

Les anomalies vasculaires cutanées chez l'enfant

Cutaneous vascular anomalies in children

L. Yilmaz¹ et N. Kacenenbogen²

¹Médecine générale, Bruxelles, ²D.M.G.-ULB

RESUME

Introduction : Les anomalies vasculaires, regroupées improprement sous le terme d'angiome, représentent un groupe très hétérogène de lésions mal connues et qui affectent en moyenne 5 à 10 % des enfants. La découverte fortuite en 2008 de l'efficacité du propranolol sur l'une de ses entités, en a fait un sujet d'actualité.

Objectifs : L'objectif premier est d'informer les médecins généralistes sur l'existence des différents types d'anomalies vasculaires avec une clarification de la nosologie et l'apport d'un langage commun. L'objectif secondaire est de fournir un outil de type " arbre décisionnel " permettant, aux médecins de première ligne, d'éviter les pièges diagnostiques et d'aboutir à un dépistage de cas, suivi d'une prise en charge optimale.

Méthodes : Revue systématique.

Conclusions : Selon une étude récente, 71,3 % des publications utilisent erronément le terme " hémangiome " et ce, indépendamment des disciplines des auteurs. La clé pour le généraliste consiste à n'utiliser qu'une seule classification internationale, celle de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), afin de faciliter la prise en charge et la compréhension entre les différentes lignes de soins. Le diagnostic des anomalies vasculaires étant clinique dans 90 % des cas, tout médecin de famille peut, sur base d'un arbre décisionnel, diagnostiquer une anomalie vasculaire et ne référer que celles qui sont complexes. L'anomalie vasculaire la plus fréquente est l'hémangiome infantile du nourrisson régressant spontanément vers l'âge de 5-7 ans, dans 90 % des cas. Une abstention thérapeutique et un suivi régulier sont donc suffisants dans cette éventualité.

Rev Med Brux 2015 ; 36 : 348-57

ABSTRACT

Introduction : Vascular anomalies, which are erroneously categorized under the term angiomas, are a highly heterogeneous group of lesions that are poorly understood and affect a mean of 5 to 10 % of children. The fortuitous discovery of propranolol's efficacy in one of these entities has made them a topical issue.

Objectives : The paper's main objective is to inform family doctors of the various types of vascular anomalies, clarify their classification, and provide a common terminology. Its secondary objective is to provide a decision tree that enables primary care doctors to avoid diagnostic pitfalls, successfully detect cases, and optimize management.

Methods : Systematic review.

Conclusions : According to a recent study, 71,3 % of publications use the term hemangioma erroneously, regardless of the authors' field. The key for family doctors is to use one international classification only, that of the International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), in order to facilitate management and comprehension between the different healthcare levels. The diagnosis of vascular anomalies is clinical in 90 % of cases, so all family doctors can, whilst using a decision tree, diagnose a vascular anomaly and refer only those that are complex for specialist care. The most common vascular anomaly is infantile hemangioma in infants, which spontaneously regresses around the age of 5-7 years in 90 % of cases. Watchful waiting and regular follow-up suffice, therefore, in such settings.

Rev Med Brux 2015 ; 36 : 348-57

Key words : infantile hemangioma, congenital hemangioma, venous malformation, lymphatic malformation, capillary malformation, arterio-venous malformation, pyogenic granuloma

CONTEXTE

Les anomalies vasculaires, regroupées improprement sous le terme d'angiomes, représentent un groupe très hétérogène et complexe de lésions. Elles constituent une des entités cliniques peu connues même au XXI^e siècle, en raison de l'absence d'un modèle animal¹, de la rareté d'études épidémiologiques et de l'existence de traitements non dépourvus de risques ou, pour certains, seulement partiellement efficaces. Bien que les anomalies vasculaires soient d'apparition fréquente chez les nourrissons, une confusion quant aux différentes terminologies adoptées persiste, compliquant l'obtention d'un diagnostic correct et la mise en œuvre d'un suivi adéquat. La découverte fortuite en 2008 de l'efficacité du propranolol et son agrément par la *Food and Drug Administration* (FDA) sur une de ses entités, l'hémangiome infantile², a fait des anomalies vasculaires, un sujet d'actualité^{3,4}. De plus, les découvertes récentes de gènes mutés responsables des formes familiales⁵, n'ont fait que raviver l'intérêt pour ces pathologies. Ce type d'anomalies affecte psychologiquement les parents et l'enfant dès qu'il commence à en prendre conscience. Les médecins de famille, s'ils sont souvent parmi les premiers à être consultés, n'ont pourtant le plus souvent qu'une connaissance insuffisante de ces anomalies en raison entre autres de la confusion terminologique et de l'absence d'un algorithme décisionnel simple qui leur soit spécifique ; ainsi près de la moitié des cas sont référés sur base d'un diagnostic incorrect⁶. Ce travail a comme premier objectif, une clarification de la nosologie et l'apport d'un langage commun. Il désire ensuite proposer un outil de type " arbre décisionnel " permettant aux médecins de première ligne un dépistage correct, d'éviter les pièges diagnostiques et d'effectuer une première classification globale pour une prise en charge optimale.

