



UNIVERSITE CADI AYYAD

FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE

MARRAKECH

Année 2012

Thèse N°

**PLACE DE LA CHIRURGIE DANS LE TRAITEMENT DES
ANGIOMES CUTANES :
A propos de 30 cas à Marrakech**

THESE PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE .../.../2012
PAR

Mlle. **Sara-Batoul MOUAFIK**

Née le 30 AOUT 1985 à Rabat

Médecin interne du CHU Mohammed VI de Marrakech

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS-CLES :

Angiome –Angiome cutané– Traitement Chirurgie

JURY

Mr. T. FIKRY

Professeur de Traumato- Orthopédie

PRESIDENT

Mme. N. MANSOURI

Professeur de chirurgie maxillo-facial

RAPPORTEUR

Mr. S. AMAL

Professeur de Dermatologie

Mme. L. ESSAADOUNI

Professeur de Médecine Interne

JUGES

Mr. S. Ait Benali

Professeur de Neurochirurgie



Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dus.

Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.

Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.

Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.

Les médecins seront mes frères.

Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale, ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.

Je maintiendrai strictement le respect de la vie humaine dès sa conception.

Même sous la menace, je n'userai pas mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.

Je m'y engage librement et sur mon honneur.

Déclaration Genève, 1948.





LISTE DES PROFESSEURS

UNIVERSITE CADI AYYAD
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
MARRAKECH

Doyen Honoraire

: Pr. Badie-Azzamann MEHADJI

ADMINISTRATION

Doyen

: Pr. Abdelhaq ALAOUI YAZIDI

Vice doyen à la recherche

: Pr. Badia BELAABIDIA

Vice doyen aux affaires pédagogiques

: Pr. Ag Zakaria DAHAMI

Secrétaire Général

: Mr. Azzeddine EL HOUDAIGUI

PROFESSEURS D'ENSEIGNEMENT SUPERIEUR

ABOUSSAD	Abdelmounaim	Néonatalogie
AMAL	Said	Dermatologie
ASMOUKI	Hamid	Gynécologie – Obstétrique A
ASRI	Fatima	Psychiatrie
AIT BENALI	Said	Neurochirurgie
ALAOUI YAZIDI	Abdelhaq	Pneumo-phtisiologie
BENELKHAIAT BENOMAR	Ridouan	Chirurgie – Générale
BELAABIDIA	Badia	Anatomie-Pathologique

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

BOUMZEBRA	Drissi	Chirurgie Cardiovasculaire
BOUSKRAOUI	Mohammed	Pédiatrie A
CHABAA	Laila	Biochimie
CHOULLI	Mohamed Khaled	Neuropharmacologie
ESSAADOUNI	Lamiaa	Médecine Interne
FIKRY	Tarik	Traumatologie- Orthopédie A
FINECH	Benasser	Chirurgie – Générale
KISSANI	Najib	Neurologie
KRATI	Khadija	Gastro-Entérologie
LATIFI	Mohamed	Traumato – Orthopédie B
MOUDOUNI	Said mohammed	Urologie
MOUTAOUAKIL	Abdeljalil	Ophtalmologie
OUSEHAL	Ahmed	Radiologie
RAJI	Abdelaziz	Oto-Rhino-Laryngologie
SARF	Ismail	Urologie
SBIHI	Mohamed	Pédiatrie B
SOUMMANI	Abderraouf	Gynécologie-Obstétrique A

PROFESSEURS AGREGES

ABOULFALAH	Abderrahim	Gynécologie – Obstétrique B
AIT SAB	Imane	Pédiatrie B
AKHDARI	Nadia	Dermatologie

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

CHELLAK	Saliha	Biochimie-chimie (Militaire)
DAHAMI	Zakaria	Urologie
EL FEZZAZI	Redouane	Chirurgie Pédiatrique
EL HATTAOUI	Mustapha	Cardiologie
ELFIKRI	Abdelghani	Radiologie (Militaire)
ETTALBI	Saloua	Chirurgie – Réparatrice et plastique
GHANNANE	Houssine	Neurochirurgie
LMEJJATI	Mohamed	Neurochirurgie
LOUZI	Abdelouahed	Chirurgie générale
LRHEZZIOUI	Jawad	Neurochirurgie(Militaire)
MAHMAL	Lahoucine	Hématologie clinique
MANSOURI	Nadia	Chirurgie maxillo-faciale Et stomatologie
NAJEB	Youssef	Traumato - Orthopédie B
OULAD SAIAD	Mohamed	Chirurgie pédiatrique
SAIDI	Halim	Traumato - Orthopédie A
SAMKAOUI	Mohamed Abdenasser	Anesthésie- Réanimation
TAHRI JOUTEI HASSANI	Ali	Radiothérapie
YOUNOUS	Saïd	Anesthésie-Réanimation

PROFESSEURS ASSISTANTS

ABKARI	Imad	Traumatologie-orthopédie B
ABOU EL HASSAN	Taoufik	Anesthésie – réanimation
ABOUSSAIR	Nisrine	Génétique
ADALI	Imane	Psychiatrie

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

ADALI	Nawal	Neurologie
ADERDOUR	Lahcen	Oto-Rhino-Laryngologie
ADMOU	Brahim	Immunologie
AGHOUTANE	El Mouhtadi	Chirurgie – pédiatrique
AISSAOUI	Younes	Anésthésie Reanimation (Militaire)
AIT BENKADDOUR	Yassir	Gynécologie – Obstétrique A
AIT ESSI	Fouad	Traumatologie-orthopédie B
ALAOUI	Mustapha	Chirurgie Vasculaire périphérique (Militaire)
ALJ	Soumaya	Radiologie
AMINE	Mohamed	Epidémiologie – Clinique
AMRO	Lamyae	Pneumo – phtisiologie
ANIBA	Khalid	Neurochirurgie
ARSALANE	Lamiae	Microbiologie- Virologie (Militaire)
BAHA ALI	Tarik	Ophtalmologie
BAIZRI	Hicham	Endocrinologie et maladies métaboliques (Militaire)
BASRAOUI	Dounia	Radiologie
BASSIR	Ahlam	Gynécologie – Obstétrique B
BELBARAKA	Rhizlane	Oncologie Médicale
BELKHOU	Ahlam	Rhumatologie
BEN DRISS	Laila	Cardiologie (Militaire)

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

BENCHAMKHA	Yassine	Chirurgie réparatrice et plastique
BENHADDOU	Rajaa	Ophtalmologie
BENHIMA	Mohamed Amine	Traumatologie-orthopédie B
BENJILALI	Laila	Médecine interne
BENZAROUEL	Dounia	Cardiologie
BOUCHENTOUF	Rachid	Pneumo-phtisiologie (Militaire)
BOUKHANNI	Lahcen	Gynécologie – Obstétrique B
BOURRAHOUE	Aicha	Pédiatrie
BOURROUS	Monir	Pédiatrie A
BSSIS	Mohammed Aziz	Biophysique
CHAFIK	Aziz	Chirurgie Thoracique (Militaire)
CHAFIK	Rachid	Traumatologie-orthopédie A
CHERIF IDRISSE EL GANOUNI	Najat	Radiologie
DAROUASSI	Youssef	Oto-Rhino – Laryngologie (Militaire)
DIFFAA	Azeddine	Gastro - entérologie
DRAISS	Ghizlane	Pédiatrie A
EL ADIB	Ahmed rhasane	Anesthésie-Réanimation
EL AMRANI	Moulay Driss	Anatomie
EL ANSARI	Nawal	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL BARNI	Rachid	Chirurgie Générale (Militaire)
EL BOUCHTI	Imane	Rhumatologie

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

EL BOUIHI	Mohamed	Stomatologie et chirurgie maxillo faciale
EL HAOUATI	Rachid	Chirurgie Cardio Vasculaire
EL HAOURY	Hanane	Traumatologie-orthopédie A
EL HOUDZI	Jamila	Pédiatrie B
EL IDRISSE SLITINE	Nadia	Pédiatrie (Néonatalogie)
EL KARIMI	Saloua	Cardiologie
EL KHADER	Ahmed	Chirurgie Générale (Militaire)
EL KHAYARI	Mina	Réanimation médicale
EL MANSOURI	Fadoua	Anatomie – pathologique (Militaire)
EL MEHDI	Atmane	Radiologie
EL MGHARI TABIB	Ghizlane	Endocrinologie et maladies métaboliques
EL OMRANI	Abdelhamid	Radiothérapie
FADILI	Wafaa	Néphrologie
FAKHIR	Bouchra	Gynécologie – Obstétrique B
FAKHIR	Anass	Histologie -embryologie cytogénétique
FICHTALI	Karima	Gynécologie – Obstétrique B
HACHIMI	Abdelhamid	Réanimation médicale
HAJJI	Ibtissam	Ophtalmologie
HAOUACH	Khalil	Hématologie biologique
HAROU	Karam	Gynécologie – Obstétrique A
HOCAR	Ouafa	Dermatologie

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

JALAL	Hicham	Radiologie
KADDOURI	Said	Médecine interne (Militaire)
KAMILI	El ouafi el aouni	Chirurgie – pédiatrique générale
KHALLOUKI	Mohammed	Anesthésie-Réanimation
KHOUCHANI	Mouna	Radiothérapie
KHOULALI IDRISSE	Khalid	Traumatologie-orthopédie (Militaire)
LAGHMARI	Mehdi	Neurochirurgie
LAKMICH	Mohamed Amine	Urologie
LAKOUICHMI	Mohammed	Chirurgie maxillo faciale et Stomatologie (Militaire)
LAOUAD	Inas	Néphrologie
LOUHAB	Nissrine	Neurologie
MADHAR	Si Mohamed	Traumatologie-orthopédie A
MANOUDI	Fatiha	Psychiatrie
MAOULAININE	Fadlmrabihrabou	Pédiatrie (Néonatalogie)
MARGAD	Omar	Traumatologie – Orthopédie B
MATRANE	Aboubakr	Médecine Nucléaire
MOUAFFAK	Youssef	Anesthésie - Réanimation
MOUFID	Kamal	Urologie (Militaire)
MSOUGGAR	Yassine	Chirurgie Thoracique
NARJIS	Youssef	Chirurgie générale

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

NEJMI	Hicham	Anesthésie - Réanimation
NOURI	Hassan	Oto-Rhino-Laryngologie
OUALI IDRISSE	Mariem	Radiologie
OUBAHA	Sofia	Physiologie
OUERIAGLI NABIH	Fadoua	Psychiatrie (Militaire)
QACIF	Hassan	Médecine Interne (Militaire)
QAMOUSS	Youssef	Anesthésie - Réanimation (Militaire)
RABBANI	Khalid	Chirurgie générale
RADA	Noureddine	Pédiatrie
RAIS	Hanane	Anatomie-Pathologique
ROCHDI	Youssef	Oto-Rhino-Laryngologie
SAMLANI	Zouhour	Gastro - entérologie
SORAA	Nabila	Microbiologie virologie
TASSI	Noura	Maladies Infectieuses
TAZI	Mohamed Illias	Hématologie clinique
ZAHLANE	Mouna	Médecine interne
ZAHLANE	Kawtar	Microbiologie virologie
ZAOUI	Sanaa	Pharmacologie
ZIADI	Amra	Anesthésie - Réanimation
ZOUGAGHI	Laila	Parasitologie –Mycologie



Toutes les lettres ne sauraient trouver les mots qu'il faut ...

Tous les mots ne sauraient exprimer

la gratitude, l'amour, le respect

et la reconnaissance.



Je dédie cette thèse à ...

*A mes très chers et adorables parents ; Amīna El Barakat
et Mohammed Mouafik,*

*A ceux qui ont guidé mes premiers pas dans la vie. Vous avez tout donné pour
ma réussite ; votre attention, votre affection et votre amour. C'est grâce à vous
que j'ai pu poursuivre mes études sans difficultés. Aucun mot ne saurait
exprimer ma profonde reconnaissance.*

*Vos prières ont été pour moi un grand soutien tout au long de mes études.
Que Dieu le tout puissant vous protéger, vous procure longue vie, santé et
bonheur.*

En ce jour, j'espère réaliser l'un de vos rêves.

*Veillez trouver dans ce travail le fruit de votre dévouement et
l'expression de ma gratitude*

Je vous serai éternellement reconnaissante, je vous aime très très fort...

A mon très cher frère Ali

*Tu es toujours là pour moi. La richesse de tes conseils et ton soutien
m'ont toujours aidé.*

Ton amour et ton affection m'ont toujours comblé.

Que tu trouves dans ce travail l'expression de mon profond amour.

