

**UNIVERSITE MOHAMMED V - SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE -RABAT-**

ANNEE: 2013

THESE N°: 16

**HÉMANGIOME CHEZ L'ENFANT :
COMPLICATIONS**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :.....

PAR

Mlle. Laila BOUAOUAD

Née le 27 MAI 1985 à RABAT

Pour l'Obtention du Doctorat en Médecine

MOTS CLES : Hémangiome – Enfant – Complications.

JURY

Mr. A. BENTAHILA

Professeur de Pédiatrie

PRESIDENT

Mme. F. JABOURIK

Professeur de Pédiatrie

RAPPORTEUR

Mr. M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

Mme. F. MANSOURI

Professeur d'Anatomie Pathologique

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

سبحانك لا علم لنا إلا ما علمتنا
إنك أنت العليم الحكيم

سورة البقرة: الآية: 32

صَبَّحَهُ بِذِكْرِ اللَّهِ الْعَظِيمِ



UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT

DOYENS HONORAIRES :

- 1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ**
- 1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

- Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et estudiantines
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie
Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation
Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

11. Pr. ABROUQ Ali* Oto-Rhino-Laryngologie
12. Pr. BENOMAR M'hammed Chirurgie-Cardio-Vasculaire
13. Pr. BENSOUA Mohamed Anatomie
14. Pr. BENOSMAN Abdellatif Chirurgie Thoracique
15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma Physiologie

Novembre 1983

16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir*
17. Pr. BALAFREJ Amina
18. Pr. BELLAKHDAR Fouad
19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia
20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine

Pneumo-physiologie
Pédiatrie
Neurochirurgie
Rhumatologie
Cardiologie

Décembre 1984

21. Pr. BOUCETTA Mohamed*
22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil
23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz
24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi
25. Pr. NAJI M'Barek *
26. Pr. SETTAF Abdellatif

Neurochirurgie
Radiothérapie
Médecine Interne
Anesthésie -Réanimation
Immuno-Hématologie
Chirurgie

Novembre et Décembre 1985

27. Pr. BENJELLOUN Halima
28. Pr. BENSAID Younes
29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa
30. Pr. IHRAI Hssain *
31. Pr. IRAQI Ghali
- Pr. KZADRI Mohamed

Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Neurologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale
Pneumo-physiologie
Oto-Rhino-laryngologie

Janvier, Février et Décembre 1987

33. Pr. AJANA Ali
34. Pr. AMMAR Fanid
35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE
36. Pr. EL FASSY FIGHRI Mohamed Taoufiq
37. Pr. EL HAITEM Naïma
38. Pr. EL MANSOURI Abdellah*
39. Pr. EL YAACOUBI Moradh
40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah
41. Pr. LACHKAR Hassan
42. Pr. OHAYON Victor*
- Pr. YAHYAOUI Mohamed

Radiologie
Pathologie Chirurgicale
Gastro-Entérologie
Pneumo-physiologie
Cardiologie
Chimie-Toxicologie Expertise
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Médecine Interne
Neurologie

Décembre 1988

44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib
45. Pr. DAFIRI Rachida
46. Pr. FAIK Mohamed
47. Pr. HERMAS Mohamed
- Pr. TOLOUNE Farida*

Chirurgie Pédiatrique
Radiologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

49. Pr. ADNAOUI Mohamed
50. Pr. AOUNI Mohamed
51. Pr. BENAMEUR Mohamed*
52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali
53. Pr. CHAD Bouziane
54. Pr. CHKOFF Rachid
55. Pr. FARCHADO Fouzia ép.BENABDELLAH
56. Pr. HACHIM Mohammed*
57. Pr. HACHIMI Mohamed

Médecine Interne
Médecine Interne
Radiologie
Cardiologie
Pathologie Chirurgicale
Pathologie Chirurgicale
Pédiatrique
Médecine-Interne
Urologie

58. Pr. KHARBACH Aïcha
 59. Pr. MANSOURI Fatima
 60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda
 61. Pr. SEDRATI Omar*
 62. Pr. TAZI Saoud Anas

Gynécologie -Obstétrique
 Anatomie-Pathologique
 Neurologie
 Dermatologie
 Anesthésie Réanimation

Février Avril Juillet et Décembre 1991

63. Pr. AL HAMANY Zaitounia
 64. Pr. ATMANI Mohamed*
 65. Pr. AZZOUZI Abderrahim
 66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM
 67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader
 68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad
 69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif
 70. Pr. BENSOUHA Yahia
 71. Pr. BERRAHO Amina
 72. Pr. BEZZAD Rachid
 73. Pr. CHABRAOUI Layachi
 74. Pr. CHANA El Houssaine*
 75. Pr. CHERRAH Yahia
 76. Pr. CHOKAIRI Omar
 77. Pr. FAJRI Ahmed*
 78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed*
 79. Pr. KHATTAB Mohamed
 80. Pr. NEJMI Maati
 81. Pr. OUAALINE Mohammed*
 82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH
 83. Pr. TAOUFIK Jamal

Anatomie-Pathologique
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Hématologie
 Chirurgie Générale
 Pharmacie galénique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Biochimie et Chimie
 Ophtalmologie
 Pharmacologie
 Histologie Embryologie
 Psychiatrie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Anesthésie-Réanimation
 Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
 Pharmacologie
 Chimie thérapeutique

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
 85. Pr. BENOUDA Amina
 86. Pr. BENSOUHA Adil
 87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
 88. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
 89. Pr. CHRAIBI Chafiq
 90. Pr. DAOUDI Rajae
 91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
 92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
 93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
 94. Pr. FELLAT Rokaya
 95. Pr. GHAFIR Driss*
 96. Pr. JIDDANE Mohamed
 97. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
 98. Pr. TAGHY Ahmed
 99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Anesthésie Réanimation
 Radiologie
 Gastro-Entérologie
 Gynécologie Obstétrique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie Réanimation
 Neurochirurgie
 Cardiologie
 Médecine Interne
 Anatomie
 Gynécologie Obstétrique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie

Mars 1994

100. Pr. AGNAOU Lahcen
 101. Pr. AL BAROUDI Saad
 102. Pr. BENCHERIFA Fatiha

Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Ophtalmologie

103. Pr. BENJAAFAR Nouredine
 104. Pr. BENJELLOUN Samir
 105. Pr. BEN RAIS Nozha
 106. Pr. CAOUI Malika
 107. Pr. CHRAIBI Abdelmjid
 108. Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
 109. Pr. EL AOUDAD Rajae
 110. Pr. EL BARDOUNI Ahmed
 111. Pr. EL HASSANI My Rachid
 112. Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
 113. Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
 114. Pr. ERROUGANI Abdelkader
 115. Pr. ESSAKALI Malika
 116. Pr. ETTAYEBI Fouad
 117. Pr. HADRI Larbi*
 118. Pr. HASSAM Badredine
 119. Pr. IFRINE Lahssan
 120. Pr. JELTHI Ahmed
 121. Pr. MAHFOUD Mustapha
 122. Pr. MOUDENE Ahmed*
 123. Pr. OULBACHA Said
 124. Pr. RHRAB Brahim
 125. Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR
 126. Pr. SLAOUI Anas

- Radiothérapie
 Chirurgie Générale
 Biophysique
 Biophysique
 Endocrinologie et Maladies Métaboliques
 Gynécologie Obstétrique
 Immunologie
 Traumato-Orthopédie
 Radiologie
 Médecine Interne
 Chirurgie Cardio- Vasculaire
 Chirurgie Générale
 Immunologie
 Chirurgie Pédiatrique
 Médecine Interne
 Dermatologie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique
 Traumatologie – Orthopédie
 Traumatologie- Orthopédie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie –Obstétrique
 Dermatologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

127. Pr. ABBAR Mohamed*
 128. Pr. ABDELHAK M'barek
 129. Pr. BELAIDI Halima
 130. Pr. BRAHMI Rida Slimane
 131. Pr. BENTAHILA Abdelali
 132. Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
 133. Pr. BERRADA Mohamed Saleh
 134. Pr. CHAMI Ilham
 135. Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
 136. Pr. EL ABBADI Najia
 137. Pr. HANINE Ahmed*
 138. Pr. JALIL Abdelouahed
 139. Pr. LAKHDAR Amina
 140. Pr. MOUANE Nezha

- Urologie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Neurologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Gynécologie – Obstétrique
 Traumatologie – Orthopédie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Neurochirurgie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie

Mars 1995

141. Pr. ABOUQUAL Redouane
 142. Pr. AMRAOUI Mohamed
 143. Pr. BAIDADA Abdelaziz
 144. Pr. BARGACH Samir
 145. Pr. BEDDOUCHE Amokrane*
 146. Pr. BENZAOUZ Mustapha
 147. Pr. CHAARI Jilali*
 148. Pr. DIMOU M'barek*
 149. Pr. DRISSE KAMILI Mohammed Nordine*

- Réanimation Médicale
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Gastro-Entérologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation

- | | |
|--------------------------------------|--|
| 150. Pr. EL MESNAOUI Abbas | Chirurgie Générale |
| 151. Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 152. Pr. FERHATI Driss | Gynécologie Obstétrique |
| 153. Pr. HASSOUNI Fadil | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 154. Pr. HDA Abdelhamid* | Cardiologie |
| 155. Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed | Urologie |
| 156. Pr. IBRAHIMY Wafaa | Ophthalmologie |
| 157. Pr. MANSOURI Aziz | Radiothérapie |
| 158. Pr. OUZZANI CHAHDI Bahia | Ophthalmologie |
| 159. Pr. RZIN Abdelkader* | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale |
| 160. Pr. SEFIANI Abdelaziz | Génétique |
| 161. Pr. ZEGGWAGH Amine Ali | Réanimation Médicale |

Décembre 1996

- | | |
|--|------------------------------------|
| 162. Pr. AMIL Touriya* | Radiologie |
| 163. Pr. BELKACEM Rachid | Chirurgie Pédiatrie |
| 164. Pr. BELMAHI Amin | Chirurgie réparatrice et plastique |
| 165. Pr. BOULANOUAR Abdelkrim | Ophthalmologie |
| 166. Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan | Chirurgie Générale |
| 167. Pr. EL MELLOUKI Ouafae* | Parasitologie |
| 168. Pr. GAOUZI Ahmed | Pédiatrie |
| 169. Pr. MAHFOUDI M'barek* | Radiologie |
| 170. Pr. MOHAMMADINE EL Hamid | Chirurgie Générale |
| 171. Pr. MOHAMMADI Mohamed | Médecine Interne |
| 172. Pr. MOULINE Soumaya | Pneumo-phtisiologie |
| 173. Pr. OUADGHIRI Mohamed | Traumatologie-Orthopédie |
| 174. Pr. OUZEDDOUN Naima | Néphrologie |
| 175. Pr. ZBIR EL Mehdi* | Cardiologie |

Novembre 1997

- | | |
|--------------------------------|-------------------------|
| 176. Pr. ALAMI Mohamed Hassan | Gynécologie-Obstétrique |
| 177. Pr. BEN AMAR Abdesselem | Chirurgie Générale |
| 178. Pr. BEN SLIMANE Lounis | Urologie |
| 179. Pr. BIROUK Nazha | Neurologie |
| 180. Pr. BOULAICH Mohamed | O.R.L. |
| 181. Pr. CHAOUIR Souad* | Radiologie |
| 182. Pr. DERRAZ Said | Neurochirurgie |
| 183. Pr. ERREIMI Naima | Pédiatrie |
| 184. Pr. FELLAT Nadia | Cardiologie |
| 185. Pr. GUEDDARI Fatima Zohra | Radiologie |
| 186. Pr. HAIMEUR Charki* | Anesthésie Réanimation |
| 187. Pr. KANOUNI NAWAL | Physiologie |
| 188. Pr. KOUTANI Abdellatif | Urologie |
| 189. Pr. LAHLOU Mohamed Khalid | Chirurgie Générale |
| 190. Pr. MAHRAOUI CHAFIQ | Pédiatrie |
| 191. Pr. NAZI M'barek* | Cardiologie |
| 192. Pr. OUAHABI Hamid* | Neurologie |
| 193. Pr. SAFI Lahcen* | Anesthésie Réanimation |
| 194. Pr. TAOUFIQ Jallal | Psychiatrie |
| 195. Pr. YOUSFI MALKI Mounia | Gynécologie Obstétrique |

Novembre 1998

196. Pr. AFIFI RAJAA
197. Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*
198. Pr. ALOUANE Mohammed*
199. Pr. BENOMAR ALI
200. Pr. BOUGTAB Abdesslam
201. Pr. ER RIHANI Hassan
202. Pr. EZZAITOUNI Fatima
203. Pr. KABBAJ Najat
204. Pr. LAZRAK Khalid (M)

Gastro-Entérologie
Pneumo-phtisiologie
Oto-Rhino-Laryngologie
Neurologie
Chirurgie Générale
Oncologie Médicale
Néphrologie
Radiologie
Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205. Pr. BENKIRANE Majid*
206. Pr. KHATOURI ALI*
207. Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208. Pr. ABID Ahmed*
209. Pr. AIT OUMAR Hassan
210. Pr. BENCHERIF My Zahid
211. Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
212. Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
213. Pr. CHAOUI Zineb
214. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
215. Pr. ECHARRAB El Mahjoub
216. Pr. EL FTOUH Mustapha
217. Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
218. Pr. EL OTMANYAzzedine
219. Pr. GHANNAM Rachid
220. Pr. HAMMANI Lahcen
221. Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
222. Pr. ISMAILI Hassane*
223. Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
224. Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
225. Pr. TACHINANTE Rajae
226. Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

227. Pr. AIDI Saadia
228. Pr. AIT OURHROUI Mohamed
229. Pr. AJANA Fatima Zohra
230. Pr. BENAMR Said
231. Pr. BENCHEKROUN Nabiha
232. Pr. CHERTI Mohammed
233. Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
234. Pr. EL HASSANI Amine
235. Pr. EL IDGHIRI Hassan
236. Pr. EL KHADER Khalid
237. Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
238. Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
239. Pr. HSSAIDA Rachid*

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation

240. Pr. LACHKAR Azzouz
 241. Pr. LAHLOU Abdou
 242. Pr. MAFTAH Mohamed*
 243. Pr. MAHASSINI Najat
 244. Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
 245. Pr. NASSIH Mohamed*
 246. Pr. ROUIMI Abdelhadi

Décembre 2001

247. Pr. ABABOU Adil
 248. Pr. AOUAD Aicha
 249. Pr. BALKHI Hicham*
 250. Pr. BELMEKKI Mohammed
 251. Pr. BENABDELJLIL Maria
 252. Pr. BENAMAR Loubna
 253. Pr. BENAMOR Jouda
 254. Pr. BENELBARHDADI Imane
 255. Pr. BENNANI Rajae
 256. Pr. BENOUACHANE Thami
 257. Pr. BENYOUSSEF Khalil
 258. Pr. BERRADA Rachid
 259. Pr. BEZZA Ahmed*
 260. Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
 261. Pr. BOUHOUCHE Rachida
 262. Pr. BOUMDIN El Hassane*
 263. Pr. CHAT Latifa
 264. Pr. CHELLAOUI Mounia
 265. Pr. DAALI Mustapha*
 266. Pr. DRISSI Sidi Mourad*
 267. Pr. EL HAJOUI Ghziel Samira
 268. Pr. EL HIJRI Ahmed
 269. Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
 270. Pr. EL MADHI Tarik
 271. Pr. EL MOUSSAIF Hamid
 272. Pr. EL OUNANI Mohamed
 273. Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
 274. Pr. ETTAIR Said
 275. Pr. GAZZAZ Miloudi*
 276. Pr. GOURINDA Hassan
 277. Pr. HRORA Abdelmalek
 278. Pr. KABBAJ Saad
 279. Pr. KABIRI EL Hassane*
 280. Pr. LAMRANI Moulay Omar
 281. Pr. LEKEHAL Brahim
 282. Pr. MAHASSIN Fattouma*
 283. Pr. MEDARHRI Jalil
 284. Pr. MIKDAME Mohammed*
 285. Pr. MOHSINE Raouf
 286. Pr. NABIL Samira
 287. Pr. NOUINI Yassine
 288. Pr. OUALIM Zouhir*
 289. Pr. SABBAB Farid
 290. Pr. SEFIANI Yasser
 291. Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia

Urologie
 Traumatologie Orthopédie
 Neurochirurgie
 Anatomie Pathologique
 Pédiatrie
 Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
 Neurologie

Anesthésie-Réanimation
 Cardiologie
 Anesthésie-Réanimation
 Ophtalmologie
 Neurologie
 Néphrologie
 Pneumo-phtisiologie
 Gastro-Entérologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Dermatologie
 Gynécologie Obstétrique
 Rhumatologie
 Anatomie
 Cardiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Anesthésie-Réanimation
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Ophtalmologie
 Chirurgie Générale
 Radiologie
 Pédiatrie
 Neuro-Chirurgie
 Chirurgie-Pédiatrique
 Chirurgie Générale
 Anesthésie-Réanimation
 Chirurgie Thoracique
 Traumatologie Orthopédie
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Médecine Interne
 Chirurgie Générale
 Hématologie Clinique
 Chirurgie Générale
 Gynécologie Obstétrique
 Urologie
 Néphrologie
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Pédiatrie

292. Pr. TAZI MOUKHA Karim

Décembre 2002

293. Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294. Pr. AMEUR Ahmed *
295. Pr. AMRI Rachida
296. Pr. AOURARH Aziz*
297. Pr. BAMOU Youssef *
298. Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299. Pr. BENBOUAZZA Karima
300. Pr. BENZEKRI Laila
301. Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302. Pr. BERNOUSSI Zakiya
303. Pr. BICHRHA Mohamed Zakariya
304. Pr. CHOHO Abdelkrim *
305. Pr. CHKIRATE Bouchra
306. Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307. Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308. Pr. EL BARNOUSSI Leila
309. Pr. EL HAOURI Mohamed *
310. Pr. EL MANSARI Omar*
311. Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312. Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313. Pr. HADDOUR Leila
314. Pr. HAJJI Zakia
315. Pr. IKEN Ali
316. Pr. ISMAEL Farid
317. Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318. Pr. KRIOULE Yamina
319. Pr. LAGHMARI Mina
320. Pr. MABROUK Hfid*
321. Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322. Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323. Pr. MOUSTAINE My Rachid
324. Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325. Pr. OUJILAL Abdelilah
326. Pr. RACHID Khalid *
327. Pr. RAISS Mohamed
328. Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
329. Pr. RHOU Hakima
330. Pr. SIAH Samir *
331. Pr. THIMOU Amal
332. Pr. ZENTAR Aziz*
333. Pr. ZRARA Ibtisam*

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

334. Pr. ABDELLAH El Hassan
335. Pr. AMRANI Mariam
336. Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
337. Pr. BENKIRANE Ahmed*

Urologie

- Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation
Pédiatrie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique

- Ophtalmologie
Anatomie Pathologique
Oto-Rhino-Laryngologie
Gastro-Entérologie

338. Pr. BENRAMDANE Larbi*
 339. Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 340. Pr. BOULAADAS Malik
 341. Pr. BOURAZZA Ahmed*
 342. Pr. CHAGAR Belkacem*
 343. Pr. CHERRADI Nadia
 344. Pr. EL FENNI Jamal*
 345. Pr. EL HANCHI ZAKI
 346. Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 347. Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 348. Pr. HACHI Hafid
 349. Pr. JABOUIRIK Fatima
 350. Pr. KARMANE Abdelouahed
 351. Pr. KHABOUZE Samira
 352. Pr. KHARMAZ Mohamed
 353. Pr. LEZREK Mohammed*
 354. Pr. MOUGHIL Said
 355. Pr. NAOUMI Asmae*
 356. Pr. SAADI Nozha
 357. Pr. SASSENOU ISMAIL*
 358. Pr. TARIB Abdelilah*
 359. Pr. TIJAMI Fouad
 360. Pr. ZARZUR Jamila

Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

361. Pr. ABBASSI Abdellah
 362. Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 363. Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 364. Pr. ALLALI Fadoua
 365. Pr. AMAR Yamama
 366. Pr. AMAZOUZI Abdellah
 367. Pr. AZIZ Noureddine*
 368. Pr. BAHIRI Rachid
 369. Pr. BARKAT Amina
 370. Pr. BENHALIMA Hanane
 371. Pr. BENHARBIT Mohamed
 372. Pr. BENYASS Aatif
 373. Pr. BERNOUSSI Abdelghani
 374. Pr. BOUKLATA Salwa
 375. Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed
 376. Pr. DOUDOUH Abderrahim*
 377. Pr. EL HAMZAOUI Sakina
 378. Pr. HAJJI Leila
 379. Pr. HESSISSEN Leila
 380. Pr. JIDAL Mohamed*
 381. Pr. KARIM Abdelouahed
 382. Pr. KENDOSSI Mohamed*
 383. Pr. LAAROUSSI Mohamed
 384. Pr. LYAGOUBI Mohammed
 385. Pr. NIAMANE Radouane*

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Biophysique
 Microbiologie
 Cardiologie
 Pédiatrie
 Radiologie
 Ophtalmologie
 Cardiologie
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Parasitologie
 Rhumatologie

386. Pr. RAGALA Abdelhak
 387. Pr. SBIHI Souad
 388. Pr. TNACHERI OUZZANI Btissam
 389. Pr. ZERAIDI Najia

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*
 424. Pr. AFIFI Yasser
 425. Pr. AKJOUJ Said*
 426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra
 427. Pr. BELMEKKI Abdelkader*
 428. Pr. BENCHEIKH Razika
 429. Pr. BIYI Abdelhamid*
 430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine
 431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*
 432. Pr. CHEIKHAOUI Younes
 433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas
 434. Pr. DOGHMI Nawal
 435. Pr. ESSAMRI Wafaa
 436. Pr. FELLAT Ibtiham
 437. Pr. FAROUDY Mamoun
 438. Pr. GHADOUANE Mohammed*
 439. Pr. HARMOUCHE Hicham
 440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*
 441. Pr. IDRIS LAHLOU Amine
 442. Pr. JROUNDI Laila
 443. Pr. KARMOUNI Tariq
 444. Pr. KILI Amina
 445. Pr. KISRA Hassan
 446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra *

Gynécologie Obstétrique
 Histo-Embryologie Cytogénétique
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique

Rhumatologie
 Dermatologie
 Radiologie
 Dermatologie
 Hématologie
 O.R.L
 Biophysique
 Chirurgie - Pédiatrique
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Chirurgie Cardio – Vasculaire
 Gynécologie Obstétrique
 Cardiologie
 Gastro-entérologie
 Cardiologie
 Anesthésie Réanimation
 Urologie
 Médecine Interne
 Anesthésie Réanimation
 Microbiologie
 Radiologie
 Urologie
 Pédiatrie
 Psychiatrie
 Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie

465. Pr. BALOUCH Lhousaine *	Biochimie
466. Pr. SELKANE Chakir *	Chirurgie cardio vasculaire
467. Pr. EL BEKKALI Youssef *	Chirurgie cardio vasculaire
468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *	Chirurgie cardio vasculaire
469. Pr. EL ABSI Mohamed	Chirurgie générale
470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *	Chirurgie générale
471. Pr. ACHOUR Abdessamad*	Chirurgie générale
472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*	Chirurgie générale
473. Pr. GHARIB Noureddine	Chirurgie plastique
474. Pr. TABERKANET Mustafa *	Chirurgie vasculaire périphérique
475. Pr. ISMAILI Nadia	Dermatologie
476. Pr. MASRAR Azlarab	Hématologie biologique
477. Pr. RABHI Monsef *	Médecine interne
478. Pr. MRABET Mustapha *	Médecine préventive santé publique et hygiène
479. Pr. SEKHSOKH Yessine *	Microbiologie
480. Pr. SEFFAR Myriame	Microbiologie
481. Pr. LOUZI Lhoussain *	Microbiologie
482. Pr. MRANI Saad *	Virologie
483. Pr. GANA Rachid	Neuro chirurgie
484. Pr. ICHOU Mohamed *	Oncologie médicale
485. Pr. TACHFOUTI Samira	Ophtalmologie
486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine	Ophtalmologie
487. Pr. MELLAL Zakaria	Ophtalmologie
488. Pr. AMMAR Haddou *	ORL
489. Pr. AOUIFI Sarra	Parasitologie
490. Pr. TLIGUI Houssain	Parasitologie
491. Pr. MOUTAJ Redouane *	Parasitologie
492. Pr. ACHACHI Leila	Pneumo phtisiologie
493. Pr. MARC Karima	Pneumo phtisiologie
494. Pr. BENZIANE Hamid *	Pharmacie clinique
495. Pr. CHERKAOUI Naoual *	Pharmacie galénique
496. Pr. EL OMARI Fatima	Psychiatrie
497. Pr. MAHI Mohamed *	Radiologie
498. Pr. RADOUANE Bouchaib*	Radiologie
499. Pr. KEBDANI Tayeb	Radiothérapie
500. Pr. SIFAT Hassan *	Radiothérapie
501. Pr. HADADI Khalid *	Radiothérapie
502. Pr. ABIDI Khalid	Réanimation médicale
503. Pr. MADANI Naoufel	Réanimation médicale
504. Pr. TANANE Mansour *	Traumatologie orthopédie
505. Pr. AMHAJJI Larbi *	Traumatologie orthopédie
Mars 2009	
Pr. BJIJOU Younes	Anatomie
Pr. AZENDOUR Hicham *	Anesthésie Réanimation
Pr. BELYAMANI Lahcen *	Anesthésie Réanimation
Pr. BOUHSAIN Sanae *	Biochimie
Pr. OUKERRAJ Latifa	Cardiologie
Pr. LAMSAOURI Jamal *	Chimie Thérapeutique
Pr. MARMADE Lahcen	Chirurgie Cardio-vasculaire

Pr. AMAHZOUNE Brahim*	Chirurgie Cardio-vasculaire
Pr. AIT ALI Abdelmounaim *	Chirurgie Générale
Pr. BOUNAIM Ahmed *	Chirurgie Générale
Pr. EL MALKI Hadj Omar	Chirurgie Générale
Pr. MSSROURI Rahal	Chirurgie Générale
Pr. CHTATA Hassan Toufik *	Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pr. BOUI Mohammed *	Dermatologie
Pr. KABBAJ Nawal	Gastro-entérologie
Pr. FATHI Khalid	Gynécologie obstétrique
Pr. MESSAOUDI Nezha *	Hématologie biologique
Pr. CHAKOUR Mohammed *	Hématologie biologique
Pr. DOGHMI Kamal *	Hématologie clinique
Pr. ABOUZAHIR Ali *	Médecine interne
Pr. ENNIBI Khalid *	Médecine interne
Pr. EL OUENNASS Mostapha	Microbiologie
Pr. ZOUHAIR Said*	Microbiologie
Pr. L'kassimi Hachemi*	Microbiologie
Pr. AKHADDAR Ali *	Neuro-chirurgie
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia	Neurologie
Pr. AGADR Aomar *	Pédiatrie
Pr. KARBOUBI Lamya	Pédiatrie
Pr. MESKINI Toufik	Pédiatrie
Pr. KABIRI Meryem	Pédiatrie
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *	Pneumo-phtisiologie
Pr. BASSOU Driss *	Radiologie
Pr. ALLALI Nazik	Radiologie
Pr. NASSAR Ittimade	Radiologie
Pr. HASSIKOU Hasna *	Rhumatologie
Pr. AMINE Bouchra	Rhumatologie
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *	Traumatologie orthopédique
Pr. KADI Said *	Traumatologie orthopédique
Octobre 2010	
Pr. AMEZIANE Taoufiq*	Médecine interne
Pr. ERRABIH Ikram	Gastro entérologie
Pr. CHERRADI Ghizlan	Cardiologie
Pr. MOSADIK Ahlam	Anesthésie Réanimation
Pr. ALILOU Mustapha	Anesthésie réanimation
Pr. KANOUNI Lamya	Radiothérapie
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*	Radiologie
Pr. DARBI Abdellatif*	Radiologie
Pr. EL HAFIDI Naima	Pédiatrie
Pr. MALIH Mohamed*	Pédiatrie
Pr. BOUSSIF Mohamed*	Médecine aérologique
Pr. EL MAZOUZ Samir	Chirurgie plastique et réparatrice
Pr. DENDANE Mohammed Anouar	Chirurgie pédiatrique
Pr. EL SAYEGH Hachem	Urologie
Pr. MOUJAHID Mountassir*	Chirurgie générale
Pr. RAISSOUNI Zakaria*	Traumatologie orthopédie
Pr. BOUAITY Brahim*	ORL

Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Ophthalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES

PROFESSEURS

1. Pr. ABOUDRAR Saadia
2. Pr. ALAMI OUHABI Naima
3. Pr. ALAOUI KATIM
4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma
5. Pr. ANSAR M'hammed
6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz
7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed
8. Pr. BOURJOUANE Mohamed
9. Pr. CHAHED OUZZANI Lalla Chadia
10. Pr. DAKKA Taoufiq
11. Pr. DRAOUI Mustapha
12. Pr. EL GUESSABI Lahcen
13. Pr. ETTAIB Abdelkader
14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbas
15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed
16. Pr. IBRAHIMI Azeddine
17. Pr. KABBAJ Ouafae
18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine
19. Pr. REDHA Ahlam
20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med
21. Pr. TOUATI Driss
22. Pr. ZAHIDI Ahmed
23. Pr. ZELLOU Amina

Physiologie
Biochimie
Pharmacologie
Histologie-Embryologie
Chimie Organique et Pharmacie Chimique
Applications Pharmaceutiques
Génétique Humaine
Microbiologie
Biochimie
Physiologie
Chimie Analytique
Pharmacognosie
Zootechnie
Pharmacologie
Chimie Organique

Biochimie
Biologie
Biochimie
Chimie Organique
Pharmacognosie
Pharmacologie
Chimie Organique

** Enseignants Militaires*

REMERCIEMENTS

A mon maître et président de thèse

Monsieur le Professeur A. BENTAHIL A.