METHODES

Afin de récolter l'ensemble des articles existants et de données probantes sur la thématique de recherche, la base de données *Medline* via *PubMed* et *OVID*, et d'autres bases de données telles que " *The Cochrane library* ", " *UpToDate* ", " *Clinical evidence* ", " *Tripdatabase* " et " *Sumsearch* ", ont été consultées, avec l'introduction des mots clés selon MeSH suivants : " *infantil hemangioma* ", " *congenital hemangioma* ", " *venous malformation* ", " *lymphatic malformation* ", " *capillar malformation* ", " *arterio-venous malformation* ", " *pyogenicgranuloma* ".

Les sites de recommandations nationales ont été visités : " *SSMG* ", " *INAMI* ", " *CBIP* " et " *Minerva-EBM* ". Le site de l'organisation mondiale de la santé (O.M.S. – W.H.O.) a également été pris en compte dans la recherche documentaire. La littérature grise telle que " *Google scholar* " a également été consultée. Les littératures anglophone et francophone ont été privilégiées, sans limite de dates. Un total de 806 articles a été analysé, 24 articles pertinents ont été retenus.

ANOMALIES VASCULAIRES ET PROBLEMES TERMINOLOGIQUES

Le terme " angiome " apparaît en 1862 avec Virchow⁷. Depuis d'autres termes tels qu'angiome tubéreux, angiome caverneux, angiome plan, lymphangiome, ou des termes faisant référence à des produits comestibles (fraise, framboise, tache de vin), apparaissent pour désigner des entités, parfois totalement différentes. Ces imprécisions nosologiques seront responsables d'une confusion permanente pendant plus d'un siècle, entraînant des difficultés diagnostiques, thérapeutiques et statistiques. Une première classification a été publiée par Mulliken et Glowacki en 1982⁸, classant les différentes anomalies vasculaires en fonction de leurs potentiels biologiques et prolifératifs⁸. L'*International Society for the Study of Vascular Anomalies* (ISSVA), s'inspirant de Mulliken, a publié en 1996 une classification en incluant les caractéristiques cliniques, radiologiques, histopathologiques et hémodynamiques, permettant ainsi une standardisation de la nomenclature. Elle consistait à diviser les anomalies vasculaires en deux groupes : les tumeurs vasculaires (comprenant principalement les hémangiomes infantiles, congénitaux et le granulome pyogénique) et les malformations vasculaires (comprenant principalement les malformations capillaires, veineuses, lymphatiques et artério-veineuses)⁹.

Malgré l'introduction de ces classifications, force est de constater que les erreurs terminologiques continuent d'exister. L'étude consistant à analyser les articles incluant le terme " hémangiome " dans le titre ou le résumé, et publiés dans *PubMed* depuis 2009, conclut que le terme est improprement utilisé dans 71,3 % des publications. Et les patients dont les lésions sont mal étiquetées sont évidemment plus susceptibles de recevoir un traitement inadéquat (20,6 %), comparativement à ceux dont les lésions ont été diagnostiquées correctement suivant la terminologie d'ISSVA (0,0 % ; $P < 0,001$). Cette utilisation erronée du terme " hémangiome " est indépendante des disciplines des auteurs puisque les erreurs sont présentes en pédiatrie (60,0 %), en médecine interne (61,4 %), aux urgences (68,9 %) et en gynécologie-obstétrique (70 %) ($P = 0,68$)¹⁰.

EPIDEMIOLOGIE DES ANOMALIES VASCULAIRES.

L'incidence exacte des anomalies vasculaires est méconnue car très peu d'études épidémiologiques existent et aucune en Belgique, mais une prévalence de ± 10 % est estimée selon le Centre des Malformations Vasculaires de l'UCL⁵ en raison de la fréquence élevée observée pour les hémangiomes infantiles. Dans un article publié en Allemagne, une prévalence de 5 % chez les nouveau-nés¹¹ et de 4,5 % dans les consultations dermato-pédiatriques a été rapportée¹².

DIAGNOSTIC DES ANOMALIES VASCULAIRES⁷

Le diagnostic est essentiellement clinique pour la plupart des anomalies vasculaires de l'enfant. Un élément capital est l'âge d'apparition de la lésion. Ainsi les lésions présentes à la naissance et qui ne grossissent pas sont l'hémangiome congénital et l'hémangioendothéliome. Les lésions présentes à la naissance et qui grandissent proportionnellement avec l'enfant sont des malformations vasculaires (veineuses, lymphatiques, capillaires, artério-veineuses ou combinées). Enfin les lésions acquises après la naissance et qui grossissent sont l'hémangiome infantile et le granulome pyogénique. L'autre élément important pour le diagnostic est l'aspect clinique de la lésion, tel la couleur, le fait que la lésion soit infiltrante ou non, la chaleur locale ou la présence d'un souffle. Dans 90 % des cas, le diagnostic est clinique et basé sur l'anamnèse (l'âge d'apparition, l'aspect clinique, l'évolution clinique lors des premiers mois)⁷. Une échographie avec Doppler-couleurs et/ou une IRM peuvent être nécessaires pour faire le diagnostic, apprécier le débit ou explorer la profondeur de la tumeur surtout si elle est compliquée et/ou grave. En cas de doute pour le diagnostic, l'écho-Doppler peut être complétée par une biopsie chirurgicale³.

DESCRIPTION DE LA CLASSIFICATION D'ISSVA⁹

Bien que les anomalies vasculaires soient essentiellement cutanées, elles peuvent aussi se développer sur un organe interne tel que le foie, le poumon et le tube digestif³. Pour ce travail, nous nous limitons aux lésions cutanées de diagnostic clinique simple, nécessitant un suivi régulier tout en mentionnant celles qu'il faut référer rapidement (tableau).

