symptomatologie. L'injection d'héparine de bas poids moléculaire est également préconisée chez tout patient présentant des D- dimères élevées et qui doit subir une sclérothérapie ; Il en est de même avant une résection chirurgicale pour éviter un saignement per-opératoire

d. L'interféron alpha (INF)

La conception que l'IFN soit utilisé pour le traitement des hémangiomes a commencé en 1980, lorsque Brouty-Boye et Zetter rapportèrent que l'INF inhibe la migration des cellules endothéliales in vitro. L'interféron a ou b est une alternative thérapeutique, qui peut être utilisé seul ou en association [119].

L'interféron alpha 2a ou 2b s'est avéré utile, mais pas en première intention. Il est utilisé dans des formes graves et compliquées cortico-résistantes, menaçant une fonction ou à risque vital [6*].

Le mode d'action exact de l'interféron sur l'angiogénèse est mal connu. Plusieurs théories ont été avancées :

- INF alpha inhiberait la migration et la prolifération des cellules endothéliales [14]
- Il diminuerait l'adhérence des plaquettes dans l'angiome par l'augmentation de la production locale de la prostacycline [35].
- Il supprimerait la production de BFGF (Basic fibroblast Growth Factor) facteur stimulant de l'angiogénèse [32,36,102,152].

○ **Dose :**

L'IFN se délivre par injection sous-cutanée à la dose initiale de 1 million U/m² par jour, cinq jours sur sept. Ce dosage est progressivement augmenté jusqu'à 2-3 millions U/m² par jour.

○ **Efficacité :**

Deux types de réponse sont observés, rapide ou lente, le pourcentage de réponse totale étant de 75 à 80 %. Les résultats thérapeutiques sont contradictoires concernant l'efficacité de l'INF, en effet, certains auteurs ont observé de bons résultats variant de 28 à 50% des cas, d'autres ont rapporté un échec total du traitement par INF [150].

e. chimiothérapie

❖ **Vincristine:**

La vincristine est un agent anti-angiogénique qui interfère avec les microtubules mitotiques et qui induit une apoptose des cellules tumorales in vitro.

Indiquée au cours du syndrome de Kasabach-Meritt et dans les formes superficielles et viscérales graves et corticorésistants des HI

• **La posologie :**

Elle est de 0,05mg/kg, par voie intraveineuse à raison d'une fois par semaine. Administré par injection intraveineuse lente hebdomadaire. Selon l'évolution clinique, l'intervalle est allongé mais avec même dose.

• **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 : fatigue, alopecie, constipation, douleurs abdominales, douleur transitoire des mâchoires, neuropathie périphérique, toxicité hématologique et sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique [120].

❖ **Cyclophosphamide:**

Cet agent alkylant a été utilisé comme traitement des HI lors des situations alarmantes résistantes aux corticoïdes. Depuis l'arrivée de l'Interféron son utilisation est limitée, étant donné les complications potentielles sévères tels que le dommage gonadique et la cystite hémorragique [120]. Elle est utilisée en injection intra lésionnelle.

Dans notre série aucun de nos malades n'a reçu ces traitements médicaux que ça soit bêtabloquant, corticothérapies, HBPM, INF, vincristine , cyclophosphamide

2.3. Traitement non médicamenteux :

a. Lasers :

Le laser est utilisé essentiellement dans le traitement de l'angiome plan, mais actuellement, il trouve également quelques indications dans le traitement des HMG. Il existe plusieurs types de lasers utilisés :

- **Le laser à colorant continu:**

Comme avec le colorant pulsé, les longueurs d'onde 577 ou 585 nm sont choisies mais avec une émission continue et non pulsée [71,121]. Les longueurs d'onde correspondent à la bande d'absorption de l'hémoglobine et permettent donc d'obtenir un effet de photothermolyse sélective à condition que le temps d'exposition soit inférieur au temps de relaxation thermique [121; 123].

On peut aussi obtenir une altération spécifique de l'hémoglobine, sans altération de l'épiderme, ni des autres structures cellulaires environnantes. Ce laser, couplé à l'hexascan, permet de contrôler les paramètres thermiques et de limiter les effets secondaires (cicatrice, pigmentation)

- **Le laser à colorant pulsé :**

Utilisé depuis 1986. L'émission laser se fait sur le mode pulsé à une longueur d'onde choisie à 585 nm, la durée du pulse, caractéristique essentielle, est extrêmement brève [124, 125,126,127]

Les caractéristiques du laser à colorant pulsé sont :

- La longueur d'onde de 585 nm : mieux absorbée par l'oxyhémoglobine et peu par la mélanine, ce qui permet une meilleure pénétration dans le derme, une profondeur du traitement à 1,2 mm et donc une meilleure efficacité clinique [125].
- Le temps d'exposition de l'impact laser: extrêmement bref (450 micros) est inférieur au temps de relaxation thermique des vaisseaux (1 à 10 millisecondes) ce qui est suffisant

pour obtenir une destruction des vaisseaux tout en respectant au mieux les structures avoisinantes. Ceci a été confirmé par des études histologiques [].

Ce caractère sélectif a permis de traiter l'AP particulièrement chez l'enfant sans risque cicatriciel [130].

- Le faisceau laser est transmis à une pièce à main muni d'un tuteur : permettant de travailler toujours à la même distance de la peau ce qui assure le caractère constant de l'énergie délivrée à chaque impact.

La grande maniabilité du système permet le traitement des zones en relief (région palpébrale, région médullaire et nasale).

Il y a deux pièces à main interchangeables permettant de traiter à chaque impact une surface de 3 à 5 mm de diamètre, le choix d'un spot de 5 mm permet de traiter une zone étendue en une durée de temps courte [131].

- **Le laser CO2 ou le laser Erbium :**

Le laser CO2 ou le laser Erbium sont indiqués en phase tardive sur des zones cicatricielles. Ils améliorent l'aspect par leur effet lissant et tenseur

Les séances, souvent très douloureuses, sont réalisées sous anesthésie générale.

- **Le laser Nd-Yag doublé :**

Il émet une longueur d'onde de 532 nm. Elle est plus proche du pic d'absorption de l'oxyhémoglobine que les longueurs d'ondes du laser Argon [124]. Son couplage aux pièces à main automatique a augmenté son efficacité et a diminué les risques de cicatrices (hypertrophie, atrophie, hypotrophie). Globalement, les résultats thérapeutiques avec l'argon et le Nd-yag doublé sont comparables dans la mesure où l'hexascan est utilisé comme adjuvant thérapeutique dans un cas comme dans l'autre [71, 84] .

- **Le laser Yag:**

Sa longueur d'onde est de 1060 nm, ayant une pénétrance plus élevée (5–8mm), peut traiter la composante profonde d'un hémangiome. Cependant, c'est un laser non sélectif pour la destruction vasculaire, pouvant laisser des séquelles pigmentaires et des dommages cutanés.

- **Le laser argon :**

C'est le premier utilisé pour traiter les AP. Son utilisation est devenue limitée vu l'apparition de nouveaux types de lasers [85]

Il émet deux longueurs d'ondes 488 et 515 nm. Sa spécificité d'action sur les vaisseaux dermiques n'est que partielle et sa profondeur d'action est limitée (ne dépasse pas 1,5 mm de profondeur), ceci en raison de son absorption notable par la mélanine de la couche basale. De ce fait, le laser Argon est contre indiqué chez l'enfant puisque les vaisseaux de l'AP au jeune âge sont pauvres en oxyhémoglobine [132, 133, 124]

Le laser Argon donne dans un pourcentage de cas non négligeable (2 à 15% selon les séries), des cicatrices pathologiques souvent irréversibles : hyperpigmentation, atrophie, hypertrophie [71, 72, 132]. Celles ci peuvent être évitées :

- en utilisant la fluence minimale efficace avec une technique discontinue et des impacts de l'ordre de la dizaine de milliseconde (150). Cette technique est rendue possible depuis l'avènement des pièces à main automatiques qui ont en outre le grand avantage de rendre le traitement reproductible et beaucoup plus rapide [73, 134]
- en pratiquant le traitement laser en automne et en hiver avec une photo protection l'été suivant [132].

- **Le laser Krypton :**

Il émet une longueur d'onde de 568, donc plus sélective que le laser à argon [124].

- **Laser à vapeur de cuivre :**

Il se révèle plus efficace. Il émet une longueur d'onde de 578 nm proche de la courbe d'absorption de l'hémoglobine, cependant, il présente des contraintes technologiques importantes [1261, 129].

Dans notre série 1 patient (soit 4%) a bénéficié d'un traitement par laser

- b. La cryothérapie :**

C'est l'application de neige carbonique sur la lésion angiomateuse afin de geler la surface tubéreuse [37].

Elle est utilisée sur les lésions tubéreuses pures débutantes (avant deux mois) pour limiter l'extension. Cependant, trop superficielle, elle n'a aucun effet, trop appuyée, elle risque de provoquer des ulcérations génératrices de cicatrices indélébiles plus importantes que l'involution spontanée [16,106].

La tendance actuelle est d'abandonner cette thérapie, mais elle peut être utilisée comme un traitement placebo pour assurer l'adhérence des parents au suivi régulier.

