

## Les Lymphangiomes

*Lymph- : préfixe d'origine grecque indiquant une relation avec la lymphe.*

*Angiomes : tumeur circonscrite formée par une agglomération de vaisseaux sanguins (hémangiome) ou lymphatiques (lymphangiome). De localisation variable, elle est le plus souvent d'origine congénitale.*

Angiome d'un vaisseau lymphatique

Définition :



Tumeur bénigne d'origine le plus souvent congénitale mais parfois acquise avant l'âge de 2ans, situé en zone cutanée, sous-cutanée ou muqueuses, du système lymphatique. Formée par une prolifération et à une dilatation des vaisseaux lymphatiques.

Epidémiologie

Environ 50% des lymphangiomes sont apparents dès la naissance et 70 à 90% sont apparents avant l'âge de 2ans.

Dans 75% les lymphangiomes se situe dans la région cervio faciale.

Il n'existe aucun facteur de risque en ce qui concerne le sexe, la race ou d'autres malformations.

## Clinique

Les lymphangiomes kystiques sont des tumeurs bénignes, rares, d'origine lymphatique et susceptible de survenir dans n'importe quelle partie du corps. Le plus souvent au niveau du cou (latéro cervical) et du visage. Il s'agit de kystes plus au moins volumineux le plus souvent uniloculaires. Quand ils sont visibles, il est possible de les palper car quelquefois ils sont particulièrement volumineux. C'est le cas entre autres du lymphangiome kystique du cou.

Il est composé de kystes bordés d'un endothélium vasculaire et remplis de lymphes et parfois de sang. Ces kystes sont entourés d'un tissu conjonctif fibro adipeux avec des formations lymphoïdes et des fibres musculaires lisses.

Trois types de lymphangiomes sont décrits en fonction de la taille des kystes :

- Le lymphangiome capillaire est formé de kystes d'environ 1mm de diamètres et siège essentiellement au niveau cutané et muqueux  
A la palpation alternance de zone molles et dures augmentation de la taille avec le temps, possible poussées inflammatoires si geste chirurgical intempestif.
- Le lymphangiome caverneux ou « micro kystique » est formé de kystes de moins de 5mm
- Le lymphangiome kystique ou « macro kystique » est formé de kystes dépassant 10mm. Souvent localisée au cou, parfois creux axillaires, l'aine ou creux poplités. Apparaît à la naissance. Parfois les lésions regressent, mais plus tendance à grossir lors de poussées inflammatoires brutales, imprévisibles

Le lymphangiome saigne en cas de traumatisme direct et il a tendance à s'infecter (érysipèle).

Quelquefois, il entre dans le cadre d'un lymphangiome profond correspondant à une tumeur de taille variable, parfois palpable, dont il existe quatre formes cliniques : le lymphangiome de la langue, le lymphangiome kystique du cou, le lymphangiome génital, lymphangiome atteignant une partie du membre.

## Diagnostic

Le diagnostic peut être porté par échographie anténatale du deuxième trimestre de grossesse. Selon la localisation et la taille, il existe un risque d'accouchement dystocique ou de détresse respiratoire néonatale.

La ponction kystique trans-utéro ou la chirurgie néonatale, voire intra – utérine, sont des options thérapeutiques qui doivent être discutées au cas par cas.

L'imagerie est nécessaire en cas de doute diagnostique ou pour évaluer les extensions en profondeur. L'imagerie fait partie du bilan pré opératoire.

Dans certains cas, il est possible de procéder à un prélèvement de l'intérieur de la tumeur en cas de doute diagnostique, c'est-à-dire si l'on n'est pas sûr de la bénignité des cellules qui composent la tumeur.

Les lymphangiomes à prédominance caverneuse ou micro kystique apparaissent plus souvent chez le nouveau né ou le petit nourrisson, sont souvent plus étendus et provoquent des symptômes en rapport avec une atteinte des VADS tels une dyspnée, positionnelle ou non, une dysphagie, un ronflement et des apnées du sommeil.

La peau est normale, ou légèrement bleutée. Elle peut être inflammatoire en cas de poussée évolutive ou de surinfection.

### Evolution

Il augmente en étendue et en volume avec l'âge puis se stabilise vers la puberté. Son évolution ne se fait pas toujours vers la régression.