LES TUMEURS VASCULAIRES

L'hémangiome infantile

L'hémangiome infantile (figure 1a) connu sous le nom d'hémangiome immature, caverneux ou de *strawberry birthmark* est la tumeur vasculaire bénigne la plus fréquente de l'enfance avec une prévalence de 5 à 10 % chez les nourrissons²⁻⁹. Prédominant dans les populations d'origine européenne et les filles (*ratio* 3/1), il est d'apparition sporadique, mais quelques rares cas héréditaires ont été rapportés dans la littérature⁹. Isolé dans 80 % des cas, et de localisation préférentielle au niveau de la tête et du cou (60 %)³, il connaît une évolution tout à fait caractéristique en trois phases : une phase de prolifération précoce vers 6 à 8 mois (lobulé ou en plaque de couleur rouge vif - s'il touche seulement le derme papillaire - et bleuté - s'il touche l'hypoderme - ou rouge au centre et contour bleuté - s'il est mixte), une phase de latence vers la fin de la première année de vie et une phase de régression spontanée en moyenne vers l'âge de 5 et 7 ans (figure 1b). Malgré une régression spontanée dans 90 % des cas, certains hémangiomes nécessitent une intervention plus importante en raison des



Figure 1a : Main droite d'un nourrisson atteint d'hémangiome infantile superficiel, apparu quelques semaines après la naissance.



Figure 1b : Evolution quelques mois plus tard : hémangiome infantile de la main droite.

complications locales (nécrose, saignement, ulcération) ou des formes graves, altérant le pronostic fonctionnel (localisation péri-orificielles), vital (HAI disséminé avec localisation viscérale) et esthétique (HAI profus du visage, du cuir chevelu...) qu'il faudrait référer pour un suivi spécialisé³. De nombreux traitements ont antérieurement été utilisés dont certains sont toujours d'actualité tels que les corticostéroïdes, les interférons α (2α et 2β), la vincristine, l'imiquimod, la bléomycine, le laser et la chirurgie (excision, cryothérapie). Le traitement " *gold standard* " étant jusque-là à base de corticostéroïdes responsables d'effets secondaires fréquents et d'une efficacité relative³, un " nouveau " traitement découvert par hasard, le propranolol, est rapporté dans la littérature pour la première fois en 2008². D'autres travaux ont étudié l'efficacité et le mécanisme d'action du propranolol sur les HAI ; nombre de ces travaux observent une efficacité significativement supérieure aux autres traitements avec une tolérance globalement bonne³ ; des effets secondaires de type bradycardie, hypotension, hypoglycémie, gastroentérite et bronchospasme ont été décrits avec une prévalence rare et disparaissant sous diminution des doses thérapeutiques³. Ainsi, une autorisation de mise sur le marché a été délivrée en mars 2014 aux USA et en mai 2014 en Europe.

Tableau : Diagnostic différentiel des anomalies vasculaires.

Entités	Caractéristiques	Age d'apparition	Aspect clinique	Localisation préférentielle	Examens complémentaires	Evolution	Traitement
HAI	Acquis	1-3 semaine (superficiel) 3-4 mois (sous-cutané)	Lobulé ou en rouge vif (superficiel), plaque, bleuté (sous-cutanée) et les deux si mixtes	Tête et cou	- Echo-doppler (débit) - Biopsie chirurgicale (GLUT1 positif) - Rare : IRM (bilan d'extension)	- Régression spontanée vers 5-7 ans (90 %) - Complications	- Abstention thérapeutique - Propranolol/ chirurgie
RICH	Congénital	<i>In utero</i>	Tumeur violette et chaude	Membres, périauriculaire	- Echo prénatale - Biopsie chirurgicale (GLUT1 négatif)	Régression spontanée vers 6-18 mois (100 %)	Abstention thérapeutique
NICH	Congénital	<i>In utero</i>	Tumeur violette, chaude, halo pâle	Membres (articulation), périauriculaire	- Echo prénatale/postnatale - Biopsie chirurgicale (GLUT1 négatif)	Pas de régression spontanée	Chirurgie
Angiome en touffe/ HEK	Acquis	< 5 ans	Plaque infiltrée (dure), scléreuse, chaude couleur normale ou violette/rouge	Cou, épaules, racine des membres	Biopsie chirurgicale	Risque de KM	Référer aux spécialistes
GP	Acquis	6-10 ans 20-30 ans	Bourgeonnante Saigne au contact	Tête et cou	Biopsie chirurgicale (GLUT1 négatif)	Pas de régression spontanée (ou rare)	- Cautérisation - Chirurgie - (Laser colorant pulsé)
MC	Congénital	<i>In utero</i>	Macule rouge uniforme	Face (territoire du nerf V)		Pas de régression spontanée sauf la forme médio-frontale et cervicale	Laser colorant pulsé
MV	Congénital	<i>In utero</i>	Tuméfactions cutanées et/ou muqueuses bleutées, froides, molles, dépressibles, gonflent dans certaines positions déclives		- Echo-doppler (débit) - IRM (bilan d'extension) - Rx standard si douleurs + pour exclure phlébolithes	- Pas de régression spontanée - Risque de thromboses (douleurs ++)	- Contention élastique - Sclérothérapie - Chirurgie - Traitement antithrombotique
ML	Congénital	<i>In utero</i>	Tuméfaction dure et rénitente, n'augmente pas en position déclive Peau : couleur, t°, aspect normal	Cervico-faciale	- Echo (macro-microkystes) - IRM (bilan d'extension)	Régression spontanée possible	- Abstention thérapeutique - Si volumineuse/gênante : sclérothérapie/ chirurgie
MA-V	Congénital	<i>In utero</i>	Volumineuse, chaude, rouge, battante, <i>thrill</i>	Cervico-faciale	- Echo-doppler (débit) - IRM (bilan d'extension)	Pas de régression spontanée	Référer aux spécialistes