- c. La radiothérapie :**

Initialement prescrite pour le traitement des hémangiomes compliqués dans les années 1940 et 1950, fut longtemps considérée comme le traitement de choix de cette pathologie. A l'heure actuelle, ce traitement est abandonné vu les complications majeures qui en ont découlé telles que la fermeture précoce des zones d'ossification, la stérilité, la cécité, voire même l'apparition à long terme (parfois 20 ans après) de lésions malignes. [107]

- d. Embolisation:**

L'embolisation par voie endovasculaire se propose d'occlure les vaisseaux anormaux en y injectant des produits sclérosants tels que Gelfoam, l'Ivalon et l'Ethibloc [16, 34.118]. Elle doit être précédée par une angiographie supersélective [(51,118,157).. Il est souvent difficile d'obtenir une occlusion complète et définitive de la MAV par ce seul traitement même avec

plusieurs séances d'embolisation. L'éradication complète de la MAV n'est obtenue que dans 15% des cas

Certaines complications sont à redouter : nécrose massive, thrombose du sinus caverneux, choc et décès [16,157]. Il s'est avéré actuellement, que cette méthode est non durablement efficace sur la poussée évolutive de l'HMG et ainsi ses indications se sont limitées essentiellement à l'HMG hépatique avec insuffisance cardiaque, afin de réduire le débit. [13,34,50]. Dans ce cas précis, l'embolisation peut aussi précéder un acte chirurgical s'il est indiqué [18]

Dans notre série 3 patients (soit 13%) ont bénéficié d'un traitement endovasculaire (embolisation)

e. Sclérothérapie percutanée :

Actuellement, l'approche par sclérothérapie percutanée est la technique de référence pour le traitement des malformations veineuses en milieu de radiologie interventionnelle.

L'objectif de la sclérothérapie par ponction directe est la réduction du volume lésionnel.

Celle-ci permet la diminution des signes fonctionnels, voire la disparition complète de la lésion dans certains cas [62]. Les produits sclérosants liquides utilisables sont multiples (éthanol à 95 %, Trombovar, Aetoxisclérol, Polidocanol).

Le principe est d'induire la fibrose et la destruction de l'endothélium de la malformation veineuse

Le geste est réalisé en ambulatoire sous anesthésie générale ou locorégionale. La malformation est ponctionnée sous contrôle échographique, puis opacifiée à l'aide de produit de contraste. Après évaluation de l'architecture de la lésion et du réseau vasculaire environnant, l'injection du produit sclérosant est contrôlée par fluoroscopie.

Dans les suites, il est classique d'observer une inflammation en regard de la lésion [63], qui peut se compliquer d'un œdème compressif, d'une nécrose cutanée ou muqueuse, ou d'une

fibrose musculaire. Certains produits sclérosants exposent également à une neurotoxicité [62]. Il existe un risque exceptionnel de complication thromboembolique. Sur le plan général, l'injection peut se compliquer d'une coagulopathie en cas de lésion volumineuse

Dans notre série 2 patients (soit 9%) ont bénéficié d'une sclérothérapie

2.4. Indications:

• **Bétabloquant oral :**

Indiquer dans le du traitement des hémangiomes prolifératifs et de phase tardive.

• **Bétabloquant topique:**

Traiter localement les petites lésions des HI superficiels et les cas d'hémangiomes ulcérés.

• **Corticothérapie topique :**

Il sont indiqués pour les hémangiomes superficiels rouges et peu épais

• **La corticothérapie intra-lésionnelle :**

Est réservée a des formes évolutives et localisées et pour lesquelles il semble injustifié d'avoir recours à une corticothérapie générale ou à la chirurgie:par exemple dans les localisations labiales ou juguales.

• **Corticothérapie systémique:**

La corticothérapie est très efficace dans un tiers des cas, mais n'a aucune action dans un tiers des cas [44]. Actuellement, elle n'est utilisée qu'en deuxième intention en phase proliférative, vue ses multiple complications.

• **Interféron, cyclophosphamides:**

Ils sont indiqués dans les formes sévères résistantes aux corticoïdes.

- Héparine de bas poids moléculaire :

Indiqués dans Les malformations veineuses douloureuses associées à une coagulation intravasculaire localisée.

- **Laser:**

Les indications et la conduite du traitement c'est :

- Les angiomes plans
- Les hémangiomes

- **Embolisation :**

Elle est indiquée essentiellement dans les malformations artério-veineuses. Elle peut-être suivie d'une chirurgie ou seule.

Les hémangiomes sont des tumeurs hautement vascularisées qui peuvent être également traités par embolisation.

- **Interféron alpha:**

Il est indiqué dans les formes graves d'angiomes (très volumineuses, très étendues, compliquées) en cas d'échec de la corticothérapie générale.

- **Cryothérapie et la radiothérapie**

Sont actuellement abandonnée.

- **Sclérothérapie percutanée :**

La sclérothérapie percutanée est un traitement très efficace pour les petites et moyennes malformations veineuses dont l'objectif est la guérison.

2.5. Traitement Chirurgical :

• **Les moyens :**

a. L'exérèse-suture :

Technique la plus couramment utilisée en chirurgie et représente l'application principale de l'expansion naturelle différée. C'est une mobilisation de toute l'épaisseur cutanée. Le dessin de l'exérèse est classiquement fusiforme. La ligne de suture finale doit être linéaire. En dehors de la forme de l'exérèse, il faut prendre en compte l'orientation du grand axe de l'angiome, qui doit être parallèle aux lignes de tension pour limiter l'élargissement [135].

b. Les exérèses itératives :

Constituée d'une série d'exérèse à interval de temps suffisant pour permettre le relâchement et l'expansion cutané. Cette technique permet de réduire la taille de l'anomalie vasculaire ou de le replacer dans une zone moins visible cependant le choix de l'orientation de l'exérèse doit être parallèle aux lignes de tensions pour éviter un élargissement secondaire [136].

c. L'exérèse selon la plastie en W :

Décrite pour la première fois en 1959 par BORGES ; la plastie en W est un procédé de relâchement. Cette technique cherche à briser l'angiome afin de le rendre moins attirant pour le regard. Elle s'inspire de l'idée qu'une multitude de petits angiomes peuvent être moins visibles qu'un grand et seul angiome. Ceci est vrai lorsque l'angiome est en terrain découvert, ne peut se cacher dans un pli. Les W plasties transforment un angiome linéaire en une multitude de petits fragments cicatriciels d'orientation opposée dont l'axe peut être choisi entre $+ 30^\circ - 30^\circ$ et $+ 60^\circ - 60^\circ$, il est le plus souvent pour moitié à $+ 45^\circ$ et pour moitié à -45° par rapport à la lésion initiale (la somme des angles est toujours égale à 0)

Elle est indiquée dans les angiomes perpendiculaires aux lignes de tension. Cependant ce procédé doit être précédé par un test thérapeutique surtout dans notre contexte (l'âge et le phototype III) pour évaluer la tendance à la dystrophie et la dyschromie [136].

Cette technique n'a été utilisée chez aucun malade de notre série.

Simple ou multiple, permet de réaliser des lignes de sutures brisées, moins visibles, mais aussi et surtout permet des petits déplacements différentiels cutanés, précieux dans le traitement des petites angiomes péri-orificiels, ou lors des petites malpositions.

Procédé faisant appel à deux triangles opposés dont l'interposition permet le relâchement cutané. Indiqué en cas d'angiome avec rétraction cutanée ou pour réorienter un angiome non parallèle aux lignes de tension [137].

d. Les Z multiples :

Ils allongent la distance entre les extrémités de l'angiome et ce d'autant plus que les Z sont grands.

Les indications de la plastie en W ou en Z multiples découlent de leurs différences et seront proposées en fonction de l'orientation de l'angiome par rapport aux lignes de tension, de la souplesse et de la quantité de tissus disponibles et bien entendu de la forme de l'angiome.

Ainsi Les Z multiples sont particulièrement intéressants dans le cuir chevelu pour que l'orientation des follicules pileux recouvre l'angiome ainsi que dans les rétractions cutanées [138].

e. Plastie en VY :

Technique permettant l'allongement cutané. L'incision cutanée représente un V sous l'effet de la traction le V se transforme en Y. Ce procédé est indiqué au niveau palpébral et labial inférieurs et de ride du tiers inférieur du pavillon de l'oreille [138].

f. Grefe de peau totale :

Technique ancienne, elle est d'indication exceptionnelle mais peut-être retenue en cas d'angiome de grande taille, avec au niveau de la face, la particularité de donner de meilleurs résultats quand toute l'unité anatomique est greffée [138].

g. Rhinoplastie par voie externe :

Indiquée dans les classiques hémangiomes Cyrano de la pointe nasale.

Il s'agit d'une chirurgie précoce sur ces atteintes, par voie externe de Réthi, à réaliser avant l'installation des déformations cartilagineuses sur la pointe nasale. Après exérèse de l'hémangiome et mise en place de quelques points de réaffrontement sur les cartilages, la croissance se fera sans distorsion. L'exécution des gestes se fait sous contrôle direct de la vue ; le positionnement exact et la fixation de greffons, en particulier, sont aisés.

Ses inconvénients sont : la persistance d'un œdème postopératoire parfois prolongé, fibrose cicatricielle retardant le résultat final et pouvant gêner une reprise chirurgicale, cicatrice cutanée [139*]

La rhinoplastie par voie externe a été utilisée chez 2cas de notre série.

h. Résection vermillonnaire :

La lèvre peut être déformée et asymétrique, et notamment au niveau du vermillon. En se résorbant, l'hémangiome laisse place à du tissu fibreux qui peut altérer la couleur du vermillon, déformer l'arc de Cupidon et/ou atténuer la délimitation lèvre rouge-lèvre blanche. La commissure labiale peut également être atteinte, avec des répercussions fonctionnelles et esthétiques. La prise en charge de ces séquelles reste un challenge pour le chirurgien. Les techniques classiques de résection vermillonnaire ou de lèvre et de lambeaux locaux seront appliquées dans ces séquelles labiales. Les déficits vermillonnaires apparus après résection de volumineux hémangiomes peuvent être traités par lambeau de glissement vestibulaire, par lambeau en rideau hétéro-labial, éventuellement associés à des lambeaux musculaires d'orbiculaire labial si un effet de comblement est souhaité. Parfois cependant, des gestes plus atypiques seront réalisés, comme par exemple sur les grosses lèvres séquellaires, avec réalisation d'excisions sagittales transfixiantes médianes ou paramédianes bilatérales symétriques.