Se fait le plus souvent vers l'augmentation, par épisode de poussées inflammatoires, infectieuses ou hémorragiques et de douleurs survenant brutalement et de manières imprévisibles. Suivant sa localisation, cela peut poser problème.

### Traitement

Une poussée inflammatoire ou infectieuse est traitée médicalement par antibiotiques et gluco corticoïdes par voie générale, avant toute tentative d'exérèse chirurgicale.

1<sup>ère</sup> intention : réalisation de scléroses percutanées avec plusieurs sclérosants.

La sclérose kystique (durcissement) a été tentée par injection de médicaments ou de bactéries tuées.

La sclérothérapie à des résultats sont variables.

Certaines équipes médicales utilisaient le laser CO2.

2<sup>ème</sup> intention : sous anesthésie générale, la chirurgie en cas d'échec de la sclérothérapie.

Exérèse chirurgicale quand la superficie du lymphangiome n'est pas importante. Ceci aboutit à la guérison définitive et un excellent résultat esthétique. Récidive fréquente si procédé à leur exérèse

## Les buts du traitement

→ Pour les lymphangiomes kystiques, limités au cou, le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale.

Mais face à l'imprévisibilité de l'évolution rend ce type de prise en charge difficile car il y a le risque de croissance soudaine avec dans certains cas un risque de détresse respiratoire aigue qui peut nécessiter une intubation ou une trachéotomie.

Un débat ce fait sur l'âge le plus opportun pour cette chirurgie.

Pour certains, il faut attendre l'âge de 6 à 9 mois, pour que l'anesthésie générale comporte moins de risques et pour permettre une chirurgie programmée après un bilan complet.

Pour d'autre, la chirurgie précoce est préférable, avant les poussées inflammatoires.

→ Pour les lymphangiomes caverneux, limités à la région cervicale, le traitement de choix est la chirurgie.

Il semblerait qu'une chirurgie pratiquée dès le diagnostic porté, apporte un meilleur résultat fonctionnel respiratoire dans les lymphangiomes caverneux étendus. Le but est de lever la compression trachéale. Cette exérèse large comporte des risques de séquelles importantes, esthétiques et fonctionnelles, et peut même s'avérer impossible, selon l'étendue de la lésion.

## Définitions

### Uniloculaire

Qui présente une seule cavité ou un seul comportement

### Sclérose

Durcissement pathologique d'un tissu par suite d'une prolifération de son tissu conjonctif, qui s'accompagne d'une augmentation pathologique du collagène et d'une raréfaction progressive des cellules. La sclérose constitue souvent le stade terminal d'une lésion inflammatoire.

# Les hémangiomes

## 1. Définition

L'hémangiome est une prolifération hyperplasique transitoire du mésenchyme angioformateur, formée, d'une grosse masse cellulaire avec multiplication cellulaire endothéliale alimentée par des néovaisseaux.

## 2. Epidémiologie

L'hémangiome est la tumeur la plus fréquente de l'enfant et touche 10 – 12% des nourrissons. Il est présent chez 30% des prématurés de moins de 1800 grammes. Ces différences de pourcentage sont dues aux examens cutanés parfois imprécis en maternité, et à l'imprécision de l'anamnèse recueillie auprès des parents.

Il touche le plus souvent la fille que le garçon. Certains scientifiques pensent que cette prépondérance féminine est due au fait que les consultations des parents de nourrissons féminins sont plus fréquentes, vu qu'ils attachent plus d'importance à leur devenir esthétique. L'incidence est plus grande chez l'enfant de couleur blanche (1,7%) que chez l'enfant noir (0,6%). Il ne semble pas y avoir de facteurs héréditaires.

## 3. Hémangiomes cutanés

### 3.1 Hémangiomes cutané tubéreux

Il est essentiellement cutané constitué d'une strate rouge d'abord lisse puis saillante, brillante, posée sur une peau saine, c'est " la fraise " du langage populaire, terme véhiculé au 18<sup>ème</sup> et 19<sup>ème</sup> siècle, né de la croyance d'Hypocrate, que la mère pouvait marquer de ses envies son fœtus en gestation.