Professeur de Pédiatrie

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

*A l'honneur que vous me faites en acceptant de présider le jury
de ma thèse, c'est pour moi l'occasion de vous témoigner ma
profonde reconnaissance pour vos qualités humaines.*

Veillez trouver ici, l'expression de ma grande estime.

A mon maître et rapporteur de thèse

Madame le professeur F. JABOUIRIK

Professeur de Pédiatrie

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

*C'est un grand honneur de me confier ce travail, je vous remercie
d'avoir veillé à la réalisation de cette thèse.*

J'espère avoir mérité votre confiance.

*Veillez accepter l'expression de mes sentiments les plus
respectueux et les plus reconnaissants.*

A mon maître et juge de thèse

Mr le Professeur M. ABDELHAK

Professeur de Chirurgie Pédiatrique

A l'hôpital d'enfants de Rabat.

Je suis particulièrement touché par la spontanéité et la gentillesse avec laquelle vous avez bien voulu accepter de juger ce travail.

Je Vous remercie ce grand honneur que vous me faites.

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

A mon maître et juge de thèse
Madame le Professeur F. MANSOURI
Professeur d'Anatomie Pathologique
Au CHU Ibn Sina de Rabat.

*J'ai été touché par la bienveillance et la cordialité de votre
accueil.*

*Je suis très sensible à l'honneur que vous me faites en acceptant
de juger mon travail.*

C'est pour moi l'occasion de vous témoigner estime et respect.

DEDICACES

A mes chers parents, qui m'ont encouragé et soutenu avec une inéluctable patience pendant mes longues années d'études, en témoignage de mon affection et reconnaissance pour tous les sacrifices qu'ils ont consentis à mon égard..

A ma sœur Siham

A mes frères Tarik, Adil, Khaled et Amine

A toute ma famille.

À mes amies, et tous ceux et celles qui me sont chers.

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

TABLE DES MATIERES

INTRODUCTION	1
A- Définition.....	2
B-Généralité	2
MATERIEL ET RESULTATS.....	5
ETUDE ANALYTIQUE	16
I-Histologie	17
II-Historique.....	24
III-Physiopathologie.....	26
IV-Etiopathogénie	30
V-Cycle évolutif.....	32
VI-Epidémiologie.....	34
VII-Aspects cliniques.....	35
VIII-Formes associées	39
IX-Examens complémentaires	45
X-Complications	48
A-Complications locales.....	48.
1) Nécrose	48
2) Ulcération	49
3) Surinfection	50
4) Saignement	52
5) Extension	52
B-Complications générales.....	53
1) Insuffisance cardiaque	53
2) Thrombopénie	54

C-Formes graves	54
1) Formes à pronostic fonctionnel	55
a) Hémangiome périoculaire.....	55
b) Hémangiome peribucal	58
c) Hémangiome auriculaire.....	61
d) Hémangiome du rocher.....	62
e) Hémangiome anogénital	63
f) Hémangiome perinarinaire.....	66
g) Hémangiome des fosses nasales	66
2) Formes à pronostic esthétique	67
a) Hémangiome cyano	67
b) Hémangiome du thorax.....	67
c) Hémangiome parotidien	69
d) Hémangiome profuse du visage	70
e) Hémangiome du cuir chevelu.....	72
f) Le syndrome de sturge weber-krabbe ou angiomtose encéphalo-trigeminée.....	72
3) Formes à pronostic vital	78
A) Syndrome de Kasabach-Meritt.....	78
B) Forme millaire dissiminée.....	94
C) Hémangiome volumineux extensif	94
D) Hémangiome cutané associé à une localisation viscérale	94
XI-Diagnostic différentiel.....	101
Forme cutanée	101
Forme sous cutanée	103
XII-Traitement	112
A-Indication de traitement.....	112
B-Moyens :	113

Traitement médical.....	113
La corticothérapie générale	114
Interféron.....	115
Vincristine.....	115
Propranolol	116
Traitement chirurgical.....	117
Chirurgie précoce.....	117
Chirurgie tardive.....	118
C-Autres moyens.....	119
D-Traitement des complications	120
Traitement des complications locales	120
Traitement des complications générales.....	120
DISCUSSION.....	122
CONCLUSION	126
RESUME	130
BIBLIOGRAPHIE	134

Hémangiome chez l'enfant : Complications

INTRODUCTION

A-DEFINITION :

L'hémangiome est la tumeur la plus fréquente de l'enfant, retrouvée chez plus de 10 % d'entre eux. Il est formé par une prolifération hyperplasique transitoire du mésenchyme angioformateur, amas de cellules endothéliales alimenté et drainé par des néovaisseaux (1,2). Le terme « immature » souligne son potentiel évolutif triphasique avec :

- Une phase d'évolution comprise entre les deux premiers mois et le huitième mois de vie
- Une phase de stabilisation jusqu'au 18e mois
- Une phase de lente régression parfois prolongée jusqu'à l'âge de huit ans

On note 2 types d'hémangiome : hémangiome plan et tubéreux

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

L'hémangiome involue et disparaît sans séquelle. Quelquefois, il laisse place à une peau flétrie en excès, un reliquat fibrograisseux, ou des télangiectasies, une cicatrice en cas d'ulcération au cours de son évolution.

B-GENERALITES :

Les angiomes constituent un groupe hétérogène d'affections vasculaires le plus souvent congénitales ou de survenue précoce. Ils peuvent intéresser tous les organes, mais l'atteinte cutanée est la plus fréquente.

Sous le nom d'angiome ont été décrites des malformations extrêmement variées n'ayant parfois que peu ou pas de rapport entre elles, d'évolution et de traitement totalement différents.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Il s'agit d'une prolifération clonale bénigne de cellules endothéliales avec formation de néovaisseaux. Leur origine est inconnue. Ils pourraient être dus à des mutations somatiques de cellules souches endothéliales ou de cellules endothéliales d'origine placentaire. (51)

La classification des angiomes distingue les hémangiomes des malformations vasculaires. Les hémangiomes sont des tumeurs régressives. Les malformations vasculaires portent sur les capillaires, les veines ou les vaisseaux lymphatiques.

La majorité des angiomes n'a pas de caractère héréditaire. Ce sont d'abord les travaux de l'équipe de Merland à Lariboisière et de Mulliken à Boston, puis ceux de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies qui ont proposé une classification logique et simple fondée sur la clinique, l'histologie et l'hémodynamique, débouchant sur des conduites thérapeutiques différentes selon le type de malformations. (52)

Cette classification divise les « angiomes » en tumeurs vasculaires dont la plus fréquente est représentée par l'hémangiome infantile, et les malformations vasculaires superficielles.

L'hémangiome siège dans le derme superficiel, le derme profond ou tout le derme, ils sont classés en hémangiomes superficiels, dermiques purs ou mixtes.

Leur évolution naturelle est stéréotypée. Leur taille augmente assez rapidement pendant 6 à 10 mois avant de se stabiliser. Après cette phase de croissance, ils entament une lente phase d'involution en blanchissant en surface puis en diminuant spontanément et progressivement de taille jusqu'à disparition complète. Cette phase dure plusieurs années (2 à 12 ans).

La majorité des hémangiomes régresse spontanément et ne nécessite aucun traitement. Il faut l'expliquer aux parents.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

La régression de la composante vasculaire est totale, mais des séquelles peuvent persister (cicatrices blanchâtres, résidu fibroadipeux, peau lâche...). Dans ces cas, un traitement à visée esthétique peut être indiqué chez le grand enfant ou l'adolescent.

À l'inverse, certains hémangiomes (10 à 20 % environ) mettent en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel ou vital de l'enfant par leur localisation et/ou leurs complications. Ces hémangiomes potentiellement graves nécessitent une prise en charge thérapeutique active. (51)

MATÉRIEL ET RÉSULTATS

1) MATERIEL ET METHODE :

MATERIEL :

Notre travail est une étude rétrospective portant sur une série de 80 cas de formes compliquées d'hémangiome, suivis en consultation de dermato-pédiatrie au service P4 à l'hôpital d'enfant rabat durant 4 ans (2008-2012)

L'âge de nos malades varie entre 2mois et 14ans.

Les complications rencontrées sont essentiellement :

Locales : infection, hémorragie, ulcération

Générales : épilepsie, convulsion

Fonctionnelles et esthétiques

METHODE :

Une fiche d'exploitation réalisée dans notre étude comporte les paramètres suivants : Données épidémiologiques, cliniques, paracliniques, complications, thérapeutiques, et évolution.

Le tableau suivant résume les données de notre travail :

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Forme	Localisation	Age	Sexe	ATC DF	Echoabd	TDM	complication	ttt
H. Plan (6cas)	Facial : 5cas Mb : 1cas	2mois 14ans	2M 4F	-----	Hémang.h épat (1cas)	Hémang. cerb (1cas)	Epilésie (1 cas de sd de sterg weber)	Cortic (vo) Dépakine 1cas adressé en France pour laser
H. Tubereux (74cas)	Occulaire : 20cas	3mois 2ans	4M 15F	+6cas	Hémang.h épat (1cas)	Hémang. cerbr (2cas)	Convulsion (2cas)	Cortic+ dépakine
	Auric : 6cas	3mois 6mois	2F 4M	----- -	N	N	Infection (2cas) Hémorragie (6cas)	Cortic (vo) ATB(vo+loc) Antiseptiq loc
	Labial: 9cas	4mois 2ans1/ 2	6M 3F	----- -	N	N	-----	corticoth
	Nasal: 1cas	2mois	F	-----	N	Hémang. cerb+ hgie	Convulsion	Cortic+ ATB+ ATS
	Barbu : 6cas	6mois 08moi s	6M	+2cas	N	N	Suinfecion (1cas) Hgie (1cas)	Cortic (vo) Désinfection émollient
	Facial : 10cas	2mois 6ans	2M 8F	+ 4cas	N	N	Insuf.card (1cas)	Cortic DD
	Tronc+ mb 22cas	2mois 6ans	8M 14F	-----	N	N	Infect (1cas) Hgie (1cas)	Coticth+ ATB Loc+vo

2) RESULTATS :

I-FREQUENCE :

Durant la période d'étude, 80 cas d'hémangiome étaient admis dans notre structure, dont 6 cas d'hémangiome plan et 74 cas d'hémangiome tubéreux.

Tableau1 : fréquence des hémangiomes selon la forme clinique

Forme clinique	Nombre des cas	Fréquence pour 80 cas
Hémangiome plan	6 cas	7,5 %
Hémangiome tubéreux	74 cas	92,5%

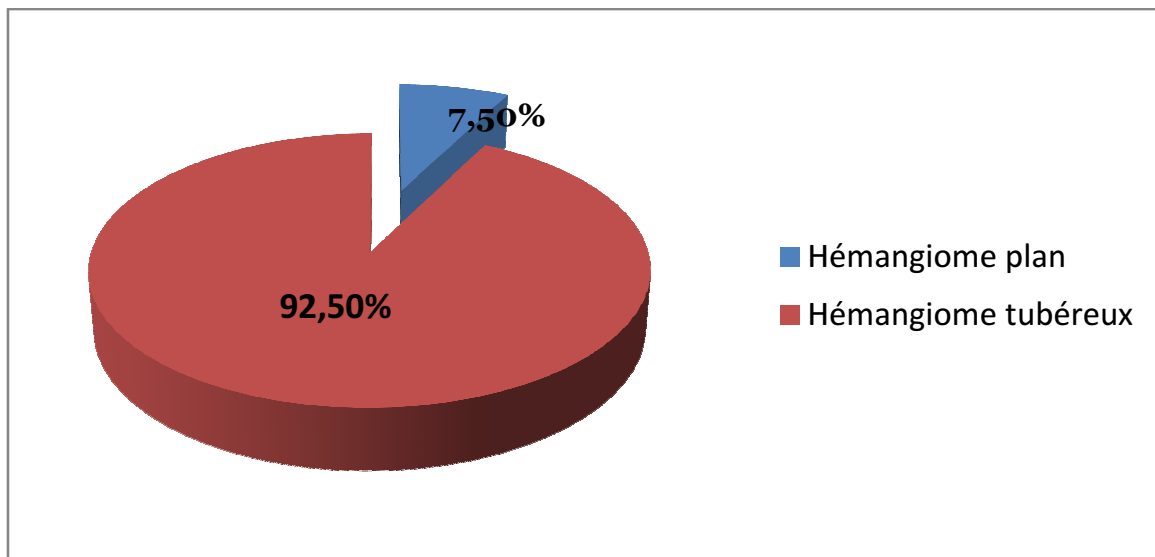


Figure1 : Répartition des hémangiomes selon l'aspect clinique

II-ETUDE CLINIQUE :

1-Age :

L'âge varie entre 2mois et 14ans

2-localisation :

Tableau 2 : répartition des hémangiomes selon leur localisation

Localisation de l'hémangiome	Nombre des cas	Fréquence %
facial	15	18,75
Tronc+membres	23	28,75
Oculaire	20	25
auriculaire	6	7,5
labial	9	11,25
nasal	1	1,25
barbu	6	7,5

Par ordre de fréquence les localisations tronculaires et membres représentent (28,75 %) oculaire (25%), facial (18,75%), labial (11,25%), auriculaire (7,5%), barbu (7,5%) et nasal (1%)

Hémangiome chez l'enfant : Complications

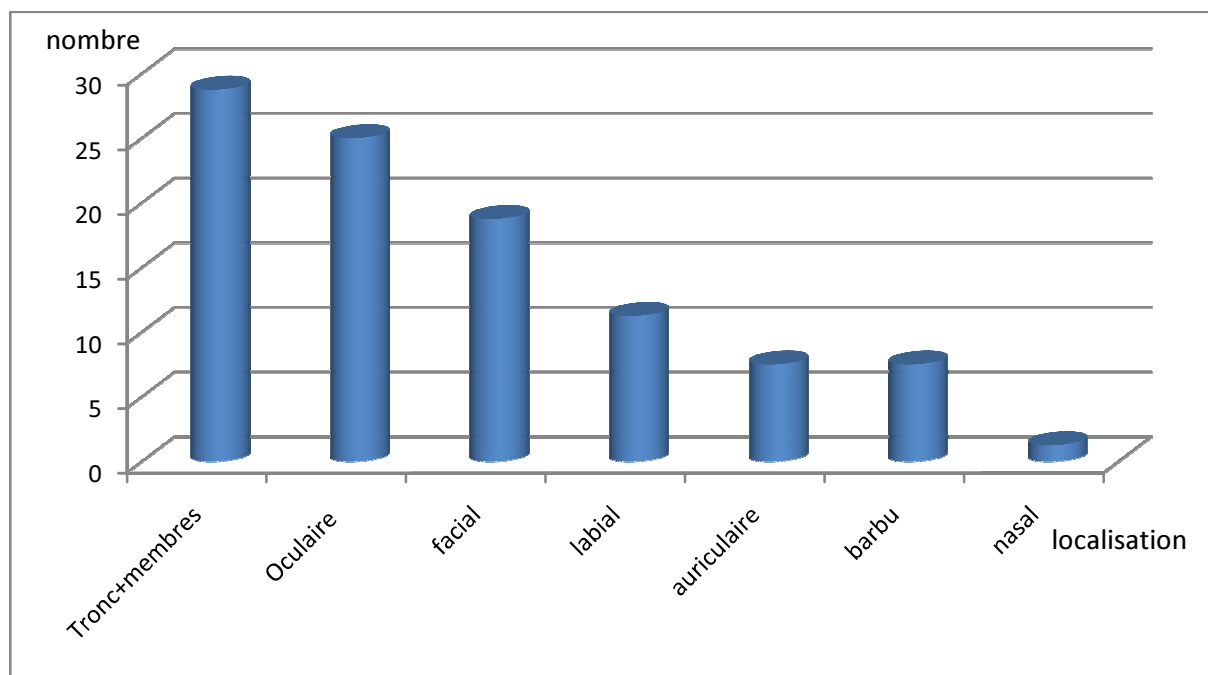


Figure2 : Répartition des hémangiome selon leurs localisations

3-sexe :

Notre série comprend 48 malades de sexe féminin soit 60 %, 32 cas (40%) de sexe masculin soit un sex-ratio de 1.5.

Tableau 3 : répartition des hémangiomes selon le sexe

sexe	nombre	Fréquence (%)
masculin	48	60
féminin	32	40

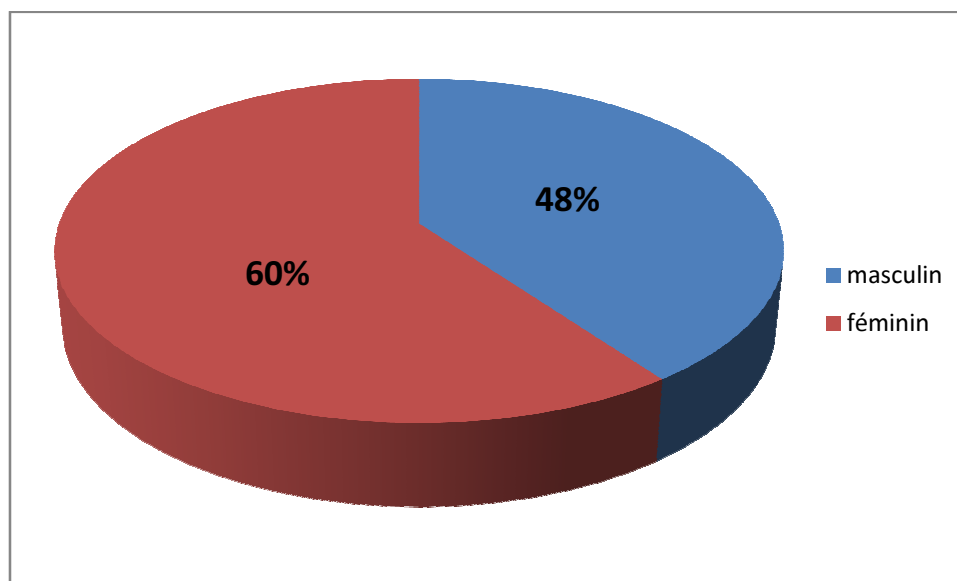


Figure3 : Répartition des hémangiomes selon le sexe

4- ATCD familiale :

La localisation oculaire : 6 cas

La localisation barbue : 2 cas

La localisation faciale : 4 cas

III- LES PRINCIPALES COMPLICATIONS :

On a noté la survenue des complications chez 17 cas dont :

a- Générales : 5 cas

Neurologique : épilepsie (1 cas) et convulsion (3 cas)

Insuffisance cardiaque : 1 cas

b- locales : 12 cas

Infectieuse : 4 cas

Hémorragique : 8 cas

c- Psychosociale et esthétique :

Les principales localisations : faciales, oculaires, auriculaires, nasales, labiales, tronculaires, extrémités et les formes barbues.

Tableau4 : Fréquence de différentes complications des hémangiomes

les complications	Nombre des cas	Fréquence (%)
épilepsie	1	1,24
Convulsion	3	3,75
Insuffisance cardiaque	1	1,24
Infection	4	5
hémorragie	8	10
Esthétique	58	72,5

Hémangiome chez l'enfant : Complications

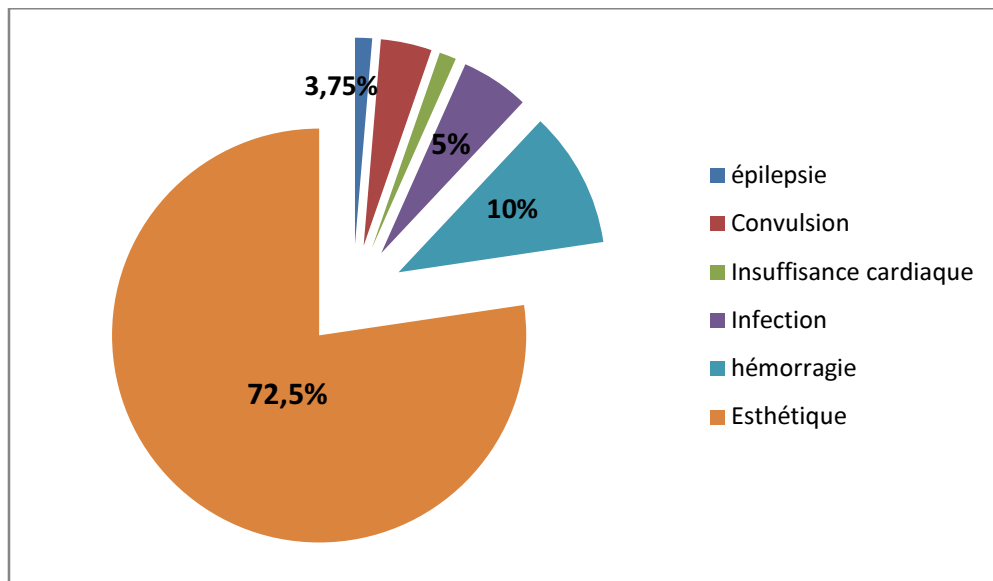


Figure4 : Répartition des complications des hémangiomes dans notre série

Ainsi par ordre de fréquence, nous constatons que les complications esthétiques représentent (72,5%), hémorragiques (10 %), infectieuses (5%) suivies des complications générales: les convulsions (3,75%), l'épilepsie (1,24%) et l'insuffisance cardiaque (1,24%).

IV- RESULTATS PARACLINIQUES :

1- ECHOGRAPHIE ABDOMINALE :

Cet examen a permis de découvrir l'hémangiome hépatique chez 4 cas

- 1 cas associé à l'hémangiome plan facial
- 1 cas associé à l'hémangiome tubéreux oculaire
- 2 cas associés à l'hémangiome tubéreux facial dont 1 est compliqué d'insuffisance cardiaque

2-TDM CEREBRALE :

Elle a permis la découverte de 4 cas d'hémorragie cérébrale

- 1 cas associé à l'hémangiome plan facial
- 2 cas associés à l'hémangiome tubéreux oculaire
- 1 cas associé à l'hémangiome tubéreux nasal

V- MODALITES THERAPEUTIQUE :

Le traitement était choisi Selon le type de complication rencontré :

1-la corticothérapie :

Prescrite dans tous les formes cliniques, le dosage initiale est de 2-3mg/kg par jour de prednisolone en un seule prise le matin et pout une durée d'un mois et une dose dégressive étalée entre 1-6moi

2-Dépakine :

Pour les 3 cas de convulsion et le seul cas d'épilepsie, à raison de 30 mg/kg

3-antibiothérapie par voie orale et locale + antiseptiques locaux :

Les hémangiomes infectés

4-Pansement occlusifs + Emollients+Antiseptiques :

Les complications hémorragiques

5-Digitalo-diurétique :

Dans le seul cas d'insuffisance cardiaque.