A mon adorable petite sœur : Hiba

*Ton amour, ton affection, ta tendresse et ta compréhension
m'ont toujours soutenue.*

Je te dédie cette thèse en témoignage de mon profond amour.

*Que Dieu le Tout Puissant nous garde, à jamais, unis en plein amour, joie et
prospérité.*

A la mémoire de

mes grands-parents ; Haj Mohamed El Barakat et Lalla Keltoum Ayachi

*Je vous remercie d'avoir toujours été à mes côtés pour me soutenir et me
rassurer,*

Merci pour votre amour, votre patience et votre générosité

J'espère qu'à travers cette thèse je pourrai honorer votre mémoire

Que vos âmes puissent reposer en paix.

A la mémoire de

Mon oncle et second père Haj M'hemed El Barakat

*Merci d'avoir été toujours à mes côtés par ta présence et ton
amour.*

A mes chers oncles maternels ; Rachid et Mustapha El Barakat

A mes tantes paternel : Khadija, Saadia, Zahra Mouafik

A tous mes cousins

Mehdi, Zakaria, Yassine, Reda, Saad, le petit Adam El Barakat, Ahmed, Simohamed, Hassan, Nasser et Rachid Tahiri

A Toutes mes cousines

*Loubna, Yasmine, Dalila et Ghita El Barakat.
Hayat, Fatima, Soumia, Nadia, Fatima Tahiri*

A mes tantes Malika et Aicha Dmiai et Rajaa Idrissi

A ma tante Christina El Barakat

Avec tout mon amour et mon affection

A Houda Firdaous

A ma très chère amie et confidente.

Pour sa grandeur d'âme, sa patience, ses sacrifices et toutes ses nobles qualités qu'aucun mot ne saurait exprimer. Je t'offre ce travail en témoignage de mon amour, mon affection et mon amitié. Que Dieu te guide sur la bonne voie et t'aide à réaliser tes rêves.

A salma squalli

*En mémoire de tous les fous rires et les délires partagés.
Je t'offre, ma chère amie, ce travail en témoignage de mon amour.*

A Amine fettouh

Mon frère, mon ami et confident, je te remercie d'avoir été toujours là pour m'écouter, me soutenir et me porter conseil.

A Mes collègues et amis

Hafsa Benzzi e Ilham Housni Alaoui, Hatim Droussi

A mes très chers amies et collègues

*Naït M'barak Sanaa, Dahbi Noama, Kerbout Noama, Ouarradi Rajaa, Sadak Maria, Daoumer Khouloud, Fares Nadia, Yacoubi Hanaa, Ouajjou Jihane, Meriem Rachid,
Ouahidi Fatime-Zahra, Ousmane Samia, Chabli Houda et Baino Amina.*

A mon maître et chef de service ; Mr le Professeur Amal Saïd

Nous avons toujours admiré votre rigueur scientifique, votre dynamisme,

et surtout votre haute compétence. Votre modestie et vos qualités humaines sont pour nous un modèle.

Veillez trouver dans ce modeste travail l'expression de ma grande estime et mon profond respect.

A mon maître ; Mme le Professeur Akhdari Nadia

*Pour vos qualités scientifiques, pédagogiques et humaines,
Pour la grandeur de votre âme, la clairvoyance et la sérénité de votre esprit
qu'aucun mot ne saurait exprimer.*

*Mon respect, mon admiration, ma reconnaissance et mon amour pour vous sont
immenses. Vous êtes et vous resterez pour moi l'exemple à suivre.
Je vous dédie ce travail en témoignage de mon profond respect.*

A Mme Le Professeur Nadia EL Mansouri

*Vous m'avez fait l'honneur de me confier le sujet de cette thèse. Je vous remercie
vivement d'avoir dirigé ce travail ; et de la disponibilité dont vous avez fait
preuve en m'accueillant en toutes circonstances.
Veuillez trouver ici l'expression de ma reconnaissance, de mon profond respect
et de ma vive gratitude.*

A tout l'équipe de Maxillo-faciale

*Dr Bouihi Mohamed, Dr Imaddine Souad, Dr Hiroual Abdellatif, Dr Bouaichi
Amine, Dr Saad Ousmane et Dr Zaroual Ahmed*

A Toutes mes collègues du service de Rhumatologie

*Ouilki Imane, Ait Ouazzar Meryem, Harifi Ghita, Boujamaoui Asmaa, El
Rekkab Imane et Fatime-Zahra El Mangad*

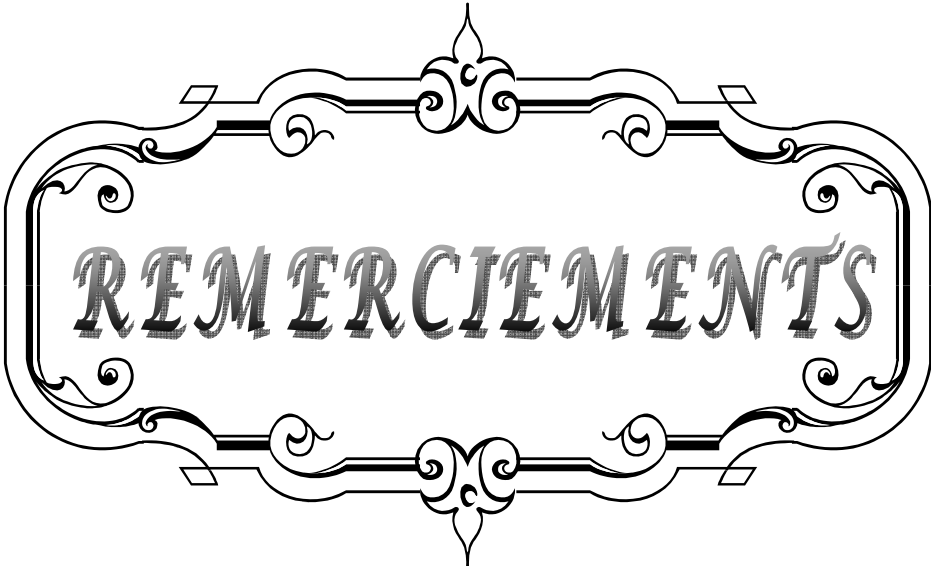
*A tout le personnel paramédical du service
de Dermatologie et Rhumatologie*

*Mme Malika, Mme Bouchra, Mme Houda,
Mme Fatima, Mme Najat, Mme Aziza, Mme Keltoum, Mme Rachida, Mlle
Ghizlane, Mlle Asmaa, Mlle Souad, Mme Kabira.*

*A tous les membres de l'association des médecins internes de Marrakech
(AMIMA)*

En souvenir de mes belles années d'internat.

A tous ceux qui me sont chers et que j'ai omis de citer.



A mon maître et président de thèse : Pr. Tarik Fikry

Je vous remercie infiniment, cher maître, pour l'honneur que vous me faites en acceptant de juger et présider le jury de cette thèse et pour le grand intérêt que vous avez porté pour ce travail. L'amabilité et l'humilité dont vous avez fait preuve en recevant cette thèse me marqueront à jamais.

A mon maître et rapporteur de thèse : Pr. Nadia El Mansouri

Les mots ne suffisent certainement pas pour exprimer le grand honneur et l'immense plaisir que j'ai eu à travailler sous votre direction pour vous témoigner ma profonde reconnaissance de m'avoir confié ce travail, pour tout ce que vous m'avez appris, pour le précieux temps que vous avez consacré à diriger chacune des étapes de ce travail. J'ai toujours admiré votre rigueur scientifique, votre dynamisme et votre disponibilité. Je garderai toujours en mémoire votre gentillesse, votre modestie et votre sourire bienveillant.

A mon maître et juge de thèse : Pr. Amal Saïd

Permettez-moi de vous exprimer, toute ma gratitude pour le grand honneur que vous me faites en acceptant de juger ce travail. Je vous suis profondément reconnaissante pour le grand intérêt dont vous avez témoigné et le précieux soutien que vous avez apporté à la réalisation de cette thèse.

A mon maître et juge de thèse : Pr. Lamiaa Essaâdouni

Vous avez accepté avec la gentillesse qui vous est coutumière de juger notre travail. Nous avons eu le grand privilège d'être votre élève et nous vous en sommes profondément reconnaissant.

Votre modestie et votre courtoisie demeurent pour nous des qualités exemplaires.

Veillez trouver dans ce travail l'expression de notre grande estime.

A mon maître et juge de thèse : Pr. Saïd Ait Benali

Je ne vous remercierai jamais assez pour toutes les qualités humaines, pour l'intérêt et pour la disponibilité dont vous avez fait preuve lors de l'hospitalisation de ma chère mère dans votre service. Aujourd'hui j'ai le grand honneur de vous voir associé à ce travail. Je vous prie cher maître de trouver ici l'expression de ma reconnaissance et de ma profonde gratitude.

***A toute personne qui de près ou de loin a contribué
à la réalisation de ce travail.***



ABBREVIATIONS

Liste des abréviations

A. K	: Angiokératome.
AP	: Angiome plan.
BFGF	: Basic fibroblast growth factor.
CMTC	: Cutis marmorata telangiectica congénita.
FAV	: Fistule artério-veineuse.
H-H	: Syndrome hémiparésie-hémiplégie.
HMG	: Hémangiome.
INF	: Interferon.
ISSVA	: International society for the study of vascular anomalies.
MA	: Malformation artérielle.
MAV	: Malformation artério-veineuse.
MCV	: Malformation capillaro-veineuse.
ML	: Malformation lymphatique.
MLV	: Malformation lymphatico-veineuse.
MPS	: Mucopolysaccharides.
MV	: Malformation veineuse.
NICH	: Non involuting congenital hemangioma.
PDF	: Produits de dégradation de fibrine.
RICH	: Rapidly involuting congenital hemangioma.
SWK	: Syndrome de Sturg Weber Krabe.
TNF	: Tumor nécrosis factor.
TP	: Taux de prothrombine.



INTRODUCTION	1
I DEFINITION	2
II BUT DE L'ETUDE	2
HISTOIRE DES ANGIOMES.	4
CLASSIFICATIONS DES ANGIOMES.	5
I LES TUMEURS.	6
II LES MALFORMATIONS VASCULAIRES.	7
MATERIEL ET METHODE.	9
I TYPE D'ETUDE.	10
II POPULATION A L'ETUDE.	10
III SOURCE ET COLLECTE DES DONNEES.	10
RESULTATS.	12
I CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES.	13
1. AGE.	13
2. SEXE.	13
3. AGE DE CONSULTATION.	13
II-ETUDES CLINIQUE.	14
1. REPARTITION DES ANGIOMES SELON LA LOCALISATION.	14
2. TYPE D'ANGIOME.	15
3. TAILLE DE L'ANGIOME.	17
4. COULEUR DE L'ANGIOME.	17
5. NOMBRE DE LESION.	18
6. COMPLICATIONS DES ANGIOMES.	19
7. RETENTISSEMENT FONCTIONNEL ET ESTHETIQUE DE L'ANGIOME.	19
III-THERAPEUTIQUE.	20
1. TRAITEMENT MEDICAL.	20
2. TRAITEMENT CHIRURGICAL.	21
3. SUITES POST-OPERATOIRES.	22
DISCUSSION.	23
I-EPIDEMIOLOGIQUE.	24
1-INCIDENCE	24
2-SEXE	25
3-RACE	26
II-BASES FONDAMENTALES DE L'ETUDE DES ANGIOMES.	26
1- VASCULARISATION DE LA PEAU.	26
2-HISTOLOGIE DE LA PEAU.	28
3-HISTOLOGIE DE L'ENDOTHELIUM VASCULAIRE.	31
III-ETUDE CLINIQUE.	32

1-ORIENTATION CLINIQUE DU DIAGNOSTIC.	32
2-ORIENTATION PARACLINIQUE.	33
IV-FORMES CLINIQUES :	40
1-TUMEURS CUTANÉES.	40
1-1.HEMANGIOME INFATILE.	40
1-2.HEMANGIOME CONGENITAL.	54
1-3.HEMANGIOME EN TOUFFE.	55
1-4.HEMANGIORNDOTHELIUM KAPOSIFORME.	55
2-MALFORMATIONS VASCULAIRES.	55
2-1.MALFORMATIONS CAPILLAIRES.	57
a-ANGIOME PLAN.	57
b-TELANGIECTASIE.	64
c-ANGIOKERATOME.	67
2-2.MALFORMATIONS VEINEUSES.	69
a-MALFORMATION CAPILLARO-VEINEUSE.	69
b-PHLEBECTASIE (CAVERNOME).	70
2-3.MALFORMATIONS LYMPHATIQUES.	72
a- Les LYMPHANGIOMES KYSTIQUES.	72
b- Les LYMPHANGIOMES TISSULAIRES.	72
2-4.MALFORMATIONS ET FISTULES ARTERIO-VEINEUSES.	74
2-5. LES MALFORMATIONS COMPLEXES.	76
2-6.MALFORMATIONS REGIONALES SYSTEMATISEES.	77
2-7.MALFORMATIONS DIFFUSES DISSEMINÉES.	77
5-TRAITEMENT.	81
1.BUT.	81
1-1-ESTHETIQUE.	81
1-2-PSYCHOSOCIAL.	81
1-3FONCTIONNEL.	81
D-VITAL.	82
2.MOYENS THERAPEUTIQUES.	82
2-1-ABSTENTION THERAPEUTIQUE.	82
2-2MOYENS MEDICAUX.	83
a.CORTICOTHERAPIE.	83
b.INTERFERON ALPHA.	86
c.VINCRISTINE.	87
d.CYCLOPHOSPHAMIDE.	88
e.CRYOTHERAPIE.	88
f.RADIOTHERAPIE.	89
g.LASER.	89
h.EMBOLISATION.	92
i.LA COMPRESSION.	93
3.INDICATION.	93

Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes cutané : à propos de 30 cas à Marrakech

3 -1 -TRAITEMENT CHIRURGICAL. _____	96
a-.BUT _____	96
b-.MOYENS _____	97
c-.INDICATIONS _____	104
d- CONTRE-INDICATIONS _____	113
RECOMMANDATIONS _____	114
CONCLUSION _____	117
ANNEXES _____	119
RESUMES _____	123
BIBLIOGRAPHIE _____	127

A decorative, ornate frame with intricate scrollwork and flourishes. The word "INTRODUCTION" is written in a bold, serif, all-caps font across the center of the frame.