### 3.2 Hémangiomes sous cutané

Il constitue une tuméfaction sous-cutanée, saillante, chaude, sous une peau saine ou discrètement bleuté et/ou télangiectasique.

### 3.3 Hémangiomes mixte

Il associe une composante tubéreuse et une composante sous cutanée c'est l'aspect le plus fréquemment rencontré. Les  $\frac{3}{4}$  des hémangiomes évoluent sur ce mode. La nappe tubéreuse apparaît la première, la composante sous cutanée se développe secondairement et soulève en la débordant, la zone rouge.

### 3.4 D'autres caractéristiques de l'hémangiome

#### 3.4.1 Le siège

Il est vaste, pas de localisation précise. La localisation cervico-céphalique paraît plus fréquente dans certaines études, elle varie de 49% à 75%. Ceci, peut être expliqué par la fréquence élevée des consultations des parents " inquiets ", pour des lésions inesthétiques.

#### 3.4.2 Le nombre

Le nombre de lésions est très variable. L'hémangiome est le plus souvent unique mais peut être multiple, en général 2 ou 3 éléments, exceptionnellement plus. Parfois l'hémangiome cutané est profus réalisant le tableau d'hémangiomatose miliaire diffuse du nouveau-né, caractérisé par des dizaines, des centaines de petites lésions éruptives inquiétantes, car fréquemment associées à des localisations viscérales.

#### 3.4.3 La taille

Tout peut se voir depuis le petit hémangiome jusqu'à la lésion gigantesque. Les hémangiomes de taille inférieure à 3 cm sont les plus fréquents, selon les études, sa fréquence varie de 57 à 80%. Les formes étendues sont rares.

#### 3.4.4 Aspect évolutif

L'hémangiome peut être absent ou présent à la naissance, dans ce cas il peut prendre différents aspects. Les lésions initiales peuvent être confondues avec d'autres types de lésions : nævus anémique, angiome plan, ecchymose, tâche mongoloïde, etc...). Ces lésions passent le plus souvent inaperçues, puis l'hémangiome explose dès les premiers jours de la vie, ou les premières semaines.

### 3.5 Les complications

#### 3.5.1 Local

##### 3.5.1.1 La nécrose

Elle peut être spontanée ou induite par des conduites thérapeutiques intempestives (exemple la neige carbonique). Ces gestes sont pratiquement abandonnés aujourd'hui.

La cause de la nécrose spontanée n'est pas connue, mais on peut imaginer que l'apport sanguin ne suffit pas à la demande de cette tumeur en croissance. La nécrose accélère le processus de régression avec cependant survenue d'une cicatrice souvent indélébile. La nécrose ne contre-indique pas le traitement par injection de corticoïde.

##### 3.5.1.2 L'ulcération

Elle est secondaire à la nécrose, elle est souvent douloureuse et expose à la surinfection, au saignement et au risque cicatriciel.

### 3.5.1.3 La surinfection

Elle est souvent une complication de l'ulcération mais elle peut parfois survenir de façon primaire en particulier à la région anale ou périorale. Elle se manifeste par un écoulement purulent provenant de l'ulcération, ou par une cellulite.

En présence de fièvre et de symptômes constitutionnels, la possibilité d'un sepsis ou d'une ostéomyélite sous jacente, doit toujours, être évoquée.

### 3.5.1.4 Le saignement

C'est une complication peu fréquente et se manifeste habituellement par un suintement veineux d'un hémangiome ulcéré et rarement suite à un traumatisme d'un hémangiome intact.

### 3.5.1.5 L'extension

Soit en surface, soit surtout en profondeur, le préjudice esthétique ou fonctionnel peut être mis en jeu surtout pour les localisations cervico - céphaliques. Une surveillance stricte s'impose dans les premiers mois.

## 3.5.2 Systémique

### 3.5.2.1 L'insuffisance cardiaque

Elle complique le plus souvent un hémangiome hépatique, mais elle peut survenir en présence d'hémangiomes multiples ou d'hémangiomes cutanés volumineux. Ces trois types d'hémangiomes peuvent rompre l'équilibre hémodynamique, il en résulte une insuffisance cardiaque. Le traitement dans ce cas doit viser la défaillance cardiaque et le blocage de l'évolutivité de l'hémangiome par les corticoïdes. En cas d'échec thérapeutique, le pronostic est très sombre et le décès peut survenir.