L'hémangiome congénital

L'hémangiome congénital (figure 2) a longtemps été confondu avec l'hémangiome infantile. Bénin mais beaucoup plus rare, il est souvent diagnostiqué lors d'une échographie anténatale, et totalement développé à la naissance. Il existe deux entités, celle qui est rapidement involutive ou RICH (*Rapidly Involuting Congénital Hemangioma*) (figure 2a-b), régressant spontanément entre 6 et 18 mois¹⁵, et celle qui est non involutive, le NICH (*Non involuting Congénital Hemangioma*) (figure 3). Le RICH et le NICH n'ont jamais l'aspect " fraise-ramboise " des hémangiomes

infantiles. Ils présentent l'aspect d'une tumeur sous-cutanée violette, ferme et chaude, sont localisés le plus souvent au niveau des membres, à proximité des articulations, ou au niveau de la région périauriculaire¹⁵. De plus, le marqueur GLUT1 (*Glucose transporter 1*) est négatif à la biopsie alors qu'il est positif dans 100 % des HAI. Le seul traitement envisageable pour le NICH est l'excision chirurgicale, parfois précédée d'une embolisation percutanée.

Le granulome pyogénique

Le granulome pyogénique (GP) est connu



Figure 2a : Nourrisson né avec un hémangiome congénital.



Figure 2b : Même nourrisson quelques mois plus tard avec quasi disparition de l'hémangiome congénital. Il s'agit d'un RICH.

également sous le nom de botriomycome^{17,18} (figure 4) ; c'est une tumeur vasculaire bénigne de la peau ou des muqueuses. Elle apparaît spontanément en quelques jours voire en quelques semaines, vers



Figure 3 : Fille de 8 ans, avec un hémangiome congénital présent à la naissance et ne présentant pas de régression. Il s'agit d'un NICH.



Figure 4 : Granulome pyogénique bourgeonnant au niveau de la tempe gauche d'un enfant.

l'âge de 6-10 ans chez l'enfant ou de 20-30 ans chez l'adulte, à la suite d'une plaie, d'un traumatisme ou d'une malformation vasculaire sous-jacente. Souvent solitaire, localisé préférentiellement au niveau de la tête et du cou (75 %) et n'excédant que rarement le centimètre, la caractéristique pathognomonique du granulome bourgeonnant est qu'il saigne au moindre contact physique. Le diagnostic est donc surtout clinique et dépend de l'anamnèse. La régression spontanée étant exceptionnelle, le granulome pyogénique, siège de saignement et d'ulcération, nécessite un traitement par excision chirurgicale et plus rarement par électrocautérisation ou laser colorant pulsé¹⁷.

L'hémangioendothéliome kaposiforme et l'hémangiome en touffes

L'hémangioendothéliome kaposiforme (HEK) et l'hémangiome en touffes sont des tumeurs vasculaires rares, parfois associées à des désordres de coagulation sévère (CIVD) évoluant vers une hypoplaquetose majeure connue sous le nom de phénomène de Kasabach-Meritt ; elles doivent être référées d'emblée¹². Tumeurs acquises avant l'âge de 5 ans, elles se

présentent sous forme d'une plaque infiltrée et scléreuse dure, de coloration cutanée normale pouvant évoluer vers une plaque violette ou rouge infiltrante. Pouvant parfois coexister chez un même patient, leurs localisations préférentielles sont le cou, les épaules et les racines des membres. Une biopsie chirurgicale est parfois nécessaire pour confirmer le diagnostic.

LES MALFORMATIONS VASCULAIRES

Les malformations vasculaires, anomalies de la morphogénèse, sont toutes congénitales et présentes à la naissance. Si cliniquement, elles n'apparaissent que difficilement visibles à la naissance, elles grandiront avec l'enfant. Elles sont subdivisées en fonction de caractéristiques histologiques et hémodynamiques, en trois groupes distincts : les malformations à flux lent de type capillaire, veineux ou lymphatique et les malformations à flux rapide de type artério-veineux avec fistules¹⁵. Une échographie-Doppler pour apprécier le débit, et une IRM pour apprécier l'extension anatomique sont indispensables lors de l'évaluation diagnostique.

