

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

Hémangiome infantile

Généralités	▪ Tumeur bénigne la + fréquente du jeune enfant ▪ Se dvlp dans premiers mois de la vie, se stabilise à M6-M12 ▪ F>H, 10% des nourrissons ▪ Invisible à la naissance, émergence postnatale ▪ Involution à 1-10 ans +/- séquelles ▪ <u>Histologie</u> : multiplication cellulaire endothéliale formant des capillaires	
Clinique	Générale	▪ A la naissance : peau normale ou marquée par tâches pâles ou macules télangiectasiques rouges ▪ Devlp en qq semaines, stabilisation à M3-M6 puis résorption sur pls années ▪ Lésions non battantes à la palpation, consistance élastique, non soufflantes à auscultation, taille et nombre variables ▪ <u>Hémangiome cutané pur</u> : fraise tubéreuse, couleur rouge vif ▪ <u>Hémangiome sous-cutané pur</u> : masse homogène sous-cutanée chaude, de consistance ferme et élastique ▪ <u>Hémangiome mixte</u> : la + fréquente, nappe tubéreuse soulevée par composante SC ▪ <u>Echographie</u> : masse hypervascularisée, vitesses systoliques élevées ▪ iRM pour extension ▪ #el : tumeur maligne vascularisée
	Formes cliniques	▪ <u>Au niveau des paupières</u> : atteinte palpébrale => risque de trb de réfraction ▪ <u>Au niveau du nez</u> : angiome de « Cyrano » => tt par chirurgie précoce (bétabloquants dès début des poussées) ▪ <u>Au niveau des lèvres</u> : macrochéilie disgracieuse, retentit sur disposition dentoalvéolaire ▪ <u>Au niveau du cuir chevelu</u> ▪ <u>Au niveau du pavillon de l'oreille</u> : obstruction du CAE => trb équilibre des pressions (risque otite externe), chondrite (par exposition du cartilage)
	Formes associées	▪ Sy de Kasabach-Meritt : thrombopénie ▪ Hémangiome congénital : RICH (<i>Rapid involuting congenital hemangioma</i>), NICH (<i>non involuting congenital hemangioma</i>)
	Formes évolutives	▪ Particularités des hémangiomes de face : hémorragie, nécrose ▪ 50% séquelles minimes ▪ 50% : séquelles cutanées et SC => peau inélastique, résidu fibroadipeux
Traitement	▪ Abstention ▪ Lasers (télangiectasies résiduelles) ▪ Médicale, tt pharmacologiques des formes graves ▪ Chirurgie précoce ou de séquelles	

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

			- Atteinte orbitaire : exophtalmie de décubitus - Malformations cervicales : ectasie (cavernome) - Localisation temporomassétérides ++ - Anomalies intracrâniennes du dvlp veineux cérébral - Défets osseux
	Malformations lymphatiques		▪ 70% face et cou ▪ Présentes dès la naissance ▪ Pronostic vital parfois lié aux infiltrations muqueuses (IRM)
		Malformation lymphatique macrokystique (cystic hydrogma)	▪ Apparition précoce ▪ Tuméfaction molle, limitée, transilluminable, peau normale en regard ▪ Cervicale, parotidienne ou axillaire ▪ <u>Evolution</u> : involution (rare), aggravation rythmée par hémorragie ou infection => tuméfaction rouge, chaude, sous tension, douloureuse => Tt médical : corticothérapie et ATB ▪ <u>Echo</u> : ensemble de cavités anéchoïques +/- cloisonnées ▪ Si formes étendues : TDM/IRM
		Malformation lymphatique diffuse infiltrante (microkystique)	▪ Langue, joue, plancher buccal, muqueuse pharyngolaryngée profonde ▪ Vésicules claires ou hématisées en fonction des poussées ▪ Lésion muqueuse isolée ou macroglossie... ▪ Endoscopie + IRM 
Malformations vasculaires actives, à haut débit			▪ = hémodétournement capillaire par shunt artérioveineux ▪ Rares, très graves ▪ <u>2 entités possibles</u> : - Fistule artérioveineuse : shunt entre 1 artère et 1 veine - Malformation artérioveineuse : shunts multiples => peloton vasculaire intermédiaire (nidus) ▪ Tuméfaction cutanée et SC, rouge, chaude, battante, pulsatile, souffle, thrill, peau rosée ou rouge 

	- Peut être visible dès la naissance ou se révéler précocement avec facteurs déclenchants : dormance, expansion, destruction avec défaillance cardiaque <u>Evolution</u> : variable, accélérée par imprégnation hormonale ou traumatisme <u>Complications</u> : déformations majeures, nécroses, trb trophiques, douleurs, hémorragies, +/- retentissement cardiaque si malformation volumineuse <u>Echo-Doppler</u> : augmentation nombre et taille des structures vasculaires - Extension : IRM / TDM Angio-RM et artériographie ++++ <u>Formes cliniques faciales</u> : Syndrome de Bonnet-Dechaume-Blanc (ou de Wyburn-Mason) : grave, MAV médiofrontale ou jugale + extension profonde rétinienne et encéphalique => risque hémorragique ++++ MAV intermandibulaires : sources de lyses osseuses diffuses, compliquées d'hémorragies dentaires voire d'hémorragies cataclysmiques	
Malformations vasculaires complexes et combinées	Malformations vasculaires complexes systématisées	Sd de Sturge-Weber-Krabbe Sd de Bonnet-Dechaume-Blanc Sd de Protée : désordre polymarformatif = nappes de malformations capillaires, masses lymphangiomateuses et lipomateuses, macrocéphalie, macromélie asymétriques, hamartomes divers. => IRM
	Malformations vasculaires disséminées	Maladie de Rendu-Osler : - Atteintes muqueuses diffuses, épistaxis, atteintes digestives avec hémorragie digestive, hématurie voire métorragie - MAV pulmonaires ou cérébrales + téléangiectasies Blue-rubber-bleb nevus (sd de Bean) : - Angiomatose diffuse cutanéodigestive avec multiples nodules veineux compressibles, sous peau claire - Lésions muqueuses digestives (hémorragies) - Endoscopie pour Dg
Traitement	Abstention Lasers Radiologie interventionnelle Chirurgie	