### 3.5.2.2 La thrombopénie

Ce syndrome associe, un angiome inflammatoire brutalement extensif, des lésions de purpura diffuses, et une thrombopénie sévère souvent inférieure à  $10.000/mm^3$  avec des facteurs de coagulation habituellement normaux du moins au début. C'est une urgence dermatopédiatrique. Le traitement repose sur les antiagrégants plaquettaires associés au traitement accélérant l'involution de l'hémangiome.

## 3.6 Les formes graves

La gravité de l'hémangiome va dépendre des conséquences fonctionnelles, esthétiques et vitales sur l'enfant.

### 3.6.1 Conséquences fonctionnelles

- ***L'hémangiome périoculaire***

C'est la localisation peut surtout menacer la fonction visuelle. Une obstruction de l'axe visuel pendant quelques jours est suffisante pour provoquer une amblyopie irréversible. Le strabisme peut accompagner l'amblyopie ou être causé par l'hémangiome lui-même. Un hémangiome de la paupière supérieure peut entraîner, par un effet de masse, un remodelage, une déformation, une incurvation de la cornée, et engendre ainsi un trouble de la réfraction unilatérale (astigmatisme, myopie) parfois définitif.



Un prolongement de l'angiome en intra-orbitaire repousse, refoule, déplace le globe, infiltre en les altérant les muscles oculomoteurs et comprime le nerf optique, entraînant une cécité. Une surveillance ophtalmologique est indispensable.

- ***L'hémangiome labial et des lèvres***

La localisation la plus fréquente est la labiale supérieure c'est l'angiome "Tapir" qui peut effacer et allonger le philtrum médian et prendre un volume considérable entraînant un trouble de la succion. Il s'ulcère spontanément, fréquemment et précocement, ce qui accélère la régression spontanée mais laisse une marque cicatricielle mutilante.

L'hémangiome de la lèvre inférieure à une tendance particulière à l'étirer, à la rendre hypotonique, perdant ainsi ses fonctions musculaires. Une prise en charge orthopédique et parfois même chirurgicale : maxillo-faciale s'avère nécessaire après involution de l'angiome et à la sortie de la deuxième dentition.



- ***L'hémangiome auriculaire***

L'hémangiome obstrue le conduit auditif externe et entraîne une otite externe avec suppuration chronique. Les formes bilatérales obstruant le conduit auditif externe peuvent retentir sur la fonction d'audition et gênent ainsi l'acquisition du langage. Une surveillance par des examens ORL est donc indispensable.

- ***L'hémangiome ano-génital***

L'ulcération et la surinfection, sont la règle pour ces hémangiomes, vu la macération au contact des couches

- ***L'hémangiome périnariaire***

Un hémangiome volumineux périnariaire peut entraîner une obstruction nasale gênant la respiration.

- ***L'hémangiome du cuir chevelu***

L'hémangiome du cuir chevelu peut laisser une alopécie indélébile.

### 3.6.2 Conséquences esthétiques

- ***Angiome cyrano***

C'est un hémangiome situé sur la pointe du nez et sous-cutané. Cette forme est menacée essentiellement d'une nécrose locale avec destruction des cartilages et des structures narinaires quand l'hémangiome est mixte et d'une déformation irréversible des cartilages et donc de la pointe du nez.