- **Indications :**

- **Hémangiomes:**

Les indications chirurgicales dans les hémangiomes infantiles ont fortement diminuées depuis l'avènement du propranolol mais sont toujours d'actualité que ce soit durant la phase proliférative, involutive ou involuée. [52] Classiquement, la chirurgie de l'hémangiome ne se conçoit qu'en tant que chirurgie des séquelles. Dans certains cas particuliers, la chirurgie peut être réalisée précocement sans attendre l'involution complète de la lésion.

- **Chirurgie urgente :**

Certains hémangiomes de grande taille mettent en péril la vie de l'enfant du fait du retentissement hémodynamique direct et d'insuffisance cardiaque dont ils exposent. Le geste chirurgical vise alors à supprimer le maximum de tissu tumoral sans aucune intention d'amélioration morphologique (résection partielle aussi large que le permet le procédé de réparation par suture simple)

Les atteintes fonctionnelles sont le fait de certaines localisations et des complications évolutives possibles de l'hémangiome qui sont :

– Les ulcérations et surinfection qui peuvent entraîner des problèmes fonctionnels par la douleur dont ils sont responsables (bouche, périnée). Dans certains cas des gestes de sauvetage extrêmes sont nécessaires (sonde gastrique, gastrostomie ou colostomie de dérivation) ;

- Les hémorragies distillantes peuvent conduire à l'exérèse précoce de lésions de petite taille ;
- La nécrose spontanée ou secondaire à certaines manoeuvres thérapeutiques (cryothérapie, radiothérapie, injections in situ...) peut laisser des séquelles à type d'amputations plus ou moins importantes : doigts, orteils, nez, vulve, lèvres, nez, bourgeon mammaire. Le traitement est ici uniquement médical et de nursing, la chirurgie ne pouvant qu'aggraver la séquelle en particulier au niveau mammaire

- Le volume en lui-même peut avoir des conséquences fonctionnelles : détresse respiratoire par obstruction nasale uni- ou bilatérale, amblyopie par masquage de tout ou partie du champ visuel. Le but du traitement chirurgical visant la diminution de volume de la lésion, le principe de cette chirurgie sera donc le plus souvent celui d'une résection partielle.

Dans certains cas, l'exérèse complète de la lésion peut être envisagée (lésions à base étroite ou pédiculées)

- **La chirurgie précoce :**

Le traitement chirurgical précoce est indiqué si:

- L'hémangiome responsable de déformations de voisinage et/ou de problèmes de croissance (déformation du cartilage du pavillon auriculaire ou écartement des dômes alaires dans l'«angiome Cyrano», ou encore troubles de l'articulé dentaire). Et, il conviendra de traiter ces lésions tôt avant que ne se pérennisent les défauts.
- Hémangiome infantile avec un potentiel d'involution spontanée moindre, comme les hémangiomes de localisation faciale centrofaciale ou paramédiane, à part sous-cutanée prédominante, donc le plus souvent de volume important et déformant.
- Tout hémangiome n'ayant montré aucun signe d'involution après deux ans de surveillance n'a que peu de chance de régresser complètement et pourra alors faire l'objet d'un traitement modelant anticipé, tout comme la variété très particulière des nich (non involuting congenital haemangioma).

Le traitement chirurgical pourra être proposé en l'absence d'impératif fonctionnel une fois la phase de croissance active passée. La chirurgie est alors habituellement réalisée avant l'âge de six ans. Certains auteurs préconisent un traitement dès l'âge de deux ou trois ans avant la scolarisation, pour les lésions faciales à retentissement fort sur la vie sociale.

Le traitement chirurgical précoce a été réalisé chez environ 7 patients dans notre série.

- **Chirurgie tardive :**

Elle traite les excédents cutanés résiduels, les résidus fibrograisseux et reliquats angiomateux, ainsi que des angiomes persistant jusqu'à l'âge adulte et qui ont consulté tardivement. Les exérèses modelantes voir itératives trouvent leurs indications sinon les procédés de réparation faciales classiques sont les techniques de choix.

Le traitement chirurgical tardive a été réalisé chez environ 5 patients dans notre serie.

- **Malformations vasculaires:**

- **Malformations capillaires:**

La chirurgie des malformations capillaires doit se limiter à l'emploi des techniques les moins agressives de la chirurgie plastique. L'utilisation de ces techniques se fera de manière hiérarchisée, de la plus simple à la plus compliquée : excision suture en un temps ou itérative, exérèse suivie d'une greffe cutanée mince ou épaisse, ou encore expansion cutanée suivie de lambeaux cutanés locaux (lambeau d'avancement ou de rotation). Cependant, toutes ces techniques ont comme corollaire des séquelles cicatricielles plus ou moins importantes mais souvent difficilement acceptables pour ce type de lésion. Une chirurgie palliative consistant en des exérèses partielles intra-angiomateuses est possible. Elle permet une réduction du volume tumoral, évite un sacrifice cutané trop important, laisse en place des éléments périphériques et limite ainsi la rançon cicatricielle secondaire.

La chirurgie permet de traiter les malformations capillaires qui, de manière prédictive, répondent mal au traitement par laser. Il s'agit de malformations capillaires de grande taille et des formes vieilles d'aspect vineux de l'adulte et scolaire souvent importantes pouvant aboutir à un abandon voire un refus du traitement par laser [140].

- **Malformations veineuses:**

La chirurgie ne sera préconisée que dans les situations suivantes :

- MV de petite taille résécable en totalité.
- MV bien délimitée.
- MV fibrosée par une sclérothérapie préalable.
- Séquelles de sclérothérapie

Étant donné sa récurrence fréquente et une morbidité postopératoire potentielle, il n'est pas conseillé d'effectuer une résection chirurgicale partielle d'une MV asymptomatique.

En revanche, si une MV devient symptomatique et gêne le patient, un traitement doit être proposé. Si la résection complète n'est pas possible, une réduction de sa taille permet, dans la majorité des cas, de diminuer l'importance et la fréquence des douleurs, voire de les éliminer.

La chirurgie est alors souvent précédée d'une ou deux sclérothérapies qui réduisent le volume de la malformation et permettent d'obtenir un résultat plus durable.

Les indications de la sclérothérapie et/ou de la chirurgie sont :

- Diminution de volume d'une MV volumineuse et douloureuse
- Impossibilité d'arrêter la prise d'HBPM sans récurrence de la symptomatologie douloureuse.
- MV avec répercussion psychologique importante
- MV limitée à un groupe musculaire dont le sacrifice peut-être fait sans séquelle .

Le moment de l'intervention dépendra de l'âge du patient et de sa symptomatologie ainsi que de la taille et la localisation de la MV.

Dans notre série 5 cas présentaient des malformations veineuses qui ont une localisation essentiellement faciale et ayant comme traitement de choix la chirurgie.

- Malformation artérioveineuse (MAV):

Le traitement de la MAV reste encore aujourd'hui un challenge pour le médecin. Il ne faut jamais oublier que ce traitement, même bien conduit, est souvent suivi de récurrences et qu'un traitement incomplet peut aggraver la lésion, parfois de façon dramatique. C'est pour cela que la plupart des auteurs préconisent l'abstention thérapeutique pour les MAV quiescentes (stade I) et leur surveillance régulière. A l'inverse, le traitement devient indispensable si des complications apparaissent.

Pour les MAV peu évolutives et non compliquées, il n'y a pas de véritable consensus. Avant toute discussion thérapeutique, un diagnostic précis de l'angioarchitecture (difficile car certains shunts peuvent être non fonctionnels au moment de l'examen radiologique) et de l'extension de la lésion est indispensable.

Ainsi l'interrogatoire du patient, l'examen de photographies anciennes et récentes, la comparaison des examens effectués permettent d'avoir une appréciation de l'évolutivité de la maladie. L'attitude thérapeutique sera établie en fonction :

- Des symptômes de la maladie :
- Des caractéristiques hémodynamiques locales et générales.
- De son extirpabilité et des possibilités de guérison .
- Du délabrement chirurgical engendré.

Il n'y a pas lieu de traiter une MAV esthétiquement et fonctionnellement acceptable, sans altérations cutanées sources d'ulcérations et d'hémorragie.

La plupart des auteurs recommandent aujourd'hui un traitement combiné associant une (voire plusieurs) embolisation la plus sélective possible suivie d'une exérèse chirurgicale dans les jours qui suivent (24 à 72 heures).

- Ces Indications sont : absolues et relatives.

Les indications absolues sont :

- Hémorragie
- Récidive de MAV
- Ulcération d'origine veineuse ou artérielle
- Complication ischémique
- Complication d'insuffisance veineuse
- Décompensation cardiaque
- Localisations compromettant la vision, l'audition, la respiration .
- Indications relatives.
- Symptômes affectant la qualité de vie
- Douleur ou gêne fonctionnelle importante
- MAV à gros risque de complications
- Atteinte cosmétique sévère avec ou sans retentissement fonctionnel [151].

Dans notre série 3 cas présentaient des malformations arterioveineuse et ayant comme le traitement de choix L'embolisation

- Malformations lymphatiques :

Seules les formes mettant en jeu le pronostic vital fonctionnel immédiat nécessitent une intervention rapide : une ML de la cavité buccale peut entraver l'axe aérien, une ML orbitaire peut mettre en jeu le pronostic visuel.

L'expression clinique criante de certaines formes contraste souvent avec l'attitude prudente et observatrice qu'elles doivent inciter. Selon les auteurs, en l'absence de risque vital ou fonctionnel, un délai de 6 à 24 mois après le diagnostic est préférable avant tout geste chirurgical [4].