Les malformations vasculaires à flux lent : les malformations capillaires

Parmi les malformations vasculaires à flux lent, les malformations capillaires (MC) sont représentées majoritairement par l'angiome plan, qui est également connu sous le nom de tache de vin pour son aspect maculaire rouge pâle ou violet foncé et froid au toucher (figure 5). Ces malformations siègent préférentiellement au niveau de la face (territoire du nerf trijumeau)⁷ et recouvrent le plus souvent un dermatome. Bénignes et le plus souvent sporadiques¹⁹, les malformations capillaires sont de diagnostic clinique. Elles sont présentes dès la naissance, et ne régressent jamais spontanément sauf les formes médio-frontales (baiser de l'ange) et cervicales (morsure de cigogne). En général, elles ne posent qu'un problème esthétique et le traitement le plus adéquat reste un traitement par laser colorant pulsé¹⁹. La majorité de ces anomalies se limitent à une atteinte cutanée, mais rarement, elles peuvent s'associer à d'autres anomalies (hyperplasie des tissus mous sous-jacents, glaucome en cas d'atteinte du nerf V)²⁰ et de syndromes complexes



Figure 5 : Garçon de 4 ans avec une malformation capillaire type angiome plan sur le visage.

essentiels à détecter pour un suivi approprié : le syndrome neuro-oculo-cutané, le syndrome de Klippel-Trenaunay où l'angiome plan est associé à un gigantisme progressif du membre atteint, le syndrome de Parkers-Weber (association de plusieurs malformations à flux lent et rapide) et le syndrome de Servell-Martorell (association de malformation veineuse, angiome plan causant une hypotrophie osseuse et des déformations squelettiques)⁷⁻¹⁹. Citons également d'autres malformations capillaires telles les télangiectasies, les angiokératomes et la phacomatose pigmento-vasculaire associant malformation capillaire, *naevi* verruqueux, pigmentaires, taches mongoloïdes diffuses et atteintes viscérales⁷.

Les malformations veineuses

Les malformations veineuses (MV) (figure 6) sont cliniquement des tuméfactions cutanées et/ou muqueuses bleutées, froides, molles et dépressibles. Présentes dès la naissance, elles grossissent au fil des années. Le plus souvent isolées, elles peuvent être héréditaires dans 1 % des cas. Elles ont la particularité de gonfler dans certaines positions déclives (figure 6a-b) ainsi que lors de cris et de pleurs. Bénignes, ces malformations peuvent parfois être rendues douloureuses par l'apparition d'une coagulation intravasculaire localisée (CIVL) due à la stase sanguine pouvant se compliquer d'une coagulation intravasculaire disséminée (CIVD) à risque léthal⁷. Le port d'une contention élastique doit être systématiquement proposé. En cas de douleur, un bilan sanguin sera nécessaire afin de détecter une éventuelle augmentation des D-dimères, et une radiographie standard pour les phlébolithes⁷. Il est alors recommandé d'administrer un traitement préventif par petites doses d'aspirine ou d'héparines de bas poids moléculaires⁷ ; un suivi régulier sera suffisant. Les malformations



Figure 6a : Malformation veineuse en position déclive du membre supérieur gauche.



Figure 6b : Malformation veineuse en position anclive du membre supérieur gauche.

symptomatiques seront référées pour une sclérothérapie ou une exérèse chirurgicale⁷⁻¹².

Les malformations lymphatiques

Les malformations lymphatiques (ML) sont également à flux lent et sont aussi connues sous les termes de lymphangiome acquis progressif ou de lymphangioendothéliome bénin (figure 7). Cette malformation kystique (macro ou micro) est préférentiellement localisée au niveau cervico-facial¹⁵ et se présente sous forme d'une tuméfaction dure et rénitente. La peau est de température et d'aspect normaux¹⁵. L'évolution classique consiste en une augmentation de volume jusqu'à l'adolescence, suivie d'une stabilisation de la lésion. Des complications infectieuses ou traumatiques peuvent néanmoins survenir et majorer la malformation (douleurs, érythème, surinfection) nécessitant alors un traitement adapté⁷⁻¹². Les malformations lymphatiques régressent spontanément sans traitement. Toutefois, les formes volumineuses ou gênantes seront référées pour une thérapeutique adaptée telle une sclérothérapie pour les formes macrokystiques ou une excision chirurgicale pour les formes récurrentes et les formes microkystiques⁷.



Figure 7 : Malformation lymphatique de la joue droite chez un enfant.

Les malformations vasculaires à flux rapide

Nous trouvons les malformations artério-veineuses (MAV) complexes (figure 8). Elles sont rares, formées de multiples *shunts* artério-veineux composant le *nidus* et se drainant par une ou plusieurs veines. La taille du *nidus*, le nombre de *shunts*, l'apparition de nécrose et d'ulcération, ainsi que la localisation de la malformation conditionnent sa gravité. En effet, la localisation préférentiellement cervico-faciale peut entraîner une déformation osseuse¹⁵. Elles se présentent sous forme d'une tache rouge pouvant simuler une malformation capillaire. Des poussées aiguës peuvent être déclenchées par des facteurs hormonaux (puberté, grossesse, contraceptifs), des traumatismes locaux ou une chirurgie d'exérèse incomplète¹⁵ donnant lieu à des ulcérations, des



Figure 8 : Malformation artério-veineuse chaude et battante du pavillon auriculaire gauche d'un enfant.