INTRODUCTION

I. Définition:

Le terme d'angiomes, récemment dénommé « anomalies vasculaires » désigne un ensemble de malformations et de tumeurs vasculaires de cause inconnue, déterminées in utero et très hétérogènes.

La terminologie en matière d'angiome était très confuse et de nombreuses dénominations descriptives leur ont été appliquées. Ceci du fait de la distinction souvent malaisée entre anomalie hamartomateuse et authentique processus tumoral. Cette confusion nosologique, a entraîné pendant longtemps, une difficulté diagnostique et une imprécision thérapeutique.

Le diagnostic de l'angiome repose sur la clinique, cela impose la réalisation d'une bonne étude sémiologique de la lésion et pose un réel problème thérapeutique d'où l'intérêt de cette étude qui a comme objectif de clarifier la prise en charge des anomalies vasculaires, pour que ces pathologies complexes puissent devenir simples et compréhensibles aux yeux du lecteur.

Depuis la nouvelle classification proposée par MULIKEN et CLOWACKI, les anomalies du système vasculaire sont mieux comprises, permettant ainsi un diagnostic clinique et évolutif précis et une conduite à tenir bien codifiée [1].

II. But de l'étude:

- Évaluation du profil épidémiologique, clinique et thérapeutique des angiomes.
- Exposer notre approche thérapeutique dans la prise en charge des angiomes confrontée aux données classiques de la littérature.
- Déterminer les limites de la chirurgie dans le cadre des angiomes.
- Proposer des recommandations dans la prise en charge chirurgicale des angiomes.



HISTOIRE DES ANGIOMES

De l'Antiquité au XVIII^e siècle on ne parle pas d'angiome, on utilise des mots semblables tels que : envie, voglia, stigma, birthmark..., autant de termes qui stigmatisent des mères qui auraient eu, durant leur grossesse, des pensées malsaines, tératogènes capables de marquer leur enfant de taches ou de déformations.

XIX^e siècle, on désigne les lésions vasculaires superficielles des termes *nævus maternus* (toujours cette idée d'impliquer ces malheureuses génitrices), *nævus sanguineus*, *nævus vascularis*, *nævus veineux*.

Au XIX^e siècle, Virchow était le premier créateur du mot angiome mais échoua dans une tentative de classification.

Au début du XX^e siècle, l'idée de différencier les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires fait son chemin. Malan consacre sa vie à ce qu'il nomme des « angiodyplasies ». Weiss et Enzinger favorisent le terme hémangiome, mais ils y placent aussi bien des tumeurs bénignes que des lésions malignes ou des malformations vasculaires.

Les techniques d'exploration se développent, de multiples classifications apparaissent. Elles ont des bases cliniques, histologiques, hémodynamiques, angiographiques, embryologiques et biologiques. Une grande confusion en résulte. [1]



CLASSIFICATION DES ANGIOMES

La classification des angiomes a beaucoup évolué depuis 1976, date du premier Workshop on Vascular Anomalies. Ce groupe de travail international n'a cessé de se réunir depuis, tous les 2 ans. Il comporte aujourd'hui une participation multidisciplinaire issue de tous les continents. En 1992 fut créée l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA), qui regroupe les membres du Workshop. L'ISSVA continue à assurer tous les 2 ans cette réunion qui a amélioré la communication entre les soignants de toutes disciplines, ainsi que la compréhension et la classification de ces lésions. Son but principal aujourd'hui est l'amélioration des thérapeutiques. [1]

La classification adoptée par l'ISSVA lors de son Workshop de Rome en 1996 peut sembler simple. Pourtant, elle prend en compte l'essentiel des données cliniques, radiologiques, histologiques et biologiques. Elle repose sur les travaux biologiques fondateurs de Mulliken et Glowacki au début des années 1980. Elle distingue deux groupes : les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires. [2]

I. Les tumeurs :

Caractérisées par une hyperplasie cellulaire et par l'implication possible de certains facteurs d'angiogenèse. Parmi les tumeurs vasculaires, l'hémangiome infantile qui est une tumeur bénigne commune, réparti en hémangiome cutané, sous-cutané et mixte. D'autres lésions longtemps confondues avec l'hémangiome infantile en sont aujourd'hui clairement différenciées, qu'il s'agisse de l'hémangiome congénital, dont on distingue deux types :

- Les hémangiomes congénitaux rapidement involutifs ou RICH (rapidly involuting congenital hemangioma)
- Les hémangiomes congénitaux non involutifs ou NICH (non involuting congenital hemangioma)

L'angiome en « touffes » est une forme très rare d'hémangiome est en général acquise mais peut être congénitale.

L'hémangioendothéliome kaposiforme est une tumeur vasculaire rare qui affecte la peau, le tissu sous-cutané et s'infiltré en profondeur.

Cette distinction s'est faite peu à peu au cours des années 1980 à 2000, sur des bases cliniques, puis histologiques, et finalement sur la découverte de marqueurs

immunophénotypiques confirmant les entités différentes. L'hémangiome infantile partage avec les microvaisseaux du placenta un phénotype particulier, que n'ont ni les autres tumeurs vasculaires infantiles, ni les malformations vasculaires. [2,3]

II. Les malformations vasculaires :

Les malformations vasculaires regroupent des lésions ou existent des anomalies de la morphogénèse vasculaire. Les vaisseaux sont dysplasiques sans véritable prolifération cellulaire. Les anomalies sont structurales et le turn-over cellulaire endothélial est normal [2]

Selon leur hémodynamique, on distingue les malformations vasculaire :

- * à flux lent et selon le type de vaisseau altéré de façon prédominante, elles sont capillaires, veineuses ou lymphatique.
- * à flux rapide qui sont les malformations artério-veineuses (MAV) et les fistules artério-veineuses (FAV).

La plupart de ces lésions sont isolées et sporadiques. Quelques-unes sont familiales et d'autres s'insèrent dans des syndromes très complexes.

De rares exceptions montrent la coexistence possible de malformations vasculaires et de tumeurs vasculaires, exemples :

Association chez un même enfant d'hémangiome infantile et de malformation veineuse (MV) ou de malformation lymphatique (ML) ;

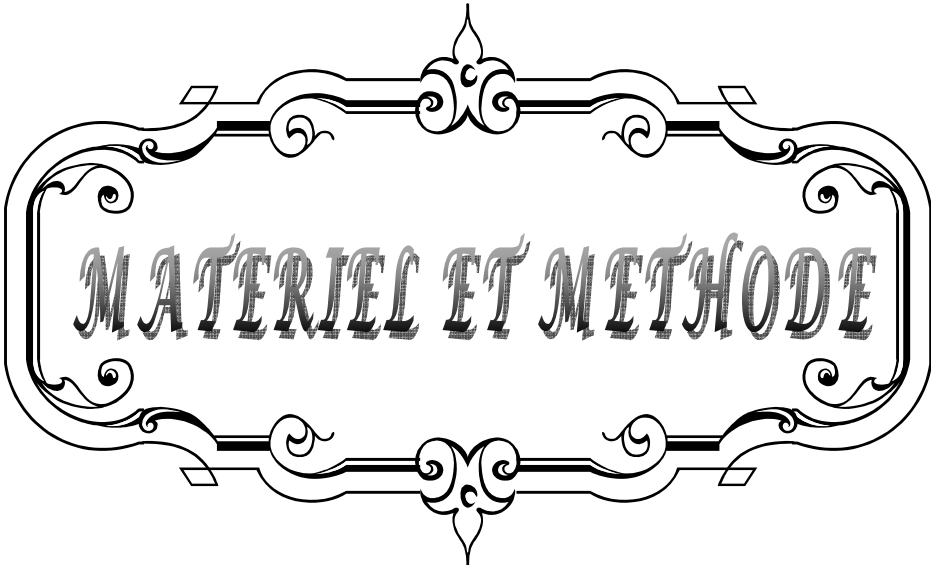
Superposition de granulomes pyogéniques sur des malformations capillaires ou sur des malformations artérielles (MA) ;

Coexistence au sein des mêmes lésions de veines malformées et d'une tumeur, l'hémangioendothéliome à cellules fusiformes, dans les lésions cutanées du syndrome de Maffucci ;

Coexistence de l'hémangioendothéliome kaposiforme et de ML[3,4].

Tableau I : classification selon l'ISSVA des angiomes [2]

Tumeurs vasculaire	Hémangiomes infantiles : <ul style="list-style-type: none">• Cutané• Sous-cutané• mixte Hémangiome congénital <ul style="list-style-type: none">• non involutif (NICH)• à involution rapide (RICH) Hémangiome en « touffe » Hémangioendothéliome kaposiforme
Malformation vasculaire	Malformations capillaires à flux lent <ul style="list-style-type: none">• Angiome plan• Télangiectasies• Angiokératome• Formes syndromiques Malformations veineuses à flux lent Malformations lymphatiques à flux lent <ul style="list-style-type: none">• Macrokystiques• Microkystiques Malformations artérioveineuses à flux rapide Malformations multiples



MATERIEL ET METHODE

I. Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive et rétrospective, s'étalant sur une période de 3 ans de 2008 à 2011.

II. Population à l'étude :

L'étude a porté sur 30 cas d'angiomes cutanés colligés au service de chirurgie maxillo-facial du CHU MOHAMMED VI de Marrakech. L'ensemble des patients ont été opérés par le même opérateur durant la période d'étude.

On a inclus dans cette étude tout les types d'angiomes et on a exclu arbitrairement toutes malformations artério-veineuses et lymphatiques ne figurant pas dans notre série.

III. Source et collecte des données :

Les données épidémio-cliniques, évolutives et thérapeutiques étaient recueillies sur une fiche préétablit incluant:

- Identité
- L' âge de consultation ou de diagnostic
- ATCDS
- Histoire évolutive de la l'angiome
- Type de la lésion.
- Nombre de lésions.
- Siège.
- Taille.
- Couleur.
- Histologie.
- Examens paracliniques et indications.

- Complications locales et systémiques.
- Retentissement fonctionnel.
- Retentissement fonctionnel.
- Traitement antérieur.
- Type de chirurgie : primaire ou réparatrice.
- Technique opératoire.
- Suites post-opératoires.



RESULTAT

I. CARACTERISTIQUES EPIDEMIOLOGIQUES :

1- Age :

La moyenne d'âge de nos malades a été de 15 ans avec des extrêmes allant de 8 mois à 60 ans.

2- sexe :

La majorité de nos patients étaient de sexe féminin dans 57% des cas, les hommes constituent la minorité avec un taux de 47% (fig. 1).