Ces indications chirurgicales vont varier en fonction de la forme clinique de la ML et de la topographie lésionnelle de la lésion. Les ML capillaires dans leur forme pure répondent bien à la chirurgie et aux lasers. La sclérothérapie associée ou non à la chirurgie s'adresse plutôt aux lésions macrokystiques ou aux lésions microkystiques dont les canaux sont de diamètre important. Mais plus encore la topographie lésionnelle demeure le critère principal dans le choix de la thérapeutique. Ainsi certaines localisations méritent d'être étudiées de façon distincte. Il s'agit des :

- ML cervicofaciales qui menacent souvent les fonctions respiratoires ou phonatoires
- ML du membre supérieur et de la main qui entraînent souvent un handicap fonctionnel lourd, leur traitement chirurgical se révélant difficile en raison des nombreuses structures nerveuses notamment au niveau de la région axillaire et du plexus brachial
- ML des membres inférieurs qui rentrent dans un cadre nosologique complexe et parfois flou, s'associant souvent de façon secondaire à d'autres malformations vasculaires intégrées dans des syndromes polymalformatifs (syndrome de Noonan, de Parkes-Weber, de Klippel-Trenaunay...)
- ML des organes génitaux, dont l'exérèse chirurgicale est très mutilante et fait appel à des procédés de reconstruction complexes
- **Contre-indications :**

La chirurgie est une solution de dernier recours, elle est indiquée dans des cas bien déterminée mais il existe certains cas où le recours à la chirurgie est une contre-indication absolue

- Les formes spontanément résolutive ou sous traitement.
- Les formes étendues à risque dysmorphique post opératoire

Dans notre série le traitement le plus utilisée est la chirurgie 74% ce résultat comparable avec celui de Rajlakchemie (soit 40%) et Friden (36.7%) par contre dans l'étude de Malloizel la chirurgie a été le moyen le moins courant (soit 13%)

Le choix du traitement dépend de type d'anomalie vasculaire, l'âge et d'autres facteurs. Toutefois, la contribution de plusieurs méthodes thérapeutiques à la fois, peut s'avérer nécessaires pour une meilleure prise en charge.

Tableau XXXI : Comparaison entre le type du traitement le plus utilisée dans notre série et les différentes séries

Auteur	Notre série	Friden	Rajlachemie	Malloizel
Type de traitement	-	-	-	-
Absentention thérapeutique	-	17.2%	15%	52%
Traitement médicale	-	35.4%	5%	23%
Chirurgie	74%	36.7%	40%	13.6%
Sclerotherapie	9%	28.7%	15%	11.4%
Lazer	4%	12.1%	-	-
Embolisation	13%	28.7%	-	-
Autres modalite	-	27%	25%	35%



RECOMMANDATIONS



- A travers ce travail, nous voulons souligner certaines recommandations :
- La bonne connaissance du profil épidémiologique et clinique permet de faire le diagnostic positif des malformations vasculaires et de les différencier des tumeurs vasculaires, notamment les hémangiomes.
- Les données cliniques permettent de s'orienter vers le type d'anomalies vasculaire, et donc d'orienter le radiologue afin de choisir le moyen d'exploration convenable qui permet de faire le diagnostic : la couleur, le siège et la localisation sont corrélée à chaque type d'anomalies vasculaires.
- La réunion de concertation avec les radiologues pour établir un bon diagnostic incite à inviter le reste des spécialistes, notamment anatomo-pathologistes et généticiens et pédiatres pour une convention pluridisciplinaires, afin de permettre une meilleure prise en charge de ces patients.
- Les procédés chirurgicaux sont choisis selon le terrain, la localisation et l'étendue d'anomalie vasculaire. Aucun protocole thérapeutique ne peut être proposé car chaque cas est unique dans sa prise en charge néanmoins.
- selon le type d'anomalies vasculaire, différents traitements peuvent être proposés, comme les bêtabloquants, la corticothérapie, le laser ou la chirurgie.
- les bêtabloquants sont le traitement de 1ere intention des hémangiomes infantile
- La chirurgie peut être partielle ou évitée quand elle risque une limitation fonctionnelle par des cicatrices mal placées au niveau des zones péri orificielle ou bien ou elle entrave les impératifs esthétiques de la reconstruction faciale.
- L'âge préscolaire est l'âge idéal pour réparer anomalie vasculaire. La tendance actuelle est d'opérer le plus précocement possible vu l'extensibilité de la peau, l'âge adulte est une circonstance habituelle dans notre contexte.

- La chirurgie urgente est réalisée en raison d'une complication d'un hémangiome après échec ou insuffisance des traitements médicaux mis en œuvre.
- La chirurgie précoce est réalisée sans attendre l'involution complète de la lésion pour des lésions à faible potentiel involutif, gênant la vie sociale, à fort retentissement psychologique ou pouvant être à l'origine de déformations irréversibles.
- la chirurgie tardive ou traitement des séquelles post-involutives: elle traite les excédents cutanés résiduels, les résidus fibrograisseux et reliquats angiomateux.
- le laser à colorant pulsé. est traitement de référence des angiomes plans.
- le traitement de référence des malformations veineuses est l'approche sclérothérapique percutanée en radiologie interventionnelle.
- le traitement de référence des malformations artério-veineuses c'est embolisation.



CONCLUSION



L'approche multidisciplinaire des tumeurs et malformations vasculaires a permis, ces dernières années, des avancées importantes dans la délimitation des cadres nosologiques et la compréhension de l'histoire naturelle et de la structure de ces lésions complexes.

De grands progrès ont été réalisés, mais des efforts restent à accomplir pour aboutir à l'utilisation d'une terminologie cohérente qui seule peut permettre la comparaison et l'optimisation des différentes stratégies diagnostiques et thérapeutiques.

La prise en charge des anomalies vasculaire doit être réalisée par une équipe interdisciplinaire comprenant dermatologues, radiologues interventionnels, chirurgiens, M. pédiatres et hématologues. Un examen clinique précis permet de faire le diagnostic et de différencier les anomalies vasculaires.. Les examens d'imagerie ne sont utiles que lorsqu'un traitement est envisagé.). L'étiopathogénie de ces anomalies est mieux connue grâce à l'identification de mutations génétiques somatiques et germinales.



Fiche d'exploitation :

Tumeurs et malformations vasculaire de la face

I. Identité

1 N ° d'entrée

.....

2 Nom et prénom

.....

3 Age ≤10ans 11-20ans : 21-30ans 31-40ans >40 ans

4 sexe : masculin féminin

5 niveau socio économique : bas moyen haut

II. Motif de consultation :

.....

III. Antécédents:

1 personnel :
a médicaux : oui non

.....

b chirurgicaux : oui non

c toxico-allergiques : tabac oui non sevré

Alcool oui non sevré

Allergie oui non

Autres

2 familiaux : oui non

.....

3 consanguinité : oui non

IV Symptomatologie clinique

Les signes fonctionnels

Tuméfaction oui non

Douleur oui non

Tumeurs et malformations vasculaires de la face

Saignement	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>		
Déformation		oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
Asymétrie facial		oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
Signe infection		oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
Retentissement fonctionnel		oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
Retentissement esthétique		oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
Signes dentaires		oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
	Déplacement dentaire	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
	Perte de dentition	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>	
Autres			
Le mode évolutif	rapide <input type="checkbox"/>		lent <input type="checkbox"/>	

V Examen clinique

Examen facial :

Inspection	tuméfaction	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>			
	siège :	frontal <input type="checkbox"/>	palpébrale <input type="checkbox"/>	nasal <input type="checkbox"/>	labial <input type="checkbox"/>	autre localisation <input type="checkbox"/>
	Inflammation	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>			
	Ulcération	oui <input type="checkbox"/>	non <input type="checkbox"/>			
	Couleur	rouge <input type="checkbox"/>	violacée <input type="checkbox"/>	bleuâtre <input type="checkbox"/>		
	Autres				
Palpation	taille	<2cm <input type="checkbox"/>	2 – 4 cm <input type="checkbox"/>	> 4cm <input type="checkbox"/>		
	Consistance	dure <input type="checkbox"/>		ferme <input type="checkbox"/>		
	Douleur	oui <input type="checkbox"/>		non <input type="checkbox"/>		
	Mobilité	mobil <input type="checkbox"/>		fixe <input type="checkbox"/>		
	Pulsatile	oui <input type="checkbox"/>		non <input type="checkbox"/>		
	Chaude	oui <input type="checkbox"/>		non <input type="checkbox"/>		
	Battante	oui <input type="checkbox"/>		non <input type="checkbox"/>		
	Temps de recolorations	<3s <input type="checkbox"/>		>3s <input type="checkbox"/>		
	Limites	régulières <input type="checkbox"/>		irrégulières <input type="checkbox"/>		non précisées <input type="checkbox"/>

Examen endobuccal :

Tumeurs et malformations vasculaires de la face

Muqueuse normale inflammatoire ulcération fistule
 Tuméfaction oui non
 Jugale gingivale palatine vestibulaire
 Signes dentaire
 Déplacement dentaire oui non
 Perte de dentition oui non
 Etat buccodentaire bon mauvais non précis

Autres

Le reste de l'examen orl : la rhinoscopie

L'examen otologique

L'examen cervicale : ADP oui non

Siege

Examen général : PA : poids taille T°

Examen cardiaque :

Examen ophtalmologique :

VI Examens paracliniques

Radiologie standard : Rx panoramique dentaire

Autres incidence

TDM /angioscan :

IRM :

Artériographie :

:

VII Données thérapeutiques :

L'abstention thérapeutique oui non
 Traitement médical aspirine HBPM
 Traitement par laser oui non
 Sclérothérapie percutané oui non
 Traitement chirurgicale primaire réparatrice
 Embolisation oui non

VIII Surveillance :

1^{er} j 3j 15 j 25 j 1 M 3M 6M
 régulier irrégulier
 suite opératoire bonne complications : primaire secondaires tardives



RESUMES



Résumé

Le terme anomalies vasculaires ou «'angiome» désigne un ensemble de malformations et de tumeurs vasculaires de cause inconnue, déterminées in utero et très hétérogènes. Le diagnostic d'anomalie vasculaire est clinique, imposant la réalisation d'une bonne étude sémiologique de la lésion, et pose un réel problème thérapeutique d'où l'intérêt de cette étude qui a comme objectif de clarifier la prise en charge des anomalies vasculaires, pour que ces pathologies complexes puissent devenir simples et compréhensibles aux yeux du lecteur. C'est une étude rétrospective incluant 23 cas des anomalies vasculaire de la face colligés au service de chirurgie maxillo-faciale et d'esthétique du l'hôpital militaire Avicenne de Marrakech sur une période de 5 ans de 2015 à 2020. La moyenne d'âge est de 14ans, le sexe ratio H/F=0.53. La forme la plus fréquente est l'hémangiome infantile dans 52.7%, et 74% de nos malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical. L'hémangiome infantile est la forme la plus fréquente des angiomes, et la malformation vineuse la plus fréquente des malformations vasculaires, le diagnostic est clinique et les examens complémentaires ne sont pas toujours nécessaires. Plusieurs possibilités thérapeutiques existent et la chirurgie possède une place importante dans la prise en charge précoce de cette pathologie.