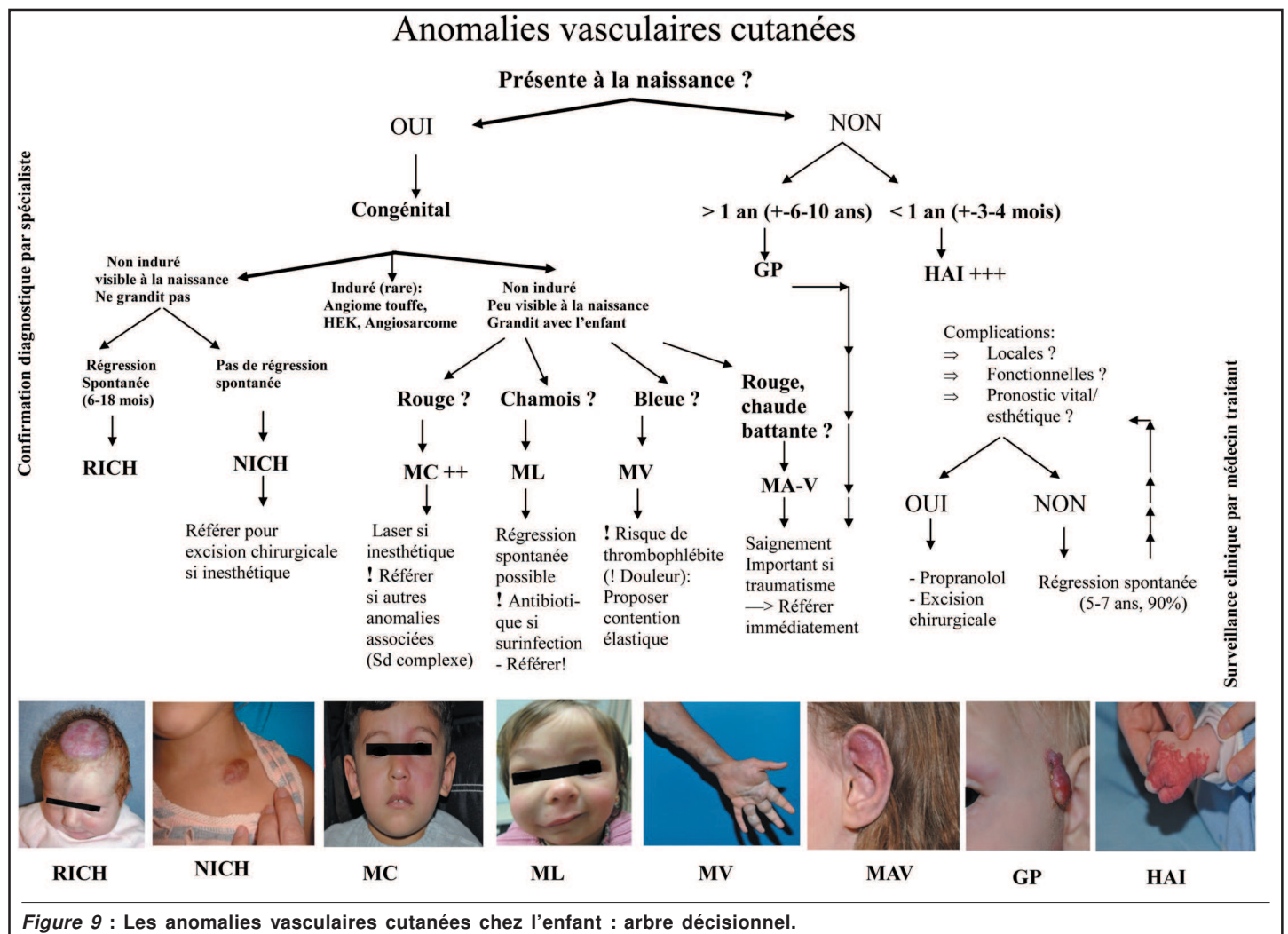
saignements et des douleurs. Evoluant par poussées, la malformation est alors plus volumineuse, chaude et pulsatile (\pm *thrill*) à l'adolescence⁶. En cas de suspicion de malformation artério-veineuse, le patient sera référé en raison du risque d'ulcération, de saignement ou d'insuffisance cardiaque notamment⁷. La contraception hormonale et la grossesse sont des facteurs de risque de ces complications. Pour les MAV de petite taille, il est déconseillé d'intervenir car une ablation incomplète risquerait de majorer la lésion⁷⁻¹². Pour les MAV compliquées, une embolisation par voie générale ou une ablation chirurgicale peuvent être envisagées en fonction de l'étendue et de la localisation de la lésion⁷⁻¹².

DISCUSSION ET RECOMMANDATIONS PRATIQUES

Le diagnostic des anomalies vasculaires étant clinique dans 90 % des cas³⁻⁷, tout médecin généraliste peut, sur base d'un outil diagnostique et d'un arbre décisionnel, diagnostiquer une anomalie vasculaire simple et référer à bon escient celles qui sont complexes (ulcérations, surinfections, hémorragies, localisations péri-orificielles, problème d'esthétique)³ ou associées à de rares désordres de coagulation ou de syndromes complexes⁷⁻¹⁹. L'analyse de la littérature nous montre qu'il persiste, parmi les cliniciens toutes spécialités confondues, une confusion tant d'un point de vue terminologique que diagnostique¹⁰ et incite de

s'assurer de l'expérience du service référent dans ce domaine particulier. La prévalence de ces lésions est non négligeable et est estimée à 5-10 %^{11,12}. Le rôle du médecin généraliste est de reconnaître les lésions les plus fréquentes dont il peut assurer seul le suivi et de détecter les lésions plus rares afin de les orienter correctement. Ainsi, en tenant compte des recommandations publiées en Belgique¹⁻⁹, nous proposons un arbre décisionnel comme outil d'aide à la détection et à l'accompagnement adapté à la première ligne de soin (figure 9).