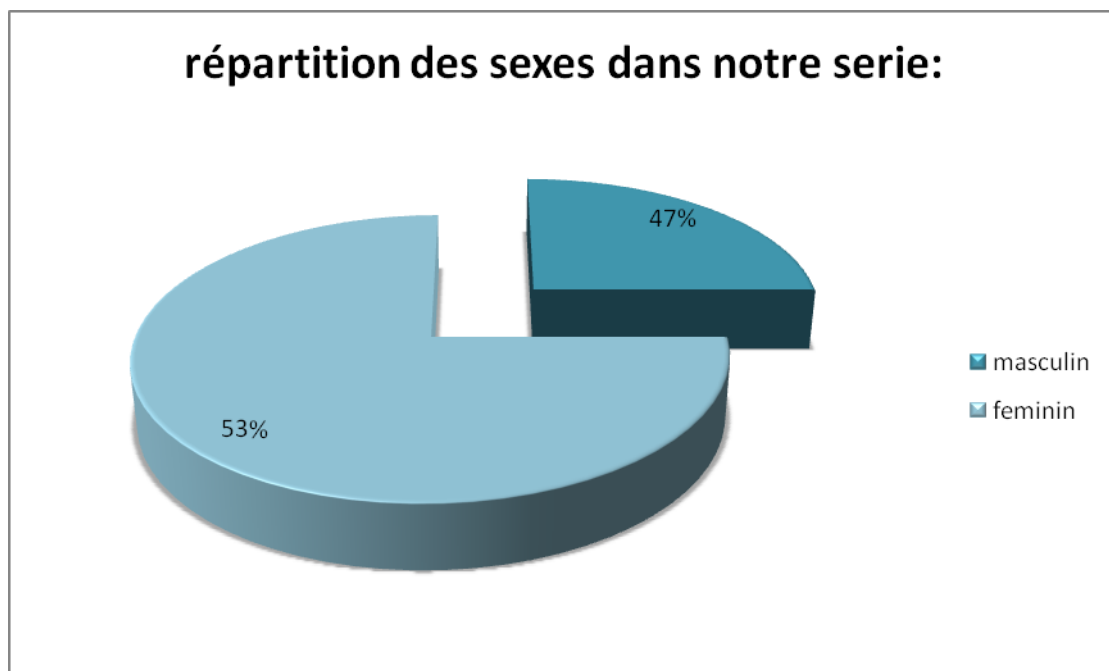


Figure 1 : Répartition du sexe des patients dans notre série

3- Age au moment du traitement :

Ce paramètre a été étudié dans le but de déterminer la chirurgie précoce et tardive. On constate dans notre série, qu'uniquement 34% de nos malades ont consulté et ont été traités précocement à un âge < 2 ans, alors que 66% ont bénéficié d'une chirurgie tardive (fig. 2).

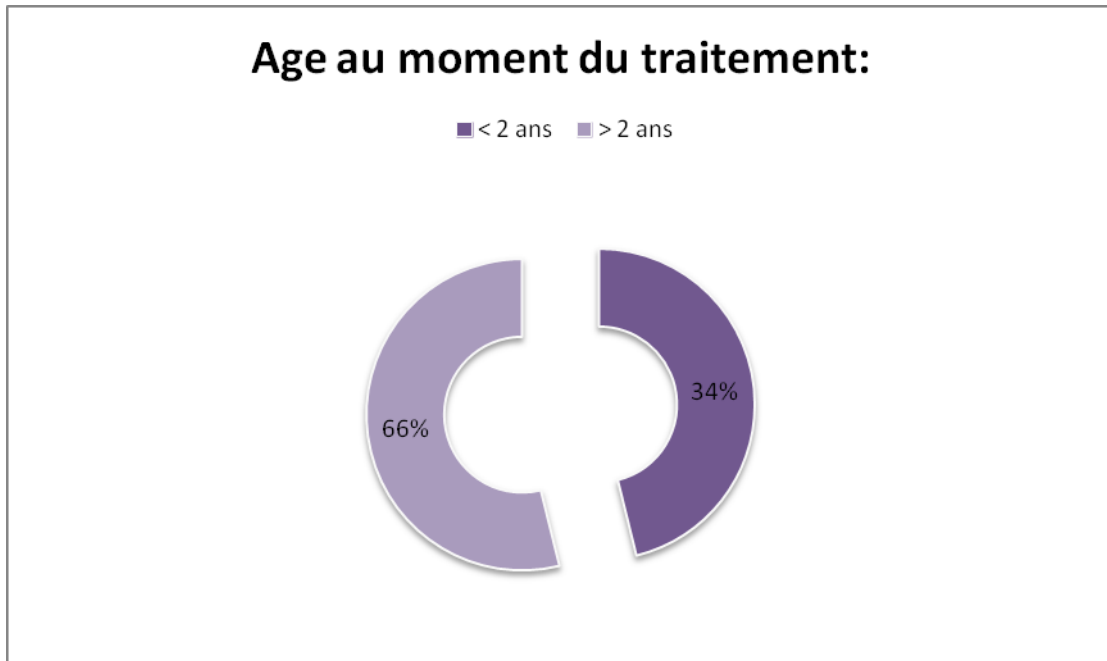


Figure 2 : Age au moment du traitement.

II. ETUDE CLINIQUE :

1- Répartition des angiomes selon la localisation :

Dans notre série 60% dans angiomes sont de localisation faciale, 16.6% successivement au niveau des membres, 13.3% au niveau du scalp, suivi de la localisation génitale dans 6.6% et enfin le dos dans 3.3% au. On constate que la majorité des patients qui consultent ont une localisation exposée de l'angiome (fig. 3).

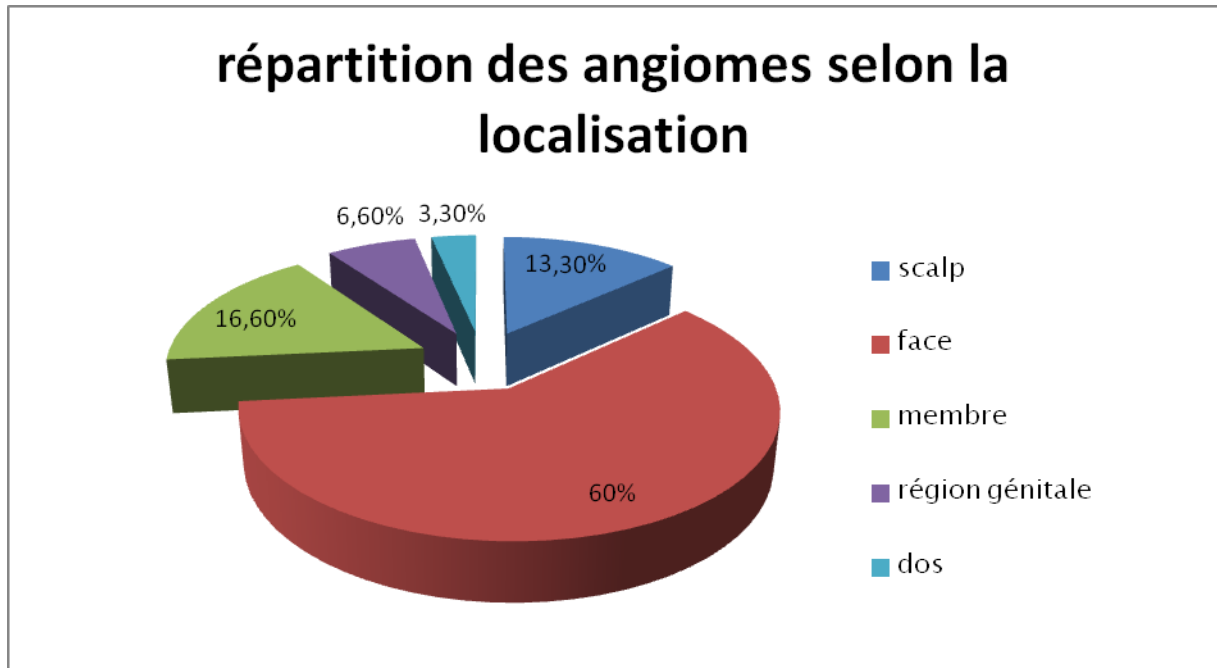


Figure 3 : Répartition des angiomes selon la localisation.

2- Type d'angiome :

*Répartition selon le type d'angiome : Les hémangiomes infantiles constituent la majorité des angiomes dans notre série, ils représentent 46.6% des cas dont 64.3% d'entre eux sont des hémangiomes mixtes, 28.5% sous-cutanés et 7.2% des hémangiomes cutanés soit un cas de notre série.

Les hémangiomes immatures sont suivis par les angiomes veineux qui représentent 36.6%, puis les angiomes Cyrano qui sont de 10% et enfin les angiomes plan au nombre de 2 soit 6.6 % de la série (fig. 4 et 5)

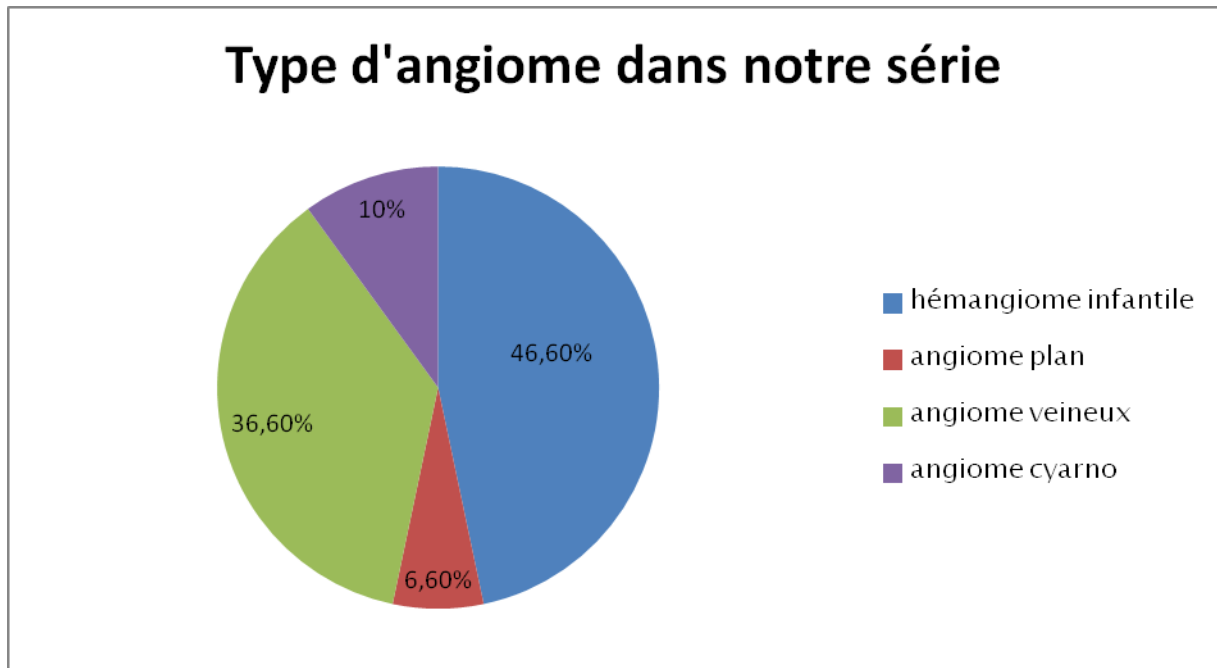


Figure 4 : Type d'angiome dans notre série :

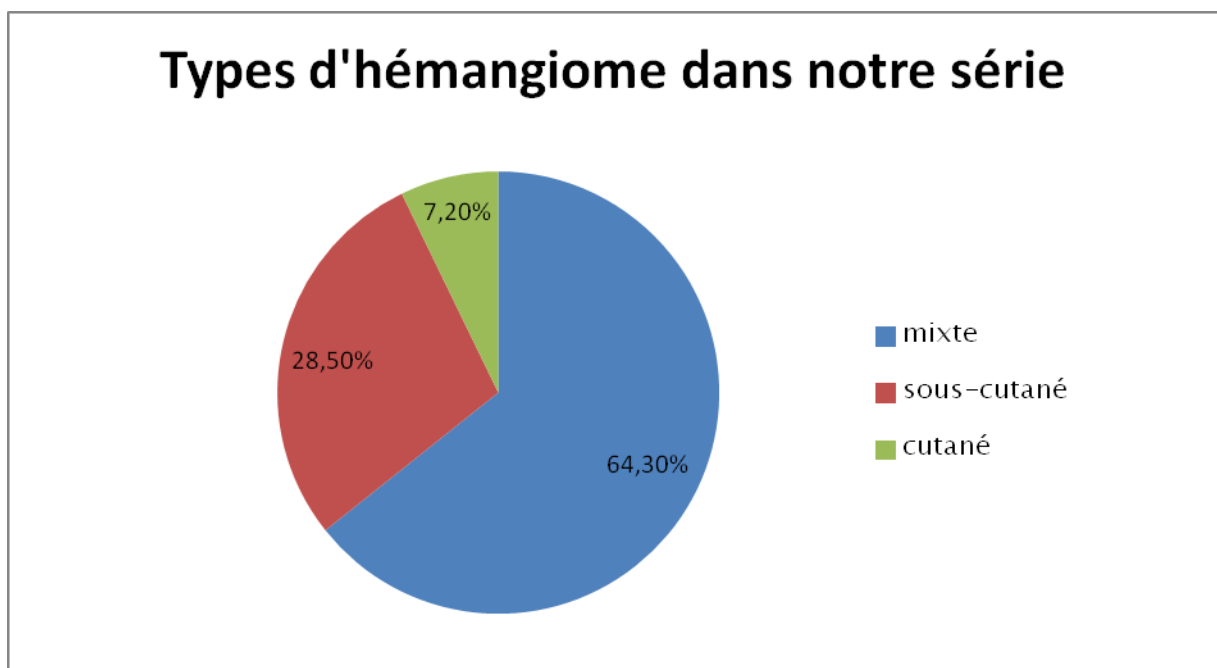


Figure 5 : Type d'hémangiome dans notre série :

3- Taille de l'angiome :

*Répartition des angiomes selon la taille : la majorité des angiomes dans notre série avaient une taille inférieure à 5cm dans 63% mais de siège exposé (la face dans la majorité des cas), 27% avaient une taille entre 5 et 10cm et 10% avaient une taille qui dépassait les 10 cm (fig. 6).

