

*Préambule : Le résumé suivant est rédigé à partir de notes prises au vol. Des erreurs ou fautes de frappe sont possibles.*

Voici le lien pour visualiser les visioconférences HUG-CHUV (nouveau) :

<https://mediaserver.unige.ch>

Une fois sur la page d'accueil, taper dans le champ de recherche « Visio » et choisissez la bonne année académique. Puis entrer les identifiants suivants :

user : visioR, password : 2020

## **Colloque de pédiatrie Lausanne-Genève du mardi 13.12.2022**

Première heure : « **Malformations vasculaires cutanées pédiatriques** »

Dr Anthony de Buys, médecin chef, unité de chirurgie pédiatrique – CHUV

Les « tâches rouges » peuvent être des hémangiomes ou des angiomes plans.

Les hémangiomes sont une tumeur vasculaire bénigne.

10% des enfants en présentent, les hémangiomes apparaissant après la naissance. Il y a une phase de croissance, l'hémangiome grandit, s'épaissit, prend une couleur rouge vif. Le pic de croissance est à six mois, parfois jusqu'à un an. Il n'y a pas d'évolution après un an.

Puis il y a une phase de stabilisation entre 12 et 18 mois. Une décoloration centrifuge peut apparaître après 18 mois, s'ensuit une phase d'involution de 18 mois à sept ans. Parfois il peut subsister un résidu d'excès cutané.

Il existe trois types : Hémangiomes cutanés, hémangiomes sous-cutanés (aspect bleuté), ou mixte.

Il faut rechercher les formes compliquées :

En cas de stridor, l'hémangiome trachéal entre dans le diagnostic différentiel avec le corps étranger ou la malacie. Il y a un risque obstructif avec la croissance de l'hémangiome.

Les lésions du bout du nez (type Cyrano) ont une mauvaise décroissance.

L'hémangiome amazone, survenant sur le sein, présente un risque pour la glande mammaire.

L'hémangiome des paupières peut entraîner une compression de la cornée ou un trouble du développement de la vue par obstruction.

L'hémangiome survenant sur une suture crânienne peut faire suspecter une extension intracrânienne. Il est utile de faire un scanner, une IRM, le neurochirurgien peut être nécessaire.

S'il y a plus que cinq hémangiomes cutanés, il faut suspecter une hémangiomatose. Il faut rechercher une atteinte hépatique, un traitement par bêtabloquant sera peut-être nécessaire.

Les lésions étendues de la face peuvent se voir dans des syndromes comme PHACES incluant des malformations (atteinte système nerveux central, coarctation de l'aorte, des tumeurs de la fosse postérieure, des malformations oculaires.).

Le traitement de l'hémangiome peut se faire par :

Traitement par laser colorant pulsé, très efficace sur les lésions débutantes, ne nécessite pas d'anesthésie chez le bébé.

Un traitement par bêtabloquant est possible dès l'âge de un mois, lors de lésions compliquées.

La chirurgie peut être nécessaire en cas de séquelle.

Comme bêtabloquant, on emploie le propranolol. Son efficacité est une découverte fortuite chez les enfants cardiaques présentant des hémangiomes. La physiopathologie est mal connue, on suspecte un effet de diminution des facteurs de croissance des fibroblastes.

La dose est débutée en milieu hospitalier 1 mg/kg/jour, puis augmentée à 2 mg/kg/jour. Il existe un risque de bradycardie et d'hypotension, un bilan cardiaque est nécessaire, contrôle de la glycémie. L'asthme ou la bronchiolite sont des contre-indications au traitement.

Le traitement est stoppé à l'âge de un an, il existe un risque d'effet rebond. Le bêtabloquant arrête la croissance de l'hémangiome, puis il faut attendre l'évolution naturelle.

La chirurgie est nécessaire en cas d'ulcération ou d'infection, en cas de très mauvaise localisation par exemple à la fesse, ou en cas de problème esthétique majeur.

En cas de doute sur l'importance de l'hémangiome, il existe le système de classification IHRoS qui permet d'établir un score. S'il est  $> 4$ , il est utile d'adresser l'enfant au spécialiste ou d'instaurer un traitement de bêtabloquant.

Il existe d'autres hémangiomes.

L'hémangiome congénital est déjà présent à la naissance, il peut être soit de type RICH (involution rapide) ou NICH (pas d'involution).

Hémangiome de Kasabach Meritt : Il s'agit d'une tumeur vasculaire pouvant entraîner une thrombocytopénie, des troubles de la coagulation avec un risque d'hémorragies massives.

L'apparition d'une tache rouge après l'âge d'un an peut faire suspecter un granulome pyogénique, la lésion est friable.

Les autres malformations vasculaires peuvent être de type capillaire, veineuse, artério-veineuse, ou lymphatique.

L'angiome capillaire est un angiome plan, qui ne grandit pas mais peut s'épaissir. Parfois il peut être associé à d'autres malformations.

Le traitement est par laser, les photons traversant la peau ont un effet absorbant et diffusant. La diffusion entraîne une brûlure des vaisseaux sanguins. Le traitement est fait sous anesthésie générale en plusieurs sessions espacées de 4 à 5 semaines. Le but du traitement est d'éviter les infiltrations en profondeur.

Parfois la lésion est étendue sur la face, prenant les territoires trigéminaux 1 et 2. 33 à 46% de ces lésions sont des syndromes de Sturge Weber, incluant des anomalies méningées avec risque d'épilepsie (faire une IRM vers l'âge de huit mois) et un risque de glaucome. Le traitement des lésions cutanées est possible dès l'âge de 6 à 8 mois.

Des lésions étendues sur les membres inférieurs font craindre un syndrome de Klippel Trenaunay. Il y a un risque de gigantisme des membres inférieurs. Le suivi est assuré par écho-Doppler, IRM, et artériographie. Le traitement est possible par sclérothérapie, des bas de contention sont nécessaires à vie pour la prévention des thromboses.

Le gigantisme des membres peut être associé à l'hémangiome dans le syndrome CLOVES. La biopsie cutanée peut montrer un PIC3CA, il s'agit du syndrome PROS. Des traitements existent (alpesilib).

Le naevus flammeus (ou tache saumon, baiser d'ange) a une disparition spontanée et progressive. Il en va de même pour l'angiome de la région cervicale.

Attention aux stigmates cutanés de la ligne médiane pouvant être associé à une atteinte méningée, une spina bifida ou une atteinte de la moelle.

Malformation veineuse : elle a parfois un aspect phlébolithique. L'écho doppler et l'I.R.M. sont utiles pour investiguer la profondeur. Le traitement se fait par chirurgie ou produit sclérosant. La décision est prise en équipe pluridisciplinaire.

Malformations artério-veineuses : au début elles paraissent petites, puis il y a une croissance avec un risque de déformation. Le problème est la croissance rapide. Il peut y avoir une déformation osseuse liée à l'hémangiome.

Le syndrome de Parkes-Weber, à distinguer du syndrome de Klippel-Trenaunay, présente un thrill qui est absent dans l'hémangiome. Il y a un risque d'insuffisance cardiaque.

Les malformations lymphatiques sont flasques, avec un aspect bleuté. Elles n'ont pas de croissance. Il existe des micros et des macro-kystes. Le bilan consiste en un écho doppler, I.R.M. Le traitement est l'expectative, la chirurgie, ou l'embolisation.

Compte-rendu du Dr Vincent Liberek

[vliberek@bluewin.ch](mailto:vliberek@bluewin.ch)

Transmis par le laboratoire MGD

[colloque@labomgd.ch](mailto:colloque@labomgd.ch)