

Angiomes

G. LORETTE (Tours), F. CAMBAZARD (St-Etienne), Ch. BODEMER (Necker, Paris)

Objectifs

- Diagnostiquer les différents types d'angiome.

Les angiomes constituent un groupe hétérogène d'affections les plus souvent congénitales ou de survenue précoce comportant des tumeurs régressives (ou hémangiomes) et des malformations stables portant sur les capillaires, les veines ou les vaisseaux lymphatiques (tableau I). Il faut encore distinguer les angiomes avec faible courant circulatoire et ceux qui comportent une circulation intense, les malformations isolées ou complexes. Dans tous les cas, on trouve des vaisseaux sanguins ou lymphatiques en grand nombre et dysplasiques. La très grande majorité des angiomes n'a aucun caractère héréditaire.

HÉMANGIOMES

Hémangiomes du nourrisson

Il s'agit d'une lésion très fréquente. L'hémangiome apparaît en général après quelques jours de vie. Il peut être en relief (angiome tubéreux) comme posé sur la peau de coloration rouge vif (angiome « fraise »), être sous cutané, se manifestant alors par un relief cutané de consistance molle parfois discrètement bleuté ou être mixte comportant à la fois un angiome sous cutané et un angiome tubéreux. La composante sous cutanée apparaît souvent secondairement entre le 2^e et le 4^e mois. Cette lésion va augmenter de taille progressivement pendant les premiers mois puis se stabiliser puis

Tableau I. – Différents types d'angiomes.

Types d'angiomes		Evolution
Tumeurs	Hémangiomes	Régression
Malformations	<ul style="list-style-type: none"> – capillaires – veineuses – artério-veineuses – lymphatiques – complexes 	stabilité ou aggravation

involuer doucement en blanchissant en surface puis en perdant du relief et disparaissant sur plusieurs années. Dans certaines localisations, la disparition est moins certaine : joue, bout du nez, région parotidienne (où l'angiome peut prendre un grand développement).

Il existe des complications évolutives possibles : a/ulcérations de l'angiome très douloureuse et ne guérissant pas avant plusieurs semaines et laissant une cicatrice souvent inesthétique, b/Obstruction d'un orifice : œil avec risque de cécité, orifice sous glottique avec risque d'asphyxie, oreille ou nez avec infections à répétition, c/hémangiome d'évolution catastrophique en raison de sa taille en particulier sur le visage avec extension et nécrose.

Formes cliniques d'hémangiomes et tumeurs angiomateuses

L'ANGIOMATOSE MILIAIRE

Il est constitué de petits hémangiomes tubéreux, bombés de quelques millimètres de diamètre. Ils sont au nombre de quelques unités à plusieurs centaines. Ils peuvent être associés à des angiomes viscéraux en particulier hépatiques ou cérébraux.

COAGULATION INTRA-VASCULAIRE (AVEC THROMBOPÉNIE)

Elle est possible dans certaines formes très rares d'angiomes tumoraux et une telle évolution est particulièrement grave (syndrome de Kasabach-Merritt). Il s'agit d'un angiome qui précocement augmente brutalement de taille, devient ecchymotique, chaud et très inflammatoire. Un tel diagnostic est confirmé par la présence d'une coagulation intra-vasculaire disséminée, mise en évidence par les examens biologiques.

ANGIOME ÉTENDU DU VISAGE

Il peut s'accompagner de malformations neurologiques et cardiaques.

ANGIOMES CONGÉNITAUX

Ils peuvent avoir une apparence inquiétante faisant discuter une tumeur maligne ; ils peuvent ne pas régresser comme habituellement.

MALFORMATIONS VASCULAIRES

Angiomes capillaires (angiomes plans)

Ce sont des taches rouges, bien limitées, congénitales. N'importe quelle zone cutanée peut être atteinte. Ces taches sont parfois peu visibles en période néo-natale en raison de l'érythème physiologique à cet âge. Elles ne se modifient pas ensuite, suivant simplement l'augmentation de la surface cutanée de la zone atteinte qui est proportionnelle à la croissance de l'enfant. Sur le visage, dans le territoire de la troisième branche du trijumeau, une hypertrophie peut survenir à partir de la puberté.