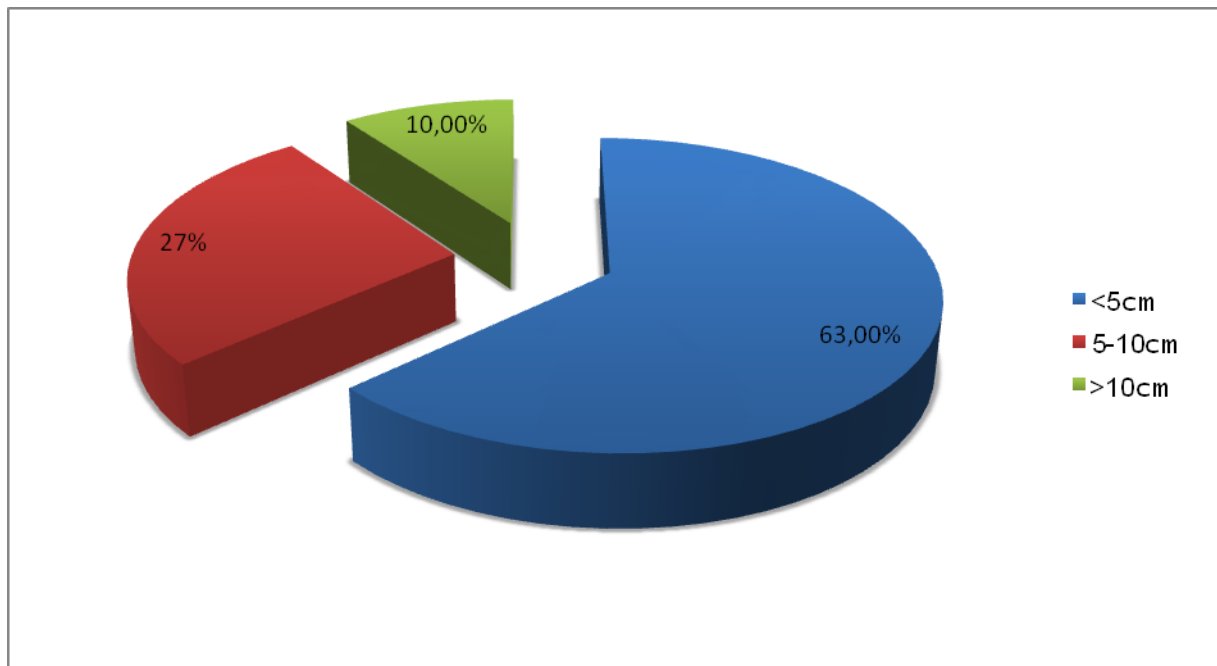


Figure 6 : Taille des angiomes dans notre série :

4- Couleur de la lésion :

Dans notre série 40% des lésions avaient une couleur violacé, 40% de couleur bleuâtre et 20% de couleur rouge.

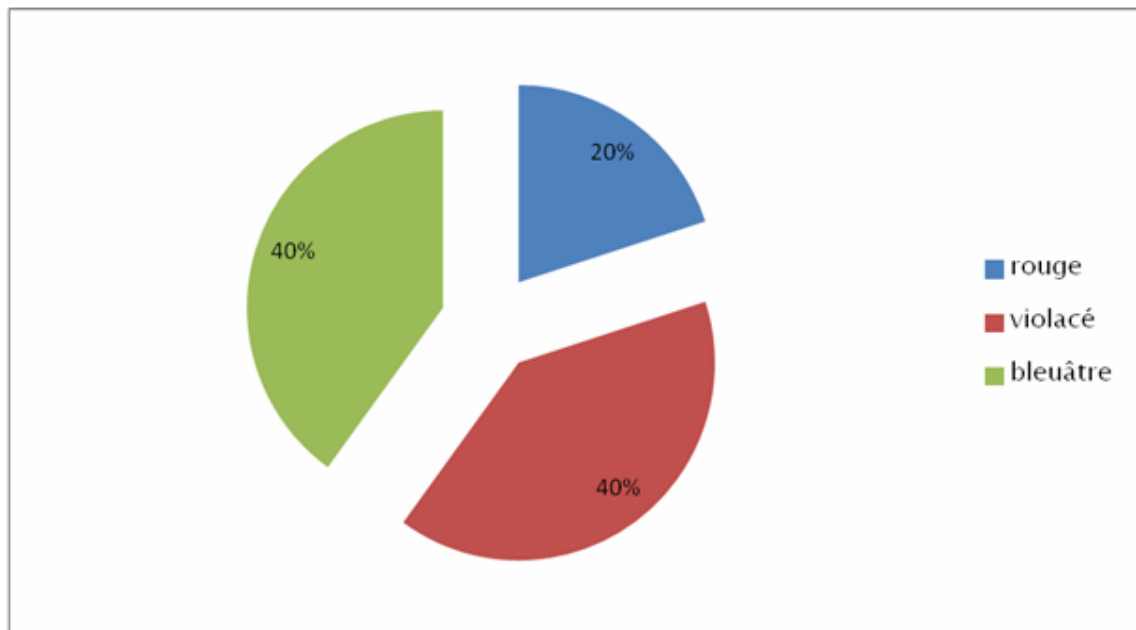


Figure 7 : La couleur des angiomes dans notre série

5- Nombre de lésion :

Dans notre série, la majorité des malades avaient une seule lésion angiomateuse soit 93.3% des cas, un seul cas porteur de deux lésions et un avec plusieurs lésions intéressant le membre supérieur (fig.8).

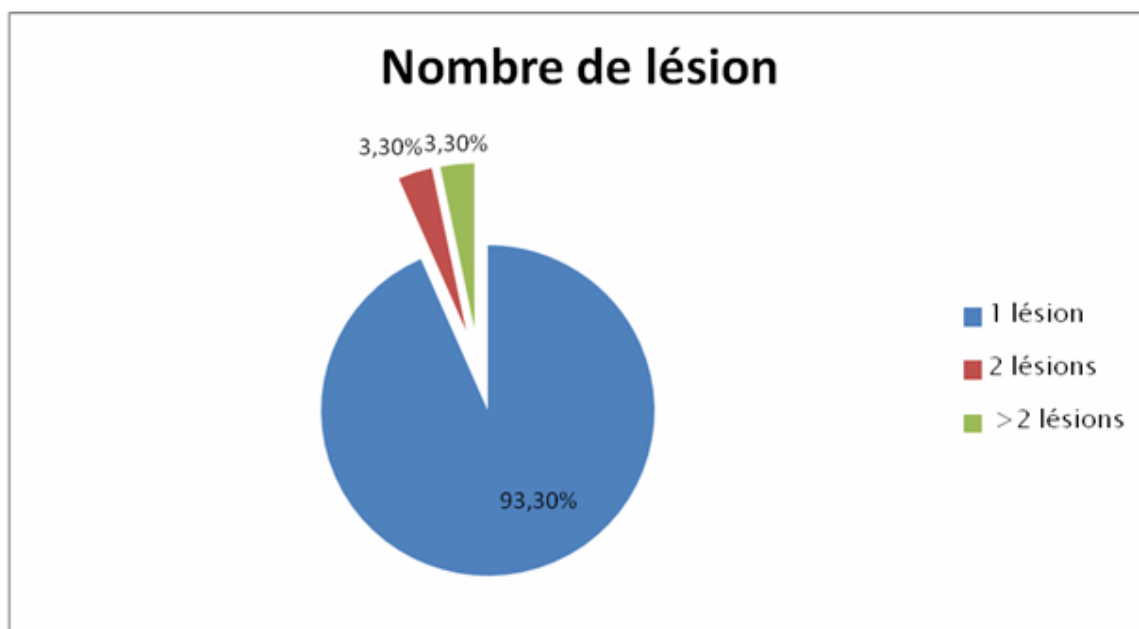


Figure 7 : Nombre de lésion dans notre série :

6- Complications des angiomes :

Dans notre série 23% des angiomes se sont compliqués d'ulcération, 10% de saignement et aucun de nos malade n'a présenté de signes de surinfection ou de nécrose (fig.8).

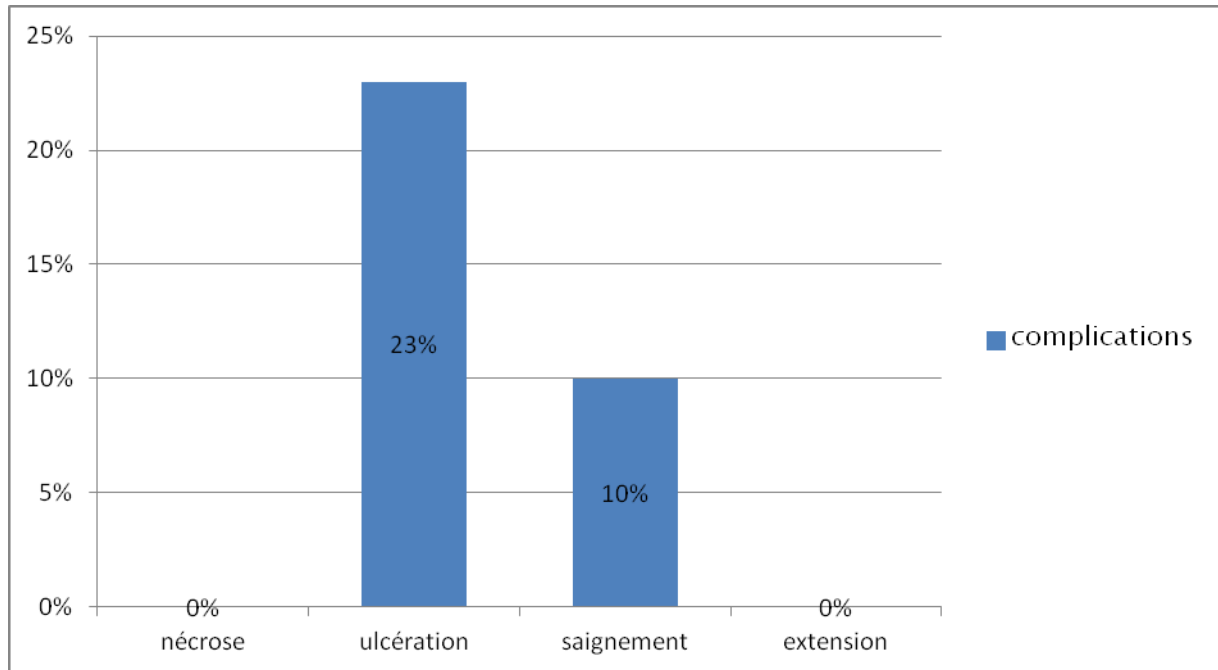


Figure 8 : complications des angiomes dans notre série :

7- Retentissement fonctionnelle et esthétique de l'angiome :

Le préjudice esthétique était le principal motif de consultation dans notre série que ça soit de la part des patients ou des parents puisqu'elle a intéressé 100% des patients alors que la gêne fonctionnelle retrouvée surtout dans les localisations péri-orificielles a été rapporté par 3 cas soit 10% de notre série (fig. 8).