VI- EVOLUTION :

L'évolution a été marquée par le décès d'un cas d'hémangiome nasal associé à l'hémangiome cérébral suite à une détresse respiratoire et une hémorragie cérébrale

Pour les autres cas, on a noté une bonne évolution sous le traitement prescrit.

ETUDE ANALYTIQUE

I-HISTOLOGIE DE LA PEAU NORMALE :

La peau est un organe composé de deux types de tissus :(3)

Un tissu épithélial : **épiderme** et Un tissu conjonctif : **derme** et **hypoderme**.

Ces deux types de tissu ont une origine embryologique bien distincte: ectodermique pour l'épiderme mésodermique pour le derme et l'hypoderme. Ils sont mis au contact l'un de l'autre par les jonctions dermoépidermiques.

Le follicule pilo-sébacé et les glandes sudorales sont des formations d'origine épidermique. Elles sont localisées en grande partie dans le derme et sont en continuité avec l'épithélium de surface. Ces structures épithéliales spécialisées constituent les annexes de la peau.

A-L'EPIDERME :

C'est est un épithélium malpighien stratifié kératinisé. Il est composé de plusieurs types de cellules.

Le kératinocyte est la cellule épidermique essentielle. Celui-ci modifie sa morphologie suivant sa situation dans les couches de l'épiderme et son état de maturation. On distingue ainsi une couche basale, un corps muqueux, une couche granuleuse et une couche cornée.

Le kératinocyte est l'objet d'un processus de prolifération et de différenciation.

Les kératinocytes basaux prolifèrent par division mitotique, ils assurent le renouvellement de l'épiderme.

Les kératinocytes du corps muqueux subissent un processus de maturation : ils expriment de nouvelles kératines. Au niveau de la couche granuleuse, ils deviennent

Hémangiome chez l'enfant : Complications

aplatis et contiennent des grains de kératohyaline (kératine associée à la profilaggrine).

La couche cornée est formée de kératinocytes ayant perdu leur noyau et leurs organites. Ces cellules sont formées par une matrice de kératines denses et une membrane cellulaire épaisse : l'enveloppe cornée formée de protéines involucrine, loricrine...).

L'épiderme comprend en outre des cellules variées non épithéliales. Il s'agit de cellules dendritiques dont les projections cytoplasmiques s'intercalent entre les kératinocytes. Ces cellules ne sont pas visibles habituellement en microscopie optique. Elles sont mises en évidence par des techniques histochimiques ou des anticorps monoclonaux spécifiques.

Le mélanocyte provient de la crête neurale, il est situé au niveau de l'assise basale. Il élabore un pigment : la mélanine qu'il stocke dans des mélanosomes et déverse dans les kératinocytes. Le mélanocyte est mis en évidence par une coloration argentique (Fontana).

La cellule de Langerhans provient de précurseurs hématopoïétiques de la moelle osseuse. C'est une cellule macrophagique mobile captant les antigènes à la surface de la peau et les présentant aux lymphocytes. Elle est mise en évidence par des anticorps reconnaissant l'antigène CD1a.

La cellule de Merkel est une cellule neuroendocrine faisant partie du système APUD. Elle a un rôle de mécanorécepteur: située dans la couche basale, elle est au contact de fibres nerveuses. Elle est mise en évidence par une technique histochimique (enolase-neuronale spécifique).

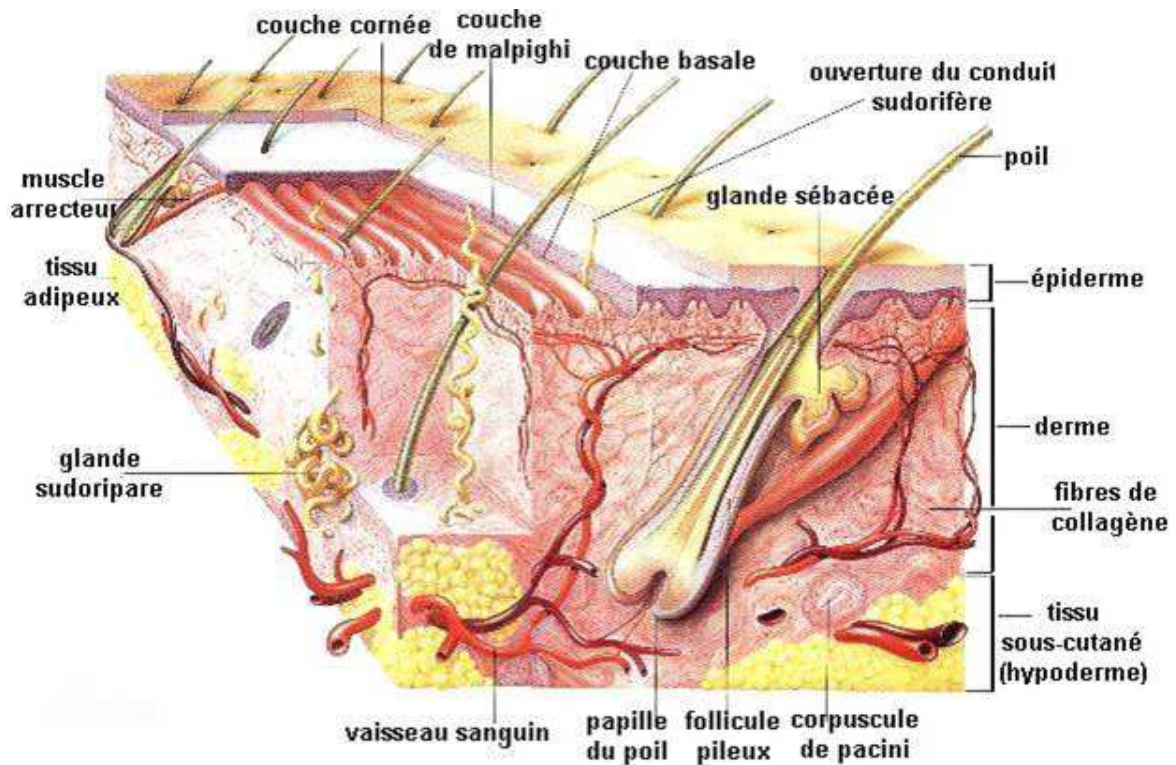


Fig. 5 : Schéma de la peau normale.

B-LE DERME

C'est un tissu conjonctif de soutien. Il est composé de cellules résidentes, d'une substance fondamentale amorphe, et de fibres.

Le derme renferme en outre des vaisseaux et des filets nerveux. Il s'organise en un derme papillaire entre les crêtes épidermiques et un derme réticulaire profond.

Les cellules résidentes dermiques comprennent :

- les fibroblastes: cellules fusiformes ou stellaires assurant la synthèse des fibres, et de la Substance fondamentale.
- les dendrocytes dermiques correspondant à une population hétérogène.

Leur Individualisation s'effectue grâce à l'utilisation d'anticorps spécifiques.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Certaines ont un rôle dans la présentation des antigènes.

- les mastocytes: cellules mononuclées contenant des substances vasoactives (Histamine). Elles sont caractérisées par une technique histochimique: métachromasie au bleu de toluidine.

A côté des cellules résidentes peuvent se rencontrer dans le derme des cellules de passage provenant du sang : monocytes, polynucléaires, etc...

La substance fondamentale correspond à un milieu hydraté contenant des macromolécules qui établissent des ponts entre les fibres et les cellules dermiques. Elle est constituée sur le plan biochimique de glycoprotéines et de protéoglycannes.

B-1 Les fibres :

Les fibres de collagène (type I et III) sont les plus abondantes. Elles forment un réseau assurant la résistance mécanique de la peau. Chaque fibre présente en microscopie électronique une striction périodique et caractéristique.

Les fibres élastiques assurent l'élasticité de la peau avec une disposition parallèle à la surface cutanée dans le derme profond. Elles sont constituées d'une matrice amorphe, l'élastine entourée de fibrilline. Elles sont mises en évidence par la coloration à l'orcéine.

B-2-Les vaisseaux dermiques :

Ils se disposent selon un plexus superficiel et un plexus profond réunis par des communicantes. Les deux plexus sont parallèles à la surface cutanée, les communicantes perpendiculaires.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

A partir du plexus superficiel se détachent des arcades capillaires formant des boucles dans chaque papille dermique. Les artères profondes seules ont une paroi formée de 3 couches distinctes : intima: cellules endothéliales et limitantes élastiques ; média: cellules musculaires; adventice: tissu conjonctif. Les parois des artères superficielles, des veines et des capillaires ne sont composées que de cellules endothéliales associées aux péricytes et limitées par une lame basale. Les lymphatiques ne sont limitées que par un endothélium très aplati.

B-3- L'innervation dermique :

Le derme comprend des fibres nerveuses suivant les vaisseaux et se terminant soit par des récepteurs spécialisés (corpuscules de Meissner, Vater-Pacini, Krause, etc...), soit des terminaisons libres associées ou non aux follicules pilo-sébacés. Les axones sont entourés de cellules de Schwann et de fibroblastes.

C-L'HYPODERME :

Il comprend :

- des septums ; travées de tissus conjonctif délimitant des lobules.
- des lobules formés par un groupe de cellules graisseuses : les adipocytes.
- la jonction dermo-épidermique (JDE) comprend : sur le plan structural, un dispositif d'ancrage du pôle basai des kératinocytes basaux au derme (hémidesmosomes, filaments d'ancrage, lamina densa, fibres d'ancrage).
- sur le plan biochimique, des macromolécules collagéniques (collagène IV, collagène VII) ou non collagéniques (antigènes de la pemphigoïde

bulleuse, intégrine, laminine, nidogène).

La JDE se dispose le long de digitations épidermiques : les crêtes épidermiques. Ces crêtes correspondent aux sillons de la surface cutanée : les dermatoglyphes. La JDE est mise en évidence par la coloration du PAS (mucopolysaccharides neutres).

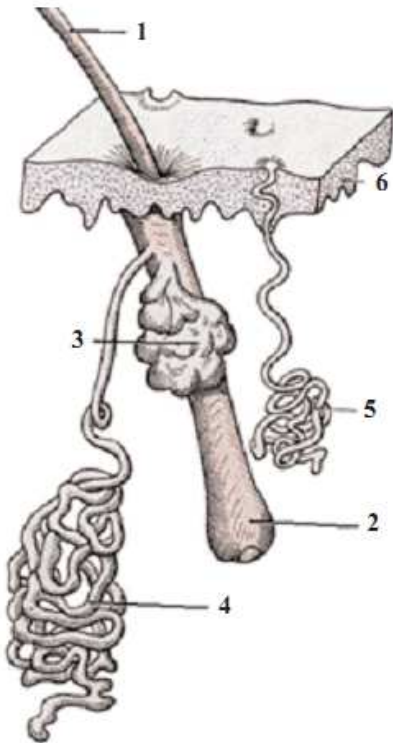
E-LES ANNEXES

Le follicule pilo-sébacé comprend la tige pileaire, les enveloppes épithéliales qui lui donnent naissance et la glande sébacée annexée au poil.

La partie superficielle comprend un trajet intra-épidermique: acrotrichium, sous-épidermique: infundibulum; l'abouchement de la glande sébacée, et l'isthme jusqu'à l'insertion du muscle piloarrecteur.

La partie profonde, le canal folliculaire et le bulbe pileaire qui assure la croissance du poil. Cette partie subit des modifications morphologiques correspondant aux cycles de croissance du poil. Les glandes sudorales sont de deux types : eccrines, réparties sur tout le tégument et apocrines localisées au niveau des régions axillaires et pubiennes. Les glandes eccrines comprennent un trajet spirale intra-épithélial (acrosyringium), un conduit rectiligne et une partie sécrétaire profonde pelotonnée.. Les glandes apocrines ont un conduit court s'abouchant au canal pileaire.

Hémangiome chez l'enfant : Complications



- 1- Tige tu poil.
- 2- Follicules pileux.
- 3- Glande sébacée.
- 4- Glande sudoripare apocrine.
- 5- Glande sudoripare eccrine.
- 6- Epiderme

Figure 6-Les annexes épidermiques.

II-HISTORIQUE :

Jusqu'au début des années 1970, on désignait sous le nom d'« angiome » des malformations vasculaires superficielles extrêmement variées n'ayant aucun rapport entre elles et pour lesquelles la prise en charge était soit inexistante, soit souvent mal adaptée.

En 1976, une classification s'est imposée ; ce sont les travaux de l'équipe de Merland à Lariboisière et de Mulliken à Boston qui ont abouti à une classification logique et simple fondée sur la clinique, l'histologie et l'hémodynamique .(4,5)

Cette classification divisait les « angiomes » en deux grands groupes : **les hémangiomes du nouveau-né et du nourrisson**, qui sont des hémangiomes immatures, et les **malformations vasculaires superficielles** proprement dites, qui sont des malformations matures qui, à l'inverse des hémangiomes, ne vont jamais régresser mais vont évoluer toute leur vie plus ou moins rapidement selon leur nature histologique et leur hémodynamique. Cependant, certains hémangiomes n'avaient pas sur le plan clinique l'évolution habituelle et, grâce à l'histologie et à la biologie, de nouvelles entités ont été individualisées.

Une nouvelle classification a donc été réalisée par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) en 1996 : [6] on distingue toujours deux groupes : d'une part **les tumeurs vasculaires** et, d'autre part, les **malformations vasculaires superficielles**.

Les tumeurs vasculaires sont représentées essentiellement par l'hémangiome classique, le plus important en fréquence ; mais il existe, à côté de cet hémangiome, l'hémangiome congénital, l'hémangiome en touffe ou l'hémangioendothéliome kaposiforme, le syndrome de Kasabach-Merritt et l'hémangiome congénital non involutif.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Les malformations vasculaires peuvent intéresser les capillaires à l'origine des angiomes plans, les veines donnant les malformations veineuses appelées autrefois angiomes veineux, les lymphatiques étant responsables des malformations lymphatiques appelées classiquement lymphangiomes, qui sont le plus souvent kystiques.

III-PHYSIOPATHOLOGIE :

L'aspect histologique de l'hémangiome infantile varie en fonction des différentes phases de son évolution.

Au cours de la phase de croissance, il est caractérisé par une prolifération cellulaire endothéliale anarchique. Puis, il apparaît progressivement une organisation en capillaires. Lors de la phase d'involution, il ne persiste que quelques rares capillaires au sein d'un stroma fibro-adipeux (16).

1) CARACTERISTIQUES CELLULAIRES DE L'HEMANGIOME INFANTILE :

L'hémangiome infantile est un mélange complexe de cellules comprenant une faible proportion de cellules souches multipotentes (CD133+), une majorité de cellules endothéliales immatures (CD31+), des péricytes (SMA+), des cellules dendritiques (facteur XIIIa+), des mastocytes, des cellules myéloïdes et des cellules mésenchymateuses à potentiel adipogène [16]. Les cellules endothéliales des hémangiomes CD31+ en phase proliférative sont issues d'un même clone [16–18]. Ces cellules endothéliales expriment un phénotype particulier [17,19] : indoléamine 2,3 dioxygénase (IDO), LYVE-1, transporteur du glucose (GLUT-1), antigène Lewis Y (LeY), antigène FcRgII, mérosine, CCR6 et CD15.

IDO et LYVE-1 sont positifs dans la phase précoce des hémangiomes infantiles, puis disparaissent au cours de la maturation en vaisseaux sanguins. GLUT-1, LeY, FcRgII et mérosine (marqueurs également exprimés par l'endothélium placentaire) sont positifs au cours des trois phases de l'hémangiome.

Ces marqueurs sont absents dans les autres tumeurs et malformations vasculaires. GLUT-1 (positif in vivo et négatif en culture) est positif dans 100 % des hémangiomes infantiles.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

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

Pendant la phase d'involution, les cellules endothéliales expriment des marqueurs d'apoptose : les caspases. Il a également été mis en évidence un infiltrat lymphocytaire diffus T CD8+ avec des marqueurs d'activité cytotoxique : granzyme B+. Ce stade correspond à une augmentation de l'expression des marqueurs de maturation et d'activation des cellules endothéliales : HLA-DR et ICAM-1 (CD54).

Yu et al. ont montré récemment que l'hémangiome en phase proliférative contient également des cellules mésenchymateuses à potentiel adipogène. La différenciation en adipocytes se fait lors de la phase d'involution, avec expression du marqueur peroxisomeproliferators-activated receptor gamma 2(PPARg2).

2) FACTEURS DE CROISSANCE ET D'INHIBITION DE L'ANGIOGENESE :

Les facteurs qui régulent la croissance et l'involution des hémangiomes sont encore mal connus. Pendant la phase de croissance, deux facteurs pro-angiogéniques majeurs sont impliqués(23) :

le basic fibroblast growth factor (FGF2 ou bFGF) ; le vascular endothelial growth factor (VEGF). Ils sont présents in situ (ARNm et protéines), mais également dans le sang et les urines.

De plus, la technique d'hybridation in situ dans les hémangiomes en phase proliférative a montré que les récepteurs auVEGF (VEGF-R2) sont présents de façon diffuse dans la tumeur et pas encore regroupés dans les vaisseaux.

Les facteurs anti-angiogéniques sont les suivants :- le transforming growth factor b (TGF b) ;- l'interféron b. Ils sont retrouvés à des taux bas, que l'hémangiome soit en phase proliférative ou d'involution.

3) HYPOTHESES PHYSIOPATHOLOGIQUES :

Le phénomène initiateur est toujours inconnu. Deux hypothèses ont été avancées(17).

- Une mutation somatique, dans un précurseur cellulaire endothélial, d'un gène clé de l'angiogenèse, avec colonisation du derme par ces angioblastes qui se différencient de façon aberrante (24) .

Cette hypothèse est soutenue par la clonalité des cellules endothéliales de l'hémangiome infantile, par la perte de l'hétérozygotie en 5q, et par la réponse paradoxale à l'endostatine des cellules endothéliales.

- Une embolisation de cellules endothéliales placentaires dans la circulation foetale puis dans le derme(19) .

Cette hypothèse est soutenue par l'incidence accrue d'hémangiome infantile lorsque la mère a subi une biopsie de villosités choriales, et par l'immunophénotypage des cellules endothéliales de l'hémangiome infantile qui est comparable à celui de l'endothélium placentaire du fait de l'expression de marqueurs communs : transporteur du glucose (GLUT 1), antigène FcγRII (CD32), antigène Lewis Y (LeY) et mérosine.

Des études récentes (25,27) tendent à confirmer le rôle initiateur d'une hypoxie anténatale ou d'un stress néonatal dans la formation des hémangiomes infantiles.

L'hypoxie entraînerait une activation de l'hypoxia-induced factor (HIF) par stabilisation de ses sous-unités HIF-1α et HIF-2α, à l'origine d'une surexpression de VEGF conduisant à la prolifération cellulaire endothéliale. Il a également été démontré que l'association d'hypoxie et d'estrogènes a un effet synergique sur la prolifération cellulaire endothéliale des hémangiomes.

L'hémangiome se développe par hyperplasie cellulaire : prolifération de cellules endothéliales (MIB1 positif) [20], stimulées par les facteurs pro-angiogéniques bFGF

et VEGF. À ce stade, l'IDO est exprimée à un taux élevé [17]. Or, cette protéine qui est aussi exprimée par les tumeurs malignes, est connue pour catalyser la dégradation du tryptophane et inhiber la fonction des lymphocytes T. Certains ont donc supposé qu'elle joue un rôle pour ralentir l'involution des hémangiomes en ralentissant la réponse cytotoxique T par diminution du taux de tryptophane.

Secondairement, l'involution de l'hémangiome se fait par apoptose des cellules endothéliales (caspases positives) [22].

Deux hypothèses pourraient expliquer l'induction de cette apoptose :

L'augmentation de l'expression de ICAM-1, marqueur de maturation de la cellule endothéliale ; ou la perte de stimulation par les facteurs pro-angiogéniques tel le VEGF.

Dans les deux cas, les mécanismes intermédiaires restent, pour l'instant, inconnus.

La découverte des cellules souches mésenchymateuses à potentiel adipogène, en nombre variable parmi les progéniteurs des cellules endothéliales des hémangiomes en prolifération, éclaire la compréhension des résidus adipeux parfois observés en fin de régression.

IV) ETIOPATHOGENIE :

L'origine de l'HMG ainsi que les stimuli angiogéniques modulant sa prolifération rapide et son involution ont fait l'objet de nombreuses études, aboutissant à des théories qui se complètent ou s'affrontent.

1) L'ORIGINE DE L'HEMANGIOME :

Pour certains auteurs, les HMG seraient d'origine embryonnaire, reliquat mésodermique des précurseurs de l'arbre vasculaire(29,30) . Pour d'autres, ils seraient dus à une dysrégulation dans le contrôle de la croissance endothéliale(31), elle-même provoquée par une infection à papilloma- virus (29,32)

2) LA PROLIFERATION :

a) Théorie de l'angiogénèse :

La formation de néovaisseaux est sous le contrôle des cellules endothéliales (31). Un stimulus de l'angiogénèse pourrait ainsi entraîner les cellules endothéliales dans un programme de prolifération héparine sécrétée par les mastocytes, Basic Fibroblast Growth Factor (BFGF) (31,33-35).

b) Théorie hormonale :

Certains auteurs ont noté des niveaux élevés de la 17- β -estradiol chez les enfants porteurs d'un HMG, ainsi qu'un grand nombre de récepteurs de l'estradiol au niveau du tissu provenant d'HMG en phase prolifération. [36]

c) Théorie virale :

Le papillomavirus pourrait être impliqué dans la prolifération des HMG(29,32) .

3) L'INVOLUTION :

Certains auteurs expliquent l'involution de l'HMG par l'acquisition d'une immunité au virus infectant(29). D'autres pensent qu'une diminution des mastocytes au sein de l'HMG provoquerait une diminution de sécrétion de l'héparine, stimulus de l'angiogénèse. (33)

V-CYCLE EVOLUTIF :

L'hémangiome peut être absent ou présent à la naissance, et peut prendre dans ce cas différents aspects : télangiectasies ou petites papules érythémateuses regroupées, halo érythémateux, halo anémique, zone bleutée. [48]

La lésion initiale peut être confondue avec un nævus anémique, une malformation capillaire, une ecchymose, une tache mongoloïde, etc. Le plus souvent, elle passe inaperçue ou est considérée comme banale.

L'HMG évolue ensuite dans les premiers jours ou les premières semaines de la vie [49]. C'est une lésion dynamique évoluant sur un mode triphasique.

LE PREMIER STADE : LA PHASE DE CROISSANCE

Elle dure au maximum trois mois [48], mais peut se prolonger jusqu'au sixième mois pour la composante cutanée ou jusqu'au huitième et dixième mois pour la composante sous-cutanée [1,49]. Durant cette période évolutive, 80 % des hémangiomes doublent leur taille initiale, 5% la triplent, et moins de 5 % se développent de façon dramatique mettant en jeu le pronostic vital, esthétique ou fonctionnel. [48]

LE DEUXIEME STADE : LA PHASE DE STABILISATION

À partir du sixième au huitième mois la lésion se stabilise, quelle que soit sa taille ou son siège, jusqu'au 18e–20e mois.[50]

LE TROISIEME STADE : LA PHASE D'INVOLUTION

Elle est lente et progressive. La composante cutanée pâlit en premier, la composante sous-cutanée s'affaissant plus lentement parfois incomplètement [49], en devenant dépressible et moins volumineuse. Cette phase résolutive dure jusqu'à l'âge de cinq à six ans [49,50].

La régression totale est la règle dans près de 80 % des cas après l'âge de six ans [8,48].

La régression des lésions sous-cutanées est plus lente et moins complète que celle des lésions cutanées. [50]

Dans les formes non compliquées et de volume relativement limité, les séquelles à long terme restent mineures :

On pourra ainsi retrouver un piqueté télangiectasique pour la composante cutanée, lésion accessible à un traitement complémentaire par laser, une peau fripée trop lâche si la composante sous-cutanée était volumineuse.

VI-EPIDEMIOLOGIE :

L'hémangiome est la tumeur la plus fréquente de l'enfant, atteignant 10 à 12 % des nourrissons [7]. Il est présent chez 30 % des prématurés de moins de 1800 g. [8]

Sa présence à la naissance est difficile à quantifier, les données de la littérature étant discordantes : pour Bowers, 59 % des cas sont présents à la naissance [9], 51,8 % pour Maleville [10], et 70,5 % pour Samet [11]. Selon Eschwege, 19 % des hémangiomes sont présents le premier jour de la naissance et 40 % apparaissent le premier mois de vie(12). Pour Hidano, 75 % des hémangiomes apparaissent après la troisième semaine de vie. [13]

L'hémangiome atteint le plus souvent l'enfant de sexe féminin [7], le ratio variant de 2F/1G à 5F/1G selon les séries [9–11,14]. Certains auteurs pensent que cette prépondérance féminine pourrait trouver une explication dans le fait que les consultations de nourrissons féminins sont plus fréquentes en raison de l'impact esthétique de l'hémangiome [15] .

L'incidence est plus grande chez l'enfant blanc (1,7 %) que chez l'enfant noir (0,6 %) (10) et il ne semble pas y avoir de facteurs héréditaires [8,9].

VII-ASPECTS CLINIQUES :

L'hémangiome infantile peut revêtir trois aspects [37]:

1) CUTANE SUPERFICIEL (également appelé tubéreux) :

Rouge vif, a`bords nets, en relief, saillant sur le tégument normal avoisinant, à surface mamelonnée irrégulière. Souvent décrit comme une « fraise »



Figure 7 : Hémangiome cutané superficiel (service de P4)

2) SOUS-CUTANE:

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



Figure 8 : Hémangiome sous-cutané

3) MIXTE :

L'association d'une composante superficielle tubéreuse apparaissant en premier et d'une composante profonde sous cutané qui soulève et déborde la première d'un halo bleuté.

Quel que soit le type, l'hémangiome est de consistance ferme et élastique, légèrement chaud à la palpation, mais non pulsatile et généralement indolore, sauf en cas d'ulcération.



Figure 9: Hémangiomes mixte

4) Taille :

La taille des hémangiomes est très variable, allant de l'atteinte ponctiforme à l'atteinte d'un membre ou d'un hémicorps.