Summary

The term vascular anomalies or “angioma” refers to a set of vascular malformations and tumors of unknown cause, determined in utero and very heterogeneous. The diagnosis of vascular anomaly is clinical, requiring the realization of a good semiological study of the lesion, and poses a real therapeutic problem, hence the interest of this study, which aims to clarify the management of vascular anomalies, so that these complex pathologies can become simple and understandable to the reader. This is a retrospective study including 23 cases of vascular anomalies of the face collected in the department of maxillofacial surgery and aesthetics of the Avicenna military hospital in Marrakech over a period of 5 years from 2015 to 2020. The average age is 14 years old, sex ratio M/F=0.53. The most common form is infantile hemangioma in 52.7%, and 74% of our patients benefited from surgical treatment. Infantile hemangioma is the most common form of angiomas, and the most common vinous malformation of vascular malformations, the diagnosis is clinical and the complementary examinations are not always necessary. Several therapeutic possibilities exist and surgery has an important place in the early management of this pathology.

خلاصة

يشير مصطلح التشوهات الوعائية أو "الورم الوعائي" إلى مجموعة من التشوهات والأورام الوعائية مجهولة السبب، والتي يتم تحديدها في الرحم وغير متجانسة للغاية. يعتبر تشخيص شذوذ الأوعية الدموية سريريًا، ويتطلب إجراء دراسة سيميائية جيدة للآفة، ويشكل مشكلة علاجية حقيقية، ومن هنا تأتي أهمية هذه الدراسة التي تهدف إلى توضيح إدارة التشوهات الوعائية، بحيث يمكن لهذه الأمراض المعقدة تصبح بسيطة ومفهومة للقارئ. هذه دراسة بأثر رجعي تتضمن 23 حالة تشوه في الأوعية الدموية للوجه تم جمعها في قسم جراحة الوجه والفكين وجماليات مستشفى ابن سينا العسكري في مراكش على مدى 5 سنوات من 2015 إلى 2020. متوسط العمر 14 سنة، نسبة الجنس 0.52، واستفاد 74 من مرضانا من العلاج الجراحي. الورم الوعائي الطفلي هو الشكل الأكثر شيوعًا للأورام الوعائية، والتشوه الخلوي الأكثر شيوعًا لتشوهات الأوعية الدموية. التشخيص سريري والفحوصات التكميلية ليست ضرورية دائمًا. توجد العديد من الاحتمالات العلاجية والجراحة لها مكانة مهمة في الإدارة المبكرة لهذا المرض.



BIBLIOGRAPHIE



1. **Enjolras O, Soupre V, Picard A.**
Classification des anomalies vasculaires superficielles
presse Med 2010 ; 39 :457-64.
2. **Moure C, Reynaert G, Lehman P, Testelin S, Devauchelle B**
Classification des tumeurs et malformations vasculaires : fondement de la classification de la classification et intérêt clinique.
rev stomatol chir maxillofac 2007 ; 108 :201-9
3. **Magalon G, Salazard B, Galinier P, Philandrianos C.**
Les anomalies vasculaires de la main de l'enfant chirurgie de la main
2008 ; 27s :194-200.
4. **Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G**
Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 263-281.
5. **Aylett S.E., Williams A.F., Bevan D.H.**
the kasabach-meritt syndrome : treatment with intermittent pneumatic compression.
Arch dis child 1990;65:790-91
6. **ben sahel h., melchior b.**
Retentissement osseux des angiodyplasie.
J mal vasc 1992;17:73-6.
7. **Boixeda P., Nunez M., Perez B.**
Complication of 585 nm pulsed dye laser therapy.
Int j dermatol 1997;36(5):393-7.
8. **Léauté-Labrèze C, Harper Ji, Hoeger Ph.**
Infantile haemangioma.
Lancet 2017;390:85-94
9. **Boon L.M., Enjolras O. Mulliken J.B.**
Congenital hemangioma : evidence of accelerated involution.
J pediatr 1996;128:329-35.

10. **Bowers R.E., Graham E.A., Thomlinson K.M.**
The naturel history of the strawbery nevus.
Arch dermatol 1960;82:667-680.
11. **Brette M.D., Hadjean E., Deffrenes D.**
Angiomes cyrano.
Rev prat 1992;42(16):2018-2020.
12. **Barbier C, Martin A, Papagiannaki C, Cottier J-Pet Al**
Malformations veineuses superficielles ou « angiomes veineux ».
presse med 2010;39:471-8
13. **Breviere G.M., Enjolras O., Lemarchand-Venencie F.**
Les hémangiomes immatures de l'enfant.
Rev prat 1992;42(16):2011-17.
14. **Brouty-Boye D., Zetter B.R. I**
Nhibition of cell motility by interferon.
Science 1980;208:516-8
15. **hermans c, dessomme b, lambert c, deneys v.**
Malformations veineuses et coagulopathie.
ann chir plast esthet 2006; 51:388-93
16. **Cambazard F.**
Les angiomes immatures du nourrisson.
Pédiatrie 1988;43:427-431.
17. **Chavaz P., Laugier P.**
Angiome serpiginieux d'hutchinson : etude ultrastructurale.
Ann dermatol venerol 1981;108:429-436.
18. **Boon Lm, Enjolras O, Mulliken Jb.**
Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution.
J pediater 1996;128:329- 35

19. **Berenguer B, Mulliken Jb, Enjolras O, Boon Lm, Wassef M, Josset P, et al.**
Rapidly involuting congenital hemangioma: clinical and histopathologic features.
Pediatr dev pathol 2003;6: 495-510
20. **Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden Ij, Rieu Pn et al.**
Infants with kasabach–merritt syndrome do not have “true” hemangiomas.
J pediatr 1997;130:631-40.
21. **Sarkar M, Mulliken Jb, Kozakewich Pw, 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
22. **Casanova D, Boon L–M, Vikkula M.**
Les malformations veineuses : aspects cliniques et diagnostic différentiel.
Ann chir plast esthet 2006;51:373-87.
23. **Koeller Kk, Alamo L, Adair Cf, Smirniotopoulos Jg.**
Congenital cystic masses of the neck: radiologic–pathologic correlation.2 radiographics
1999;19:121-46 (quiz 152-3
24. **Barreau M, Domp martin A.**
Les malformations cutanées vasculaires non syndromiques.
Ann dermatol venereol 2014;141: 56-67
25. **Sapp Jc, Turner Jt, Van De Kamp Jm, Van Dijk Fs, Lowry Rbet al.**
Newly delineated syndrome of congenital lipomatous overgrowth, vascular malformations, and epidermal nevi (clove syndrome) in seven patients.
Am j medgenet a 2007;143a:2944-58.
26. **Cooper P.H., Mills E.S.**
Subcutaneous granuloma pyogenicum.
Arch dermatol 1982;118:30-33.

27. **Sow E,**
« insuffisance cardiaque sur cœur normal révélant une malformation artériole-veineuse complexe du membre inférieur chez un enfant : à propos d'une observation et revue de la littérature »
28. **Cohen Mm.**
Proteus Syndrome Review: Molecular, Clinical, And Pathologic Features: proteus syndrome review.
Clin genet 2014;85:111-9
29. **Gordon Pl, Wilroy Rs, Lasater Oe, Michael Mc.**
Neoplasms in proteus syndrome.
am J med genet 1995;57:74-8
30. **Biesecker L.**
The challenges of proteus syndrome: diagnosis and management.
Eur j hum genet 2006;14:1151-7
31. **Samimi M, Lorette G.**
Syndrome De Klippel-Trenaunay.
Presse med 2010;39:487- 94.
32. **Liu N-F, Lu Q, Yan Z-X.**
Lymphatic malformation is a common component of klippel-trenaunay syndrome. *J vascsurg 2010;52:1557-63.*
33. **Ehrich Jh, Ostertag H, Flatz S, Kamran D.**
Bilateral wilms' tumour in klippeltrenaunay syndrome.
Arch dis child 1979;54:405.
34. **Dulac P., Riche M.C., Enjolras O.**
Angiomes et malformations vasculaires de paupières.
Nouv dermatol 1989;8(2):139-143.