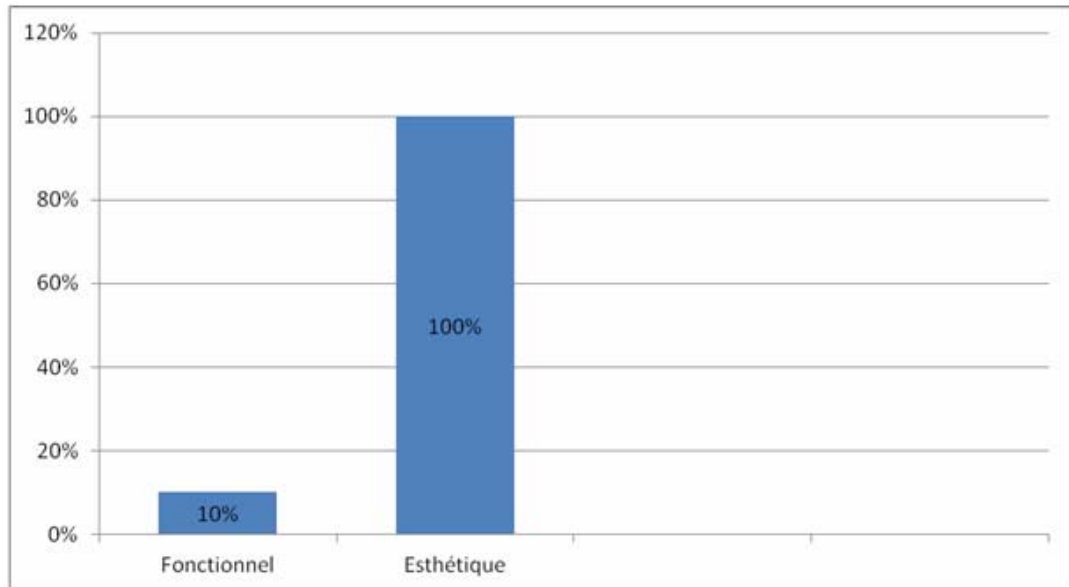


Figure 9 : Complications des angiomes dans notre série :

III- Thérapeutique :

1- Traitement médical :

*Patients ayant bénéficié d'une corticothérapie préalable : Dans notre série, 10 % des patients ont reçu une corticothérapie orale à la dose de 2m/kg /j pendant 2 mois sans amélioration, alors que 90% n'ont reçu aucun traitement préalable.

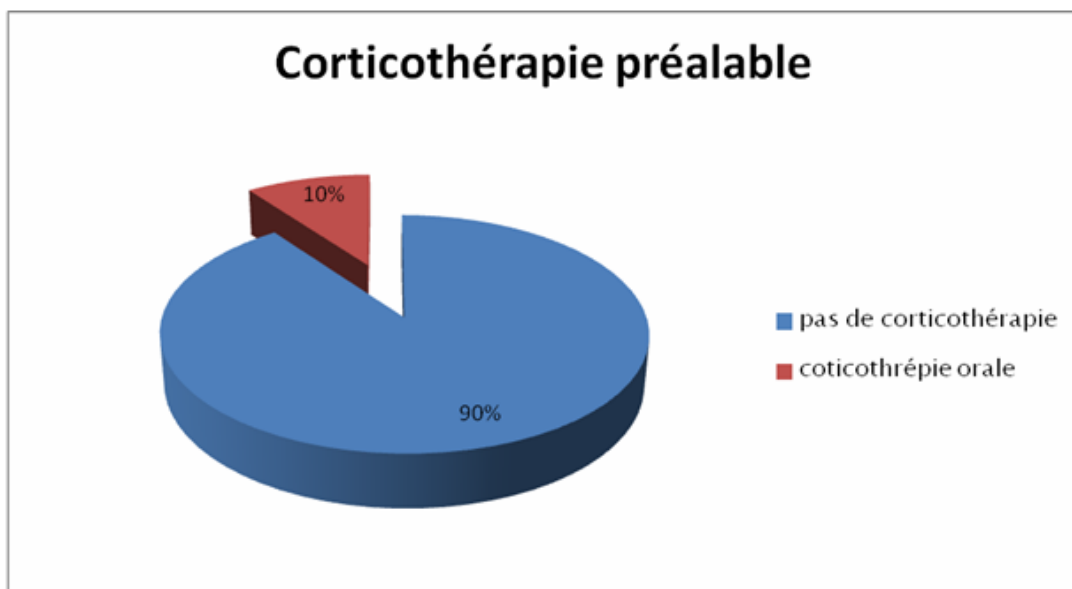


Figure 10 : Patients ayant bénéficié d'une corticothérapie préalable.

2- Traitement chirurgical :

*Traitement chirurgical utilisé : Tous nos malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical, la résection simple était la technique la plus pratiquée dans 66.6% des cas soit 20 malades, dont 17% ont bénéficié d'une résection simple et 83% d'une résection complète. La plastie a été réalisée chez 43% des malades surtout dans les localisations labiales et dans le cadre des angiomes Cyrano (fig. 10 et 11).

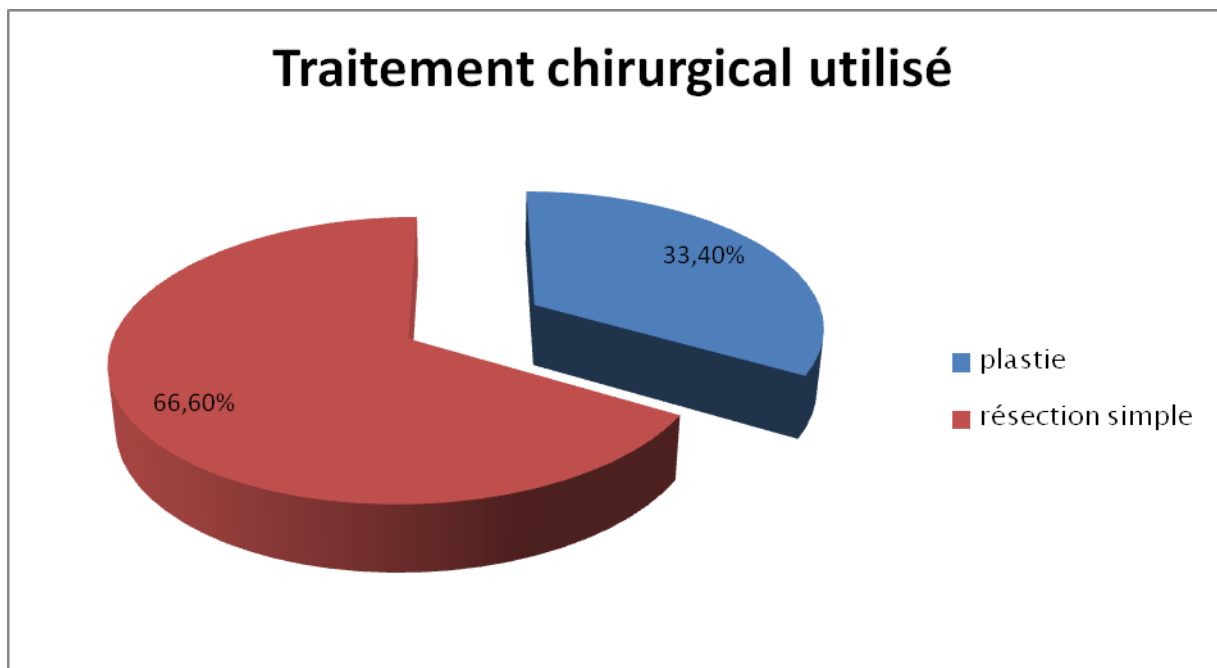


Figure 11 : Type d'intervention chirurgicale utilisé

*Type de résection :

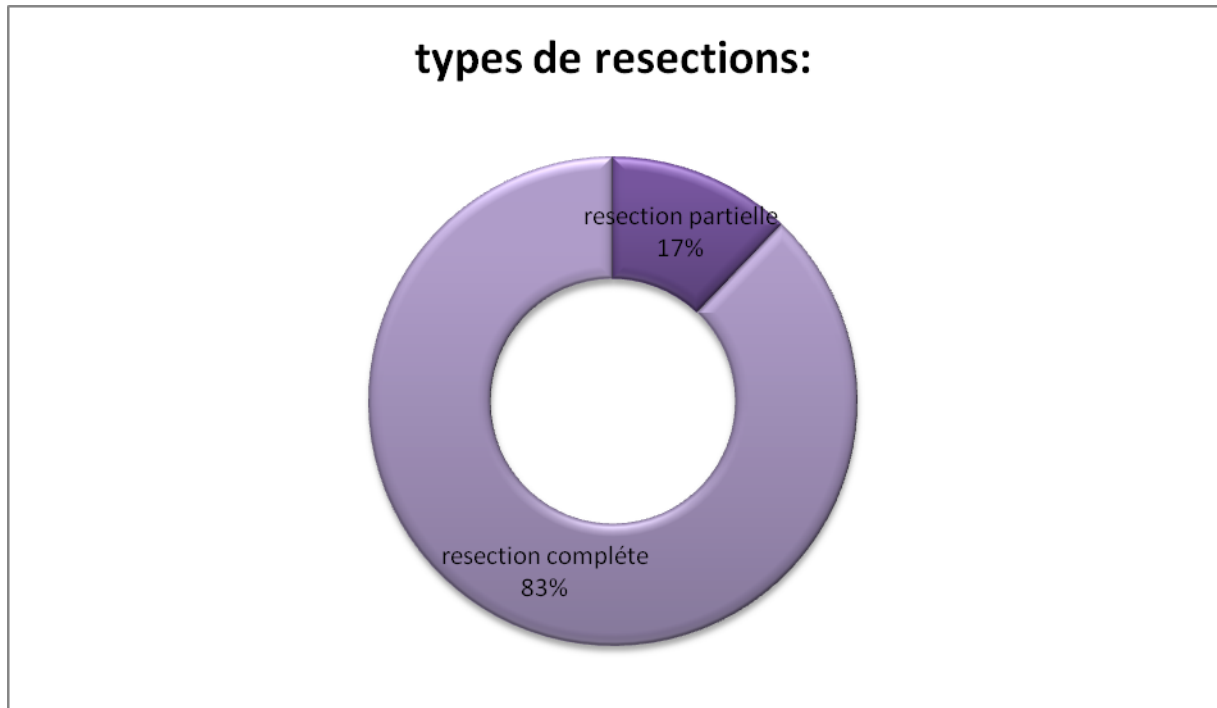


Figure 12 : Type de résection utilisée chez nos malades

3- Les suites postopératoires :

Les suites postopératoires étaient simples dans 100% des cas et aucune complication postopératoire n'a été constatée chez nos malades.



DISCUSSION

I. EPIDEMIOLOGIE :

1- Incidence:

1-1 Dans le monde:

Les angiomes sont les tumeurs les plus fréquentes chez l'enfant [12]. Leur incidence est estimée de 1,1 % à 2,6 % chez le nouveau-né [19,20] et s'élève de 10 à 12 % en l'âge d'un an [21,22].

L'angiome représente environ 79 % de l'ensemble des anomalies vasculaires dans la série de Finn [23], 73 % dans la série Maleville les 80 % dans celle de William [24].

Eschewege [25], dans une étude prospective avait estimé l'incidence des angiomes par méthodes actuarielles à 8 % tous sexes confondus, à 11 % chez les filles et 4 % chez les garçons.

Tableau II : incident des angiomes selon les séries à l'âge d'un an.

séries	Incidence des angiomes
Eschewege	8%
Jacobs	10%
Hoonweg	10%
Powell	11%
Holmdahl	12%

1-2 Maghreb :

En raison de la rareté des études menées sur les tumeurs vasculaires l'incidence réelle des angiomes restent difficiles à évaluer au Maroc, en Algérie et en Mauritanie. Quelques études ont été réalisées sur le sujet notamment une thèse de doctorat en médecine sur les hémangiomes infantiles à Sfax, portant sur 108 cas sur six ans, ou encore la thèse de doctorat en médecine sur le profil épidémio-clinique et thérapeutiques des angiomes infantiles à la faculté de médecine de Sousse en 2006 qui retrouve par ailleurs une incidence de 13 nouveaux cas /ans.

2- Sexe:

Une prédominance féminine est retrouvée dans toutes les séries avec un sexe ratio F/H de 2/1 à 5/1 selon les travaux d'Eschwege [25], Maleville [14] 1985, Samet [15] 1995, Orlow [28] 1997, Camman [18] 1999, Chiller [29] 2002, Hoornweg [26] 2005, Saidi Wafaa 2006 (thèse Sousse). Quant à notre série, le sexe ratio F/H est de 1.14 (16 patients de sexe féminin/14 patients de sexe masculin).

