

## Item 111 – Angiomes de la face et de la cavité buccale

### Hémangiome infantile

|             |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
|-------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Généralités | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Tumeur bénigne la + <b>fréquente</b> du jeune enfant</li> <li>▪ Se <b>dvlp</b> dans <b>premiers mois de la vie</b>, se stabilise à M6-M12</li> <li>▪ <b>F&gt;H</b>, 10% des nourrissons</li> <li>▪ Invisible à la naissance, émergence postnatale</li> <li>▪ <b>Involution</b> à 1-10 ans +/- séquelles</li> <li>▪ <u>Histologie</u> : <b>multiplication cellulaire endothéliale formant des capillaires</b></li> </ul> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |
| Clinique    | Générale                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ A la naissance : peau <b>normale</b> ou marquée par <b>tâches pâles</b> ou <b>macules télangiectasiques rouges</b></li> <li>▪ Devlp en qq semaines, <b>stabilisation</b> à <b>M3-M6</b> puis <b>résorption</b> sur pls années</li> <li>▪ Lésions <b>non battantes</b> à la palpation, <b>consistance élastique</b>, <b>non soufflantes</b> à auscultation, taille et nombre variables</li> <li>▪ <u>Hémangiome cutané pur</u> : <b>fraise tubéreuse, couleur rouge vif</b></li> <li>▪ <u>Hémangiome sous-cutané pur</u> : <b>masse homogène sous-cutanée chaude</b>, de consistance <b>ferme et élastique</b></li> <li>▪ <u>Hémangiome mixte</u> : la + <b>fréquente</b>, <b>nappe tubéreuse soulevée</b> par composante SC</li> <li>▪ <u>Echographie</u> : <b>masse hypervascularisée</b>, vitesses systoliques élevées</li> <li>▪ iRM pour extension</li> <li>▪ #el : tumeur maligne vascularisée</li> </ul> |
|             | Formes cliniques                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <u>Au niveau des paupières</u> : atteinte palpébrale =&gt; risque de <b>trb de réfraction</b></li> <li>▪ <u>Au niveau du nez</u> : <b>angiome de « Cyrano »</b> =&gt; tt par chirurgie précoce (bétabloquants dès début des poussées)</li> <li>▪ <u>Au niveau des lèvres</u> : <b>macrochéilie</b> disgracieuse, retentit sur disposition dentoalvéolaire</li> <li>▪ <u>Au niveau du cuir chevelu</u></li> <li>▪ <u>Au niveau du pavillon de l'oreille</u> : obstruction du CAE =&gt; trb équilibre des pressions (risque <b>otite externe</b>), <b>chondrite</b> (par exposition du cartilage)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |
|             | Formes associées                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Sy de Kasabach-Meritt</b> : thrombopénie</li> <li>▪ <b>Hémangiome congénital</b> : RICH (<i>Rapid involuting congenital hemangioma</i>), NICH (<i>non involuting congenital hemangioma</i>)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                      |
|             | Formes évolutives                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Particularités des hémangiomes de face : <b>hémorragie, nécrose</b></li> <li>▪ 50% <b>séquelles</b> minimales</li> <li>▪ 50% : séquelles cutanées et SC =&gt; peau inélastique, résidu fibroadipeux</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
| Traitement  | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Abstention</b></li> <li>▪ Lasers (télangiectasies résiduelles)</li> <li>▪ <b>Médicale</b>, tt pharmacologiques des formes graves</li> <li>▪ <b>Chirurgie</b> précoce ou de séquelles</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                      |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                         |

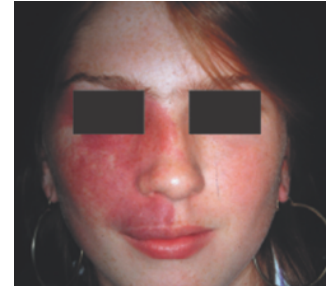
## Malformations vasculaires

### Généralités

- **Rare**
- Evolution **spontanée** ou liée aux **traumatismes / infections**
- **Présentes** à la naissance mais révélation tardive
- Pas d'involution, **tendance à l'aggravation**
- **Echographie +++**
- Histologie : formes capillaires, veineuses, lymphatiques,...
  - **Simple**s : malformations superficielles et/ou profondes
  - **Combinées et complexes** : sd de Sturge-Weber-Krabbe, sd de Cobb, sd de Klippel-Trenaunay, maladie de Rendu-Osler, sd de Bean

### Malformations vasculaires de type capillaire

- **Angiomes plans** (« tache de vin »)
  - Subsiste toute la vie
  - Topographie : **métamérique**
  - Evolution : épaissement, assombrissement, modification de texture (revêtement grenu, violacé, porteur de nodules rouges)
- **Syndrome de Sturge-Weber-Krabbe** :
  - = Angiomatose encéphalotrigémينية
  - Atteinte territoire trigémينية **V1**
  - Gravité de **épilepsie + hémiplégie**
  - Surveillance clinique + ex OPH, EEG, TDM, IRM
  - Tt **précoce anticomitial + dépistage de glaucome**