Dans 80% des cas, elle est modérée, inférieure à 3 cm [38]. Les formes géantes sont de deux types, soit s'étalant en surface (généralement annoncées par un vaste précurseur à la naissance) ou proliférant en surface et en volume.

5) LOCALISATION :

La localisation des hémangiomes est ubiquitaire.

Cependant, ils semblent plus fréquents sur le visage (40 %) et le cou (20 %), pour des raisons qui restent inconnues. [39,40]

Certains [41] évoquent la possibilité de points de pression, qui pourraient correspondre à des zones hypoxiques en cas de présentation céphalique lors de l'accouchement.

Sur le visage, la distribution des hémangiomes ne se fait pas au hasard [41,42]. Les formes focales (76 %) sont situées sur les proéminences et 60 % d'entre elles se concentrent en zone centro faciale, région qui ne couvre pourtant que 20 % de la surface du visage.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

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

Une nouvelle classification topographique de ces formes segmentaires faciales en quatre aires de S1 à S4 a été proposée [39].(figure10)

Les hémangiomes segmentaires feraient onze fois plus de complications que les formes localisées [42], elles sont volontiers associées à des malformations (voir Syndromes PHACES et Syndrome PELVIS/SACRAL) et s'ulcèrent fréquemment.

Des localisations viscérales peuvent être associées aux hémangiomes superficiels, l'atteinte aérienne étant la plus fréquente localisation extra cutanée [19, 20, 40]. Habituellement, leur expression clinique est précoce dès les toutes premières semaines de vie.

Leur fréquence est plus importante au cours de l'hémangiomatose cutanée miliaire disséminée et des hémangiomes segmentaires de la face (43-47)

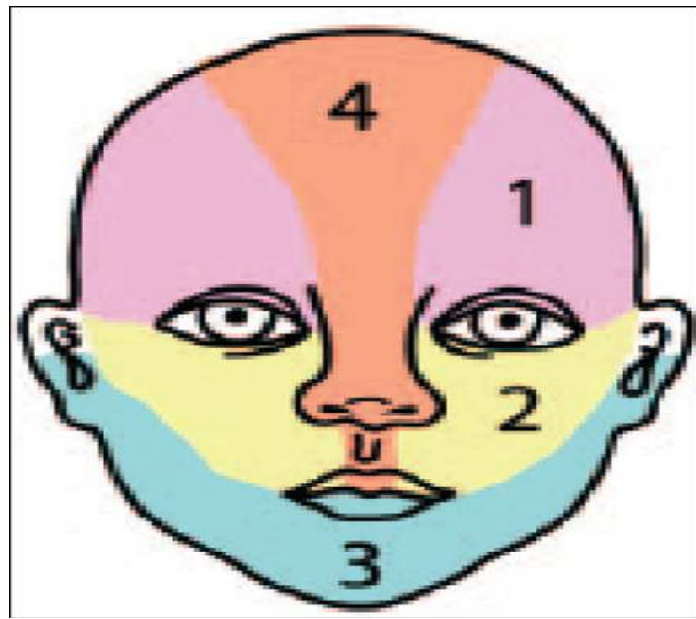


Figure10 : Segmentation S1 à S4 du syndrome PHACES

VIII-FORMES ASSOCIEES :

La survenue chez un même patient d'hémangiome et d'anomalies morphologiques extracutanées, est connue de longue date. Diverses anomalies avaient été rapportées de façon épisodique.

Deux syndromes sont aujourd'hui identifiés : PHACES et PELVIS/SACRAL. Les raisons en sont inconnues : on évoque une anomalie d'un champ de développement morphologique, par altération d'un ou plusieurs gènes régulateurs .

SYNDROME PHACES

L'acronyme anglais PHACE(S), créé en 1996 par Frieden [125], regroupe les anomalies suivantes :

- ✓ Anomalies de la fosse postérieure
- ✓ Hémangiome facial
- ✓ Anomalies artérielles intra et extracrâniennes
- ✓ Anomalies cardiaques congénitales et coarctation aortique
- ✓ Anomalies oculaires (Eye)
- ✓ Anomalies sternales et ventrales (ajoute´ par la suite)

Soixante-dix pourcent des enfants ont une seule atteinte extracutanée.

Les anomalies neurologiques intracrâniennes accompagnent dans plus de 3/4 des cas des hémangiomes en plaques couvrant l'aire frontopalpébrale supérieure S1 + S4 [126] (tableau 5) et (figure 10a et b).

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

Hémangiome chez l'enfant : Complications

La coexistence possible de lésions vasculaires intracrâniennes et des anomalies de type OMIM 140850 chez un même enfant prouve qu'il n'y a pas lieu de subdiviser le syndrome PHACES [127].

La fréquence du syndrome PHACES est encore imprécise. Dans une étude prospective multicentrique conduite aux Etats-Unis sur 1096 enfants porteurs d'hémangiomes [128], 20 % des 200 hémangiomes segmentaires du visage étaient associés à un syndrome PHACES et 88 % de ces cas étaient des filles.

Le syndrome de Dandy-Walker et les malformations du cervelet sont les anomalies cérébrales les plus fréquentes.

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

Le nouveau-né atteint du syndrome PHACES est souvent neurologiquement asymptomatique, mais pas toujours. Drolet et al. [129] rapportent 5 cas d'ischémie artérielle cérébrale aiguë symptomatique avec séquelles neurologiques advenues entre 3 et 6 semaines de vie chez 4 enfants, et à 4 mois chez le cinquième, alors que ces accidents sont très rares en période néonatale.

Tout nouveau-né porteur d'un hémangiome facial étendu et segmentaire (particulièrement s'il est de localisation S1, S4, S3) doit avoir outre l'examen clinique diverses explorations: imagerie par résonance magnétique (IRM) cérébrale ;

Hémangiome chez l'enfant : Complications

échographie cardiaque et des gros vaisseaux ; examen ophtalmologique, échographie abdominale.

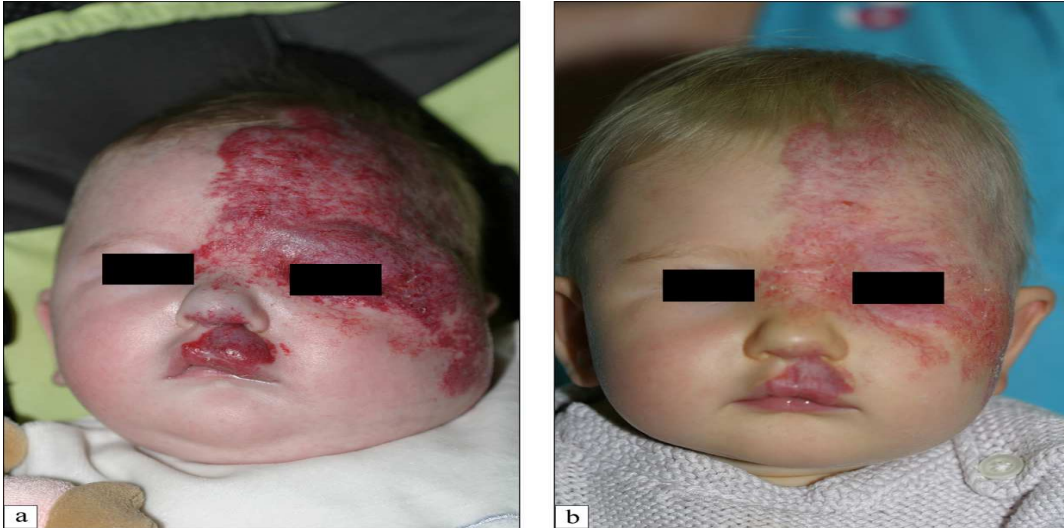


Figure 11 : a et b. Hémangiome dit segmentaire de type syndrome PHACES (atteinte S1 + S4) a : hémangiome avant traitement ; b : hémangiome après 2 mois de propranolol

Tableau 5 : Anomalies associées au syndrome PHACES

Type d'anomalies	Description	Bilan conseillé
Fosse postérieure et autres anomalies cérébrales	Anomalie de Dandy-Walker, anomalies de développement d'un hémisphère cérébelleux ou du vermis, kyste arachnoïde, micropachygyrie, lissencéphalie localisée	IRM et angio-IRM Angio-tomodensitométrie
Hémangiome	Facial segmentaire S1 + S4 ou S3 dans 3/4 des cas (possible atteinte hémifaciale, voire bilatérale) Autres sites éventuels Orbite, larynx, sous-glotte, méninges, hémisphère cérébral, oreille interne, choroïde oculaire	IRM Endoscopie ORL si siège S3 bilatéral, échographie abdominale
Anomalies artérielles	Intracrâniennes (vertébrales, carotide externe ou interne) Vasculopathie cérébrale occlusive évolutive, infarctus cérébraux. Vaisseaux cérébraux : agénésie, hypoplasie, origine aberrante, persistance de vaisseaux embryonnaires, tortuosités, sténoses, interruptions artérielles, anévrysmes artériels, circulations collatérales, Moya-Moya Extracrâniennes (sous-clavière, aortique, etc.)	IRM et angio-IRM, angiotomodensitométrie cervicothoracique Échographie cardiaque et des vaisseaux du cou

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Anomalies cardiaques et coarctation aortique	Coarctation aortique. Malformations cardiaques congénitales (canal artériel, atrésie tricuspide, tétralogie de Fallot, communication inter-ventriculaire ou interauriculaire, sténose pulmonaire)	Échographie cardiaque et de la base du cou Angiotomodensitométrie
Anomalies oculaires (Eye)	Colobome, microphthalmie, hypoplasie du nerf optique, glaucome, conséquences visuelles d'un hémangiome palpébro-orbitaire, etc.	Examen ophtalmologique IRM
Anomalies ventrales (sternales et autres)	Raphé médian supra-ombilical. Fossette pré-sternale, fissure sternale, agénésie sternale	Radiographie Échographie
Autres anomalies rapportées ultérieurement et d'importance chez le nouveau-né	Hypopituitarisme Hypothyroïdie	Bilan endocrinien

SYNDROME PELVIS OU SACRAL :

L'acronyme anglais PELVIS regroupe les anomalies suivantes :

- ✓ Hémangiomes périnéaux
- ✓ Malformations génitales externes
- ✓ Lipomyéломéningocéle
- ✓ Anomalies vésicorénales
- ✓ Anus imperforé'
- ✓ Autre marqueur cutané' (skin tag).

L'acronyme SACRAL proposé en 2007 par l'équipe bordelaise [131] est également valable :

- ✓ Spinal dysraphism

Hémangiome chez l'enfant : Complications

- ✓ Anogenital anomalies
- ✓ Cutaneous anomalies
- ✓ Renal and urologic anomalies
- ✓ Angioma of lumbosacral localisation

Chez tout nouveau-né à risque, habituellement neurologiquement asymptomatique, une évaluation par IRM médullaire et abdominopelvienne (plus sensible que l'échographie) est souhaitable.



Figure12 : PELVIS syndrome avec un hémangiome extensif

IX-EXAMENS COMPLEMENTAIRES :

A-BILAN BIOLOGIQUE :

Il est demandé dans le cadre de complications suite à un hémangiome infantile. Notamment, une anémie est parfois associée et peut –être ferriprive, en rapport avec un syndrome hémorragique ou être hémolytique, en rapport avec la microangiopathie. [132]

Lors du syndrome de Kasabach-Merrit, le bilan biologique met en évidence des signes de coagulation intravasculaire (CIVD) .une thrombopénie est constante et souvent profonde dans ce cas, avec un taux de plaquettes qui peut être inférieur à 10.000 éléments/mm³.une diminution du taux du fibrinogène, une augmentation importante des D-Dimère et des produits de dégradation de la fibrine (PDF). Le diagnostic de CIVD est retenu si les D-Dimères sont augmentés et s'il existe un critère majeur ou deux critères mineurs de consommation (voir tableau6).

Tableau6 : critère de consommation

Paramètre (unité)	majeur	mineur
Numération plaquettaires (G/L)	≤50	50< - ≤100
Taux de prothrombine	<50	50< - ≤65
Concentration en fibrinogène (g/l)	-----	≤1

Le dosage du bFGF (basic fibroblast growth factor) dans les urines a un intérêt pour le diagnostic en cas d'hémangiome de diagnostic difficile et le suivi en cas de traitement par l'interféron. [133]

B-BILAN HISTOLOGIQUE:

L'indication d'une biopsie peut être controversée, notamment lors d'un syndrome de Kasabach Merrit du fait du risque hémorragique lié au geste chirurgical et du risque qu'elle représente une porte d'entrée à une infection de diffusion rapide sur ce terrain. Toutefois, un examen histologique combiné au marquage phénotypique (GLUT1) permet un diagnostic de certitude. [134]

C- BILAN RADIOLOGIQUE :

✓ **Echo-doppler :**

Examen rapide facile et non invasif, met en évidence une masse tissulaire homogène et hypervascularisée. Toutefois, elle reste opérateur-dépendante car, les erreurs de diagnostic sont courantes (confusion avec autre malformation vasculaire). [135]

✓ **L e scanner :**

Il décèle les localisations viscérales des hémangiomes. Il apprécie l'extension en surface et en profondeur. Il détermine le retentissement sur les structures voisines, les structures osseuses. [135]

✓ **IRM :**

Examen qui offre des images dans plusieurs plans (axial, sagittal, frontal) permettant une bonne appréciation de l'extension, il objective une masse avec en T 1 un signal intermédiaire et en T2 un hypersignal global.

Il faut noter que l'imagerie des hémangiomes palpébraux peut s'avérer indispensable afin de déterminer de façons précises l'extension endoorbitaire.

Celle-ci conditionne le pronostic fonctionnel oculaire que peu d'éléments cliniques permettent d'appréhender. En effet, le seul facteur pronostique clinique mis en évidence est la déviation oculaire, toujours corrélée à une atteinte intra-orbitaire, mais cette déviation ne peut pas être appréciée lorsque l'œil est occlu. Les séquences pondérées en T2 avec saturation de graisse paraissent les plus contributives pour délimiter l'extension angiomateuse au sein de la graisse orbitaire. L'injection de produit de contraste paramagnétique ne paraît utile qu'en cas de doute diagnostique clinique, situation rare en pratique.

Nous insistons également sur l'intérêt de l'étude encéphalique avec angioIRM afin de détecter les lésions décrites dans le syndrome Hemangioma, PHACES (Posterior Fossa malformation, Hemangioma, Arterial, Cardiac, Eye anomalies, Sternal malformation). [136]

✓ **Angiographie :**

Examen invasif mais intéressant pour déterminer la taille, la perméabilité et le nombre des vaisseaux nourriciers avant l'embolisation. Elle précise les pédicules artériels et leurs origines. [137]

✓ **La scintigraphie aux plaquettes marquées :**

C'est plutôt un examen de dépistage qui apporte une aide au diagnostic et à la localisation des hémangiomes. [138]

✓ **Autres examens :**

Peuvent être proposés au cas par cas, par exemple : la fibroscopie dans les hémangiomes de la barbe, l'exploration des fonctions visuelles est nécessaire dans les lésions palpébrales et orbitaires. [135]

X-COMPLICATIONS :

A- COMPLICATIONS LOCALES : (53)

1)-Nécrose :

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

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



Figure 13 : Hémangiome facial nécrosé suivi en P4

2)-Ulcération :

Elle est secondaire à la nécrose, rarement post traumatique.

Elle est souvent douloureuse et expose à la surinfection, au saignement et au risque cicatriciel.



Figure14 : Hémangiome ulcéré



Figure15: Hémangiome auriculaire ulcéré et surinfecté
(Service P4)

3)- 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 préorales. 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.



a



b



c

Figure16: hémangiome péri oculaire (a) et hémangiome du thorax surinfectés (b+c)

Service de P4

4)-Saignement :

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



Figure17 : Saignement d'un hémangiome labial (service P4)

5) -Extension :

L'extension d'un hémangiome 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 cervicocéphaliques. Une surveillance stricte s'impose dans les premiers mois de la vie.

B)-COMPLICATIONS GENERALES : [53]

1)-Insuffisance cardiaque :

Elle complique le plus souvent un hémangiome hépatique, mais peut survenir en présence des hémangiomes cutanés volumineux ou des hémangiomes multiples. Dans ces cas, l'hémodétournement peut rompre l'équilibre hémodynamique du patient, entraînant une insuffisance cardiaque à haut débit avec cardiomégalie comme lors d'un shunt artérioveineux. Dans ce cas, le traitement combat d'une part la défaillance cardiaque (restriction liquidienne, diurétique, digitalique) et d'autre part l'évolutivité de l'hémangiome (corticothérapie).

L'insuffisance cardiaque et l'hypoxie associée sont des facteurs d'hypotrophie sévère, hypotrophie qui peut être majorée par une corticothérapie prolongée. En cas d'échec thérapeutique, le pronostic est sombre et le décès peut survenir.

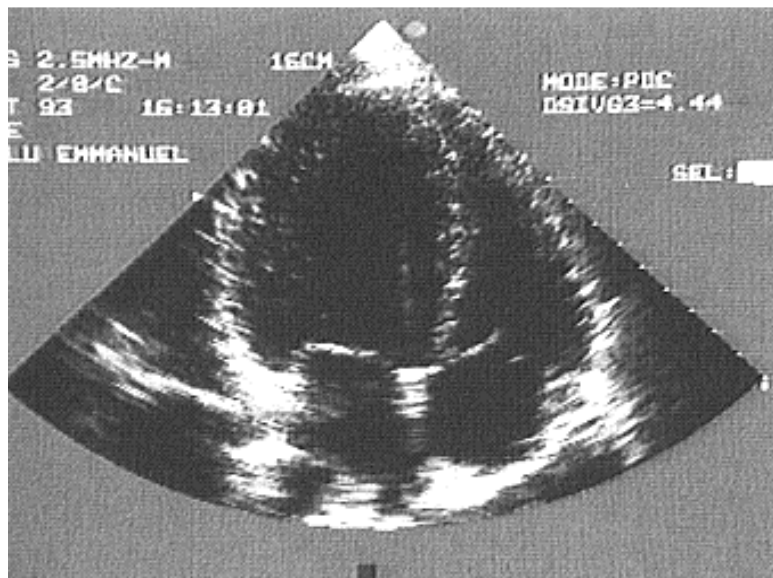


Figure 18: Myocardiopathie dilatée en échocardiographie 2D : dilatation du VG.

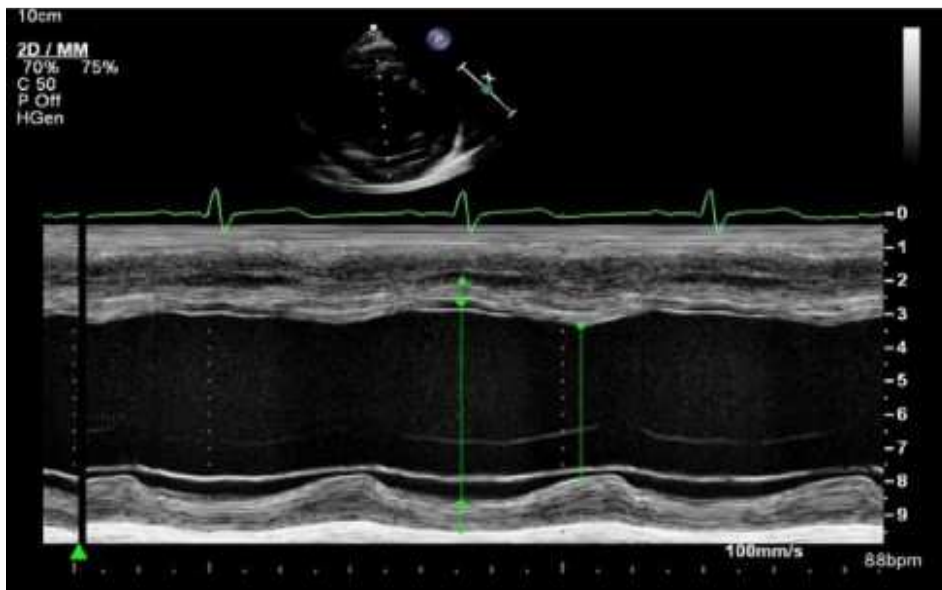


Figure19 : Echocardiographie mode TM avant traitement : Dilatation du VG avec FE abaissée à 0,43.

2)-Thrombopénie :

Elle se voit au cours du syndrome de Kasabach-Meritt qui est une forme particulièrement grave d'hémangiome. Ce syndrome associe un hémangiome inflammatoire brutalement extensif, des lésions de purpura diffuses et une thrombopénie sévère souvent inférieure à 10 000/mm³ avec des facteurs de coagulation habituellement normaux au début. C'est une urgence dermatopédiatrique.

C)-FORMES GRAVES : [53]

L'hémangiome est une tumeur qui, bien que bénigne, peut entraîner un préjudice fonctionnel ou esthétique, et un risque vital en fonction de sa localisation et/ou de son volume.

1)-FORMES A PRONOSTIC FONCTIONNEL :

a) Hémangiome périoculaire :

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

- 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' lui-même L'hémangiome peut, par effet de masse, provoquer une déformation de la cornée, et Engendrer un trouble de la réfraction unilatéral (astigmatisme, myopie) parfois définitif.
- Le prolongement intraorbitaire et rétrobulbaire d'un hémangiome superficiel peut refouler le globe oculaire, infiltrer et altérer la fonction des muscles oculomoteurs, comprimer le nerf optique et entraîner une cécité. Certains auteurs ont décrit l'association d'un hémangiome périorbitaire à un hémangiome irien.

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



Figure20 : Hémangiome à localisation oculaire
Service P4

Hémangiome chez l'enfant : Complications



a



b

Figure21: Localisation péri oculaire (a) et palpébrale inf (b) : service P4



Figure22: Hémangiome à localisation oculaire, Service P4

b) Hémangiome péribuccal :

Les hémangiomes labiaux et péribuccaux peuvent avoir, par effet de masse, un retentissement grave sur l'articulé dentaire. La localisation labiale supérieure est la plus fréquente. Elle représente l'hémangiome « tapir » qui peut effacer et allonger le philtrum médian, entraînant un trouble de la succion.

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

L'hémangiome de la lèvre inférieure a, par effet de pesanteur, une tendance particulière à l'étirer, la rendant hypotonique. L'atteinte labiale inférieure doit susciter un examen ORL et un examen stomatologique, surtout en cas d'atteinte cutanée cervicomentonnière. Il faudra alors rechercher l'existence d'un hémangiome

Hémangiome chez l'enfant : Complications

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



Figure23 : Hémangiome « tapir »



Figure24 : Localisation labial avec un saignement post suture: Série de P4

Hémangiome chez l'enfant : Complications



Figure25 : Hémangiome de la lèvre inf. : série P4



Figure26 : Hémangiome sous lingual (série de P4)



Figure27 : Hémangiome labial (serviceP4)

c) Hémangiome auriculaire

L'hémangiome peut ici obstruer le conduit auditif externe, entraînant alors une otite externe avec suppuration chronique. Les formes bilatérales peuvent retentir sur la fonction auditive et gêner l'acquisition du langage.

L'hémangiome du pavillon de l'oreille régresse normalement sans séquelles, mais peut quelquefois provoquer une nécrose du cartilage.



a



b

Figure28 : Hémangiome auriculaire (a) Hémangiome surinfecté (b) service de P4

d) Hémangiome du rocher :

L'hémangiome du conduit auditif interne peut s'étendre à l'angle ponto cérébelleux.

La symptomatologie évoque celle d'un schwannome vestibulaire avec une surdité progressive, plus rarement brusque, associée à des troubles de l'équilibre.

L'atteinte faciale est variable.

L'hémangiome du ganglion géniculé est révélé par une paralysie faciale, le plus souvent progressive, parfois brutale et régressive.

De façon exceptionnelle, l'atteinte peut siéger au niveau des deuxième et troisième portions du nerf facial. La symptomatologie est alors une paralysie faciale progressive ou à type de vertiges, faisant évoquer une maladie de Menière.

e) Hémangiome anogénital :

Dans cette localisation, l'ulcération et la surinfection sont très fréquentes.

Dans les formes limitées en dehors des zones orificielles, les soins locaux et le nursing fréquent sont suffisants. Les formes périnéales et périanales peuvent gêner la miction et la défécation, et sont souvent associées à des phénomènes hémorragiques locaux.

Hémangiome chez l'enfant : Complications



Figure29 : Hémangiome anal(a) , hémangiome vulvaire (b)

C : hémangiome fessier (service P4)

Hémangiome chez l'enfant : Complications



a



b

Figure30 : Hémangiome fessier (a), hémangiome de la grande lèvre (b)

(service de P4)

f) Hémangiome périnarinaire :

Un hémangiome volumineux périnarinaire peut entraîner une obstruction nasale avec gêne respiratoire.



Figure 31: Hémangiome narinaire suivi en P4

g) Hémangiome des fosses nasales :

Les hémangiomes peuvent atteindre les muqueuses buccale et pharyngée. L'atteinte nasale est le plus souvent localisée à la partie antéro-inférieure du septum, ainsi accessible aux traumatismes. On les retrouve moins fréquemment dans le sinus maxillaire, où ils peuvent être confondus avec du tissu de granulation ou des pseudotumeurs inflammatoires.

2)-FORMES A PRONOSTIC ESTHETIQUE :

a) Hémangiome cyrano :

Atteignant la pointe du nez, sa caractéristique anatomique est sa composante sous-cutanée. La possibilité de nécrose locale avec destruction des cartilages, des structures narinaires et déformation de la pointe du nez fait envisager son traitement chirurgical avant sa régression, à l'âge de deux à trois ans.



Figure32: Hémangiome cyano

b) Hémangiome du thorax :

Chez la petite fille, l'atteinte sous-cutanée peut comprimer l'ébauche mammaire et perturber son développement ultérieur entraînant ainsi des asymétries thoraciques et/ou mammaires. Pour ces mêmes raisons, la chirurgie est contre-indiquée.

Hémangiome chez l'enfant : Complications



a



b



c

Figure33 :

a : Hémangiome du sein(p4)

b : Hémangiome du thorax associé à la forme barbue (p4)

c : Hémangiome de la main (p4)

c) Hémangiome parotidien :

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



Figure 34: Hémangiome parotidien

e) Hémangiome profus du visage :

En dehors des localisations périorificielles, les formes profuses peuvent laisser les séquelles esthétiques majeures.