Tableau III : répartition selon le sexe des angiomes

séries	Nombre de patients	Sexes ratio
Eschwege [25] 1966	454 patients	2,75
Maleville [14] 1985	282 patients	1,85
Samet [15] 1995	108 patients	2,13
Sayed [16] 1996	96 patients	2,3
Orlow [28] 1997	187 patients	3,25
Camman [18] 1999	132 patients	2
Chiller [29] 2002	327 patients	3,76
Hoornweg [26] 2005	219 patients	5,26
Saidi Wafaa 2006 (these susse)	71 patients	3.73
Notre série	30 patients	1.14

Ce fait pourrait être expliqué par l'augmentation du taux sérique de l'œstradiol et du nombre de récepteurs cytosoliques oestrogéniques des cellules angiomateuses en phase de croissance comme l'a démontré Sasaki [30] sur les biopsies.

Certains auteurs 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 (57), et ce qui reste plausible dans notre contexte socio culturel.

3- race:

L'angiome touche toutes les races, toutefois il touche beaucoup plus la race blanche avec une incidence de 10 à 12 % [21]. Il survient plus rarement chez les enfants afro-américain et les asiatiques avec une incidence respective de 1,4 % et 0,8 % [19,35].

Cette différence d'incidence serait expliquée par un biais de recrutement et de sémiologie compte tenu de la difficulté de distinguer les petits angiomes sur une peau noire.

Dans notre série, tous nos malades étaient de race blanche, de ce fait l'étude de l'incidence des angiomes en fonction de la race n'a pas été possible.

Une autre étude menée aux États-Unis par le groupe d'investigation des angiomes entre septembre 2002 octobre 2003 ayant colligé 1058 angiomes, avait retrouvé une plus grande fréquence des angiomes pour la race caucasienne.

Plusieurs facteurs prédisposant ont été mis en évidence :

- Le sexe féminin ;
- La peau blanche ;
- Un contexte d'hypoxie anténale ou périnatale : nouveau-né de petit poids de naissance (prématurité, grossesses multiples), présence fréquente d'anomalies placentaires, pré-éclampsie maternelle [6,7].

II. Bases de fondamentales de l'étude des angiomes:

1- Vascularisation de la peau :

L'unité vasculaire fonctionnelle cutanée est considérée comme une zone en forme de cône dont la base en forme de cercle ou ovale se trouverait à la surface de l'épiderme et dont le sommet correspond à une artériole nourricière du derme profond.

Entre les différentes unités vasculaires contiguës existerait un dense réseau anastomotique superficiel et profond.

La partie centrale du cône à la surface du revêtement cutané serait la zone de circulation maximale, alors que la périphérie aurait une circulation réduite.

Les mesures de la température cutanée mettent d'ailleurs en évidence une diminution 0,1 ° du centre à la périphérie des cercles en surface.

La vascularisation s'effectue à partir d'artères sous-cutanées de moyens calibre et qui traversent de façon grossièrement verticale les septums interlobulaires de l'hypoderme.

Les artères efférentes s'anastomosent en un plexus dermique profond, à partir duquel se détachent des artérioles dermiques qui montent quasi verticalement jusqu'au derme superficiel ou elles vont s'anastomoser en un plexus sous-papillaire.

De ce plexus, se détachent des artérioles efférentes qui parviennent aux papilles dermiques, situées en position immédiatement sous-épidermique, où elles vont donner naissance à un réseau capillaire drainé par des veinules qui sont elles-mêmes drainées par un plexus veineux sous-papillaire, des veines dermiques puis un plexus dermiques veineux profond qui alimente des veines septales hypodermiques parallèles aux artères.

Les lymphatiques sont des sacs borgnes situés au niveau dermique ; ils forment deux réseaux parallèles aux plexus artériels, superficiel et profond. [7,8]

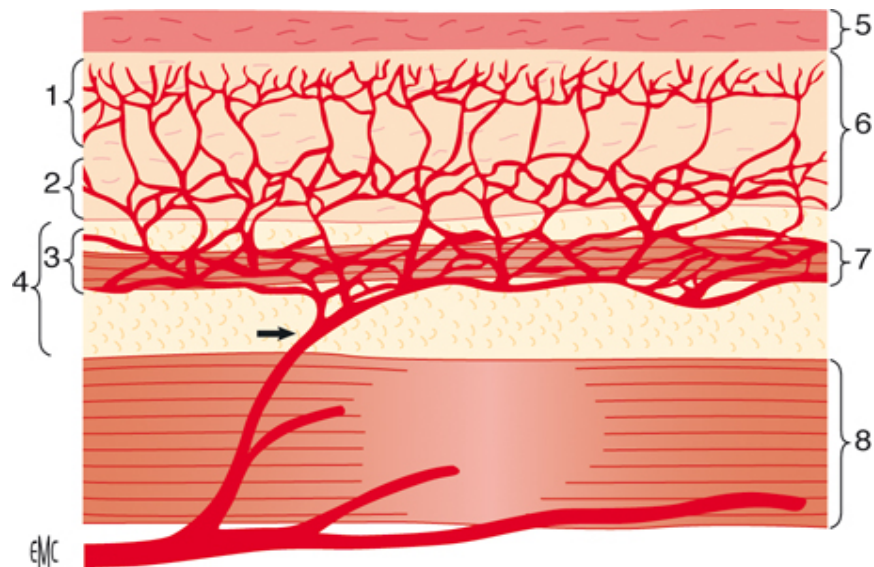


Figure 13 : Vascularisation de la peau. Flèche : artère cutanée directe. 1. Plexus cutané superficiel ou sous-papillaire ; 2. Plexus moyen ou cutané ; 3. Plexus sous-cutané ou sous-dermique ; 4. Hypoderme ; 5. Épiderme ; 6. Derme ; 7. Muscle panniculaire ; 8. Muscle squelettique [9].

2- HISTOLOGIE DE LA PEAU :

2-1 L'EPIDERME :

L'épiderme est la couche la plus superficielle de la peau, et est décrit comme un épithélium malpighien pluristratifié kératinisé. La population cellulaire de l'épiderme est hétérogène.

La grande majorité des cellules est constituée par les kératinocytes à divers stades de leur maturation, associées à d'autres cellules :

- Cellules dendritiques dont les projections cytoplasmiques s'intercalent entre les kératinocytes.
- Le mélanocyte situé au niveau de l'assise basale, Il élabore un pigment : la mélanine qu'il stocke dans des mélanosomes et déverse dans les kératinocytes.
- La cellule de Langerhans qui est une cellule macrophagique mobile captant les antigènes à la surface de la peau et les présentant aux lymphocytes.
- La cellule de Merkel est une cellule neuro-endocrine qui a un rôle de mécano-récepteur [10].

On peut séparer l'épiderme en couches successives qui se différencient par leur aspect morphologique :

- le stratum basal (ou couche basale), qui repose sur la membrane basale à la jonction dermoépidermique,
- le stratum spinosum (ancien corps muqueux de Malpighi),
- le stratum granulosum (ou couche granuleuse),
- le stratum lucidum,
- et enfin, tout à fait en surface, le stratum corneum (ou couche cornée) [10].

coupe de peau (épiderme)
d'après site Internet pg.com

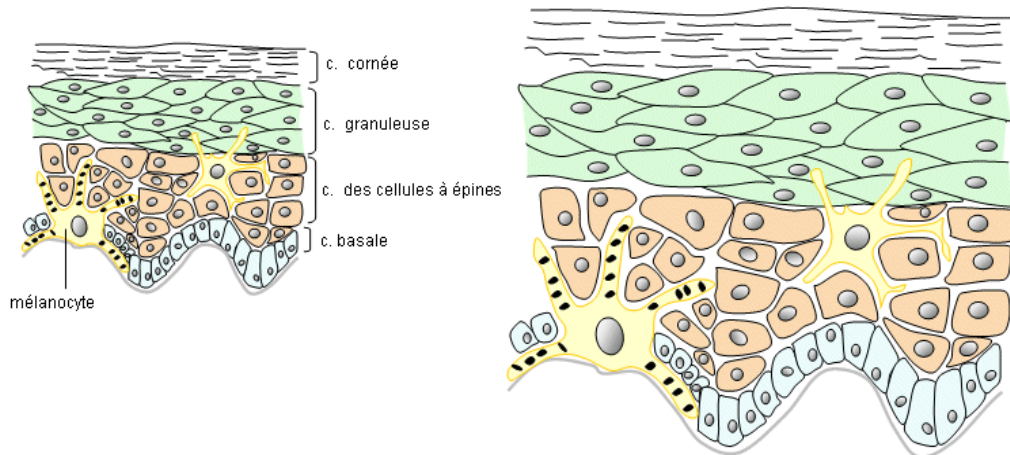


Figure 14 : Histologie de la peau

http://svt.ac-dijon.fr/schemassvt/IMG/gif/peau_epiderm.gif [11]

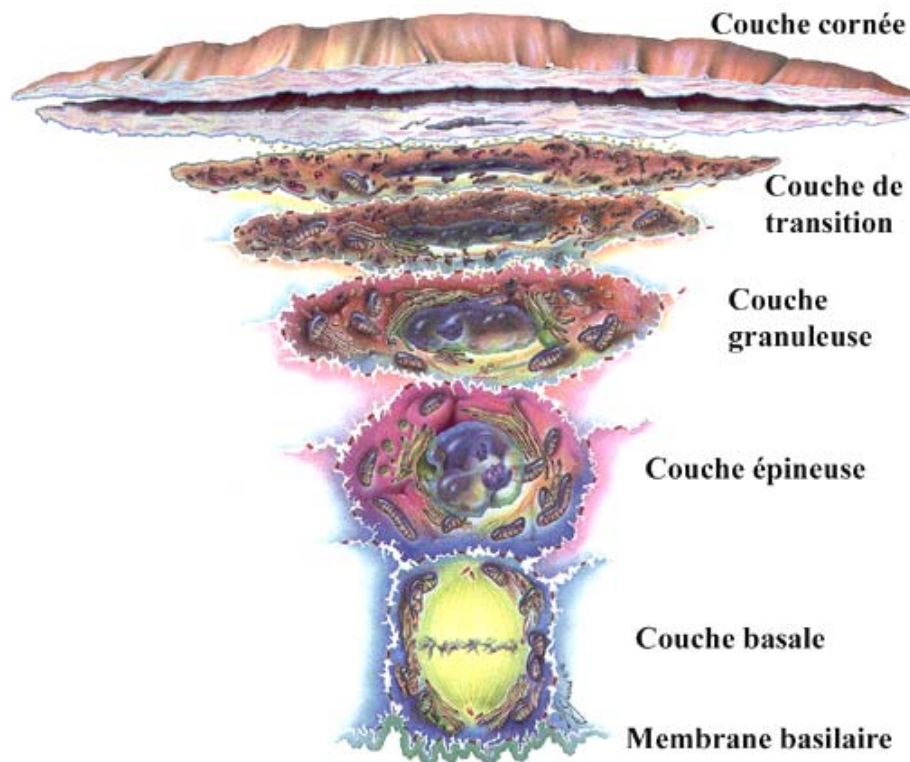


Figure 15 : L'épiderme est constitué de plusieurs couches cellulaires qui, de la plus profonde à la plus superficielle, sont les suivantes : la couche basale, la couche épineuse, la couche granuleuse, la couche de transition (seulement dans la peau épaisse) et la couche cornée (modifié de (Geras, 1990)).

<http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895001.jpg> [12]

2-2 LE DERME :

Le derme est un tissu conjonctif fait de fibres de collagène et de fibres élastiques entourées d'une substance fondamentale dite « amorphe ». Il est constitué de :

- * Fibres de collagène qui constituent 98% de la masse du derme.
- * Fibres élastiques, elles s'intercalent entre les fibres de collagène mais sont beaucoup plus fines. On en distingue plusieurs types : les fibres d'élastines, d'élaunine et les fibres d'oxytalanes.
- * Substance fondamentale amorphe : Elle est constituée de mucopolysaccharides (MPS) et d'acides en particulier l'acide hyaluronique. Les MPS sulfatés sont principalement représentés par la chondroïtine.
- * Cellules dermiques : On y trouve surtout des fibroblastes, ce sont eux qui donnent naissance aux fibres élastiques, ainsi qu'à la substance fondamentale. On appelle fibrocyte un fibroblaste ancien situé au sein du tissu conjonctif mature.

On retrouve aussi d'autres cellules comme les desmyofibroblastes entre les fibrocytes et les cellules musculaires lisses et des macrophages.