Il existe des taches parfaitement bénignes sur le milieu du front, des paupières supérieures et la région occipitale ; ces taches « saumonées » ont habituellement une évolution régressive. Une atteinte du territoire de la première branche du trijumeau doit faire craindre l'association d'un angiome de la pie-mère, avec des convulsions précoces, un retard psychomoteur et un glaucome congénital (syndrome de Sturge-Weber-Krabbe). En revanche l'atteinte du territoire de la deuxième ou de la troisième branche du nerf trijumeau ne s'accompagne pas d'atteintes sous-jacentes. L'association d'un angiome plan d'un membre, l'augmentation progressive du volume et de la longueur de ce membre, l'apparition de varices, réalise le syndrome de Klippel-Trenaunay. L'association d'un angiome métamérique du tronc et d'un angiome médullaire réalise le syndrome de Cobb : le risque est la survenue d'une paraplégie.

Angiomes veineux

Il peut s'agir simplement de masses bleutées sous-cutanées plus ou moins importantes. D'autres fois il s'agit d'un réseau de veines superficielles ressemblant à des varices. Il y a presque toujours une aggravation régulière au cours de la vie. Des épisodes de thromboses sont pratiquement constants réalisant un nodule douloureux régressif en quelques jours et sans danger. Des troubles de la coagulation sans traduction clinique doivent être cherchés, surtout dans les formes les plus volumineuses ; ils sont importants à dépister en particulier avant une intervention chirurgicale. De tels angiomes sont souvent associés à des calcifications et s'accompagnent parfois d'une hypoplasie osseuse.

Lymphangiomes

Il s'agit de dilatations lymphatiques qui peuvent être macro ou microlymphatiques. Les lymphangiomes superficiels ont l'aspect de petites vésicules d'un millimètre de diamètre groupées sur une zone cutanée. Ils s'accompagnent souvent de localisations profondes, parfois volumineuses (plusieurs centimètres de diamètre). Ils subissent de temps à autre des poussées inflammatoires et peuvent se révéler à l'occasion d'une telle poussée.

Angiomes artério-veineux

Ce sont des malformations potentiellement très graves. Les lésions sont évolutives, débutant par une tache rouge,

chaude, extensive ou une tuméfaction battante ou soufflante. L'oreille et le cuir chevelu sont des localisations caractéristiques. Un souffle peut être perçu à l'auscultation ou un flux continu au Doppler.

Malformations complexes

C'est l'association chez une même personne de plusieurs malformations, par exemple un angiome plan et un lymphangiome. Tous les types d'associations sont possibles.

- Le syndrome Protée (ou Proteus syndrome) réalise un tableau particulier avec angiome plan, hypertrophie congénitale d'un membre liée à un lymphoedème ou une hypertrophie des tissus mous et parfois d'autres anomalies.

- La *cutis marmorata telangiectatica* comporte des réseaux vasculaires réticulés plus ou moins étendus avec parfois des zones de nécroses ; de nombreuses associations sont possibles, vasculaires ou non.

- La maladie de Rendu Osler comporte des petits angiomes capillaires des lèvres, de la langue, et des extrémités digitales. Il existe des épistaxis fréquentes, parfois une atteinte hépatique. Il s'agit d'une affection familiale de transmission autosomique dominante, se révélant dans la seconde enfance et dont les manifestations s'accroissent avec l'âge.

Les explorations

Elles doivent être limitées et surtout guidées par les possibilités thérapeutiques (*tableau II*).

TRAITEMENT (*tableau III*)

Certains angiomes ne nécessitent qu'une surveillance clinique

C'est le cas des hémangiomes dans l'immense majorité des cas en raison de leur caractère spontanément régressif. Certains hémangiomes du fait de leur topographie peuvent poser un problème esthétique important (par exemple pointe du nez) ou un problème fonctionnel majeur (ex hémangiome de la paupière). Ils peuvent justifier une prise en charge

Tableau II. – Exploration des angiomes.

Explorations		
Dans tous les cas	Type d'angiome	Éventuellement
Écho-Doppler	Hémangiome	–
	Angiome veineux	IRM (rarement phlébographie)
	Lymphangiome	IRM
	Angiome artério-veineux	Angio-IRM

Tableau III. – Indications de traitement d'un hémangiome.

- Occlusion palpébrale (risque cécité)
- dyspnée laryngée (angiome sous glottique)
- Taille volumineuse (déformant le visage)
- Ulcération (douleurs, cicatrices)

médico-chirurgicale précoce. Cependant l'angiome du nez très inesthétique, l'angiome de la paupière qui peut retentir sur la vision peuvent être opérés précocement (dans les premiers mois de vie), des angiomes plans non systématisés sur les zones couvertes (dans ce dernier cas, un traitement pourra être réalisé dans de meilleures conditions chez le grand enfant, l'adolescent ou l'adulte sous anesthésie locale).