Nous retiendrons les éléments suivants. Les anomalies vasculaires connues sous le nom d'"angiomes" sont toutes bénignes, non douloureuses au toucher, ne nécessitant aucune action dans l'urgence hormis dans certains cas détaillés ci-dessous. Pour éviter toute confusion, le suffixe "-ome" ne devrait être utilisé que pour les lésions caractérisées par une prolifération cellulaire. La grande majorité des anomalies vasculaires sont des hémangiomes infantiles pouvant être facilement diagnostiqués sur base de l'anamnèse et de l'aspect clinique³; 90 % des hémangiomes infantiles régressent spontanément vers l'âge de 5-7 ans³, un suivi simple et régulier par le médecin traitant est suffisant. Les rares cas d'hémangiomes infantiles compliqués, c'est-à-dire péri-orificiels, volumineux, disséminés, inesthétiques, ou présentant des zones de nécrose, d'ulcération ou de



saignement, doivent être orientés vers un dermatopédiatre spécialisé³ dans la prise en charge des anomalies vasculaires ou vers un centre spécialisé d'anomalies vasculaires. Les autres tumeurs vasculaires, très rares, sont les hémangiomes congénitaux, qui seront probablement déjà diagnostiqués lors d'une échographie anténatale ou à la naissance¹⁵. Celles qui disparaîtront vers 6 et 18 mois représenteront un RICH, les autres un NICH, méritant alors une excision chirurgicale si elles apparaissent inesthétiques¹⁵. Le granulome pyogénique est facilement reconnaissable par l'anamnèse et l'examen clinique¹⁷⁻¹⁸. Il apparaît plus tard dans l'enfance et présente une caractéristique pathognomonique : un saignement par simple contact¹⁷. Les malformations vasculaires sont toutes congénitales mais non visibles à l'échographie anténatale car elles ne forment pas de masse mise à part la malformation lymphatique formée de kystes (macro ou micro)⁷⁻⁹. Parfois peu visibles à la naissance, elles grandiront avec l'enfant et seront reconnaissables à leur couleur ; la malformation capillaire sera de couleur rouge, tandis que la malformation veineuse sera bleue. Par contre, les téguments seront de couleur normale ou chamoise en cas de malformation lymphatique. La malformation artério-veineuse, sera chaude et pulsatile avec parfois la présence d'un *thrill*. Pour la malformation capillaire, il sera recommandé de référer d'emblée le patient si la lésion est inesthétique afin qu'un traitement par laser puisse être éventuellement appliqué. Le plus souvent isolée et sporadique, la malformation capillaire est parfois un marqueur prémonitoire d'un syndrome complexe¹⁹. Un examen clinique approfondi recherchera un glaucome si l'atteinte concerne le trajet du nerf trijumeau (V), une hypertrophie d'un membre pour exclure un syndrome de Klippel Trenaunay, d'autres anomalies vasculaires associées rentrant dans le cadre d'un syndrome complexe, une différence de chaleur au niveau de la lésion et/ou d'un battement faisant penser à une malformation artério-veineuse⁷⁻¹⁹. Pour la malformation veineuse, il sera recommandé de proposer une contention élastique pour éviter les stases sanguines, responsables de thromboses⁷. Les thromboses étant superficielles, il n'y a pas de risque d'embolie pulmonaire⁷. Elles nécessiteront néanmoins un bilan sanguin avec dosage de D-dimères et une radiographie standard en cas de douleur importante afin de mettre en évidence une phlébolithe à traiter impérativement par de faibles doses d'aspirine ou d'héparine de bas poids moléculaire⁷. Pour la malformation lymphatique, la seule urgence consiste à éviter une surinfection dans la région adjacente à la lésion, pouvant induire rapidement une septicémie. Si la malformation est localisée au niveau cervico-facial et que le patient développe par exemple un abcès dentaire, il conviendra d'instaurer rapidement une antibiothérapie et de référer le patient en urgence. Pour la malformation artério-veineuse, nous proposons d'adresser le patient directement à un centre spécialisé. En effet, cette lésion en partie artérielle, peut entraîner des saignements importants, en cas de traumatisme. Les lésions ne doivent pas être protégées du soleil. Sous l'effet de la chaleur, les vaisseaux peuvent se

dilater et les lésions peuvent paraître plus volumineuses et de couleurs plus intenses. Le même phénomène apparaît quand l'enfant prend un bain, joue, s'énerve, ou pleure, ce pourquoi il sera utile de rassurer les parents. Nous pouvons également proposer aux parents de photographier la lésion chaque mois afin d'en évaluer l'évolution.

CONCLUSIONS

Les lésions appelées angiomes représentent un groupe très hétérogène et complexe d'anomalies vasculaires pouvant parfois être difficiles à diagnostiquer et à traiter. Afin d'améliorer la compréhension de ces lésions et de limiter les confusions terminologiques, nous retiendrons que les termes " angiome ", " *strawberry birthmark* ", " hémangiome immature ", " hémangiome capillaire ", " angiome tubéreux et caverneux " ne devraient plus être utilisés. Les diagnostics et publications d'articles devraient prendre pour seule référence, la classification internationale de l'ISSVA afin de bénéficier d'un langage commun et de faciliter la communication entre les différents cliniciens. Le but de cet article est de fournir un premier outil diagnostique et un arbre décisionnel facilitant la prise en charge de ces lésions, notamment par le médecin généraliste. Des travaux ultérieurs pourraient être mis en œuvre dans le but d'évaluer l'applicabilité de cet outil. D'autre part, des études devraient être envisagées afin de connaître l'incidence et la prévalence de ces anomalies vasculaires notamment en Belgique.