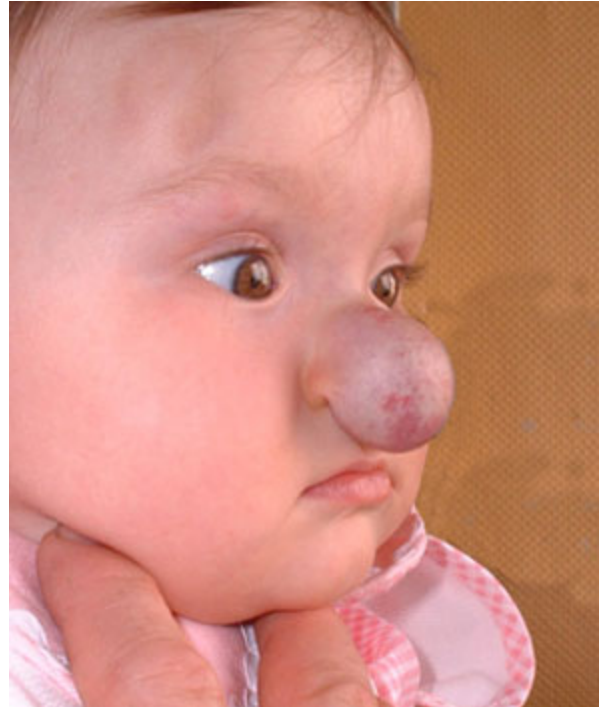
Le traitement chirurgical précoce entre 2 et 4 ans est indiqué pour cette localisation

- ***Hémangiome des seins***

Un hémangiome cutané volumineux mixte ou sous cutané des seins peut comprimer l'ébauche mammaire et risque de perturber son développement ultérieur.

- ***Hémangiome profus du visage***

Les formes profuses peuvent laisser des séquelles esthétiques majeures.



### 3.6.3 Conséquences vitales

- ***Le syndrome de Kasabach-Meritt: (S.K.M.)***

Il est rare, et constitue une urgence pédiatrique source de mortalité lourde autrefois. En absence de traitement 70% des cas évoluent vers la régression et la thrombose, mais 30% occasionnent un décès par complication régionale ou syndrome hémorragique.

Il associe un angiome en croissance brutale et des manifestations purpuriques diffuses avec une thrombopénie sévère souvent inférieure à 10.000 plaquettes/mm<sup>3</sup> disparaissant avec le traitement de l'angiome. L'hémangiome est le plus souvent de grande taille mais de petites lésions moins que 5 cm de diamètre ont été déjà décrites.

- ***Forme miliaire disséminée***

Il s'agit de très nombreux hémangiomes tubéreux de petites tailles (de 2 mm à 2 cm de diamètre). Elle s'associe fréquemment à une localisation viscérale notamment un hémangiome hépatique. Une multiplication des examens cliniques du nourrisson est nécessaire afin de dépister un symptôme anormal (gros foie, souffle hépatique, signe d'insuffisance cardiaque, dyspnée, tirage, stridor, difficulté de s'alimenter, saignement digestif, etc.). Un suivi régulier tous les 2 – 3 semaines est nécessaire.

- ***L'hémangiome volumineux extensif***

Il peut entraîner une insuffisance cardiaque par haut débit sanguin.

- ***L'hémangiome cutané associé à une localisation viscérale.***

#### 4. Hémangiome viscéral

Les localisations viscérales sont rares, elles s'associent habituellement à un ou plusieurs hémangiomes cutanés. L'hémangiome viscéral peut être d'expression clinique muette mais habituellement il est exprimé par des symptômes graves mettant en jeu dans certains cas le pronostic vital.

Il doit être recherché systématiquement devant la présence d'une symptomatologie d'appel. L'hémangiome viscéral subit la même évolution que l'hémangiome cutané et régresse spontanément. La thérapeutique n'est indiquée que lorsque le pronostic vital est mis en jeu.

#### 5. L'hémangiome sous glottique ou l'hémangiome de la filière laryngo-trachéale

Ce type d'hémangiome est rare mais c'est la cause la plus fréquente de dyspnée laryngée du nourrisson. Elle doit être recherchée, devant un hémangiome cutané volumineux de la lèvre inférieure et de la face antérieure du cou. Dans ces cas, il convient d'être vigilant quant au cri, à la respiration, à l'existence d'une toux sèche, ou rauque, d'un stridor, d'une dyspnée, d'un tirage, d'une difficulté à téter, etc...

Ces symptômes doivent conduire à la recherche d'une localisation laryngée par une radiographie standard du larynx, une laryngoscopie directe suivie d'une trachéoscopie.