Figure35: Hémangiomes faciaux (forme profuse)
suivis en P4

Hémangiome chez l'enfant : Complications



a



b

Figure36 : Hémangiomes faciaux suivis en service de P4

f) Hémangiome du cuir chevelu

L'existence d'un hémangiome sur une fontanelle n'accroît pas le risque de localisation intracrânienne. Tout bilan systématique est donc inutile. L'hémangiome du cuir chevelu peut entraîner une alopécie circonscrite cicatricielle

g) Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe Ou angiomatose encéphalo-trigeminée

Le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe associe : [54]

- un angiome plan de la face atteignant tout ou partie du territoire de la première branche du nerf trijumeau (ou nerf ophtalmique de Willis)
- un angiome capillaro-veineux cérébral, leptoméningé, souvent localisé
- des anomalies oculaires (glaucome, angiome choroïdien). Les trois tissus concernés par ces lésions : derme du territoire de la première branche du nerf trijumeau, pie mère, choroïde oculaire sont reliés par une communauté d'origine embryologique

1) Clinique :

a) L'angiome plan facial :

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

Hémangiome chez l'enfant : Complications



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



Figure38 : syndrome de Sturge-Weber-Krabbe : angiome plan des territoires des deux premières branches du trijumeau à droite de la joue gauche et de la face antérieure du thorax.

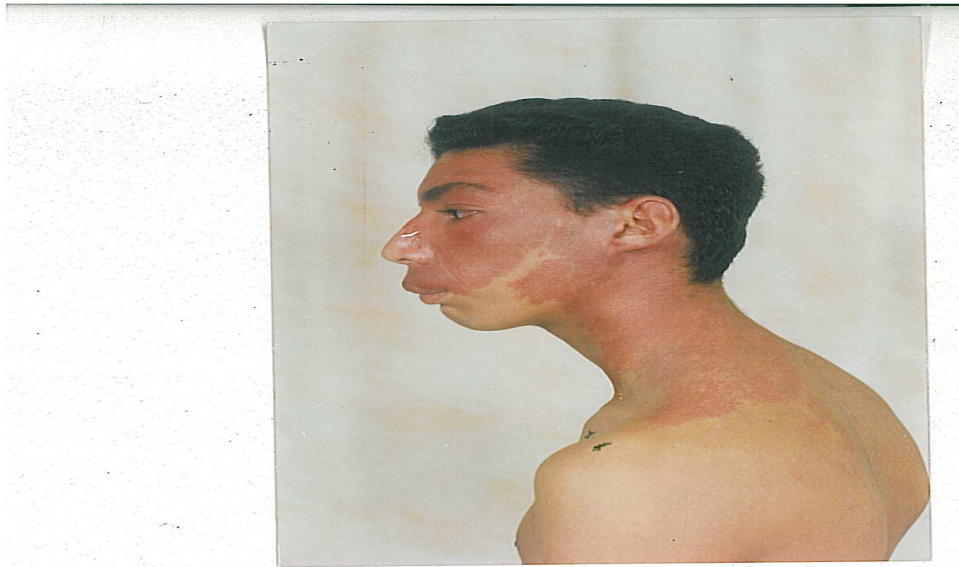


Figure 39 :Hémangiome plan facial (série de service P4)



Figure 40: Hémangiome plan facial (série de service P4)

b) L'angiome cérébral :

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

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

L'angio-IRM est l'examen radiologique le plus utile, on note :

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

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

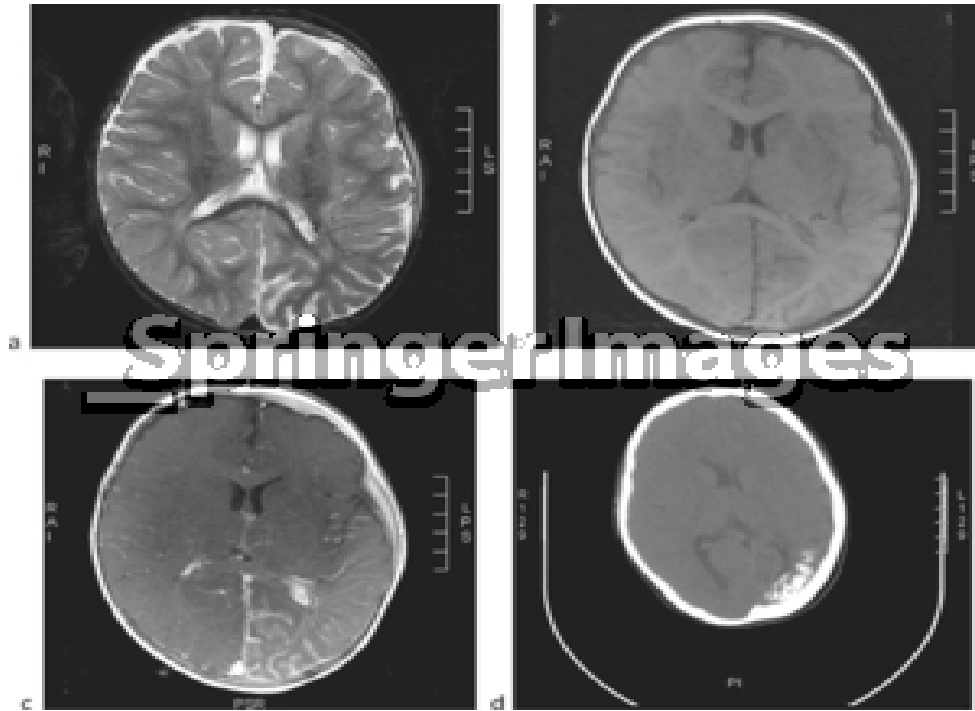


Figure 41 : Le syndrome de Sturge-Weber. Sur une image pondérée en T2, seule une atrophie focale subtile est vu dans le pariétal gauche et le lobe occipital avec un drainage veineux profond anormale (a). Les images pondérées en T1 avant (b) et après contraste (c) montrent leptoméningée angiomatose dans ce domaine et l'hypertrophie de la choroïde plexus. La TDM montre la calcification gyral (d) mieux.

c) L'atteinte oculaire :

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

2) Diagnostic :

Le signe de suspicion est habituellement l'angiome plan atteignant au moins le territoire de la première branche du nerf trijumeau. Cet angiome atteint souvent la totalité de la paupière supérieure. Le diagnostic est confirmé par la survenue de convulsions confirmées par l'EEG. L'angio-IRM réalisée dès les premiers jours de vie montre l'angiome de la pie mère (en fait les images très précoces sont souvent d'interprétation difficile). Des calcifications gyriformes sont observées après 1 an sur les radiographies, plus précocement en tomодensitométrie. L'atteinte oculaire doit être cherchée systématiquement.

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

3) Evolution :

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

3-FORMES A PRONOSTIC VITAL

A-SYNDROME DE KASABACH-MERITT (SKM)

1- GENERALITES :

Ce syndrome rare, individualisé en 1940, constitue une urgence dermatopédiatrique grevée autrefois d'une lourde mortalité [55,56]. En l'absence de traitement, 70 % des cas évoluent vers la régression et la thrombose, mais 30 % conduisent au décès par complication régionale ou syndrome hémorragique par consommation.

La physiopathologie du SKM est encore mal comprise et se situe au carrefour des interrelations complexes entre cellules endothéliales (cellules normales, anormales, très immatures) et plaquettes sanguines. [57]

Ce syndrome associe un hémangiome en phase de croissance brutale et des manifestations purpuriques diffuses avec une thrombopénie sévère souvent inférieure à 10 000 plaquettes/mm³. L'hémangiome est le plus souvent de grande taille mais des lésions inférieures à 5 cm ont été décrites. Il évolue typiquement en trois stades [57] :

- Au début l'hémangiome est d'apparence et de croissance normale
- Brusquement, il devient turgescent, inflammatoire et augmente rapidement de volume
- En quelques jours, les hémorragies réalisent une tuméfaction ecchymotique boursouflée.

L'existence de télangiectasies en surface, de veinules sous-cutanées et la notion d'évolution explosive orientent le diagnostic [55].

La thrombopénie du SKM est secondaire à la séquestration puis à la destruction des plaquettes au sein de la masse. Il s'agit donc d'une consommation intralésionnelle de plaquettes avec peu ou pas de coagulation plasmatique et de fibrinolyse.

Depuis plus de 55 ans, le SKM est considéré comme une complication possible et grave des hémangiomes du nourrisson, mais certains auteurs pensent qu'il s'agit d'une entité clinicobiologique et histologique. En effet, le SKM ne survient pas sur un hémangiome immature classique, mais sur un hémangioendothéliome kaposiforme ou un angiome en touffe.

En cas de suspicion d'un SKM, un bilan hématologique immédiat s'impose, avec :

- Hémoglobine, hématocrite
- Décompte plaquettaire
- Frottis sanguin (schistocytes)
- Temps de prothrombine (TP)
- Fibrinogène
- Produit de dégradation de la fibrine (PDF)
- Facteurs II, V, VII (facultatif)
- Analyse des urines
- Echographie abdominale pour éliminer un HMG hépatique

2- ASPECTS CLINIQUES :

Cliniquement le syndrome de Kasabach-Meritt entraîne une masse tumorale pourpre ou violacée, à la fois ecchymotique et inflammatoire. Il n'existe pas à l'heure actuelle de corrélation clinico-histologique des hémangiomes infantiles classiques (terme clinique), des angiomes en touffe (terme histologique), des hémangioendothéliome kaposiforme (terme histologique) ; ceci rend compte de la confusion nosologique de ces différentes terminologies, d'autant plus qu'un SKM peut ou non survenir sur ces tumeurs. C'est pourquoi, nous voudrions rappeler ici les caractères cliniques de l'HEK et de l'AT rapportés dans la littérature.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Dans L'HEK, les localisations les plus fréquemment rencontrées sont la peau, les tissus mous, le rétropéritoine, le médiastin. Dans la peau ou les tissus mous les localisations sont par ordre de fréquence décroissant : les extrémités, les régions cervico-cephaliques, le tronc, le scrotum. La présentation clinique est variable. Le plus souvent, il s'agit de nodules érythémateux infiltrés en cas de localisations cutanées, de masses sous cutanées en cas d'atteintes des tissus mous, et de symptômes digestifs en cas de localisations abdominales. [58]

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

Quand à l'angiome en touffes, les lésions siègent le plus souvent sur le cou ou la partie supérieure du thorax et des épaules, plus rarement sur la partie proximale des membres, la face et le cuir chevelu. L'aspect clinique est variable [63]. Il s'agit d'une ou plusieurs plaques cutanées rouges ou violacées, souvent légèrement surélevées, prenant parfois un aspect annulaire, et parfois surmontées de papules plus ou moins coalescentes en nappe. Ces plaques étendues sur une surface cutanée de 2 à 10 cm de diamètre, sont souvent infiltrées et parfois douloureuses à la pression [64,65]. Une hypertrichose, une hypersudation, une augmentation de la chaleur locale sont rapportées [58, 59,60, 66, , 67,68]. Dans la majorité des cas, les lésions augmentent progressivement de taille pendant plusieurs années puis se stabilisent, sans tendance à la régression. Rarement, les plaques s'étendent rapidement en quelques semaines ou mois. Le SKM peut survenir au cours de l'évolution de certains angiomes en touffes. L'AT récidive rarement après exérèse et aucun cas de métastase n'a été rapporté. [58]

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Au total dans sa forme cutanée, L'aspect clinique de la tumeur vasculaire est très variable : le plus souvent ecchymotique et inflammatoire. Sa surface est lisse et brillante, parfois très fragile, à la limite de la rupture. À la palpation, la tumeur est indurée et sensible [69].

Autour et à distance de la lésion angiomateuse, des pétéchies et des ecchymoses sont présentes [70,71]. Dans sa forme cutanée les localisations les plus fréquentes de la tumeur vasculaire du SKM sont : les extrémités, la région cervicothoracique, la face et les organes génitaux externes. La lésion angiomateuse, chez notre patient, siège au niveau du membre inférieur droit. Dans sa localisation viscérale la tumeur vasculaire du SKM a été observée notamment dans la région cervico-thoracique (région cervicale profonde, médiastin) ou abdomino-pelvienne (rétropéritoine...) pouvant être à l'origine d'une distension abdominale [70,71]. La forme viscérale du SKM est essentiellement associée à un hémangioendothéliome kaposiforme (HEK).



Figure42 : syndrome de Kasabach-Meritt chez une fille de 5mois suivie en p4

3- TUMEURS VASCULAIRES ASSOCIEES AU SYNDROME DE KASABACH-MERRITT :

HÉMANGIOENDOTHÉLIOME KAPOSIFORME

L'hémangioendothéliome kaposiforme (HEK) est une tumeur vasculaire rare, localement agressive, dont on a discuté une éventuelle malignité intermédiaire [72]. Il est congénital ou apparaît chez le nourrisson, rarement à l'âge adulte [72, 73,74]. Il se présente sous deux formes, cutanée et viscérale, cette dernière étant essentiellement rétropéritonéale.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Dans la forme cutanée, il s'agit d'une plaque ou d'un nodule de coloration rouge violacée touchant le tronc ou les membres [73, 74]. La lésion est mal limitée, indurée, souvent chaude et sensible à la palpation [74].

Le diagnostic est suspecté devant une tumeur vasculaire, de croissance rapide, qui ne tend pas à régresser spontanément, contrairement à un hémangiome infantile (HI) classique [75]. L'examen histologique montre des amas lobulaires mal limités, constitués de capillaires en forme de fentes, infiltrant le derme, l'hypoderme, et souvent les tissus sous-cutanés. Les cellules tumorales sont rondes ou d'aspect fusiforme ; certaines forment des agglomérats épithélioïdes ou des îlots gloméruloïdes qui semblent représenter des zones de piégeage préférentiel des plaquettes au cours du PKM [72].

L'atypie nucléaire est minime et les mitoses sont rares. Des vaisseaux lymphatiques en périphérie des lobules sont observés et ils diffusent parfois très à distance des foyers cellulaires [72, 74, 76]. Les cellules fusiformes de l'HEK ne sont pas marquées par l'UEA et le vWf, en revanche les marquages CD31 et CD34 sont positifs. Par ailleurs, le marquage des vaisseaux vides de sang et des cellules fusiformes pour D2-40 suggère l'origine lymphatique de la tumeur [77].

En l'absence de traitement, la régression spontanée de l'HEK est rare [74].

ANGIOME EN TOUFFES

Ce nom d'angiome en touffes (AT) a été attribué par Wilson Jones et Orkin en 1989 [78] sur la base des aspects histologiques, mais cette lésion était déjà largement connue dans la littérature japonaise sous le nom d'angioblastome de Nakagawa depuis 1949, et le PKM était connu dans ce contexte d'angioblastome [79]. L'AT est une tumeur vasculaire rare, bénigne, parfois congénitale, et souvent acquise dans l'enfance [78].

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Dans l'étude de Jones *et al.* concernant 20 observations, l'AT était congénitale dans trois cas, apparu avant l'âge de 5 ans dans neuf cas, apparu entre 6 et 9 ans dans quatre cas et à l'âge adulte dans trois cas.

Dans cette série, les lésions d'AT se localisaient essentiellement au cou et au tronc [78]. Dans l'étude de Wong *et al.*, l'AT prédominait aux membres [80].

L'aspect clinique est variable, à type de plaque brun-rouge ou violacée, ou de macule érythémateuse parsemée de petites papules. Il peut exister un halo pâle autour de la lésion, un discret hirsutisme, une hyperhidrose. L'infiltration et la sensibilité à la palpation sont quasiment constantes [80]. Les formes nodulaires ou tumorales sont rares. Les formes chroniques distales des membres peuvent évoluer vers une fibrose engainante [81].

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

L'examen histologique montre des petits lobules, les « touffes » (*tufted angioma*), constitués de capillaires disposés en « grenaille de plomb » dans le derme profond. Des vaisseaux en forme de fentes ou de croissants vides d'hématies apparaissent en périphérie et à distance des lobules [78, 80, 82].

Cette tumeur a une croissance lente, variant de quelques mois à une dizaine d'années, puis se stabilise [80]. Sa régression spontanée est rare [83]. Le risque de PKM sur AT semble moins fréquent que pour l'HEK. Bien qu'il n'existe pas d'étude sur l'évolution à long terme des AT portant sur une série importante de malades, les quelques cas observés par l'un d'entre nous chez des adultes (OE) montraient une évolution depuis l'enfance, avec de légères variations de forme et de surface au cours du temps. Un de ces cas s'était nettement accentué après traitement par laser à colorant pulsé ; un autre s'était étendu au cours d'une grossesse. Le PKM associé à un AT est essentiellement cutané, le PKM viscéral étant lié à l'HEK ; une publication fait état des deux aspects dans des prélèvements d'un PKM rétro-péritonéal [84].

CARACTÈRES HISTOLOGIQUES COMMUNS À L'ANGIOME EN TOUFFES ET L'HÉMANGIOENDOTHÉLIOME KAPOSIFORME :

Des cellules fusiformes peuvent être présentes dans un AT, mais en quantité moins importante que dans un HEK [85].

Des vaisseaux lymphatiques dilatés, des dépôts d'hémosidérine, des microthrombi sont observés dans les lésions d'AT et d'HEK [85].

Les nodules de l'HEK ressemblent à ceux de l'AT mais ils sont plus massifs, irrégulièrement confluent et infiltrent souvent l'hypoderme et les tissus sous-cutanés [76, 86].

L'HEK et l'AT pourraient donc appartenir à un même spectre histologique [85]. Les marqueurs immunophénotypiques caractéristiques de l'HI (GLUT1 notamment) sont négatifs dans l'AT et l'HEK; ce type de marqueur est indispensable à rechercher dans l'analyse d'une biopsie au cours du PKM.

HÉMANGIOPÉRICYTOME

Une seule observation bien documentée de PKM survenant sur hémangiopéricytome a été rapportée [87], mais le rapport très bref ne montre aucune image histologique qui conforte ce diagnostic.

4- FORMES CLINIQUES DU SYNDROME DE KASABACH-MERRITT :

Les localisations du PKM sont cutanées et plus rarement viscérales.

LOCALISATION CUTANÉE :

Il n'existe pas de site anatomique de prédilection [88]. L'aspect clinique de la tumeur vasculaire est très variable : ecchymotique et purpurique, inflammatoire, ou hémorragique.

Sa surface est lisse et brillante, parfois très fragile, à la limite de la rupture. À la palpation, la tumeur est indurée et sensible [85]. Autour et à distance, des pétéchies et des ecchymoses sont présentes [73,88].

LOCALISATION VISCÉRALE :

Dans la littérature, la tumeur vasculaire du PKM a été observée notamment dans la région cervico-thoracique (région cervicale profonde, médiastin) ou abdomino-pelvienne (rétro péritoine...) pouvant être à l'origine d'une distension abdominale [73,88]. La forme viscérale de PKM est essentiellement associée à un HEK.

FORMES COMPLIQUÉES :

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

Le PKM peut également se compliquer d'hémorragies locales ou viscérales péritonéales, pleurales ou cérébrales ventriculaires [89, 90].

Kerhoas *et al.* ont rapporté l'observation d'un PKM de la jambe associé à une ostéolyse régionale, ou signe de Gorham [91]. Ce phénomène a été retrouvé depuis dans plusieurs observations et souvent dans des os situés à distance du site du PKM.

5- ASPECTS BIOLOGIQUE :

Depuis 1940, le syndrome de Kasabach-Meritt est décrit comme étant l'association d'un marqueur physique, l'hémangiome, et d'un marqueur biologique, la thrombopénie. Si cette dernière est constante, on sait aujourd'hui qu'elle n'est qu'un

Hémangiome chez l'enfant : Complications

élément d'une pathologie plus complexe de l'hémostase dans laquelle interviennent une coagulopathie de consommation et une fibrinolyse Ainsi :

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

La fibrinolyse : par l'augmentation des produits de dégradation de fibrine (PDF) : la plasmine permet la dégradation de fibrine insoluble en produits solubles. La diminution du temps de lyse des euglobines (test de Von Kaula) : consiste à évaluer l'activité fibrinolytique d'un plasma déplété en inhibiteurs par précipitation en milieu acide (pH 5,9). Le précipité d'euglobulines (facteurs de coagulation, plasminogène, t-PA, u-PA) est recalciifié, et le temps de lyse du caillot formé est ensuite mesuré. Il est normalement entre 3 et 6 heures, inférieur à 2 H témoin d'une hyperfibrinolyse. La baisse du fibrinogène : due à l'action fibrinogénolytique de la plasmine.

Quels sont les mécanismes des phénomènes biologiques dans le SKM

➤ **La thrombopénie :**

Résulte d'un phénomène de séquestration plaquettaire dans l'angiome ; différents marqueurs immunohistochimiques des plaquettes ont été utilisés pour confirmer cette séquestration, en particulier l'anticorps anti- CD 61 [92], d'une destruction locale : on retrouve des thrombi ou microthrombi à l'examen anatomopathologique. Les examens scintigraphiques montrent, non seulement la séquestration élective, mais aussi la diminution de leur durée de vie du fait de l'hyperconsommation locale.

➤ **La coagulopathie de consommation :**

Elle est due à une coagulation intra-vasculaire au sein même de l'angiome. Il y a formation de microthrombi endovasculaire avec activation secondaire de la fibrinolyse [93]. Il ne faut pas confondre le syndrome de **Kasabach-Merritt** avec

des coagulopathies associées à la malformation veineuse ou lymphatique (les malformations dans ce cas là sont à flux lent, la thrombopénie est souvent moins sévère et le traitement est différent). [94]

➤ **L'anémie :**

Son origine est multiple :

- ✓ Hémolytique microangiopathique : on retrouve donc une haptoglobine effondrée avec une bilirubine et des schizocytes élevés.
- ✓ Spoliation sanguine : (hémorragies dues à la thrombopénie)
- ✓ Séquestration au sein de la tumeur : une étude par spectrométrie retrouve une proportion élevée de fer au sein de l'hémangiome

Cette anémie est régénérative comme en atteste le taux de réticulocytes circulants.[95]

Comment expliquer l'apparition brutale des microthrombi ?

- ✓ Par une immaturité des capillaires de l'angiome, l'endothélium laissant à nu la membrane basale ou le collagène, permettant un contact direct de celui-ci avec la lumière vasculaire et mettant ainsi en jeu le processus de l'hémostase primaire et la coagulation extrinsèque. [96]
- ✓ Par une modification du rapport thromboxane A₂/prostacycline, du fait d'un déficit fonctionnel des cellules endothéliales. [93]
- ✓ Par un ralentissement du flux local avec hypoxie et acidose induisant une lyse cellulaire accélérée (des globules rouges, des plaquettes, des cellules endothéliales) avec libération de facteurs activateurs de la coagulation. [97]
- ✓ Par le phénomène inflammatoire (le facteur VII participe à la fois à la réaction inflammatoire et à la cascade de coagulation). [93]

L'hyperfibrinolyse :

Elle est attribuée à la richesse des endothéliums vasculaires en activateurs du plasminogène. [95,96] Les processus de coagulopathie de consommation peuvent atteindre une telle intensité que l'hyperconsommation des facteurs de coagulation ne peut plus être compensée et qu'une activité plasminique peut apparaître secondairement à l'origine d'une fibrinolyse systématique. [93,95]

6 - EXAMENS PARACLINIQUES :

Les examens complémentaires permettent : De poser le diagnostic D'apprécier l'étendue de la lésion D'assurer une surveillance

➤ **-BIOLOGIE :**

Le bilan biologique met en évidence des signes de coagulation intra vasculaire disséminée (CIVD).

Une thrombopénie est constante et souvent profonde, avec un taux de plaquettes qui peut être inférieur à 20.10^3 éléments/mm³. [98]

Une diminution du taux du fibrinogène, une augmentation importante des D-Dimères et des produits de dégradation de la fibrine (PDF), la présence de complexes solubles sont observés de façon variable [99, 100].

le diagnostic de CIVD est retenu si les D Dimères sont augmentées et s'il existe un critère majeur ou deux critères mineurs de consommation.

Une anémie est parfois associée, et peut être ferriprive en rapport avec un syndrome hémorragique ou être hémolytique, en rapport avec une micro angiopathie [60, 98, 101].

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

➤ HISTOLOGIE :

L'indication d'une biopsie de la masse associée au SKM est controversée, du fait du risque hémorragique lié au geste chirurgical, et du risque qu'elle représente une porte d'entrée à une infection de diffusion rapide sur ce terrain, et dans la majorité des cas les biopsies sont de petite taille, non significatives par rapport à l'ensemble lésionnel, et l'analyse du fragment de tumeur n'est pas toujours représentatif de l'ensemble de la lésion. Les lésions d'AT et d'HEK peuvent coexister sur un même prélèvement cutané et rendre l'examen anatomopathologique difficile [69,103]. Enjolras *et al.* [69,104] suggèrent une possible corrélation entre l'aspect histologique du SKM et la date de la biopsie. L'aspect d'AT est plus fréquemment observé à la phase précoce du SKM ou au stade de résidu. À la phase active du SKM, l'aspect d'HEK est prédominant [69,105]. Le marquage pour GLUT-1 est négatif dans le SKM.

➤ EXAMENS RADIOLOGIQUES

ECHO-DOPPLER :

Examen rapide facile et non invasif, met en évidence une masse tissulaire homogène et hyper vascularisée. Elle permet en particulier de bien différencier les malformations artério-veineuses des hémangiomes qui sont richement vascularisées. [94]

ECHOGRAPHIE HEPATIQUE :

Examen non invasif, facile, peu coûteux, fait de façon systématique afin de déceler des hémangiomes occultes (notamment hépatique).