35. **Eldors A., Fridmann R., Vlodavsky I.**
Interferon enhances prostacyclin production by cultured vascular endothelial cells.
J clin invest 1984;73:251-257.
36. **Eeckhout I., Leaute-Labreze C., Taieb A.**
Pourquoi les hmg régressent t- ils ?
Ann dermatol venerol 1997;4:800-4
37. **Enjolras O.**
Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires.
Encycl med chir (elsevier, paris), *dermatologie* 12-715-a10,1996.
38. **Enjolras O.**
Angiomes. In thérapeutique dermatologie du bertret (Louis).
1ère edition flammation (paris) 1991:54-8.
39. **Enjolras O.**
Conduite pratique devant les angiomes.
Nouv dermat 1994;13:70-5.
40. **C. Léauté-Labrèze,**
Hémangiomes infantiles : actualités dans le traitement.
Archives de pédiatrie, 2013.
41. **Greene Ak, Kieran M, Burrows Pe, Mulliken Jb, Kasser J. et al**
Wilmstumor screening is unnecessary in klippel-trenaunay syndrome
*Pediatrics*2004;113:e326- 9.
42. **Enjolras O.**
Malformations vasculaires complexes disséminées.
Rev prat 1992;42(16):2044-47.
43. **Enjolras O.**
malformations vasculaires complexes systématisées
Rev prat 1992;42(16):2048-52.

44. **Boccaro O,**
anomalies vasculaires bénignes agressives de l'enfant et de l'adolescent.
Bull cancer 2018.
45. **Boon Lm, Mulliken Jb, Enjolras O, Vikkula M.**
Malformation (glomangioma) and venous malformation: distinct clinicopathologic and genetic entities.
Arch dermatol 2004;140:971-6.
46. **Enjolras O., Herbreteau D., Lamarchand F.**
Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles : classification.
J mal vasc 1992;17:2-19
47. **Mason Kp, Neufeld Ej, Karian Ve, Zurakowski D, Koka Bv et al.**
Coagulation abnormalities in pediatric and adult patients after sclerotherapy or embolization of vascular anomalies.
Am j roentgenol 2001;177:1359-63.
48. **Enjolras O., Reizine D., Riche M.C.**
Angiomes cervico-céphaliques superficiels.
Presse médicale 1985;14:1866-1870.
49. **Enjolras O., Riche M.C., Merland J.J.**
Facial port-wine stains and sturge-weber syndrome.
Pediatrics 1985;76:48-51.
50. **Enjolras O., Riche M.C., Merland J.J.**
Management of alarming hemangiomas in infancy : a review of 25 cas.
Pediatrics 1990;85:491-8.
51. **Enjolras O., Riche M.C., Mulliken J.B., Merland J.**
Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Paris medsi mc graw hill 1990

52. **A. Elajmi .**
Prise en charge des anomalies vasculaires chez l'enfant.
Elsevier masson sas, 2016.
53. **Amirikia A, Scott lu, Murray Tg.**
Bilateral diffuse choroidal hemangiomas with unilateral facial nevus flammeus in sturge-weber syndrome.
Am j ophthalmol 2000; 130:362-4
54. **Thomas-Sohl Ka, Vaslow Df, Maria Bl.**
Sturge- weber syndrome:
A review. Pediatrneuro 2004; 30: 303-10.
55. **A. Maruani, I.**
Abdo morales, maladies des vaisseaux. Angiomes et malformations vasculaires,
2016.
56. **M. Barreau, A. Domp martin,**
Hémangiomes infantiles cutanés.
Archives de pédiatrie 24 (2017) 592-596
57. **Fin M.C., Glowacki J., Mulliken B.J.**
Congenital vascular lesions : clinical application of a new classification.
J ped surg 1983;18(6):894-900.
58. **J. Mazereeuw-Hautier,**
Angiomes de la face chez l'enfant : ce que le dermatologue doit connaître.
Service de dermatologie, centre de référence des maladies rares de la peau, hôpital larrey, toulouse, 2003.
59. **Enjolras O, Mulliken Jb, Boon Lm, Wassef M, Kozakewich Hp. et al.**
Noninvoluting congenital hemangioma: a rare cutaneous vascular anomaly.
Plast reconstr surg 2001;107: 1647-54

60. **Fitzpatrick T.B., Johnson R.A., Polano M.K., Suurmond D., Wolff K.**
Dermatologie clinique : atlas commenté en couleur.
2ème édition arnette-blackwell (paris) 1995;158-170.
61. **Laroche Jp, Becker F, Khau-Van-Kien A, Baudoin P, Brisot D, et al.**
Standards de qualité pour la pratique de l'examen écho-doppler dans l'étude des malformations et tumeurs vasculaires.
Rapport de la société française de médecine vasculaire.
j mal vasc 2013;38:29-42
62. **Hammer F.**
Traitement percutané des malformations veineuses .
Ann chir plast esthet 2006;51:394-402
63. **Baud Av, Breton P, Guibaud L, Freidel M.**
Traitement des malformations vasculaires a bas debit par injection d'ethi-blocw.
Rev stomatol chir maxillofac 2000;101:181-8
64. **Chowdhury Fh, Haque Mr, Kawsar Ka, Sarker Mh, Momtazul Haque Afm.**
Surgical management of scalp arterio-venous malformation and scalp venous malformation: an experience of eleven cases.
Indian j plast surg 2013;46:98-107.
65. **Salazard B :**
Les anomalies vasculaires de l'enfant.
Mt pédiatrie2009 ; 12 : 58- 65.
66. **Wassef M, Enjolras O.**
Les malformations vasculaires superficielles, classification et histopathologie.
Ann pathol 1999;19:253-264.
67. **Garzon Mc, Huang Jt, Enjolras O, Frieden Ij.**
Vascular malformations: part 1.
J am acad dermatol 2007;56:353-70

68. **R. J. Grisius, Et T. W. Mckean.**
« Arteriovenous malformation of the mandible ».
oral surgery 52, no 2 (1981): 118-25. [https://doi.org/10.1016/0030-4220\(81\)90306-6](https://doi.org/10.1016/0030-4220(81)90306-6)
69. **Naouri et al.,**
« Malformations artérioveineuses ».
70. **Gelmetti C., Schianchi R., Ermacoa E.**
Cutis marmorata telangiectica congenita : quatre nouveau cas et revue de la littérature.
Ann dermatol venerol 1987;114:1517-28.
71. **Levy J.J. Lasers En Dermatologie.**
Encycl med chir (paris-france) dermatologie,
1994 : 12-901-a
72. **Rotteleur G, Piette F.**
Laser en dermatologie. In therapeutique dermatologie dubertret
(louis) edition flammarion *paris*) 1991:863-68.
73. **N.S., Hebert A.A., Esterly B.N.**
Sacral hemangiomas and multiple congenital abnormalities.
Arch dermatol 1986;122:684-7.
74. **Foster K, Ares W, Tempel Z.**
Phace syndrome is associated with intracranial cavernous malformations.
Childs nerv syst. 2016 aug;32(8):1463-9.
75. **Domp martin A, Ballieux F, Thibon P, Lequerrec A, Hermans C. et al.**
elevated d-dimer level in the differential diagnosis of venous malformations.
Arch dermatol 2009;145:1239-44
76. **Piram M, Boddaert N, Brunelle F,**
Syndrome phaces : fréquence des malformations associées, origine vasculaire de
l'atteinte cérébrale. Étude de 15 cas.
Ann dermatol venerol 2007;134:599-619.

77. **Aloulou H, Kammoun F, Safi F.**
Syndrome phace(s) : hémangiome facial associé à une coarctation de l'aorte.
Journal de pédiatrie et de puériculture 2011;24(2):77-80
78. **Breviere Gm.**
Hémangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Encycl méd chir. Cardiologie, 11-940-g-10, 2002, 9 p.
79. **O. Enjolras.**
Anomalies vasculaires superficielles (« angiomes »)
Emc-pédiatrie 1, elseviersas,2004
80. **Hamdi F., Cuny J.F., Truchetet F**
Hemangiomatose diffuse neonatale à propos de un cas avec tetralgie de fallot.
Ann pediatri 1993;40(10):625-27.
81. **Mazoyer E, Enjolras O, Laurian C, Houdart E, Drouet L.**
Coagu- lation abnormalities associated with extensive venous malfor- mations of the limbs: differentiation from kasabach-merritt syndrome.
Clin lab haematol 2002;24:243-51.
82. **Herbreteau D., Brosik M., Enjolras O**
Malformations artério-veineuses.
Rev prat 1992;42(16):2037-40.
83. **Herbreteau D., Enjolras O., Lemarchand F.**
Strategie d'exploration des malformations vasculaires superficielles.
J mal vasc 1992;17:26-32
84. **Lemarchand – Venencie F.**
Conduite à tenir devant un hémangiome du nourrisson.
J mal vasc 1992 ; 17 :33-40.

85. **Muliken J.B, Glowacki J.**
Hémangiomes and vascular malformations in infants and children a classification based on endothelial characteristics.
Plast reconstr surg 1982 ; 62 :412-20.
86. **https://www.Medecinesciences.Org/En/Articles/Medsci/Full_Html/2005/11/Medsci20052111sp40/medsci20052111sp40.html** le 4/7/2019.
87. **A.C. Bataille, L.-M. Boon,**
Aspects cliniques des malformations capillaires.
Annales de chirurgie plastique esthétique51 (2006) 347-356.
88. **Gabeff rl.**
Malformations lymphatiques kystiques superficielles.
Ann dermatol venerol (2017)
89. **Jay Burns A., Kaplan Lawrence C., Muliken J.B.**
Is there an association between hemangioma and syndromes with dysmorphic features ?
Pediatrics 1991;88:1257-1267
90. **Claude O, Vaquez M.P.**
Chirurgie précoce des hémangiomes infantiles orbitopalpébraux présentant un risque fonctionnel ophtalmologique à l'aide d'un bistouri à ultrasons. Etude rétrospective.
Thèse de médecine, univ rene descartes paris
91. **Philandrianos C, Degardin N, Casanova D, Petit P, Bartoli J-M, et al.**
Diagnostic et prise en charge des anomalies vasculaires.
Annales de chirurgie plastique 2011 ; 56 :241-5
92. **Dompmartin A, Boon Lm, Labbe D.**
Infantile hemangiomas: differential diagnosis and associated anomalies.
Ann chir plast esthet. 2006, 51: 300-9.
93. **Lisa Weibel, Zurich. Propranolol –**
Un nouveau traitement pour les hémangiomes infantiles.
Paediatrica 2009 ; 20(2) : 29-31.