L'urgence thérapeutique appelle dans les formes extrêmes à la trachéotomie ou à la pose d'une sonde endotrachéale. Ce geste, est immédiatement associé à une corticothérapie par voie générale, à la dose de 3 – 6 mg/kg/j, destinée à lever l'obstacle respiratoire et à pouvoir permettre dans les semaines qui suivent l'ablation de la trachéotomie ou de la sonde endotrachéale

## 6. L'hémangiome hépatique

Le plus souvent associé à une forme cutanée. Il est suspecté devant la présence de signes d'insuffisance cardiaque. L'échotomographie confirme le diagnostic, le scanner et surtout l'IRM n'est indispensable que si l'échographie est d'interprétation difficile.

## 7. Les autres localisations

Les autres localisations (encéphalique, pulmonaire, digestive) sont extrêmement rares. Les hémangiomes viscéraux se localisent par ordre de fréquence au niveau du larynx, foie, poumon, appareil urogénital et système nerveux central.

## 8. Conduite à tenir

La majorité des hémangiomes vont régresser spontanément sans laisser de séquelles importantes et ceci doit dicter l'attitude thérapeutique. Une attitude conservatrice non interventionnelle est le plus souvent indiquée. Il faut bien expliquer aux parents que le risque cicatriciel associé à la chirurgie, la radiothérapie, la cryothérapie ou l'injection d'agents sclérosants est plus élevé que celui associé à l'involution spontanée de l'hémangiome.

Les parents sont le plus souvent inquiets et se posent beaucoup de questions quant à la nature, l'évolution et l'issue esthétique de l'hémangiome. L'impact psychosocial peut être important. Il faut donc les réassurer, donner l'information attendue et les convaincre de cette attitude thérapeutique. Des visites régulières sont nécessaires pour le suivi de l'hémangiome et également pour le support psychologique des parents. Il ne faut pas oublier de mentionner que cette pathologie n'est pas transmise de façon héréditaire et n'est pas reliée à une insulte survenue, pendant la grossesse.

Le dogme de l'abstention thérapeutique reste vrai pour la majorité des hémangiomes. Mais, il existe des formes graves 10 à 20% du fait de leur étendue, de leur forme, de leur siège ou encore du fait des rares localisations viscérales.

Toutes ces formes nécessitent une exploration adaptée et un traitement accélérant l'involution.

## 9. Le traitement

Vingt pour cent des hémangiomes vont être traités, soit en phase de croissance du fait d'une poussée alarmante afin de la bloquer et d'accélérer la régression, soit au stade de séquelles afin de les effacer ou de les améliorer.

### 9.1 Traitement accélérant l'involution de l'hémangiome

9.1.1 La corticothérapie : C'était le traitement de première intention des hémangiomes.

- ***Corticothérapie systémique*** : La Corticothérapie systémique demeure le traitement standard.

#### Mode d'administration :

\* Voie orale : On utilise la prednisone ou la prednisolone ou la bétaméthasone

La dose initiale doit être 2-3 mg/kg/j, administrée en une seule dose le matin. Celle-ci doit être maintenue pendant 6-8 semaines. Certains auteurs préconisent une forte dose de corticoïdes à la dose de 5mg/kg/j.

Si la courbe de croissance de l'hémangiome s'est stabilisée une dégression progressive de la corticothérapie est indiquée sur deux mois environ une durée plus longue sera préconisée pour l'hémangiome du larynx et du foie.

\* Voie parentérale : La posologie est de 2mg/kg/j pendant 3 semaines, renouvelée après un mois si nécessaire, on peut arriver jusqu'à 6 cures.

- ***La corticothérapie intralésionnelle***

Il s'agit d'une injection de corticoïdes dans le stroma de l'angiome. Elle est proposée dans les hémangiomes à prédominance sous cutanée, à retentissement fonctionnel. Elle évite les effets systémiques de la corticothérapie générale.

La modalité thérapeutique consiste en une injection *in situ*, soit d'un mélange d'un corticoïde d'action rapide (acétate de cortisone : 2 à 5mg/kg/j) et d'un corticoïde d'action retard (acétonide de triamcinolone 3 à 5 mg/kg/j), soit d'un corticoïde retard uniquement. Les injections sont répétées (1 à 4 ou 5 fois) à un mois d'intervalle, en fonction des réponses obtenues.

Cette technique est très douloureuse, et elle nécessite l'immobilité complète du nourrisson et des mains expérimentées. Donc elle doit être réalisée dans un milieu chirurgical sous anesthésie générale.