IMAGERIE PAR RÉSONANCE MAGNÉTIQUE (IRM) :

C'est examen offre des images dans plusieurs plans (axial, sagittal, frontal) ce qui permet une bonne appréciation de l'extension, il objective une masse avec en T1 un signal intermédiaire et en T2 un hypersignal global. Sarkar *et al.* Ont analysé les caractéristiques à l'IRM de dix tumeurs associées au SKM survenant sur un HEK. Elles apparaissaient mal limitées, en isosignal T1, en hypersignal T2. Elles étaient rehaussées de façon diffuse après injection de gadolinium et infiltraient les tissus sous-cutanés. Les vaisseaux de drainage et nourriciers apparaissaient proportionnellement plus petits par rapport au volume de la tumeur. Des dépôts d'hemosidérine étaient parfois visibles. Ces aspects radiologiques sont différents de ceux d'un hémangiome infantile. [71]

ANGIOGRAPHIE :

Examen invasif mais intéressant pour déterminer la taille, la perméabilité et le nombre des vaisseaux nourriciers avant l'embolisation. Elle précise les pédicules artériels et leurs origines. [104]

LE SCANNER :

Il décèle les localisations viscérales des hémangiomes. Il apprécie l'extension en surface et en profondeur des malformations vasculaires. Il détermine le retentissement sur les structures voisines, les structures osseuses et les éventuelles calcifications. [94]

LA SCINTIGRAPHIE AUX PLAQUETTES MARQUEES :

C'est plutôt un examen de dépistage qui apporte une aide au diagnostic et à la localisation des hémangiomes. [106,107]

AUTRES EXAMENS RADIOLOGIQUES :

Peuvent être proposés au cas par cas, par exemple la fibroscopie dans les hémangiomes de la barbe, l'exploration des fonctions visuelles est nécessaire dans les lésions palpébrales et orbitaires. [94]

7 - EVOLUTION :

Au cours de l'évolution du SKM, des lésions cutanées de gravité variable peuvent survenir au site de l'angiome : érosions superficielles, nécrose ou escarres.

Des anomalies osseuses sont parfois constatées durant l'évolution du SKM, il s'agit le plus souvent d'appositions périostées des os longs sur les radiographies standards, en regard de l'hémangiome, asymptomatiques, régressant en quelques mois sans séquelles radiologiques.

Différentes causes peuvent être évoquées : atteinte angiomateuse intraosseuse, hyperdébit, microfractures, troubles vasculaires secondaires à une embolisation ou chirurgie, infection chronique. [108]

D'autres modifications osseuses, sont aussi notées ; lyse osseuse, Syndrome de « Gorham » : ou syndrome des « os évanescents » qui associe une malformation vasculaire histologiquement bénigne à une ostéolyse régionale. [58]

Autres complications peuvent caractériser l'évolution du SKM et mettre en jeu le pronostic vital à savoir un envahissement ou compression de structures vitales par la tumeur vasculaire, une hémorragie massive, une défaillance cardiaque, des complications infectieuses et iatrogènes. [70,105]

Une régression spontanée du SKM est possible après des années d'évolution menaçante [70]. Le premier signe d'efficacité du traitement du SKM est la remontée du taux de plaquettes. Quelques semaines après le début du traitement, la tumeur vasculaire commence à involuer [109].

Hémangiome chez l'enfant : Complications

La modification de sa coloration (violacée puis rosée) et sa tendance au blanchiment sont les premiers signes d'amélioration. Après la fin d'une thérapie efficace du SKM, la tumeur vasculaire poursuit sa régression sur plusieurs mois, parfois 1 ou 2 ans, et elle laisse une séquelle résiduelle. [110]

Les données de la littérature sur les séquelles du SKM sont pauvres. Jusqu'en 1998 où Enjolras *et al.* [69] ont réalisé une étude portant sur les lésions résiduelles de SKM chez 41 patients. Dans la majorité des cas, la lésion résiduelle avait l'aspect d'un pseudo-angiome plan. D'autres aspects cliniques étaient décrits à type de nappe télangiectasique, de masse sous-cutanée nodulaire et d'infiltration sclérodermiforme. Dans son étude, Enjolras a distingué 3 types de séquelles cutanées :

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

Type II : lésions télangiectasiques rouges, linéaires, en relief.

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

Des poussées inflammatoires sur lésions séquellaires ont été décrites. Ces poussées inflammatoires se manifestent le plus souvent par des douleurs et/ou un aspect inflammatoire au site de l'angiome initial. Des traumatismes locaux, des épisodes infectieux peuvent les favoriser. Elles s'amendent facilement en quelques jours sous traitement anti-inflammatoire et antibiothérapie, ou justifient parfois la prise d'antiagrégants plaquettaires au long cours. Enjolras *et coll.* parlent de tumeur vasculaire « dormante », et précisent que certains patients ayant des douleurs requièrent de l'aspirine à faibles doses ou des corticoïdes en cures courtes.

Ils évoquent aussi la possibilité d'une relation entre la rapidité d'efficacité du traitement du SKM, ou agressivité de la tumeur initiale, et séquelles parlantes ou non. Des séquelles musculaires et orthopédiques de SKM ont été décrites, à l'origine de troubles de la mobilité, de douleurs articulaires, inégalité de longueur des membres, et de scoliose. [58,105]

Le SKM est une maladie grave. Son évolution est mal précisée, et en fonction des séries [98,111, 112], le taux de mortalité reste très élevé (12 à 40 %).

La littérature ne permet pas d'apprécier l'évolution spontanée du SKM. Cependant l'analyse des publications (en particulier lorsque aucun traitement n'est considéré comme efficace et que l'évolution n'est pas fatale [98,112]) montre que le SKM peut guérir spontanément en quelques années.

B) -FORME MILIAIRE DISSEMINEE :

Ici, il existe de nombreux hémangiome cutanés de petites tailles allant de 2 mm à 2 cm de diamètre [113, 114,115]. On y retrouve fréquemment associée une localisation viscérale et notamment un hémangiome hépatique. Ainsi les investigations cliniques et le suivi régulier sont nécessaires [113,116].

C)-HEMANGIOME VOLUMINEUX EXTENSIF :

Il peut entraîner une insuffisance cardiaque par hémodétournement [116].

D)-HEMANGIOME CUTANE ASSOCIE A UNE LOCALISATION VISCERALE :

Les localisations viscérales sont rares et s'associent habituellement à un ou plusieurs hémangiome cutanés. Leur recherche systématique en cas d'hémangiome cutané n'est pas nécessaire sauf dans la forme miliaire. L'hémangiome viscéral peut être cliniquement muet et de découverte fortuite, mais peut aussi être symptomatique et mettre en jeu, dans certains cas, le pronostic vital. [113]

Il évolue de la même façon que l'hémangiome cutané et régresse spontanément. Son traitement n'est donc indiqué que lorsque le pronostic vital est en jeu.

-1) Hémangiome sous-glottique ou un hémangiome de la filière laryngotrachéale

C'est une entité rare, mais c'est la cause la plus fréquente de dyspnée laryngée du nourrisson [117,118]. Il doit être recherché en cas d'hémangiome cutané volumineux de la lèvre inférieure, de la joue et de la face antérieure du cou.

Les symptômes tels qu'une toux sèche ou rauque, un stridor, une dyspnée, un tirage, une difficulté à téter doivent conduire à la réalisation d'une radiographie standard du larynx, d'une laryngoscopie directe suivie d'une trachéoscopie. [118]

L'urgence thérapeutique peut dans les cas extrêmes conduire à la pose d'une sonde endotrachéale, voire à une trachéotomie.



Figure43: hémangiome labiocervicomentonnier « en barbe » avec obstruction des voies aériennes ayant nécessité une trachéotomie

-2) Hémangiome hépatique :

Ils sont relativement rares. Pouvant être gravissimes, on doit les suspecter devant une hémangiomatose miliaire [119] : présence de très nombreux angiomes de petite taille sur toute la peau, mais ils peuvent être isolés. Ils se manifestent le plus souvent cliniquement mais certains hémangiomes peuvent être découverts de façon fortuite et vont évoluer comme dans les formes cutanées vers la régression spontanée, sans aucun traitement, seules persistent des calcifications hépatiques, retrouvées à l'échographie. Trente pour cent des hémangiomatoses miliaries s'accompagnent d'hémangiomes hépatiques, d'où la pratique systématique d'une échographie hépatique dans ces miliaries.

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

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

À l'échodoppler, sa taille va diminuer progressivement, puis il va se calcifier et en

Hémangiome chez l'enfant : Complications

intratumoral on retrouve une image semblable à un processus nécrotique d'allure liquidien. Il n'a pas été rapporté de risque de dégénérescence secondaire.

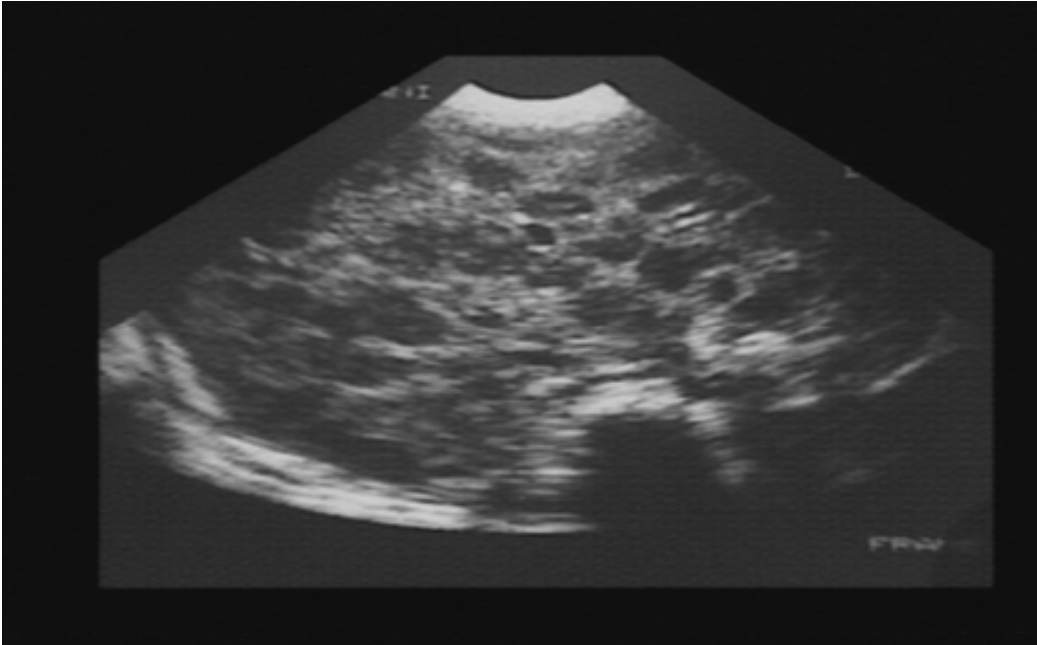


Figure 44 : ECHOGRAPHIE COUPE TRANSVERSALE HEPATIQUE : Multiples images arrondies, hypoéchogènes, disséminées dans l'ensemble du parenchyme hépatique.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

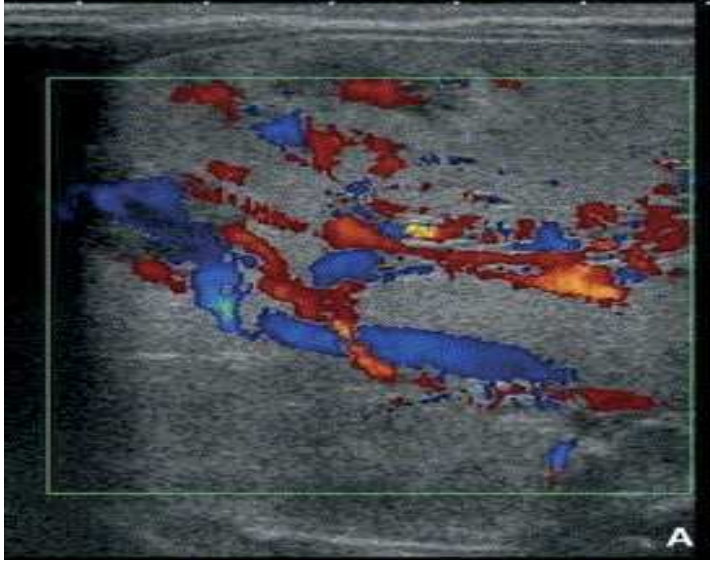


Figure 45 : Hémangiome infantile multinodulaire avec fistules porto-sus-hépatiques. Nouveau-né de 4 semaines exploré pour cholestase et insuffisance hépatocellulaire.A. Échodoppler couleur montrant un foie comportant de multiples nodules hypoéchogènes à contours hyperéchogènes avec hypervascularisation artérielle et veineuse des nodules et présence de larges fistules porto-sus-hépatiques.B.

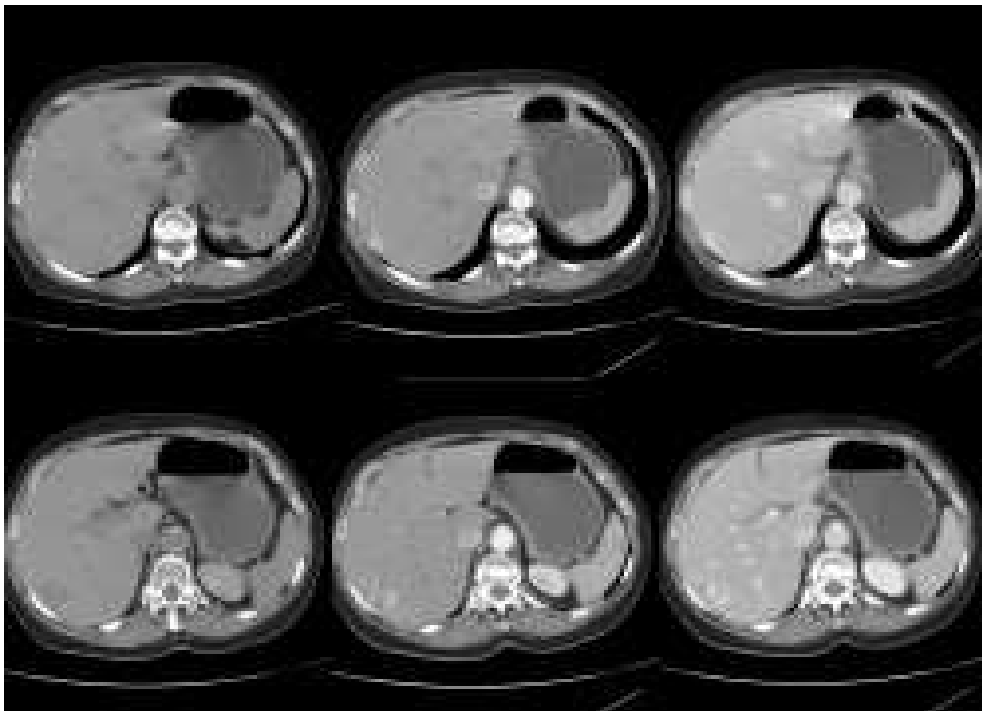


Figure46 : Un scanner abdomino pelvien injecté de 2 angiomes hépatiques typiques (2 niveaux de coupes sans puis après injection iodée aux temps artériel et portal).

Hémangiome chez l'enfant : Complications

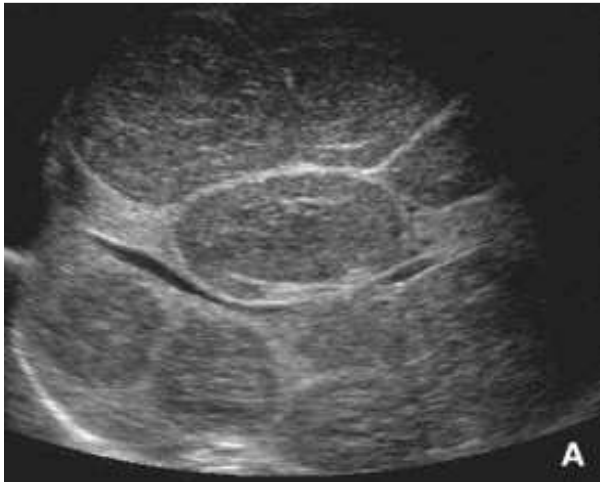


Figure47 : Hémangiome infantile multinodulaire avec insuffisance cardiaque. Nourrisson de 4 mois ayant présenté une hépatomégalie d'apparition brutale associée rapidement à une insuffisance cardiaque à haut débit.A. L'échographie montre de multiples nodules tissulaires bien limités, hétérogènes, hypoéchogènes par rapport au foie

Le traitement de ces formes hépatiques n'est pas encore très bien codifié, les résultats sont incertains et la mortalité est loin d'être négligeable. Si l'on passe le cap des 12 mois, ces hémangiomes vont évoluer vers la régression et la guérison, il ne faut traiter que les formes avec signes cliniques ; une hépatomégalie isolée ne relève pas d'un traitement.

L'IRM peut aider pour la conduite thérapeutique, cet examen permet de distinguer trois formes : focale, multifocale, diffuse. La forme focale est une tumeur bien définie, sphérique, hypo-intense en T1 et hyperintense en T2, l'évolution est le plus souvent très favorable et pour certains auteurs cela pourrait être l'équivalent d'un RICH (rapidly involuting congenital hemangioma, cf. infra), les corticoïdes (traitement médical de première intention) sont rarement nécessaires. Les lésions multifocales ont le même aspect en imagerie, mais il y a souvent présence de shunts artérioveineux ou portoveineux pouvant donner une insuffisance cardiaque d'où traitement de l'hémangiome associé au traitement médical de l'insuffisance cardiaque.

Enfin, si la lésion est diffuse, l'IRM montre que la quasi-totalité du parenchyme hépatique est remplacé par de l'hémangiome avec retentissement cardiaque et respiratoire pouvant entraîner le décès, il peut s'y ajouter une hypothyroïdie sévère

Hémangiome chez l'enfant : Complications

par sécrétion accrue de la III iodothyro-nine déiodinase.

Un algorithme thérapeutique vient d'être proposé par l'équipe de Boston [120] : en cas d'échec médicamenteux (corticothérapie, vincristine, interféron), on peut proposer des embolisations, si ces embolisations sont inefficaces l'indication d'une greffe hépatique est discutée [121].

L'hémangiome hépatique peut être dépisté en anténatal avec parfois présence de calcifications [122] ; si le fœtus présente des signes d'insuffisance cardiaque un traitement par corticothérapie maternelle est souvent bénéfique [123].

XI-DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL : (139)

1) FORME CUTANEE :

Elle peut poser un problème diagnostique avec : d'autres tumeurs vasculaires bénignes ; d'autres malformations vasculaires.

A) Autres tumeurs vasculaires bénignes

1) Le botriomycome ou granulome pyogénique

Le botriomycome est une tumeur acquise bourgeonnante non épidermée qui saigne facilement (Fig. 48). Elle apparaît souvent spontanément après l'âge d'un an, mais aussi après une plaie, un traumatisme ou sur une malformation vasculaire sous-jacente comme une malformation capillaire ou artérioveineuse. Ses localisations préférentielles sont la tête et le cou (75 %). Histologiquement, il existe une prolifération lobulaire de capillaires avec une coloration très positive pour l'actine musculaire. La physiopathologie de ce granulome est inconnue mais certains auteurs évoquent une réaction à un traumatisme ou une infection.



Figure 48 : Botriomycome ou granulome pyogénique (A)–hémangiome immature (B).

B) D'autres malformations vasculaires

Il peut être difficile de différencier un hémangiome cutané dit télangiectasique ou un hémangiome débutant en plaque non papuleux d'une malformation capillaire (Fig. 49).

L'épaississement du tégument dans les premiers mois de vie permet de redresser le diagnostic en faveur de l'hémangiome.



Figure 49: Hémangiome immature(HI) à la naissance imitant une malformation capillaire (A). Sa croissance rapide quelques semaines après la naissance confirme le diagnostic d'HI (B : évolution spontanée à six semaines de vie).

2-FORME SOUS-CUTANEE :

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

A) Autres tumeurs vasculaires bénignes acquises

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

1) Angiome en touffes :

Autrefois appelé angioblastome par Nakagawa, l'angiome en touffe est une tumeur acquise qui se développe chez l'enfant avant l'âge de cinq ans. Il apparaît sous la forme d'une plaque infiltrée scléreuse dure et de coloration cutanée normale qui va évoluer en une plaque violette parfois recouverte de nodules rouges (Fig. 50). Une hypersudation localisée ou une hypertrichose peut se développer dans certains cas. Il atteint préférentiellement le cou, les épaules et la racine des membres.



Figure 50: Angiome en touffes (A) –HI (B)

2) Hémangioendothéliome kaposiforme :

L'hémangioendothéliome kaposiforme est cliniquement proche. Il se développe aussi précocement et se présente sous la forme d'une plaque rouge infiltrante (Fig.51).



Figure 51 : Hémangioendothéliome avec phénomène de Kasabach-Merritt (A)–HI (B).

Ces deux entités peuvent coexister chez un même malade et certains auteurs ont évoqué l'hypothèse d'un même spectre de tumeur vasculaire. Ces deux tumeurs vasculaires, par leur caractère infiltrant et scléreux, sont différentes des hémangiomes immatures. Elles sont plus agressives car elles peuvent évoluer vers une hypoplaquettose majeure connue sous le nom de phénomène de Kasabach-Merritt.

La biopsie chirurgicale est parfois nécessaire pour confirmer le diagnostic lorsque la nature angiomateuse n'est pas évidente. L'angiome en touffe se présente sous forme d'amas lobulaires de capillaires avec des lumières souvent virtuelles, associées

à des espaces vasculaires prenant un aspect de vaisseaux lymphatiques. Il n'y a pas d'atypie cellulaire ou de mitose et la nature vasculaire des cellules est confirmée en immunohistochimie. L'hémangioendothéliome kaposiforme se présente sous forme de lobules vasculaires coalescents s'infiltrant dans l'hypoderme et les tissus sous-jacents. On peut noter des atypies cellulaires et il existe, comme dans la maladie de Kaposi, des fentes vasculaires bordées de cellules fusiformes

3) Myofibromatose infantile :

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

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

Cliniquement, l'aspect peut évoquer celui d'un hémangiome, mais l'échographie-doppler, en identifiant une densité vasculaire beaucoup plus faible, permet de les différencier.

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

4) Tumeurs vasculaires bénignes congénitales

L'hémangiome congénital est une tumeur vasculaire bénigne qui a atteint dès la naissance l'apogée de sa prolifération.

On distingue : **les RICH** (rapidly involuting congenital hemangioma) qui régressent rapidement dans les 14 mois et **les NICH** (non involuting congenital hemangioma) qui ne régressent jamais. Ils sont parfois diagnostiqués au cours d'une échographie

prénatale et n'ont pas de prédominance féminine contrairement aux hémangiomes infantiles.

a) Rapidly involuting congenital hemangioma (RICH):

Le RICH est une tumeur sous-cutanée violette, ferme et chaude. La rapidité de sa régression entraîne souvent une aire de lipoatrophie associée à un excès cutané. Les localisations les plus fréquentes sont les membres, à proximité des articulations, ou la région périauriculaire.

b) Non-involuting congenital hemangioma (NICH):

Le NICH se présente sous la forme d'une plaque moins en relief, chaude, bleutée, télangiectasique et souvent entourée d'un halo plus pâle.

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

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

L'artériographie et l'IRM ne permettent pas de différencier NICH, RICH et hémangiome infantile contrairement à la biopsie. Cette biopsie chirurgicale est parfois nécessaire. L'histologie montre alors que les hémangiomes congénitaux n'ont pas de réactivité pour le marqueur GLUT1, antigène vasculaire présent dans 100 % des hémangiomes infantiles et dans les vaisseaux du placenta.

Il existe des critères histologiques différents pour chacune de ces deux entités. Le RICH présente des lobules faits de vaisseaux de tous les calibres, des lymphatiques contenant des thrombi et des dépôts d'hémosidérine. Ces lobules sont entourés d'une fibrose dense et le nombre de veines augmente en phase de régression. Les NICH ont des lobules plus larges avec des vaisseaux présentant des cellules endothéliales en « clous de tapissier ». Au centre des lobules, les vaisseaux ont une paroi fine, une forme

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

B- Autres tumeurs non vasculaires bénignes

1) Hernie de tissu cérébral ou méningé :

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

2) Gliome nasal et l'encéphalocèle :

Le gliome nasal se présente sous forme d'une protrusion rouge ou violette très proche cliniquement d'un hémangiome. Contrairement à l'hémangiome, il est congénital et ne grandit donc pas après la naissance. Le siège est extranasal au niveau de la racine du nez mais il peut aussi être intranasal ou les deux.

Le gliome nasal et l'encéphalocèle ont le même aspect clinique et histologique mais l'encéphalocèle est relié à l'espace sous-arachnoïdien par le biais d'une cavité sinusienne alors que le gliome nasal a perdu cette connexion avant la naissance.

Un scanner et un avis neurochirurgical doivent précéder le geste chirurgical. L'histologie montre un enchevêtrement de tissu neural et fibreux avec parfois quelques vaisseaux dilatés. Toute masse sous-cutanée médiane qui ne présente pas les caractéristiques classiques d'un hémangiome infantile doit faire rechercher le diagnostic de gliome nasal ou d'encéphalocèle avant de proposer tout geste chirurgical.

3) Kyste dermoïde :

C'est une petite tuméfaction bleutée siégeant au niveau de la face, acquise ou congénitale, sous cutanée dure, parfois adhérente à l'os sous-jacent.

Il résulte du développement dysembryoplasique d'une inclusion épithéliale et siège dans les régions de fentes embryonnaires comme la région périorbitaire en particulier la queue du sourcil, la racine du nez ou les fontanelles. Il peut augmenter de volume ou devenir inflammatoire.

L'échographie permet de le différencier d'un hémangiome en montrant une tumeur non vasculaire kystique avec des inclusions pilosébacées et sudorales plus ou moins bien différenciées (Fig. 52).