### Malformations veineuses



- **Veineuses et capillaroveineuses**
- = malformation infiltrante s'aggravant progressivement
- Sang **stagne** dans lacs interconnectés qui gonflent qd retour veineux empêché
- Lésions cutanées **bleues, molles, dépressibles, froides**
- ↑ avec âge
- **Pas de thrill, pas de souffle**
- +/- **calcifications** intralésionnelles (phlébolithes)
- Zones **temporales** et **massétériennes** => déforment langue, joues, voile du palais
- Echo : **cavités anéchogènes** ou **hypoéchogènes**, flux veineux très lent
- IRM : **hypersignal T2**
- Conséquences :
  - Joue : incompétence labiale
  - Atteinte linguale : macroglossie
  - Atteinte pharyngolaryngée : SAS, trb phonation, respiration, déglutition

|                                                 |                            |                                                              |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                 |
|-------------------------------------------------|----------------------------|--------------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                 |                            |                                                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>- Atteinte orbitaire : exophtalmie de décubitus</li> <li>- Malformations cervicales : ectasie (cavernome)</li> <li>- Localisation <b>temporomassétérides</b> ++</li> <li>- Anomalies intracrâniennes du dvlp veineux cérébral</li> <li>- Défets osseux</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        |
|                                                 | Malformations lymphatiques |                                                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ 70% face et cou</li> <li>▪ <b>Présentes</b> dès la naissance</li> <li>▪ <b>Pronostic vital</b> parfois lié aux infiltrations muqueuses (IRM)</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                |
|                                                 |                            | Malformation lymphatique macrokystique (cystic hydrogma)     | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ Apparition <b>précoce</b></li> <li>▪ Tuméfaction <b>molle, limitée, transilluminable, peau normale</b> en regard</li> <li>▪ Cervicale, parotidienne ou axillaire</li> <li>▪ <u>Evolution</u> : involution (rare), <b>aggravation</b> rythmée par <b>hémorragie</b> ou <b>infection</b> =&gt; tuméfaction rouge, chaude, sous tension, douloureuse =&gt; Tt <b>médical</b> : corticothérapie et ATB</li> <li>▪ <u>Echo</u> : ensemble de cavités <b>anéchoïques</b> +/- cloisonnées</li> <li>▪ Si formes étendues : TDM/IRM</li> </ul>                                                                                  |
|                                                 |                            | Malformation lymphatique diffuse infiltrante (microkystique) | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ <b>Langue, joue, plancher buccal, muqueuse pharyngolaryngée profonde</b></li> <li>▪ <b>Vésicules</b> claires ou hématisées en fonction des poussées</li> <li>▪ Lésion <b>muqueuse isolée</b> ou <b>macroglossie</b>...</li> <li>▪ Endoscopie + IRM</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                      |
| Malformations vasculaires actives, à haut débit |                            |                                                              | <ul style="list-style-type: none"> <li>▪ = <b>hémodétournement capillaire par shunt artérioveineux</b></li> <li>▪ Rares, très <b>graves</b></li> <li>▪ <u>2 entités possibles</u> : <ul style="list-style-type: none"> <li>- <b>Fistule artérioveineuse</b> : shunt entre 1 artère et 1 veine</li> <li>- <b>Malformation artérioveineuse</b> : shunts multiples =&gt; peloton vasculaire intermédiaire (nidus)</li> </ul> </li> <li>▪ <b>Tuméfaction cutanée</b> et SC, <b>rouge, chaude, battante, pulsatile, souffle, thrill</b>, peau <b>rosée</b> ou rouge</li> </ul>  |

|                                                         |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                     |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
|---------------------------------------------------------|-----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
|                                                         | <ul style="list-style-type: none"> <li>Peut être visible dès la naissance ou se révéler précocement avec <b>facteurs déclenchants</b> : dormance, expansion, destruction avec défaillance cardiaque</li> <li><u>Evolution</u> : variable, <b>accélérée par imprégnation hormonale ou traumatisme</b></li> <li><u>Complications</u> : déformations majeures, nécroses, trb trophiques, douleurs, hémorragies, +/- retentissement cardiaque si malformation volumineuse</li> <li><u>Echo-Doppler</u> : <b>augmentation nombre et taille des structures vasculaires</b></li> <li>Extension : IRM / TDM</li> <li><b>Angio-RM et artériographie ++++</b></li> <li><u>Formes cliniques faciales</u> : <ul style="list-style-type: none"> <li><b>Syndrome de Bonnet-Dechaume-Blanc (ou de Wyburn-Mason)</b> : grave, MAV médiofrontale ou jugale + extension profonde rétinienne et encéphalique =&gt; risque hémorragique ++++</li> <li><b>MAV intermandibulaires</b> : sources de lyses osseuses diffuses, compliquées d'hémorragies dentaires voire d'hémorragies cataclysmiques</li> </ul> </li> </ul> |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |
| <b>Malformations vasculaires complexes et combinées</b> | <b>Malformations vasculaires complexes systématisées</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                            | <ul style="list-style-type: none"> <li><b>Sd de Sturge-Weber-Krabbe</b></li> <li><b>Sd de Bonnet-Dechaume-Blanc</b></li> <li><b>Sd de Protée</b> : désordre polymarformatif = nappes de malformations capillaires, masses lymphangiomateuses et lipomateuses, macrocéphalie, macromélie asymétriques, hamartomes divers. =&gt; IRM</li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                    |
|                                                         | <b>Malformations vasculaires disséminées</b>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                        | <ul style="list-style-type: none"> <li><b>Maladie de Rendu-Osler</b> : <ul style="list-style-type: none"> <li>Atteintes muqueuses diffuses, épistaxis, atteintes digestives avec hémorragie digestive, hématurie voire métrorragie</li> <li>MAV pulmonaires ou cérébrales + téléangiectasies</li> </ul> </li> <li><b>Blue-rubber-bleb nevus (sd de Bean)</b> : <ul style="list-style-type: none"> <li>Angiomatose diffuse cutanéodigestive avec multiples nodules veineux compressibles, sous peau claire</li> <li>Lésions muqueuses digestives (hémorragies)</li> <li>Endoscopie pour Dg</li> </ul> </li> </ul> |
| <b>Traitement</b>                                       | <ul style="list-style-type: none"> <li><b>Abstention</b></li> <li><b>Lasers</b></li> <li><b>Radiologie interventionnelle</b></li> <li><b>Chirurgie</b></li> </ul>                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                   |                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                                  |