Il existe des urgences

- syndrome de Kasabach-Merritt : il faut faire cesser la coagulation intravasculaire localisée. La prise en charge doit être réalisée dans un centre spécialisé ;
 - angiome avec obstruction de l'orifice sous glottique : la corticothérapie générale constitue souvent le traitement d'urgence, elle est parfois associée à un traitement laser ou à une intervention chirurgicale ; - hémangiome s'accompagnant d'une occlusion de la paupière supérieure : nécessite également une corticothérapie générale rapide qui sera prolongée de quelques semaines à quelques mois en fonction de la réponse clinique et de l'ouverture de l'œil,
 - angiome facial avec convulsions : un traitement anticonvulsivant s'impose, il est souvent difficile à équilibrer ;
 - angiome hémodynamiquement actif c'est-à-dire angiome avec flux circulatoire important responsable d'une insuffisance cardiaque ;
 - angiomatose miliaire : il faut chercher des localisations profondes en particulier hépatiques. Dans tous les cas, la prise en charge est hospitalière.

Les angiomes plans peuvent être traités par laser

Sur les zones découvertes, le traitement peut être débuté dès la première année de vie, si nécessaire sous anesthésie générale. La raison d'un traitement dès le plus jeune âge est qu'il faut souvent plusieurs traitements successifs sur la

même zone, un traitement précoce permettra d'avoir achevé le traitement avant la scolarisation. Ailleurs il n'y a pas d'urgence et l'on peut attendre l'âge de 8 à 10 ans où le traitement pourra être effectué sous anesthésie locale, mais la surface à traiter sera souvent beaucoup plus grande du fait de la croissance de l'enfant. En cas de syndrome de Klippel-Trenaunay, une compression par manchon ou collant de contention doit être débutée dès que possible, une talonnette permet de compenser l'inégalité de longueur des membres inférieurs en attendant une éventuelle intervention de chirurgie orthopédique. Celle-ci permet par destruction d'un ou plusieurs cartilages de croissance de stopper la croissance du côté hypertrophié, avant la puberté, de corriger l'inégalité de longueur et d'éviter que celle-ci ne persiste à l'âge adulte.

Les angiomes veineux

Ils peuvent parfois être améliorés ou guéris par embolisation ou sclérose, les plus volumineux sont au-dessus de toute ressource thérapeutique. Dans tous les cas une contention précoce par vêtement compressif sur mesure s'impose.

Les malformations complexes

Ils doivent être prises en charge dans le cadre de consultations multidisciplinaires sur les angiomes où participent des radiologues, des chirurgiens pédiatriques et plasticiens, des dermatologues, des pédiatres, des ORL et des rhumatologues, dans ces cas, le but n'est pas la guérison mais l'amélioration fonctionnelle.

Les malformations artérioveineuses

Elles sont très délicates à traiter et doivent être prises en charge par des équipes spécialisées en raison du risque de poussées évolutives gravissimes après des interventions inadéquates.

Les lymphangiomes

Ils peuvent être améliorés par des massages lymphatiques, la contention, la chirurgie précoce, en fonction de leurs caractéristiques (localisé ou diffus, superficiel ou profond, infecté ou non...).

Points clés

1. Les angiomes, en règle sans caractère héréditaire, sont congénitaux ou de survenue précoce.
2. Il faut distinguer les tumeurs régressives (hémangiomes) des malformations stables portant sur les capillaires (angiomes plans), les veines ou les vaisseaux lymphatiques.
3. Les hémangiomes doivent être respectés sauf en cas d'occlusion palpébrale, dyspnée laryngée, bulle volumineuse ou ulcération.
4. Les angiomes plans peut être traités par laser.



Fig. 1. Hémangiome tubéreux de la région parotidienne.



Fig. 3. Hémangiome tubéreux ulcéré.



Fig. 2. Hémangiome mixte tubéreux et sous cutané.



Fig. 4. Hémangiomes miliaires.



Fig. 5. Angiome entouré d'une zone ecchymotique (syndrome de Kasabach-Merritt).



Fig. 7. Angiome plan et hypertrophie progressive d'un membre (syndrome de Klippel-Trenaunay).



Fig. 6. Angiome plan du tronc.



Fig. 8. Nodules bleutés d'un doigt : angiome veineux.



Fig. 9. Grosse veines dilatées : angiome veineux.



Fig. 11. Cutis marmorata telangiectatica.



Fig. 10. Angiome plan et hypertrophie congénitale d'un membre (ici des deux membres supérieurs) : syndrome protéé.