94. **M. Saint-Jean, S. Barbarot.**
Prise en charge thérapeutique des hémangiomes infantiles.
Le dossier angiomes de l'enfant
95. **Ansm,**
Protocole d'utilisation thérapeutique et de recueil d'informations,
2012
96. **Piram M., Superstein R., Ospina L., Powell J.,**
Traitement topique des hémangiomes infantiles périoculaires par le timolol gel :
Revue de 11 cas, ann dermatol vénéréologie, 2011, 138(12), a62-a63.
97. **Launay V., Pedailles S., Bazin A.**
Angiomes plans disséminés avec syndrome d'hypertrophie corporelle homo et controlatérale. A propos de deux cas.
Nouv dermatol 1994;13:574-576
98. **Salhi A.**
Le timolol collyre 0, 5% traite l'hémangiome infantile et le protège de l'ulcération.
Ann dermatol venereol. Elsevier masson 2012 ; 139 (12) : b117
99. **Chakkittakandiyil A, Phillips R, Frieden Ij,**
Timolol maleate 0.5% or 0.1% gel- forming solution for infantile hemangiomas:
A retrospective, multicenter, cohort study.
Pediatr dermatol 2012; 29(1) :28-31.
100. **Laurian C., Herbreteau D., Merland JJ.**
Les malformations artério-veineuses localisées des membres.
J mal vasc 1992;17:63-6.
101. **Bennet MI, Fleischer Ab, Chamlin SI, Frieden Ij.**
Oral corticosteroid use is effective for cutaneous hemangiomas an evidence- based evaluation.
Arch dermatol 2001;137: 1208-13.

- 102. Leaute-Labreze C., Labbe L., Grenier N.**
Hémangiomes graves traités par interféron alpha 2b : 7 cas.
Ann dermatol venerol 1998;125:174-8
- 103. Lemarchand Venencie F.**
Angiomes. In : dermatologie et vénérologie
2è édition masson (paris) 1991:426-431
- 104. Lemarchand-Venencie F.**
Classification des angiomes : hemangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Rev prat 1992;42(16):1998-2004
- 105. Collin, A. C., L. Viremouneix, L. Guibaud, Et P. Breton.**
« Les malformations artérioveineuses intraosseuses ».
revue de stomatologie et de chirurgie maxillo-faciale 111, no 1 (2010): 11-18.
- 106. Lemarchand-Venencie F.**
Angiomes immatures : indications thérapeutiques.
Ann dermatol vénérol 1989;116:806-7
- 107. Lm Boon, Ac Bataille, V Bernier, C Vermylen L.**
Traitement médical des hémangiomes immatures.
Ann chir plast esthet 2006 ; 51 :310-320.
- 108. Lemarchand-Venencie F., Brette M.D., Serrier C.**
Angiome plan.
Revue du prat 1992;42(16):2021-24-
- 109. Fay A., Nguyen J, Waner M.,**
Conceptual Approach To The Managment Of Infantil Hémangiomas.
The journal of pediatrics, 157, (6), 2010, 881-889.
- 110. Enjolras O, Soupre V, Picard A.**
Anomalies vasculaires superficielles.
Encycl med chir 2008.

- 111. Yu L, Li S.**
Treatment of superficial infantile hemangiomas with timolol : evaluation of short-term efficacy and safety in infants.
Exp ther med 2013 ; 6 : 388-390.
- 112. Levy J.J.**
Lasers en dermatologie.
Encycl med chir (paris-france) Dermatologie, 1994 : 12-901-a10.
- 113. Enjolras O.**
Angiomes in therapeutique dermatologie dubertret (louis).
1ère edition flammarion (paris) 1991:54-8.
- 114. Enjolras O, Brosik M, Herbreteau D**
Prise en charge des malformations artério-veineuses.
Ann dermatol venerol 1994 ;121 :59-64.
- 115. Maleville J., Taieb A., Roubaud E**
Hemangiomes cutanés immatures : etudes épidémiologiques de 351 cas.
Ann dermatol venerol 1985;112:603-608.
- 116. Van Der Horst C.M, Koster P.H, De Borgie C.A**
Effet of the timing of treatment of port-wine stains with the flash-lamp pumped pulsed dye laser.
N engl j med 1998 ; 338(15) :1028-33
- 117. Short N, Seiff S.R.**
Central retinal artery occlusion with periocular corticosteroid injection for juvenile hemangiomas.
Ophthalmic surg 1986 ; 17 :222-31.
- 118. Matthews D.N.**
Les angiomes tubereux immatures
Ann chir plast 1982;27(4):309-10.

119. **Ezckwitz R.A.B, Muliken J.B, Folkman J.**
Interferon 2a therapy for lifethreatening hemangiomas of infancy.
N engl j med 1995; 333:595-6.
120. **Hurvitz C.H, Alkalay L.A, Solinsky L**
Cyclophosphamide therapy in life-treatening vascular tumors.
J pediatr 1986 ;109 :360-63.
121. **Teillac-Hamel D.**
Le laser à colorant continu.
Nouv dermatol 1994 ; 13 :549-52.
122. **Merland J.J., Riche M.C., Monteil J.P.**
Classification actuelle des malformations vasculaires.
Ann chir plast 1980;25:105-111.
123. **Chevrant-Breton J.**
Expérience du laser à l'argon dans le traitement des angiomes plans.
Ann dermatol venerol 1980 ; 107 :969.
124. **Garden M.J, Bakus D.A.**
Laser treatment of port-wine stains and hemangiomas.
Dermatologic clinics 1997 ; 15(3) :373-83.
125. **Nelson J.S.**
Lasers: state of the art in dermatology.
Dermatologic clinics 1993 ; 11(1) :15-26.
126. **Andre P, Chavaudra J, Damia E**
Les lasers en dermatologie.
Ann dermatol venerol 1990 ; 117 :377-95.
127. **Nelson L.B, Melick J.E, Harley R.D.**
Intralésionnel corticostéroïd injections for infantile hemangiomas of the eyelid.
Pediatrics 1984 ; 74 :241-5.

- 128. Muliken J.B., Young A.E.**
Vascular birthmarks : hémangiomes and malformations.
Philadelphia, wb saunders co, 1988:483
- 129. Mordon S.**
Principes de traitement des angiomes plans.
Nouv dermatol 1994 ; 13 :539-43.
- 130. Van Der Horst C.M, Koster P.H, De Borgie C.A .et al**
Effet of the timing of treatment of port-wine stains with the flash-lamp pumped pulsed dye laser.
N Engl J Med 1998 ; 338(15) :1028-33.
- 131. Michaud T, Habestroh G, Mercier F et al**
Le laser colorant pulsé.
Nouv dermatol 1994 ; 13 :553-9
- 132. Cambazard F.**
Les angiomes immatures du nourrisson
Pédiatrie 1988 ; 43 :427-31.
- 133. Dixon J.A, Davis R.K, Gilbertson JJ**
Laser photocoagulation of vascular malformations of the tongue.
Laryngoscope 1986 ; 96: 537-41.
- 134. Polla L.L, Polla B.S.**
Hyperthermie et lasers in dermatologie et vénérologie
2è édition masson (paris) 1991 ; 855-7.
- 135. Striker M.**
Maxillo-faciale: chirurgie plastique de la face et stomatologie.
Université nancy 1. Nancy. 1979. 450 p
- 136. Peacock Ee.**
Wound repair (3rd ed.) Saunders.
Philadelphia. 1984

- 137. Borges A.F.**
The original z-plasty british journal of plastic surgery
1973, 26, 246-73.
- 138. Chrétien-Marquet B, Bennaceur S, Buisson T.**
Cicatrices cutanées inesthétiques : éléments objectifs d'appréciation et possibilités d'améliorations techniques chirurgicales - chirurgie plastique reconstructrice et esthétique [45-012].
- 139. Smoller B.R, Segmour R.**
Port-wine stains: a disease of altered neural modulation of blood vessels ?
Arch dermatol 1986 ; 122 :177-9.
- 140. Berwald C, Salazard B, Bardot J, Casanova D, Magalon G.**
Traitement chirurgical des malformations capillaires
annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) :369-372.
- 141. Vanwijck R, Dégardin-Capon**
N les malformations artérioveineuses: aspects cliniques et évolution.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) :440-446
- 142. Reese V., Frieden J.I., Paller A.S.**
Association of facial hemangiomas with dandy-walker and other posterior fossa malformations.
J pediatr 1993;112:379-84.
- 143. Teillac D., Pariente D., Latouche X.**
Hémangiomatose neonatale diffuse.
Ann dermatol vénérol 1985;112:765-6.
- 144. Wassef M.**
Angiome et malformations vasculaires cervicocephaliques : aspect histopathologique et classification.
J mal vasc 1992;17:20-25

145. **Taxy B.J., Gray S.R.**
Cellular angiomas of infancy : an ultrastructural study of two cases.
Cancer 1979;43:2322-2331
146. **Vaillant L., Lorette G., Chantepie A.**
Multiples cutaneous hemangiomas and coarctation of the aorta with right aortic arch.
Pediatrics 1988;81:707-710.
147. **Uhlen S.R., Mc Carty K.S.**
Unilateral nevoïd telangiectatic syndrome.
Arch dermatol 1983;119:226-8.
148. **Wilkin J.D.**
Unilateral dermatomal superficial telangiectasia.
Arch dermatol 1984;120:579-580
149. **Wallach D.**
Dermatologie néonatale.
Edition vigot (paris) 1979:10-17.
150. **Teillac D., De Prost Y., Bodemer C.**
Serious childhood angiomas : unsuccessful interferon a -2b treatment.
Br j dermatol 1993;129:473-6
151. **Rotteleur G., Piette F.**
Laser en dermatologie. In therapeutique dermatologie dubertret (louis)
Edition flammarion (paris) 1991:863-868.
152. **Takahashi K., Mulliken B.J., Kozakewich H.Pw.**
Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood.
J clin invest 1994;93:2357-64
153. **Samet S.**
Les hémangiomes cutanés immatures.
a propos de 108 cas.
Thèse méd sfax 1995 n°872.