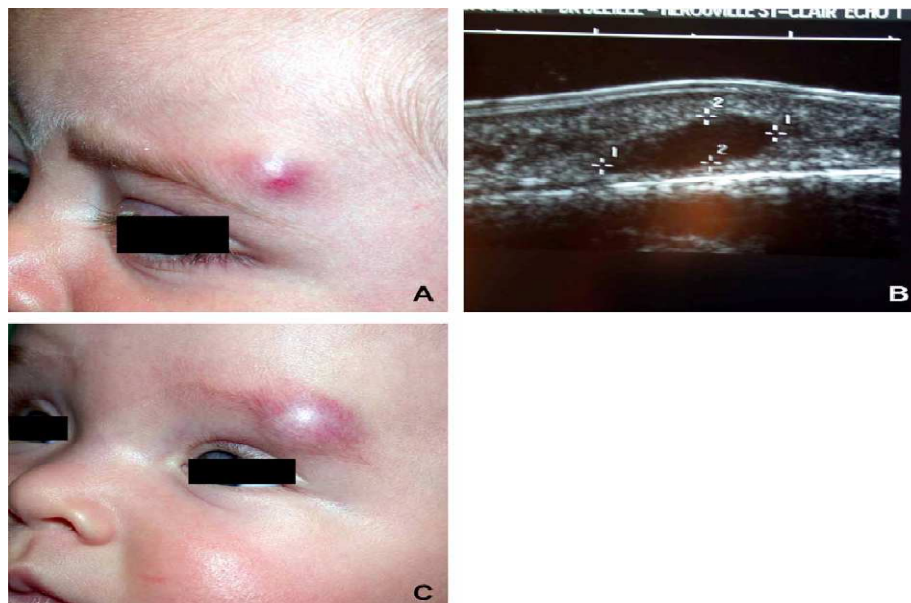


Figure 52: Kyste dermoïde : clinique (A) et aspect échographique (B)–Hémangiome immature(C).

C) Tumeurs malignes

1) Rhabdomyosarcome :

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

2) Fibrosarcome :

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

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

3) Hémangiopéricytome :

L'hémangiopéricytome est une tumeur rare, de localisation préférentielle au niveau de la région cervicofaciale.

Il se présente sous forme d'une masse sous-cutanée érythémateuse augmentant progressivement de taille. Compte tenu de la présence de shunts artérioveineux au sein de la tumeur, les artères nourricières et le drainage veineux peuvent être très augmentés.

La biopsie chirurgicale est indispensable pour le diagnostic mais nécessite parfois une embolisation artérielle pour éviter un saignement peropératoire.

En histologie, cette tumeur maligne se présente sous forme d'une prolifération multilobulaire de cellules fusiformes et des cellules primitives périvasculaires rondes avec un cytoplasme pâle. L'hémangiopéricytome de l'enfant est moins agressif que celui de l'adulte et répond mieux à la chimiothérapie. Une surveillance prolongée pour dépister d'éventuelles récurrences est indispensable

D) Malformations vasculaires ou cutanées

1) Malformation veineuse :

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

Une malformation lymphatique peut augmenter rapidement de volume après un traumatisme ou une infection.

L'aspect clinique n'est pas bleuté, mais peut devenir érythémateux s'il y a inflammation.

Le diagnostic est d'abord clinique, mais dans les cas difficiles, l'échographie-doppler permet d'éliminer une tumeur vasculaire à haut débit.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

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

Le diagnostic différentiel avec un hémangiome dans lequel les flux rapides persistent malgré l'involution, est parfois impossible à faire et nécessite une artériographie (Fig.53).

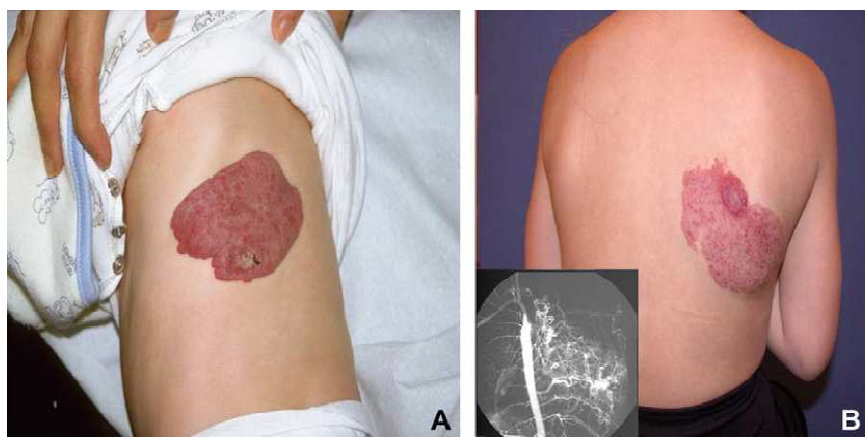


Figure53 :_Malformation artérioveineuse chez une jeune fille de huit ans initialement diagnostiquée comme un hémangiome (A)–HI (B)

2) Hamartome angioeccrine :

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

XII-TRAITEMENT :

A) INDICATION DU TRAITEMENT:[140]

Compte tenu de l'évolution naturelle des hémangiomes infantiles avec régression spontanée au bout de quelques mois, la règle est l'abstention thérapeutique. Il en est ainsi pour plus de 80 % des nourrissons.

Cependant, l'attente de cette régression ne peut être envisageable pour un certain nombre d'hémangiomes alarmants :

- _ Ceux qui mettent en jeu le pronostic vital
- _ Ceux qui menacent une fonction
- _ Ceux qui sont compliqués d'ulcération
- _ Ceux qui engendrent un préjudice esthétique majeur avec retentissement psychologique

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

Principales indications de traitement des hémangiomes infantiles.

Risque vital (rare) :

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

Risque fonctionnel :

- _ Hémangiome orbitaire ou palpébral : risque d'amblyopie
- _ Hémangiome du conduit auditif
- _ Hémangiome labial
- _ Hémangiome nasal
- _ Hémangiome région périnéale à proximité d'un orifice

Hémangiome ulcéré douloureux

Hémangiome avec risque esthétique

- _ Hémangiome de la face de grande taille
- _ Hémangiome nodulaire du nez, des lèvres ou de la paupière

Hémangiome sous-cutané rétromamelonnaire chez une fille

B) MOYENS : (140)

1)-TRAITEMENT MEDICALE :

a-Corticothérapie générale :

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

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

Corticothérapie intralésionnelle

Elle est réservée aux formes évolutives mais localisées, pour lesquelles un traitement par voie générale ou une chirurgie ne semblent pas indiqués. Le triamcinolone

Hémangiome chez l'enfant : Complications

(Kenacort retardW) est utilisé à la posologie de 3 à 5 mg/kg/procédure, les injections se faisant en plusieurs points sous anesthésie générale courte et en milieu chirurgical. Il faut en général 2 à 3 injections séparées d'environ 2 à 3 mois. Le taux de bonne réponse est d'environ 50 %. Les effets secondaires sont limités et plutôt d'ordre local : hypochromie, atrophie linéaire. À noter, cependant, une complication rare mais redoutable de part sa gravité :

risque de cécité par occlusion centrale de la rétine lorsque l'hémangiome est de localisation périorbitaire.

b-Interféron alfa-2a et 2b

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

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

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

c-Vincristine

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

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

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

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

d-Propranolol

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

Hémangiome chez l'enfant : Complications

l'arrêt du traitement, une recoloration de l'hémangiome est parfois observée, mais le plus souvent elle est modérée.

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

Les principaux effets secondaires rapportés sont les hypoglycémies en période néonatale ou dans des situations de jeûne ; on a également décrit des malaises avec pâleur, des épisodes de cyanose et d'hypotension. La mise en route du traitement doit se faire en milieu pédiatrique avec surveillance de la fréquence cardiaque et de la tension artérielle, puis le traitement est ambulatoire. Le traitement est maintenu jusqu'à la fin de la période de croissance supposée de l'hémangiome. Bien qu'il n'y ait pas eu d'études comparatives, on peut déjà situer le propranolol comme une alternative intéressante pour traiter les hémangiomes infantiles graves, son ratio bénéfice/risque étant bien supérieur à la corticothérapie générale, l'interféron ou à la vincristine.

2-CHIRURGIE :

Il faut différencier la chirurgie précoce et tardive.

a-Chirurgie précoce

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

Le Cavitron ou Dissectron, qui sont des dissecteurs à ultrasons, sont utiles notamment pour les composantes souscutanées des paupières qui cachent l'axe visuel ou de la glabelle.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

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

Le principal risque est cicatriciel. Il faut toujours l'évaluer en fonction des séquelles à attendre en cas de résorption naturelle.

De plus, si l'enfant commence à se déplacer (9–18 mois. . .), il existe un risque de chute sur la cicatrice et de désunion.

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

b-Chirurgie tardive

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

3-AUTRES MOYENS :

_ **Les dermocorticoïdes** s de niveau I ou II ont pour indication les hémangiomes superficiels rouges et peu é' pais, en phase de prolifération. Ils semblent faciliter le palissement.

_ **L'imiquimod topique** a les me^ mes indications que les dermocorticoïdes et le laser a` colorant pulse´ . Ce sont des essais pre´ liminaires et le rapport benefice-risque reste a` évaluer.

_ **Les pansements vaseline´ s**, hydro cellulaires et hypocycloïdes sont utilise´ s dans les hémangiomes ulcérés. Ils ont un remarquable pouvoir antalgique.

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

Hémangiome chez l'enfant : Complications

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

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

Lasers

Le laser à colorant pulsé

Le laser à colorant pulsé est efficace sur la composante superficielle en entraînant une décoloration, et aide à la cicatrisation de certains hémangiomes ulcérés. En revanche, il n'a aucun impact sur les composantes dermiques profondes.

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

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

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

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, qui sont douloureuses, sont réalisées sous anesthésie générale.

D- TRAITEMENT DES COMPLICATIONS :

1- Traitement des complications locales :

L'hémorragie :

Elle est généralement modérée et répond souvent à la compression locale

L'ulcération –Nécrose :

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

En cas de survenue d'une infection grave (cellulite), une antibiothérapie par voie générale est nécessaire. (141)

A la région anogénitale : un pansement occlusif peut être appliqué afin d'isoler la lésion des urines et des fèces.

Le traitement par laser à colorant pulsé peut être un traitement alternatif intéressant les ulcérations. (142)

Récemment, des études préliminaires semblent démontrer l'efficacité des facteurs de croissance dérivés des plaquettes (PDGF) tels que la bécaplermine, en application locale dans le traitement des hémangiomes ulcérés. Son mode d'action reste néanmoins à élucider. (143)

2- Traitement des complications générales :

L'insuffisance cardiaque :

Le traitement digitalo-diurétique doit être associé au traitement général.

Le syndrome de Kasabach-Merritt (SKM) :

Le traitement de ce syndrome reste mal codifié. Il n'existe pas à l'heure actuelle de méthode thérapeutique efficace dans tous les cas de SKM.

L'hétérogénéité des réponses thérapeutiques est une autre particularité du SKM.

Plusieurs moyens thérapeutiques ont été utilisés, isolés ou associés :

La corticothérapie par voie générale à forte dose (2 à 5 mg/kg/j de prednisolone) et prolongée.

La radiothérapie combinée

L'interféron

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

Perfusion substitutive de plasma frais congelé et de cryoprécipités.

Inhibiteur de l'agrégation plaquettaire :

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

 La pentoxifylline (torental)

La compression pneumatique intermittente.

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

Discussion

Hémangiome chez l'enfant : Complications

L'hémangiome est une tumeur bénigne de l'enfant évoluant le plus souvent vers la régression spontanée.

Quelquefois cette évolution peut se compliquer de façon plus ou moins grave en fonction de sa localisation ou de son importance.

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

L'hémangiome est une tumeur qui, bien que bénigne, peut entraîner un préjudice fonctionnel ou esthétique, et un risque vital en fonction de sa localisation et/ou de son volume

Dans la littérature les complications des hémangiomes sont plus fréquentes chez le sujet de sexe féminin.

En effet, Chiller et al [144], ont trouvé dans leur série de 175 malades (152 filles pour 52 garçons.) , un sex-ratio de 6.6.

Ces constatations sont similaires à nos résultats où le sex-ratio était de 1.5, avec 48 filles et 32 garçons.

Dans une étude effectuée par Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. , ils ont trouvé que l'ulcération était la principale complication, avec une fréquence dépendant du site : 32% pour les localisations périnéales, 12% pour la face et le cou notamment pour les hémangiomes segmentaires, moins de 10% pour le thorax et les extrémités .[145]

Hémangiome chez l'enfant : Complications

Dans la série d'Orlow , sur 27 enfants présentant un hémangiome « en barbe » évalués par un score de 1 à 5 en fonction des cinq régions atteintes par la lésion (région auriculaire droite, lèvre inférieure, menton, partie médiane antérieure du cou), 60 % des enfants (16/27) avaient un score supérieur à 4, et dix d'entre eux soit 37 % avaient une extension muqueuse et un score supérieur à 2. Quatre enfants au total ont nécessité une trachéotomie. Sans qu'il y ait de localisation cutanée à risque particulier dans cette région.

par ailleurs une étude effectuée par Enjolras O, Riche MC, Merland JJ , sur 25 cas , la complication la plus fréquente était la nécrose [146], mais d'autres complications peuvent être redoutables en raison de leur siège : localisation cutanée particulière ou forme cutanée géante La nécrose n'existait que dans les formes à composante tubéreuse. Le traitement était local (acide fucidique, antiseptique, pansement hydrocolloïde) associé parfois à une antibiothérapie (macrolide per os). Cette nécrose accélère le processus de régression. Ces nécroses n'ont aucun caractère de gravité.

Une autre étude a été conduite entre janvier 2000 et mai 2003 par O. Enjolras , G.M. Brevière , G. Roger , M. Tovi, B. Pellegrino , E. Varotti , V. Soupre , A. Picard , G. Leverger , sur Neuf nourrissons, huit filles et un garçon, atteints d'hémangiomes compliqués. Six enfants avaient une atteinte cervicofaciale segmentaire, sévère et diffuse (5/6 avec envahissement palpébral et orbitaire 3/6 avec atteinte laryngée et 2/6 trachéale obstructive) ; un enfant avait des hémangiomes miliaires cutanés très nécrotiques et hémorragiques et une atteinte hépatique et rénale ; deux autres avaient une hémangiomatose hépatique avec défaillance cardiaque.

Dans notre étude, on a noté suivant l'ordre de fréquences :

- ✓ Complications esthétiques et psychosociales : 72,5%
- ✓ Complications locales hémorragiques 47,05 % répondant à une compression locale
- ✓ Complications infectieuses : 23,52% nécessitant une antibiothérapie par voie générale et locale associée à des antiseptiques locaux

Hémangiome chez l'enfant : Complications

- ✓ Complications générales : type de convulsions (17,64%), d'épilepsie (5,88%), mis sous Dépakine et corticothérapie systémique.

Pour le seul cas d'insuffisance cardiaque compliquant l'hémangiome hépatique, on a instauré un traitement digitalo-diurétique et une corticothérapie orale

Conclusion

Hémangiome chez l'enfant : Complications

L'hémangiome infantile est une prolifération hyperplasique transitoire du mésenchyme angioformateur, formée, d'une grosse masse cellulaire avec multiplication cellulaire endothéliale alimentée par les néovaisseaux, appartient au groupe des tumeurs vasculaires bénignes selon l'International Society For the Study Of Vascular Anomalies (ISSVA).

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

Quant au diagnostic, il se base essentiellement sur la clinique avec un recours aux examens paracliniques selon la forme de l'hémangiome comme le cas d'hémangiome hépatique et l'hémangiome cérébrale d'où la nécessité d'une échographie abdominale et un scanner cérébral.

L'hémangiome est une tumeur bénigne de l'enfant évoluant le plus souvent vers la régression spontanée.

Les complications sont d'ordre général, local, fonctionnel, esthétique, et psychosocial.

- ✓ **générales** : l'épilepsie, la convulsion, la thrombopénie associé souvent au syndrome de Kasabach-Merritt se compliquant d'hémorragie, l'insuffisance cardiaque met en jeu le pronostic vital.
- ✓ **Locales** : infection, l'ulcération, la nécrose, le saignement
- ✓ **Fonctionnelles et esthétiques** : pour certaines localisations
 - Oculaire : menace la fonction visuelle, avec risque d'amblyopie irréversible et un strabisme
 - Labiaux : retentissent sur l'articulé dentaire, entraîne un trouble de la succion, de même Les ulcérations sont précoces et fréquentes.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

- Hémangiome en barbe : s'accompagne d'un risque de localisation laryngée et de compression des voies respiratoire.
- Hémangiome auriculaire : peuvent retentir sur la fonction auditive et gêner l'acquisition du langage, L'hémangiome du pavillon de l'oreille peut quelquefois provoquer une nécrose du cartilage (1 cas observé dans notre étude)
- Hémangiome nasal entraîne une obstruction nasale avec gêne respiratoire

Dans notre étude rétrospective qui a portée sur 80 malades, les complications esthétiques et psychosociales étaient au premier plan suivies des complications locales hémorragiques, puis les complications infectieuses. Pour ce qu'est des complications générales : elles étaient en 3ème position représentées par les convulsions et l'épilepsie, il y avait un seul cas d'insuffisance cardiaque compliquant l'hémangiome hépatique.

La majorité des hémangiomes régresse spontanément et ne nécessite aucun traitement. Il faut l'expliquer aux parents.

À l'inverse, certains hémangiomes mettent en jeu le pronostic esthétique, fonctionnel ou vital de l'enfant par leur localisation et/ou leurs complications. Ces hémangiomes potentiellement graves nécessitent une prise en charge thérapeutique active.

Jusqu'à présent, le traitement proposé en première intention était la corticothérapie générale. En deuxième intention, le choix se portait sur l'interféron ou la vincristine. L'efficacité du propranolol, bêta-bloquant non cardio-sélectif, a été récemment rapportée.

La chirurgie précoce, est indiquée pour les hémangiomes infantiles globuleux, en

Hémangiome chez l'enfant : Complications

particulier sur le nez, les paupières et les lèvres

La chirurgie tardive occupe une place indispensable dans la réparation des séquelles cutanées (résidus fibro-adipeux) et structurales, après disparition de l'hémangiome.

Elle est souvent couplée au traitement des télangiectasies par le laser

Le Résumé

Résumé :

Titre : Hémangiome chez l'enfant: Complications

Mots clés : hémangiome –enfant– Complications

Auteur : BOUAOUAD Laila

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

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

Le diagnostic est essentiellement clinique, le recours à des examens complémentaires est justifié dans la détection de certaines localisations (hépatiques et cérébrales).

Les complications principales sont d'ordre général comme les convulsions, et les épilepsies, dans les localisations cérébrales, la thrombopénie au cours du syndrome de Kasabach-Meritt (urgence dermato pédiatrique à cause de l'hémorragie), et l'insuffisance cardiaque (pronostic vital), dans les localisations hépatique.

Il existe par ailleurs des complications locales : la nécrose, l'infection, l'ulcération, et le saignement.

Certaines localisations compromettent le pronostic fonctionnel et esthétique : oculaires, labiales, nasales, faciales, extrémités, et les formes barbues.

L'évolution naturelle est la régression spontanée au bout de quelques mois, nécessite l'abstention thérapeutique. Cependant, dans les formes sévères le diagnostic est précoce (clinique et radiologique), et le traitement urgent garde une place primordiale.

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

Récemment des publications parlent de l'effet spectaculaire des bêtabloquants sur ces tumeurs (utilité considérable du propranolol dans le traitement des hémangiomes infantiles compliqués).

Summary:

Title: Hemangioma of Children: Complications

Keywords: hemangioma-child- Complications

Author: Laila BOUAOUAD

The infantile hemangioma is a temporary hyperplastic proliferation of the angiogenic mesenchym ; it's a large cell mass with endothelial cell proliferation fuelled by neovessels.

Clinically, it presents as a mass or a task rash, red raspberry and low-depressible, characterized by an explosive growth during the first week or the first month of life.

The diagnosis is essentially clinical; the use of complementary tests is justified in the detection of some localization (liver and brain).

The main complications are general such as seizures and epilepsy in cerebral localization, thrombocytopenia in the Kasabach-Meritt syndrome (Dermatology Pediatric Emergency due to hemorrhage) and heart failure (vital prognosis) in the liver localization.

There are also local complications: necrosis, infection, ulceration, and bleeding

Some locations involves functional and aesthetic prognosis: eye, lip, nose, facial, extremities, bearded forms.

The natural evolution is spontaneous regression after a few months, requires no treatment. However, the diagnosis is early in severe cases (clinical and radiological), and urgent treatment keeps an important place.

The first line treatment is corticosteroids. Alternatively, interferon or vincristine.

Recent publications speak of spectacular effect of beta-blockers in these tumors (considerable use of propranolol in the treatment of complicated infantile hemangiomas).

ملخص

العنوان : الوعاؤوم عند الطفل :المضاعفات
كلمات البحث : الوعاؤوم_الطفل-المضاعفات
الكاتب :ليلى بو عواد

الوعاؤوم عند الطفل هو عبارة عن تكاثر موضعي مؤقت لنسيج الدعامة الجنيني المؤسس للشعيرات الدموية، والمكون من كتلة خلوية مع تكاثر لخلايا بطانة الأوعية مدعوم بعروق دموية متطفلة.

سريريا، يظهر ككتلة أو طفح جلدي ، أحمر اللون توتي وقابل للانضغاط قليلا، يتميز بالنمو الهائل خلال الأسبوع الأول أو الشهر الأول من الحياة. التشخيص السريري هو الأساس ، يبرر استخدام الاختبارات التكميلية في الكشف عن بعض المواقع (الكبد والدماغ).

المضاعفات الرئيسية هي بالأساس عامة مثل التشنجات ونوبات الصرع، في حالة التموضعات الدماغية ، قلة الصفائح الدموية في متلازمة "كازاباخ مريت " (حالة طارئة في طب الأطفال الجلدي بسبب النزيف الدموي) وفشل القلب (يضع في محك التخمين الحياتي) ، في التموضعات الكبدية. هناك أيضا المضاعفات المحلية :النخر، التعفن، التقرح، والنزيف. بعض التمرکزات تعرض للخطر التخمين الوظيفي والجمالي : العين والشفة والأنف والوجه والأطراف، والحالات الملتحية.

التطور الطبيعي للوعاؤوم هو التراجع العفوي بعد بضعة أشهر، و لا يتطلب أي علاج . لكن، في الحالات الحادة يكون التشخيص مبكرا (سريري و إشعاعي)، و يحتل العلاج المستعجل مكانة هامة.

الإختيار الأول في العلاج هو العلاج العام بالكورتيكوستيرويد ، وإما الانتيرفيرون او الفانكريستين. تتكلم المنشورات الحديثة عن المفعول الكبير لكابحات المستقبلات الأدرينالية من نوع بيتا على هذه الأورام (الفائدة الكبيرة للبروبرانولول في علاج الوعاؤوم المضاعف عند الطفل) .

Bibliographie

- [1] Breviere GM, Enjolras O, Lemarchand-Venencie F. Les hémangiomes immatures de l'enfant. *Rev Prat* 1992;42(16):2011-7
- [2] Cambazard F. Les angiomes immatures du nourrisson. *Pediatrie* 1988; 43:427-31.
- [3] <http://imedecin.com/Article226.htm> , histologie cutanée
- [4] Enjolras O, Mulliken JB. The current management of vascular birthmarks. *Pediatr Dermatol* 1993 ; 10 : 311-333
- [5] Enjolras O, Riche MC, Mulliken JB, Merland JJ. Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Paris: Medsi/McGraw-Hill, 1990
- [6] Enjolras O, Mulliken JB. Vascular tumors and vascular malformations (new issues). *Adv Dermatol* 1997 ; 13 : 375-423
- [7] Enjolras O. Angiomes : hémangiomes et malformations vascu-aires. *Encycl. Med. Chir.* (Elsevier, Paris), Dermatologie 12-715-A10, 1996.
- [8] Mulliken JB, Young AE. In: *Vascular birthmarks: hemangiomas and malformations.* Philadelphia: WB Saunders CO; 1988. p.483.
- [9] Bowers RE, Graham EA, Thomlinson KM. The naturel history of the strawberry nevus. *Arch .Dermatol* 1960;82:667-80
- [10] Maleville J, Taieb A, Roubaud E, et al. Hémangiomes cutanés immatures:études épidémiologiques de 351 cas. *Ann Derma-tol Venerol* 1985;112:603-8.
- [11] Samet S. Les hémangiomes cutanés immatures. À propos de 108 cas. Thèse Med. Sfax 1995 N°872.
- [12] Eschwege E, Lellouch J, Shwatz D, et al. Étude épidémiolo-gique des angiomes tubéreux cutanés et sous-cutanés. *Arch Fr Pediatr* 1966;23:703-6.
- [13] Hidano A, Nakajima S. Earlist features of the strawberry marks in the newborn. *Br J Dermatol* 1972;87:138-44.

- [14] Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, et al. Management of alar-ming hemangiomas in infancy: a review of 25 case. *Pediatrics* 1990; 85:491–8.
- [15] Fin MC, Glowacki J, Mulliken BJ, et al. Congenital vascular lesions: clinical application of a new classification. *J Ped Surg* 1983; 18(6):894–900.
- [16] Khan ZA, Boscolo E, Picard A, Psutka S, Melero-Martin J, Barch T et al. Multipotential stem cells recapitulate human infantile hemangioma in immunodeficient mice. *J Clin Invest* 2008; 118:2592-9.
- [17] Frieden IJ, Haggstrom A, Drolet BA, Mancini AJ, Friedlander SF, Boon L et al. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. *Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas. Pediatr Dermatol* 2005; 22:383-406.
- [18] Boye E, Yu Y, Paranya G, Mulliken JB, Olsen BR, Bischoff J. Clonality and altered behaviour of endothelial cells from hemangiomas. *J Clin Invest* 2001; 107:745-52.
- [19] North PE, Waner M, Mizeracki A, Mrak RE, Nicholas R, Kincannon J et al. A unique microvascular phenotype shared by juvenile hemangiomas and human placenta. *Arch Dermatol* 2001;137:559-70
- [20] Mancini AJ, Smoller BR. Proliferation and apoptosis within juvenile capillary hemangiomas. *Am J Dermatopathol* 1996;18:505-14
- [21] Waner M, North PA, Scherer KA, Frieden IJ, Waner A, Mihm MCJr. The non-random distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol* 2003;139:869-75.
- [22] Razon MJ, Kraling BM, Mulliken JB, Bischoff J. Increased apoptosis coincides with onset of involution in infantile hemangioma. *Microcirculation* 1998; 5:189-95.
- [23] Bielenberg DR, Bucana CD, Sanchez R, Mulliken JB, Folkman J, Fidler IJ. Progressive growth of infantile cutaneous hemangiomas is directly correlated with hyperplasia and angiogenesis of adjacent epidermis and inversely

- correlated with expression of the endogenous angiogenesis inhibitor INF-beta. *Int J Oncol* 1999;14:401-8.
- [24] Walter JW, North PE, Waner M, Mizeracki A, Blei F, Walker JW et al. Somatic mutation of vascular endothelial growth factor receptors in juvenile hemangiomas. *Genes Chromosomes Cancer* 2002;33:295-303.
- [25] Kleinman ME, Greives MR, Churgin SS, Blechman KM, Chang EI, Ceradini DJ et al. Hypoxia-induced mediators of stem/progenitor cell trafficking are increased in children with hemangioma. *Arterioscler Thromb Vasc Biol* 2007;27:2664-70.
- [26] Mancini AJ, Smoller BR. Proliferation and apoptosis within juvenile capillary hemangiomas. *Am J Dermatopathol* 1996;18:505-14.
- [27] Lopez Gutierrez JC, Avila LF, Sosa G, Patron M. Placental anomalies in children with infantile hemangiomas. *Pediatr Dermatol* 2007;24:353-5.
- [28] Razon MJ, Kraling BM, Mulliken JB, Bischoff J. Increased apoptosis coincides with onset of involution in infantile hemangioma. *Microcirculation* 1998;5:189-95.
- [29] Cannista C, Standoli L. L'implication virale dans les angiomes immatures : hypothèse étiopathogénique et études immuno-histochimiques sur 11 cas. *Pathol Biol* 1994;42(2):150-5.
- [30] Cooper PH, Mills ES. Subcutaneous granuloma pyogenicum. *Arch Dermatol* 1982;118:30-3.
- [31] Folkman J. Toward a new understanding of vascular proliferative disease in children. *Pediatrics* 1984;74:850-6.
- [32] Lu YL, Sobis H, Van Hove L, et al. Polyomavirus-induced hemangiomas in graft of visceral yolk sac and embryos. *Eur J Cancer Clin Oncol* 1985; 21:631-6.
- [33] Glowacki J, Mulliken JB. Mast cells in hemangiomas and vascular malformations. *Pediatrics* 1982;70(1):48-51.