Remerciements

L'auteur remercie le Pr Boon, Cliniques Universitaires Saint-Luc, qui a aimablement mis à sa disposition les photographies des figures 1 à 6 et 8 afin d'illustrer l'article.

Conflits d'intérêt : néant.

BIBLIOGRAPHIE

1. Vanwijck R, Magalon G : Les anomalies vasculaires : Introduction. *Ann Chir Plast Esth* 2006 ; 51 : 261-2
2. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T, Boralevi F, Thambo JB, Taïeb A : Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 2008 ; 3580 : 2649-51
3. Yilmaz L, Dangoisse C, Semaille P : Hémangiome infantile du nourrisson et propranolol : une " révolution " thérapeutique. *Revue de la littérature. Rev Med Brux* 2013 ; 34 : 479-84
4. Revue de presse, Traitement des hémangiomes infantiles : Hemangeol® reçoit l'autorisation de mise sur le marché aux USA. Consulté le 27 mars 2014 (en ligne). <http://www.informationhospitaliere.com/actualite-22833-traitement-hemangiomes-infantiles-hemangeol-recoit-l-autorisation-mise-marche-usa.html>.
5. Cliniques universitaires Saint-Luc, UCL. Actualités : Fonds Inbev-Baillet Latour : Les Prs Laurence Boon et Mikka Vikkula reçoivent les prix de la Recherche Clinique, 2013. Consulté le 21 janvier 2014 (en ligne). <http://www.saintluc.be/actualites/news.php?n=3663>.

6. Greene AK, Liu AS, Mulliken JB, Chalache K, Fishman SJ : Vascular anomalies in 5621 patients : guidelines for referral. *J Pediatric Surg* 2011 ; 46 : 1784-9
7. Salazard B : Les anomalies vasculaires de l'enfant. *Mt pédiatrie* 2009 ; 12 : 58-65
8. Mulliken JB, Glowaki J : Hemangiomas and vascular malformations in infants and children : A classification based on endothelial characteristics. *Plast Reconstruction Surg* 1982 ; 62 : 412-22
9. Wassef M, Vanwijk R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G : Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 263-81
10. Hassanein A, Mulliken JB, Fishman S, Greene AK : Evaluation of Terminology for Vascular Anomalies in Current Literature. *Plast Reconstr Surg* 2011 ; 127 : 347-51
11. Landthaler M, Hohenleutner U : Classification of vascular abnormalities and neoplasms. *Hautarzt* 1997 ; 48 : 622-8
12. Theiler M, Walchli R, Weibel L : Vascular anomalies-a practical approach. *JDDG* 2013 ; 11 : 397-405
13. Vikkula M : Pathogénie et génétique des anomalies vasculaires. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 282-6
14. Casanova D, Norat F, Bardot J, Magalon G : Les complications des hémangiomes. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 293-9
15. Moure C : Classification des malformations vasculaires superficielles : fondement de la classification et intérêt clinique. Mémoire pour l'obtention du DESC de chirurgie maxillo-faciale et stomatologie. Université de Picardie Jules Verne, France, 2006
16. Enjolras O, Picard A, Soupre V : Hémangiomes congénitaux et autres tumeurs vasculaires infantiles rares. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 339-46
17. Lawley LP : Pyogenic granuloma (Lobular capillary hemangioma). Consulté le 1^{er} avril 2014 (en ligne). <http://www.uptodate.com/contents/pyogenic-granuloma-lobular-capillary-hemangioma>.
18. Domp Martin A, Boon L-M, Labbé D : Hémangiomes infantiles : diagnostic différentiel et anomalies associées. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 300-9
19. Galbraith Sh : Capillary malformations (port wine stains) : Clinical features, diagnosis, and associated syndromes. Consulté le 1^{er} avril 2014 (en ligne). <http://www.benhanonline.com/contents/mobipreview.htm?2/10/2217/abstract/32>.
20. Berwald C, Salazard B, Bardot J, Casanova D, Magalon G : Traitement chirurgical des malformations capillaires. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 369-72
21. Laffitte F, Chavoin J-P : Les malformations capillaires et leur traitement par laser. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 357-68
22. Casanova D, Boon L-M, Vikkula M : Les malformations veineuses : aspects cliniques et diagnostics différentiels. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 373-87
23. Gorincour G, Paris M, Ascheros A, Desvignes C, Bourlière B, Petit P : Malformation lymphatique : traitement percutané. *Ann Chir Plas Esth* 2006 ; 51 : 423-8
24. Guevera Carlos J, Alomari Ahmad I : Interdisciplinary approach to treatment of vascular anomalies. *Tech Interventional Rad* 2013 ; 16 : 55-8

Correspondance et tirés à part :

L. YILMAZ
 Boulevard Léopold II 157
 1080 Bruxelles
 E-mail : leyla.yilmaz@ulb.ac.be

Travail reçu le 15 mai 2015 ; accepté dans sa version définitive le 5 juin 2015.