Un bon résultat peut être obtenu dans 50% des cas, la qualité du résultat ne dépend, a priori, ni de la topographie de l'hémangiome, ni de sa taille, ni de l'âge auquel est pratiquée l'injection.

La corticorésistance d'un angiome est indépendante de la voie d'administration des corticoïdes, en effet les mauvais répondeurs au traitement corticoïde par voie orale le sont également au traitement intralésionnel et vice-versa.

### 9.1.2 L'interféron Alpha

L'interféron a ou b est une alternative thérapeutique relativement nouvelle. Il peut être utilisé seul ou en association.

La dose de l'INF alpha est de 2-5 U/m<sup>2</sup>/J en dose sous cutanée. L'INF alpha est indiqué en cas d'échec de la corticothérapie générale, bien conduite dans les formes graves (très volumineuses, très étendues, compliquées).

Les résultats thérapeutiques sont contradictoires concernant l'efficacité de l'INF, en effet, certains auteurs ont observé de bons résultats variant de 28 à 50% des cas, d'autre ont rapporté un échec total du traitement par INF.

### 9.1.3 La cyclophosphamide

Cet agent alkylant a été utilisé comme traitement des hémangiomes lors des situations alarmantes résistantes aux corticoïdes. Depuis l'arrivée de l'interféron son utilisation est limitée, étant donné les complications potentielles sévères telles que le dommage gonadique et la cystite hémorragique.

### 9.1.4 La cryothérapie

C'est l'application de neige carbonique sur la lésion angiomateuse afin de geler la surface tubéreuse. Elle est utilisée sur les lésions tubéreuses pures débutantes (avant deux mois) pour limiter l'extension. Cependant, trop superficielle, elle n'a aucun effet, trop appuyée, elle risque de provoquer des ulcérations génératrices de cicatrices indélébiles plus importantes que l'involution spontanée.

Dans les cas où elle est indiquée, cette technique doit être évitée dans les régions péri-orificielles en raison du risque de nécrose et de ses complications fonctionnelles.

### 9.1.5 La radiothérapie

La radiothérapie a été utilisée pendant plusieurs années avec succès mais, elle est actuellement abandonnée du fait des risques qu'elle peut engendrer.

En effet, la radiothérapie expose au risque de nécrose, de radiodermites, de complications viscérales, de séquelles atrophiantes et rétractiles.

### 9.1.6 La compression

Deux techniques ont été décrites :

- ***La compression continue par des bandages :***

Cette technique est utilisée dans certaines localisations : les membres, le tronc, le cuir chevelu. Elle consiste en une contention compressive douce et continue par des bandages.

- ***La compression pneumatique intermittente :***

Cette technique a été proposée dans le traitement du syndrome de Kasabach Meritt et de l'hémangiome géant compliqué d'insuffisance cardiaque. La technique consiste à provoquer une compression pendant des secondes suivie d'une décompression de 30 sec et ce sur 24h.

Son mécanisme d'action est inconnu, la compression pneumatique intermittente pourrait promouvoir la vidange vasculaire et provoquer des dommages endothéliaux par thrombose causant ainsi l'involution de l'hémangiome. Aucune étude prospective n'a été faite pour cette technique, il s'agit de cas rapportés avec succès isolés.

### 9.1.7 L'embolisation

C'est un geste très délicat sur des nourrissons au réseau artériel court et fragile. Cette technique consiste à injecter dans la masse tumorale et extravasculaire de produit sclérosant. Elle doit être précédée par une angiographie.

Il s'est avéré actuellement, que cette méthode est non durablement efficace sur la poussée évolutive de l'hémangiome et ainsi ses indications se sont limitées essentiellement à l'hémangiome hépatique avec insuffisance cardiaque, afin de réduire le débit.

### 9.1.8 Le laser

Le laser est utilisé essentiellement dans le traitement de l'angiome plan, mais actuellement, il trouve quelques indications dans le traitement des hémangiomes. Des études récentes suggèrent que le laser colorant pulsé pourrait être efficace dans le traitement de certains hémangiomes. Toutefois, sa pénétration n'est que de 1,2 mm, ce qui limite son efficacité à la portion superficielle de l'hémangiome, n'affectant en rien la composante profonde.