- [34] Dosquet C, Droquet L, Wassef M, et al. Intérêt du dosage du BFGF « basic Fibroblast Growth Factor » pour le diagnostic et le traitement des hémangiomes. *Ann Dermatol Vénérol* 1996;123(Suppl.):512.
- [35] Takahashi K, Mulliken BJ, Kozakewich HPW, et al. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. *J Clin Invest* 1994; 93: 2357-64.
- [36] Sasaki GH, Pang CH, Witliff JL. Pathogenesis and treatment of infant skin strawberry hemangiomas: clinical and in vitro studies of hormonal effects. *Plast Reconstr Surg* 1984;73:359-68.
- [37] Christine Léauté-Labrèze, Véronique Sans-Martin , Hémangiome infantile, *Presse Med.* 2010; 39: 499-510 ; 2010 Elsevier Masson SAS
- [38] Nakayama H. Clinical and histological studies of the classification and the natural course of the strawberry mark. *J Dermatol* 1981;8:277- 91.
- [39] Haggstrom AN, Lammer EJ, Schneider RA, Marcucio R, Frieden IJ. Patterns of infantile hemangiomas: new clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development. *Pediatrics* 2006; 117: 698-703.
- [40] Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, Horii KA et al. Prospective study of infantile hemangiomas clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics* 2006; 118: 882-7.
- [41] Waner M, North PA, Scherer KA, Frieden IJ, Waner A, Mihm MC Jr. The non-random distribution of facial hemangiomas. *Arch Dermatol* 2003;139:869-75.
- [42] Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy clinical characteristics, morphologic subtypes and their relationship to race, ethnicity and sex. *Arch Dermatol* 2002;138:1567-76.
- [43] Metry DW, Hawrot A, Altman C, Frieden IJ. Association of solitary, segmental hemangiomas of the skin with visceral hemangiomatosis. *Arch Dermatol* 2004;140:591-6.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

- [44] Rahbar R, Nicollas R, Roger G, Triglia JM, Garabedian EN, McGill TJ et al. The biology and management of sub-glottic hemangioma: past, present, future. *aryngoscope* 2004;114:1880-91.
- [45] Kassarian A, Zurakowski D, Dubois J, Paltiel HJ, Fishman SJ, Burrows PE et al. Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR* 2004;182:785-95
- [46] Christison-Lagay ER, Burrows PE, Alomari A, Dubois J, Kozakewich HP, Lane TS et al. Hepatic hemangioma, subtype classification, and development of a clinical practice algorithm and registry. *J Pediatr Surg* 2007; 42:62-7.
- [47] Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol* 2003;48:477-93.
- [48] Lemarchand-Venencie F. Angiomes. In: *Dermatologie et Vénérologie*. Paris: 2e édition Masson; 1991. p. 426-31.
- [49] Lemarchand-Venencie F. Conduite à tenir devant un hémangiome du nourrisson. *J Mal Vasc* 1992;17:33-40.
- [50] Lemarchand-Venencie F. classification des angiomes=hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. *Revue Prat* 1992 ;42=1998-2004
- [51] Maladies et grands syndromes, item n° 223= angiomes- *ann.dermato venerol* 2005 ;132 :7S172 7S177
- [52] G-M. Breière, C. Degrugillier-chopinnet, A. Bisdorff-Besson . Anomalies vasculaires superficielles 11- 940-G-10
- [53] D. Casanova,, F. Norat, J. Bardot, G. Magalon . Les complications des hémangiomes *Annales de chirurgie plastique esthétique* 51 (2006) 293-299
- [54] G. Lorette, M. Piram, D. Herbreteau, P. Lermusiaux . Sturge-Weber-Krabbe syndrome (or encephalo-trigeminal angiomatosis). *Annales de Dermatologie et de Vénérologie* Vol 131 - N° 4 P. 405-406 - avril 2004

- [55] Enjolras O, Riche MC, Mulliken JB, Merland J. Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Paris: Medsi Mc Graw Hill; 1990.
- [56] Aylett SE, Williams AF, Bevan DH, et al. The Kasabach-Meritt syndrome: treatment with intermittent pneumatic compression. Arch Dis Child 1990;65:790-1.
- [57] Guillet G, Duboscq MF, Boiseau M, et al. Syndrome de Kasabach-Meritt du nourrisson : deux observations. Ann Dermatol Venerol 1985;2:425-32.
- [58] FONTAINE-WALCKENAER Syndrome de **Kasabach-Merritt** : étude rétrospective de 22 observations Th; Méd. Paris: université Paris5: 2004
- [59] LYONS LL, NORTH PE, MAC-MOUNE LAI F , STOLER MH , FOLPE AL , WEISS SW Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic? Immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma
- [60] EL DESSOUKY, M, A.F, AZMY, PAM. RAIN, D.G.YOUNG, **Kasabach-Merritt** syndrome J pediatr surg., 1988. 23: p. 109-11
- [61] Niedt, G.W., M.A. Greco, R. Wieczorek, W.A. Blanc, D.M.Knowles Hemangioma with Kaposi's Sarcoma-like features: report of two cases. Pediatr Pathol., 1989.9:p. 567-75
- [62] P.VELIN, D. DUPONT, A.GOLKAR, JS. VALLA. Syndrome de **Kasabach Merritt** neonatal guéri par exérèse chirurgicale complete de l'angiome. Arch Pediatr 1998; 5: 295-7
- [63] MD. HERRON, CM. COFFIN, SL VANDERHOOFT. Tufted angiomas : variability of clinical morphology. Pediatric dermatology 2002: 19; 5: 394-401
- [64] WILSON-JONES, E., M.ORKIN Tutfed angioma (angioblastoma) : a benign progressive angioma not to be confused with Kaposi's sarcoma or low grade angiosarcoma. J Am Acad Dermatol., 1989.20: p. 214-25

- [65] GUILLET, G., M.F. DOBOSCQ, M. BOISSEAU Syndrome de **Kasabach-Merritt** du nourrisson Ann Dermatol Venereol., 1985.112p.425-432
- [66] SU-NI WONG, YONG-KWANG TAY. Tufted angioma: a report of five cases. Pediatr Dermatol 2002; 19:388-93
- [67] BARZEGAR, C Discussion anatomoclinique sur les relations entre syndrome de **Kasabach-Merritt** et angiome en touffes. Th. Méd : Paris 6, Broussais-hotel- dieu. 1997
- [68] SHIM, W.K.T. Hemangiomas of infancy complicated by thrombocytopenia. Am J surg. 1968.116: p. 896-906
- [69] O.ENJOLRAS , MULLIKEN JB, WASSEF M, FRIEDEN IJ, RIEU PN, BURROWS PE, ET AL. Residual lesions after **Kasabach-Merritt** phenomenon in 41 patients. J Am Acad Dermatol 2000; 42:225-35
- [70] O.ENJOLRAS, M.WASSEF, E.MAZOYER, Infants with **Kasabach-Merritt** syndrome do not have "true" hemangiomas J Pediatr., 1997. 130: p. 631-640 .
- [71] SARKAR M, MULLIKEN JB, KOZAKEWICH HPW, ROBERTSON RL, BURROWS PE. Thrombocytopenic coagulopathy (**Kasabach-Merritt** phenomenon) is associated with kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. Plast Reconstr Surg 1997; 100: 1377-86
- [72] Lyons LL, North PE, Mac-Moune Lai F, Stoler MH, Folpe AL, Weiss SW.
Kaposiform hemangioendothelioma: a study of 33 cases emphasizing its pathologic, immunophenotypic, and biologic uniqueness from juvenile hemangioma. Am J Surg pathol 2004;28:559-68.
- [73] Sarkar M, Mulliken JB, Kozakewich HPW, Robertson RL, Burrows PE. Thrombocytopenic coagulopathy (Kasabach-Merritt phenomenon) is associated with kaposiform hemangioendothelioma and not with common infantile hemangioma. Plast Reconstr Surg 1997;100:1377-86.

- [74] Gruman A, Liang MG, Mulliken JB, Fishman SJ, Burrows PE, Kozakewich HP, et al. Kaposiform hemangioendothelioma without Kasabach-Merritt phenomenon. *J Am Acad Dermatol* 2005;52:616-22.
- [75] Vin-Christian K, McCalmont TH, Frieden IJ. Kaposiform hemangioendothelioma. An aggressive, locally invasive vascular tumor that can mimic hemangioma of infancy. *Arch Dermatol* 1997;133:1573-8.
- [76] Zukerberg LR, Nickoloff BJ, Weiss SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. An aggressive neoplasm associated with Kasabach-Merritt syndrome and lymphangiomatosis. *Am J Surg Pathol* 1993;17:321-8.
- [77] Debelenko LV, Perez-Atayde AR, Mulliken JB, Liang MG, Archibald TH, Kozakewich HP. D2-40 immunohistochemical analysis of pediatric vascular tumors reveals positivity in kaposiform hemangioendothelioma. *Mod Pathol* 2005; 18:1454-60.
- [78] Jones EW, Orkin M. Tufted angioma (angioblastoma). A benign progressive angioma, not to be confused with Kaposi's sarcoma or low-grade angiosarcoma. *J Am Acad Dermatol* 1989; 20:214-25
- [79] Igarashi M, Oh-i T, Koga M. The relationship between angioblastoma (Nakagawa) and tufted angioma: report of four cases with angioblastoma and a literature-based comparison of the two conditions. *J Dermatol* 2000;27:537-42.
- [80] Wong SN, Tay YK. Tufted angioma: a report of five cases. *Pediatr Dermatol* 2002;19:388-93.
- [81] Catteau B, Enjolras O, Delaporte E, Friedel J, Breviere G, Wassef M, et al. Angiome en touffe sclérosant : à propos de 4 observations aux membres inférieurs. *Ann Dermatol Venereol* 1998;25:682-7.
- [82] Enjolras O, Wassef M, Dosquet Ch, Drouet L, Fortier G, Josset P, et al. Syndrome de Kasabach-Merritt sur angiome en touffes congénital. *Ann Dermatol Venereol* 1998;125:257-60.

Hémangiome chez l'enfant : Complications

- [83] Miyamoto T, Mihara M, Mishima E, Hagari Y, Shimao S. Acquired tufted angioma showing spontaneous regression. *Br J Dermatol* 1992;127: 645-8.
- [84] Brasanac D, Janic D, Boricic I, Jovanovic N, Dokmanovic L. Retroperitoneal kaposiform hemangioendothelioma with tufted angioma-like features in an infant with Kasabach-Merritt syndrome. *Pathol Int* 2003;53:627-31.
- [85] Enjolras O, Mulliken JB, Wassef M, Frieden IJ, Rieu PN, Burrows PE, et al. Residual lesions after Kasabach-Merritt phenomenon in 41 patients. *J Am Acad Dermatol* 2000;42:225-35.
- [86] Wassef M. Vascular tumors and malformations in children. *European Congress of pathology* 2005;52-4.
- [87] Chung KC, Weiss SW, Kuzon WM. Multifocal congenital hemangiopericytomas associated with Kasabach-Merritt syndrome. *B J Plast Surg* 1995;48:240-2.
- [88] Enjolras O, Wassef M, Mazoyer E, Frieden IJ, Rieu PN, Drouet L, et al. Infants with Kasabach-Merritt syndrome do not have "true" hemangiomas. *J Pediatr* 1997;130:631-40.
- [89] Maguiness S, Guenther L. Kasabach-Merritt Syndrome. *J Cutan Med Surg* 2002;6:335-9.
- [90] Teillac-Hamel D, Andry P, Bodemer C, Hubert P, Sebag G, Brunelle F et al. Syndrome de Kasabach-Merritt de l'enfant. *Ann Pediatr* 1992;39: 435-41.
- [91] Kerhoas Nicolas K, Le Bidaut M, Dosquet C, Enjolras O, Stalder JF. Syndrome de Kasabach-Merritt d'un membre associé à une ostéolyse ou signe de Gorham. *Ann Dermatol Venereol* 1997;124:852-4.
- [92] SEO SK, SUH JC, NA GY, KIM IS, SOHN KR. **Kasabach-Merritt** syndrome: identification of platelet trapping in a tufted angioma by immunohistochemistry technique using monoclonal antibody to CD61. *Pediatr Dermatol* 1999; 16:392-4.

- [93] I ABOUT, J. CAPDEVILLE, P. BERNARD, F. LAZORTHE, B. BONEU. Hémangiome hépatique géant inextirpable et syndrome de **Kasabach-Merritt**. Rev Méd Interne 1994 ; 15 : 846-850
- [94] O.ENJOLRAS. Tumeurs vasculaires Rev Prat : 2003 ; T53 : 899-905.
- [95] TAKAHASHI K, MULLIKEN JB, KOZAKEWICH HPW, ROGERS RA, FOLKMANJ, EZEKOWITZ RAB. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. J Clin Invest 1994; 93:2357-64.
- [96] J.GAUDELUS, N. BENDERSKY, F. DANIS, M. DANDINE, M. NATHANSON, R. PERELMAN. Physiopathologie et traitement du syndrome de **Kasabach-merritt** Ann. Pedat 1982; 29, (10): 711-715.
- [97] ATTER, E.K.,B.S.GRAHAM, N.F.GIBBS, Congenital tufted angioma. Pediatr Dermatol.? 2002.19(5): p. 445-7
- [98] HALL GW. **Kasabach-Merritt** syndrome: pathogenesis and management. Br J Haematol 2001; 112:851-62.
- [99] MAC MILLAN, A., R.H. CHAMPION, Progressive capillary hemangioma. Br J Dermatol., 1971. 85 : p. 492-493
- [100] LANNUTTI BJ, GATELY ST, QUEVEDO ME, SOFF GA, PALLER AS. Human angiostatin inhibits murine hemangioendothelioma tumor growth *in vivo* . Cancer Res 1997; 57:5277-80.
- [101] MAGUINESS S, GUENTHER L. **Kasabach-Merritt** Syndrome. J Cutan Med Surg 2002; 6:335-9
- [102] C. DOSQUET, MC. COUDERT, M.WASSEF, O. ENJOLRAS, L.DROUET. Interet du dosage du bFGF (Basic Fibroblast Growth Factor) pour le diagnostic et le traitement des hémangiomes. Ann Dermatol Venereol 1998; 125: 313-16

Hémangiome chez l'enfant : Complications

- [103] KAHN HJ, BAILEY D, MARKS A. Monoclonal antibody D2-40, a new marker of lymphatic endothelium, reacts with Kaposi's sarcoma and a subset of angiosarcomas. *Mod Pathol* 2002;15: 434-40.
- [104] P. LE NOUAIL, V.VISEUX, O. ENJOLRAS Phénomène de **Kasabach-Merritt**
Ann Dermatol Venereol 2007 ; 134 : 580-6
- [105] ZUKERBERG LR, NICKOLOFF BJ, WEISS SW. Kaposiform hemangioendothelioma of infancy and childhood. An aggressive neoplasm associated with **Kasabach-Merritt** syndrome and lymphangiomatosis. *Am J Surg Pathol* 1993; 17: 321-8
- [106] BOUTIER.LAURENT Syndrome de **Kasabach Merritt** : prise en charge thérapeutique Th : Méd ; Rennes 2004
- [107] C. PAMPIN, A.DEVILLIERS, C. TREGUIER, B. FREMOND, A. MOISAN, J. GOASGUEN, E. LE GALL. Intratumoral consumption of indium-111-labeled platelets in child with splenic hemangioma and thrombocytopenia. *J Pediatr Hematol Oncol* 2000 ; 22 (3) : 256-8
- [108] BARZEGAR, C. Discussion anatomoclinique sur les relations entre syndrome de **Kasabach- Merritt** et angiome en touffes. Th. Méd : Paris 6,Broussais-hotel-dieu. 1997
- [109] S. HESSELMANN, O. MICKE, T. MARQUARDT, S. BAAS, JH. BRAMSWIG, E.NUT.WILLICH. Case report : **Kasabach-Merritt** syndrome: a review of the therapeutic options and a case report of successful treatment with radiotherapy and interferon alpha. *Br J Radiol* 2002; 75 (890): 180-4
- [110] WEISS SW, ENZINGER FM. Spindle cell hemangioendothelioma. A low-grade angiosarcoma resembling a cavernous hemangioma and Kaposi's sarcoma. *Am J Surg Pathol* 1986; 10:521-30.

- [111] O. ENJOLRAS, M. WASSEF C.H. DOSQUET, L. DROUET, G.FORTIER, P. JOSSET, J.I. MERLAND, JP. ESCANDE. Syndrome de **Kasabach-Merritt** sur angiome en touffes congénital. Ann. Dermatol Venereol : 1998 ; 257-60
- [112] MULLIKEN, JB.,S.ANUPINDI, R.A. EZKOWITZ, D.PHIL,M.C. MIHM. A newborn girl with a large cutaneous lesion, thrombocytopenia, and anemia. N Engl J Med., 2004.17(case 13-2004): p 434-8
- [113] Enjolras O, Riche MC, Mulliken JB, Merland J. Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles. Paris: Medsi Mc Graw Hill; 1990.
- [114] Hamdi F, Cuny JF, Truchetet F, et al. Hémangiomatose diffuse néonatale : à propos d'un cas avec tétralgie de Fallot. Ann Pediatr (Paris) 1993;40(10): 625-7.
- [115] Teillac D, Pariente D, Latouche X, et al. Hémangiomatose néonatale diffuse. Ann Dermatol Vénérol 1985;112:765-6.
- [116] Enjolras O. Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires. Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie 12-715- A10,1996.
- [117] Narcy P, Lacau Saint-Guilly J, Manac'h Y, et al. Traitement des angiomes sous-glottiques du nourrisson. À propos de 32 observations. Ann Pediatr 1981;28:721-5.
- [118] Prigent F. Angiome sous-glottique du nourrisson. Ann Dermatol Venerol 1982;109:526.
- [119] Mathivon F, Enjolras O, Escande JP. Hémangiomatose néonatale miliaire multiple cutanée et hépatique. Quatre observations d'évolution favorable. Ann Pediatr (Paris) 1994;41:337-45.
- [120] Christison-Lagay E, Burrows P, Alomari A, Dubois J, Kozakewich H, Lane T, et al. Hepatic hemangiomas: subtype classification and development of a clinical practice algorithm and registry. J Pediatr Surg 2007;42:62-8.
- [121] Walsh R, Harrington J, Beneck D, Ozkaynak MF. Congenital infantile hepatic

- hemangioendothelioma type II treated with orthotopic liver transplantation. *J Pediatr Hematol Oncol* 2004;26:121-3.
- [122] Pott Bärtsch EM, Paek BW, Yoshizawa J, Goldstein RB, Ferrell LD, Coakley FV, et al. Giant fetal hepatic hemangioma Case report and literature review. *Fetal Diagn Ther* 2003;18:59-64.
- [123] Morris J, Abbott J, Burrows P, Levine D. Antenatal diagnosis of fetal hepatic hemangioma treated with maternal corticosteroids. *Obstet Gynecol* 1999;94:813-5.
- [124] Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, et al. Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cas. *Pediatrics* 1990;85:491-8.
- [125] Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome: the association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Arch Dermatol* 1996;132:307-11.
- [126] Metry DW, Haggstrom AN, Barkovich AJ, Frieden IJ. The many faces of PHACE syndrome. *J Pediatr* 2001;139:117-23.
- [127] Mazereeuw-Hautier J, Syed S, Harper JJ. Sternal malformation/vascular dysplasia syndrome with linear hypopigmentation. *Br J Dermatol* 2006;155:192-4.
- [128] Metry DW, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin S, Garzon M et al. A prospective study of PHACE syndrome in infantile hemangiomas: demographic features, clinical findings and complications. *Am J Med Genet A* 2006;140:975-86.
- [129] Drolet BA, Dohil M, Golomb MR, Wells R, Murowski L, Tamburro J et al. Early stroke and cerebral vasculopathy in children with facial hemangiomas and PHACE association. *Pediatrics* 2006;117:959-64.

- [130] Girard C, Bigorre M, Guillot B, Bessis D. PELVIS syndrome. Arch Dermatol 2006;142:884-8.
- [131] Stockman A, Boralevi F, Taïeb A, Leauté-Labrèze C. SACRAL syndrome: spinal dysraphism, anogenital, cutaneous, renal and urologic anomalies, associated with an angioma of lumbosacral localization. Dermatology 2007;214:40-5.
- [132] HALL GW. Kasabach-Merrit syndrome: pathogenesis and management. Br J Haematol Br J Haematol 2001; 112:851-62
- [133] C.DOSQUET,MC.COUDERT,M.WASSEF,O. ENJOLRAS ,L.DROUET.
Intérêt du dosage du bFGF (Basic Fibroblast Growth Factor) pour le diagnostic et le traitement des hémangiomes. Ann Dermatol Venereol 1998 ;125 :313-16
- [134] NORTH PE,WANER M,MIZERACKI A, MIHM MC JR.GLUT1.
A newly discovered immunohistochemical marker for juvenile hemangiomas. Hum Pathol.2000 Jan; 31 (11) : 11-22
- [135] O.ENJOLARAS. Tumeurs vasculaires. Rev Prat: 2003;T53:899-905
- [136] AE MILLISSSCHER-BELLAICHE , O ENJOLRAS ,CH ANDRE, J BURSZTYN,G KALIFA ET C ADAMSBAUM
- [137] P.LE NOUAIL, V.VISEUX, O.ENJOLRAS.
Phénomène de Kasabach-Merrit. Ann Dermatol Venereol 2007 ; 134 :580-6
- [138] BOUTIER LAURENT.Syndrome de kasabach Merritt du nourrisson : deux observations. Ann Dermatol Venerol 1985 ;2 :425-32
- [139] A. Domp Martin, L.-M. Boon, D. Labbé Hémangiomes infantiles : diagnostic différentiel et anomalies associées Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 300-309
- [140] Christine Léauté-Labrèze, Véronique Sans-Martin

Hémangiome infantile . Presse Med. 2010; 39: 499–510 _ 2010 Elsevier Masson SAS.

[141] BREVIERE G.M ,ENJOLRAS O,LEMARCHAD-VENENCIE F.

Les hémangiomes immatures de l'enfant. Rev Prat 1992 ; 42 (16) :2011-17.

[142] DE LA SALMONIERE P, TEILAC HAMEL D, BODEMER C ET AL.

Angiome télangiectasique périnale ulcéré du NRS : une entité particulière Ann Dermatol Venerol 1996 ; 123 (suppl) : S13

[143] METZ BJ , RUBENSTEIN MC , LEVY ML, METRY DW.

Response of ulcerated perineal hemangiomas of infancy to becaplermin gel, a recombinant human platelet-derived growth factor.

[144] Enjolras O, Gelbert F. Superficial hemangiomas: associations and management. *Pediatr Dermatol* 1997;14:173–9.

[145] Kim HJ, Colombo M, Frieden IJ. Ulcerated hemangiomas: clinical characteristics and response to therapy. *J Am Acad Dermatol* 2001;44:962–72.

[146] Enjolras O, Riche MC, Merland JJ, Escande JP Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cases. *Pediatrics* 1990 ; 85 : 491-498

Serment d'Hippocrate

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

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

قسم أبقراط^٤

بسم الله الرحمن الرحيم
أقسم بالله العظيم

- في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضواً في المهنة الطبية أتعهد علانية:
- ◀ بأن أكرس حياتي لخدمة الإنسانية.
 - ◀ وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجميل الذي يستحقونه.
 - ◀ وأن أمارس مهنتي بوانزع من ضميري وشرية في جاعلا صحة مريضني هد في الأول.
 - ◀ وأن لا أفشي الأسرار المعهودة إلي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - ◀ وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - ◀ وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - ◀ وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - ◀ وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - ◀ بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد .

الوعاؤوم عند الطفل:

المضاعفات

أطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم :

من طرفه

الآنسة: ليلي بوعواد

المزادة في: 7 2 مايو 1985 بالرباط

لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية: الوعاؤوم - الطفل - المضاعفات .

تحت إشراف اللجنة المكونة من الأساتذة

رئيس

السيد: عبد العالي بنتهييلة

أستاذ في طب الأطفال

مشرف

السيدة: فاطمة جابوريك

أستاذة في طب الأطفال

أعضاء

السيد: امبارك عبد الحق

أستاذ في جراحة الأطفال

السيدة: فاطمة المنصوري

أستاذة في التشريح الدقيق