- 154. Schrudde J., Petrovici V.**
Surgical treatment of giant hemangioma of the facial region after arterial embolization.
Plast reconstr surg 1981;68:878-89.
- 155. Saurat J.H.**
Telangiectasies. In dermatol et vénérologie.
2è édition masson 1991(paris):434-7.
- 156. Stringel G.**
Giant hemangioma : treatment with intermittent pneumatic compression.
J pediatr surg 1987;22:7-10
- 157. Omar A. Hassanien ↑ , Usama E. Ghieda, Rasha L. Younes, Ekhlash A. Shaban.**
Facial vascular anomalies; mri and tricks-mr angiography diagnostic approach.
egyptian journal of radiology and nuclear medicine
December 2017
- 158. Dr. Rajalakshmi G1, Dr. Mohammed Arif2*, Dr. Nagaraja M3, Dr. Harsha K. N4.**
Clinical characteristics and management of vascular anomalies: our institutional experience, shimoga institute of medical sciences (sims), shimoga, india
Sch. J. App. Med. Sci., 2014; 2(2a):535-538
- 159. Ilona j. Frieden**
Clinical characteristics and management of vascular anomalies
Findings of a multidisciplinary vascular anomalies clinic
departments of pediatrics and dermatology, university of california san francisco, 1701 divisadero st, third floor, san francisco, ca 94143 (friedeni@derm.ucsf.edu).
Accepted for publication april 7, 2004.
- 160. j. Malloizel-delaunay *, a.t. le , w. Mokaddem ,**
Typologie et traitement des anomalies vasculaires prises en charge dans le service de médecine vasculaire du chu de toulouse service de médecine vasculaire, chu rangueil, 31400 toulouse, france
Rivière, a. (2018).

- 161. N. Sigaux et al.**
Malformations veineuses superficielles cervico-faciales
Rev stomatol chir maxillofac chir orale 2015;116:201-208
- 162. Lamine Habouchi¹, Abdelhalim Morsli²**
Prise en charge des malformations vasculaire faciale à haut débit mohamed
Journal de neurochirurgie avril 2020 n°30 05
- 163. Cribier B, Grosshans E.**
Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires
Encycl med chir (elsevier, paris), histologie 98-085-a
- 164. Stoltz J.F, Boisseau M, Muller S, Wang X, Legrand S, Labrador M.V Et Al.**
Orhéologie et cellules endothéliales vasculaire
Encycl med chir (elsevier, paris), Histologie 1999 ; 24 :99.
- 165. Issva Classification For Vascular Anomalies**
(Approved at the 20th issva workshop, melbourne,
April 2014, last revision may 2018)
- 166. Muliken J.B., Glowacki J.**
Hémangiomes and vascular malformations in infants and children a classification based on endothelial characteristics.
Plast reconstr surg 1982;62:412-420
- 167. S. Freitag.**
Vascular tumors and pseudo-tumors. Infantile hemangioma.
Ann pathol 2011 31,253-259.
- 168. Weiss Sw, Enzinger Fm.**
Epithelioid hemangioendothelioma: a vascular tumor often mistaken for a carcinoma.
Cancer 1982;50:970-81.
- 169. Tayeb T, Bouzaiene M.**
Epithelioid hemangioendothelioma mimicking an occipital artery aneurysm.
Rev stomatol chir maxillofac 2007;108:451-4.

170. **Ellis Gl, Kratochvil 3rd Fj.**
Epithelioid hemangioendothelioma of the head and neck: a clinicopathologic report of *twelve cases*.
Oral surg oral med oral pathol 1986;61:61-8.
171. **Sun Zj, Zhang L, Zhang Wf, Chen Xm, Lai Fm, Zhao Yf.**
Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity.
Oral dis 2007 mar;13:244-50
172. **Chi Ac, Weathers Dr, Folpe Al, Dunlap Dt, Rasenberger K, Neville Bw.**
Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity: report of two cases and review of the literature.
Oral surg oral med oral pathol oral radiol endod 2005; 100:717-24.
173. **Flaitz Cm, Mcdaniel Rk, Mackay B, Kennady Mc, Luna Ma. et al.**
Primary intraoral epithelioid hemangioendothelioma presenting in childhood:
Review of the literature and case report. Ultrastruct pathol 1995;19:275-9
174. **Marrogi Aj, Boyd D, El-Mofty S, Waldron C.**
Epithelioid hemangioendothelioma of the oral cavity: report of two cases and review of *literature*.
J oral maxillofac surg 1991;49:633-8.
175. **De Araujo Vc, Marcucci G, Sesso A, De Araujo Ns.**
Epithelioid hemangioendothelioma of the gingiva: case report and ultrastructural study.
Oral surg oral med oral pathol 1987;63:472-7.
176. **Groupe Sarcomes Français Tumeurs Des Tissus Mous Tome I – 2007 – Généralités**
177. **Folpe. A, Chand. E, Goldblum. J, Weiss.S**
Expression of flil-1, a nuclear transcription factor, distinguishes vascular neoplasms from potential mimics
Am j surg pathol 2001;25:1061-1066

178. **Janse A. J, Van Coevorden. F, Peterse**
Lymphedema-induced lymphangiosarcoma
Er j surg oncol 1995; 21:155-158
179. **Graadt Van Roggen. J, Lim. T, Hogendoorn. P**
The histopathological differential diagnosis of mesenchymal tumours of the skin.
Current diagnostic pathology 2005;11:371-389
180. **Janine. W, Sylvie. F, Isabelle.M**
Pathologie cutanée tumorale.
Paris : sauramps medical; 2009:520
181. **Philip. E, Gunter. B, David. W, Alain. S**
Soft tissue tumours world health organization classification of tumours: pathology and genetics of skin tumours.
Lyon: iarc press; 2006:357
182. **Michel Stricker , Luc Picard**
Tumeurs vasculaires de la face : hémangiomes et malformations vasculaires
Hôpital Central, 54000 Nancy France
183. **Koeller Kk, Alamo L, Adair Cf, Smirniotopoulos Jg.**
Congenital cystic masses of the neck: radiologic-pathologic correlation.2
Radiographics 1999;19:121-46 (quiz 152-3
184. **Garzon Mc, Huang Jt, Enjolras O, Frieden Ij.**
Vascular malformations: part 1.
J am acad dermatol 2007;56:353-70
185. **Lm Boon, Ac Bataille, V Bernier, C Vermynen**
Traitement médical des hémangiomes immatures.
Ann chir plast esthet 2006 ; 51 :310-320.

قسم الطبيب

بِاللَّهِ الْعَظِيمِ

أُقْسِمُ

أَنْ أُرَاقِبَ اللَّهَ فِي مِهْنَتِي.

وَأَنْ أَصُونَ حَيَاةَ الْإِنْسَانِ فِي كَأْفَةِ أَطْوَارِهَا فِي كُلِّ الظُّرُوفِ
وَالْأَحْوَالِ بِإِذْنِهِ وَسَعْيِي فِي إِنْقَاذِهَا مِنَ الْهَلَاكِ وَالْمَرَضِ
وَالْأَلَمِ وَالْقَلْقِ.

وَأَنْ أَحْفَظَ لِلنَّاسِ كِرَامَتَهُمْ، وَأَسْتُرَ عَوْرَتَهُمْ، وَأَكْتُمَ سِرَّهُمْ.
وَأَنْ أَكُونَ عَلَى الدَّوَامِ مِنْ وَسَائِلِ رَحْمَةِ اللَّهِ، بِإِذْنِهِ رِعَايَتِي الطَّبِيبَةَ لِلْقَرِيبِ
وَالْبَعِيدِ، لِلصَّالِحِ وَالطَّالِحِ، وَالصَّدِيقِ وَالْعَدُوِّ.

وَأَنْ أَثَابِرَ عَلَى طَلَبِ الْعِلْمِ، وَأَسَخَّرَهُ لِنَفْعِ الْإِنْسَانِ لَا لِأَذَاهِ.
وَأَنْ أَوْقَرَ مَنْ عَلَّمَنِي، وَأُعَلِّمَ مَنْ يَصْغُرَنِي، وَأَكُونَ أَخْتًا لِكُلِّ زَمِيلٍ فِي الْمِهْنَةِ
الطَّبِيبَةِ مُتَعَاوِنِينَ عَلَى الْبِرِّ وَالتَّقْوَى.

وَأَنْ تَكُونَ حَيَاتِي مِصْدَاقَ إِيمَانِي فِي سِرِّي وَعَلَانِيَتِي،
نَقِيَّةً مِمَّا يُشِينُهَا تَجَاهَ اللَّهِ وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

وَاللَّهُ عَلَى مَا أَقُولُ شَهِيدٌ

أطروحة رقم 215

سنة 2022

أورام وتشوهات الأوعية الدموية للوجه

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية 2022/07/07

من طرف

السيدة أحلام النصري

المزداة في 26 يناير 1996 بمراكش

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

ورم - تشوه الأوعية الدموية - الجراحة - الانصمام

اللجنة

الرئيس

م. لقويشمي

السيد

أستاذ في جراحة الوجه والفكين

المشرف

ب. عبير

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الوجه والفكين

الحكم

أ. الجليل

السيد

أستاذ مبرز في جراحة الأذن والأنف والحنجرة