Le coût élevé, le nombre de séances de laser nécessaire pour le traitement des hémangiomes, font limiter sa prescription.

### 9.1.9 La chirurgie

Elle trouve habituellement sa place, suite à la régression complète, lorsqu'un résidu de peau et de tissu doit être corrigé.

Exceptionnellement, la chirurgie peut être indiquée :

- **L'angiome cyrano** : l'exérèse chirurgicale doit être faite systématiquement, entre l'âge de 2 à 4 ans, afin d'éviter les déformations des os propres du nez.
- **L'angiome palpébral** : l'exérèse pourra être indiquée en cas de non réponse aux autres traitements moins agressifs.
- **La macrocheilite angiomateuse** avec incompétence labiale et dessèchement de la muqueuse.

La décision thérapeutique, dans ces deux derniers cas, doit être mise en balance avec les séquelles prévisibles en cas d'involution naturelle.

Rarement, la chirurgie, peut être indiquée pour des cas sérieux mettant en jeu le pronostic vital ne répondant pas aux autres traitements. En particulier, l'hémangiome sous glottique et l'hémangiome hépatique qui nécessitera parfois une ligature de l'artère hépatique ou une résection hépatique partielle.

Lors de ces excisions précoces, la correction ne vise jamais à être complète, au risque de surcorriger. En effet, si une lame d'hémangiome profond continue sa régression, elle entraînerait une rétraction.

#### 9.1.10 Les bêtabloquants

Depuis peu les bêta-bloquants sont utilisés. Les résultats sont excellents. Ils remplacent les corticoïdes comme traitement de choix.

Le traitement est instauré précocement, de préférence entre l'âge de deux semaines et de trois mois. Le propranolol est administré à la dose initiale de 1 mg/kg/j en trois doses le premier jour puis augmentée à 2 mg/kg/j et, pour certaines équipes à 3 voire 4 mg/kg/j

##### a. Indications

Hémangiomes volumineux du visage Hémangiomes avec localisation problématique (yeux, nez, lèvres, oreilles, région génitale)

Hémangiomes segmentaires volumineux du thorax et des extrémités.

##### b. Début du traitement

Aussitôt que possible durant la phase de prolifération 3.

##### c. Contre-indications

Prématurés avant l'âge correspondant au terme calculé Nouveau-nés durant les deux premières semaines de vie

Malformations cardiaques congénitales avec contre- indication aux bêtabloquants  
Nourrissons avec épisodes de bronchite obstructive Maladies du système nerveux central

Fonction rénale réduite.

#### d. Surveillance

A l'hôpital pendant les premières 48 heures. Avant traitement: mesure de fréquence cardiaque et de tension artérielle aux quatre membres, ECG 12 dérivations et échographie cardiaque, fonction rénale et glycémie. Durant les 2 premiers jours: monitoring ECG pendant le sommeil et 1 heure après administration du Propranolol, tension artérielle 3 x/jour, contrôles de la glycémie si facteurs de risque supplémentaires Avant la sortie de l'hôpital: ECG 12 dérivations Après la sortie: fréquence cardiaque et tension artérielle après 1 et 4 semaines, ensuite toutes les 8 semaines.

#### e. Durée du traitement

Selon l'âge de l'enfant et l'évolution entre 4 et 8 mois. Une réduction progressive de la dose avant arrêt du traitement n'est pas nécessaire.

#### Sources :

- HUAULT G., LABRUNE P., ORIOT D., « Urgences pédiatriques, du prématuré à l'adolescent 2<sup>ème</sup> édition », Estem, Novembre 2010.
- KREMP L., « Puériculture et Pédiatrie 7<sup>ème</sup> édition », Lamarre, 26 Octobre 2007.
- SOMOGYI A., CALDARI D., « Pédiatrie », édition Masson, 2010.
- Hémangiome <http://www.anomalievasculaire.org/hemangiome.htm>
- Hémangiome du foie <http://www.info-radiologie.ch/hemangiome-foie.php>
- Hémangiomes <http://www.angelfire.com/md/DENGUEZLI/thhemangiomes.htm>
- Atlas de dermatologie <http://www.atlas-dermato.org/atlas/icoHMGfin.htm>