Le derme comporte aussi les vaisseaux et les nerfs cutanés [6,7].

2-3 Hypoderme :

On y distingue trois composants :

- Le tissu graisseux formé d'adipocytes groupés en lobules.
- Les septums interlobulaires qui sont des tractus conjonctifs qui séparent les lobules graisseux.
- Les vaisseaux et les nerfs.

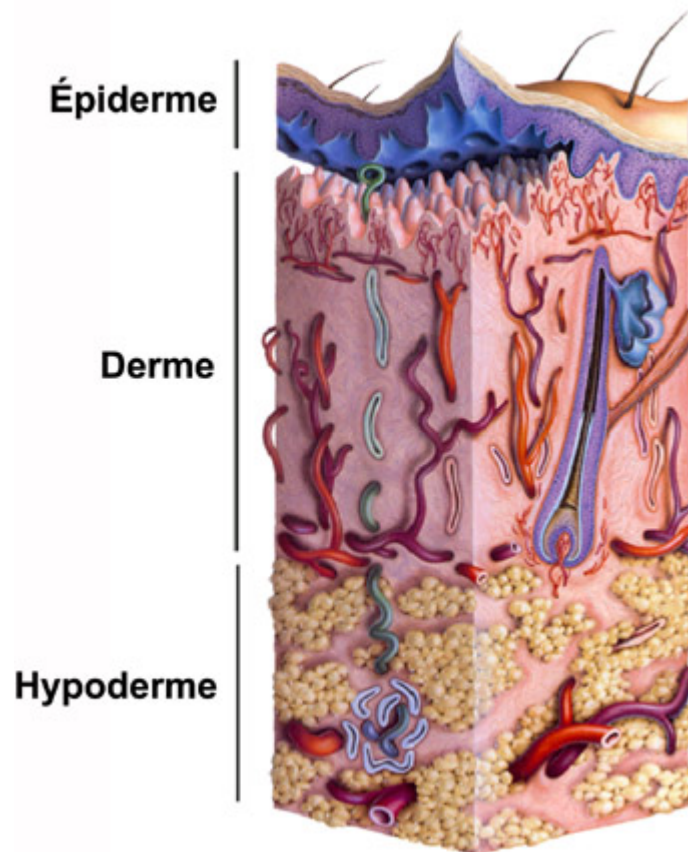


Figure 16 : La peau normale humaine est composée de l'épiderme et du derme; l'hypoderme est le tissu sous-jacent au derme (Holbrook, 1987 modifié de Geras, 1990).

<http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895000.jpg> [13]

3- Histologie de l'endothélium vasculaire

3-1 Structure :

L'endothélium est un tissu de type épithélial qui se différencie des autres épithéliums car il dérive du mésoderme embryonnaire. C'est une cellule plate et polarisée ; la face apicale est en contact avec la lumière du vaisseau, la face basale étant quant à elle fixée sur une lame basale constituée de collagène.

Selon la taille du vaisseau, la morphologie de la cellule est très différente. Dans les gros vaisseaux, tels que les artères et les veines, elle a une forme prismatique comme la plupart des

cellules épithéliales. Dans les capillaires les plus petits, elle forme un petit tube à l'intérieur duquel le sang circule.

Les cellules sont reliées entre elles et avec la lame basale par des desmosomes et des hémidesmosomes. Il s'agit donc d'un tissu pouvant résister à de fortes sollicitations mécaniques (et à proximité du cœur elles sont élevées), mais perméable aux substances dissoutes de petites tailles et à l'eau. Les cellules telles que les hématies ne peuvent pas le traverser mais les leucocytes, très déformables, le peuvent.

La lame basale est une structure collagénique, synthétisée par l'endothélium et lui apporte une certaine résistance mécanique.

3-2 Fonction:

La fonction la plus évidente de l'endothélium est de contenir le sang à l'intérieur des vaisseaux sanguins, tout en autorisant l'échange des substances nutritives avec le milieu intérieur. Dans cette fonction, les cellules endothéliales et la lame basale coopèrent en agissant comme un filtre moléculaire.

Une autre fonction est le contrôle de la coagulation sanguine. Les cellules épithéliales inhibent cette coagulation alors que la lame basale favorise l'agrégation des thrombocytes. Une rupture de l'endothélium est donc aussitôt colmatée et limite les hémorragies.

L'endothélium participe aussi au contrôle de la vasomotricité. En réponse à diverses hormones, l'endothélium peut générer de l'oxyde nitrique à partir de l'acide aminé L-Arginine provoquant une relaxation de la couche musculaire vasculaire et une vasodilatation [14].

III. Etude clinique :

1- Orientation clinique du diagnostic:

La clinique peut le plus souvent poser le diagnostic. Les étapes de discussion clinique sont : (tableau II)

1-1 L'histoire évolutive de la lésion :

Elle est déterminée par l'anamnèse :

- Présente à la naissance ou non
- Développement rapide ou lent.
- Les poussées évolutives.
- Les facteurs déclenchant.

1-2 La sémiologie des lésions :

- La couleur
- L'infiltration
- La chaleur locale : normale ou augmentée.
- Présence d'un thrill, battement, souffle, ces signes sont retrouvés par la palpation et l'auscultation.

Dans 90 % des cas, cet examen clinique détermine le type d'angiome [15].

Dans notre série 40% des angiomes étaient de couleurs bleuâtre cela intéressait essentiellement les angiomes veineux et angiomes Cyrano, 40% couleur rouge et 20% de couleur violacé. Pour le caractère infiltré il a été retrouvé essentiellement dans les hémangiomes mixte et sous-cutané.

La chaleur locale était normale et aucun des angiomes ne présentaient de thrill de battement ou de souffle à l'auscultation, puisqu'on a exclu dans notre étude les malformations et les fistules artério-veineuses.

2- Orientation paraclinique: (voir tableau III, IV, V et VI).

2-1 L'échographie doppler :

C'est un examen atraumatique, facile, peu coûteux, répétitif, intervient au stade de diagnostic, traitement et de surveillance.

Il permet de préciser :

- L'existence d'une fistule.
- L'importance hémodynamique par la vélocimétrie doppler.
- Le siège de la malformation.
- Les afférences et les éfférences des courants artério-veineux.
- L'étude des artères.
- L'étude du territoire veineux par l'étude du remplissage dynamique des veines et leur éventuelle incontinence.

Cet examen nécessite une coopération du patient, et en pratique, elle ne peut être utilisée qu'après 18 mois [16, 17, 18].

2-2 Doppler pulsé :

Le Doppler pulsé permet de déterminer le débit artériel comparatif avec le coté sain [17, 19].

2-3 Doppler couleur :

Il différencie entre un hémangiome et une malformation veineuse [20].

2-4 Echographie :

- Enfant nouveau-né [16]
- Différencie entre HMG et lymphangiome kystique [20]
- Détecte une localisation profonde, notamment hépatique [21]

2-5 La radiographie sans préparation :

Elle met en évidence :

- Des phlébolites pathognomoniques de la stase et de la thrombose des lacs veineux [17, 22].
- L'hypo- ou l'hypertrophie osseuse [16].
- Les atteintes du massif facial par téléradiographie et le panoramique dentaire [16, 20].
- Les inégalités de longueur des membres par les radiographies mensurations [16].

2-6 L'artériographie – angiographie :

Elle est indiquée dans les malformations artério-veineuses dans un but diagnostique d'une part, d'autre part, elle est nécessaire dans un but thérapeutique : embolisation artérielle [16, 21, 22].

L'angiographie est nécessaire avant l'embolisation percutanée [20, 23].

2-7 La phlébographie :

Elle est remplacée par l'écho-doppler et le scanner, néanmoins, elle conserve toujours l'indication pré-chirurgicale dans les malformations veineuses. Elle apprécie leurs aspects et surtout leurs points d'ébauche avec le réseau normal [20, 22].

2-8 La lymphographie :

La lymphographie conventionnelle a été remplacée par la lymphographie isotopique [16]. Elle est indiquée en cas de suspicion de malformations lymphatiques isolées ou associées à d'autres anomalies vasculaires [17].

2-9 Le scanner :

Il décèle les localisations viscérales des HMG [21], il apprécie l'extension en surface et en profondeur des malformations vasculaires. Il détermine le retentissement sur les structures voisines, les structures osseuses et l'éventuelle calcification [16]. Il est facile à manipuler, mais il est non indispensable dans tous les cas et il est réservé à certaines indications.

2-10 L'IRM :

* Dernière née en imagerie médicale et ses indications se confondent avec celles du scanner [16] :

* Elle présente, plus d'avantage, vu :

Qu'elle ne nécessite ni injection, ni irradiation.

Qu'elle offre des images dans plusieurs plans (axial, sagittal, frontal) ce qui permet une bonne appréciation de l'extension.

Elle délimite très bien les malformations veineuses en flash T2.

* Ses inconvénients :

- ne montre pas les calcifications.
- délimite mal certaines coulées malformatives des aponévroses graisseuses et musculaires.

Le choix entre ces dernières techniques est difficile et c'est le prix de l'examen qui va trancher entre les deux [24].

Dans notre série, l'angio-IRM a été réalisée dans un seul cas du menton, alors que dans les autres cas aucun examen complémentaire n'a été nécessaire.

2-11 La biopsie :

Elle est rarement pratiquée, elle peut être utile en cas d'HMG congénital, tumeur trompeuse entièrement développée durant la vie intra-utérine et qui pose un diagnostic différentiel avec les tumeurs congénitales du nouveau-né [21, 25].

Aucune biopsie n'a été réalisée dans notre étude, par contre l'étude anatomopathologique des pièces opératoires a été réalisée dans 100% des cas.

2-12 Bilan hématologique :

Fibrinogène, facteurs de coagulation, produit de dégradation de la fibrine (PDF), D-dimers, complexes solubles ; doivent être demandés dans certains cas : syndrome de Kasabach Merritt et au cours des poussées inflammatoires des malformations veineuses [16, 21].

2-13 Les examens spécialisés :

Ils seront demandés en fonction des localisations des malformations et des signes d'appels.

Ainsi, l'examen ophtalmologique, ORL, gynécologique, digestif avec les endoscopies éventuelles correspondantes seront demandés en fonction du siège [17].

L'examen orthopédique a un rôle de suivre les inégalités de longueur d'un membre (syndrome de Klippel Trenaunay), de voir le retentissement sur le rachis et intervenir au moment approprié [16].

Tableau IV : Les caractéristiques des anomalies vasculaires

(J.B. Mulliken) [26, 27]

Hémangiomes immature	Malformation
<p>Clinique :</p> <p>*Généralement invisible à la naissance 30% présent sous forme de macule rouge ou pâle, avec télangiectasie. Prolifération post-natale et involution lente.</p> <p>* Fille/Garçon : 3/1</p>	<p>Clinique :</p> <p>* Toutes présentes à la naissance, peuvent ne pas être visibles.</p> <p>* Croissance proportionnée, nombreuses poussées dues à des traumatismes, des infections ou des variations hormonales.</p> <p>* Fille/Garçon : 1/1</p>
<p>Cellulaire :</p> <p>Hyperplasie endothéliale, turnover accru des mastocytes.</p> <p>Membrane basale feuilletée.</p> <p>In vitro : formation de tube capillaire.</p>	<p>Cellulaire :</p> <p>Endothélium plat, turnover normal.</p> <p>Nombre normal de mastocytes</p> <p>Membrane basale mince, normale in vitro : croissance endothéliale difficile.</p>
<p>Hématologique :</p> <p>Piège à plaquette: thrombopénie (syndrome de Kasabach-Meritt).</p>	<p>Hématologique :</p> <p>Stase primaire (veineuse), coagulopathie de consommation localisée.</p>
<p>Radiologique :</p> <p>A l'angiographie : masse tumorale bien délimitée avec opacification lobulaire homogène et réseau équatorial homogène.</p>	<p>Radiologique :</p> <p>A l'angiographie : lésions diffuses, pas de prise de contraste parenchymateuse</p> <p>Faible débit : phlébolites, ectasie.</p> <p>Haut débit : artères dilatées déroulées avec shunt artério-veineux.</p>
<p>Squelettique :</p> <p>Rare " effet de masse " sur les os adjacents, hypertrophie rare</p>	<p>Squelettique :</p> <p>Faible débit : distorsion, hypertrophie ou hypotrophie.</p> <p>Haut débit : destruction, distorsion ou hypertrophie.</p>

Tableau V : Stratégie d'exploration [17]

Angiomes superficiels	Examens complémentaires
* HMG immature : (régressif du nourrisson)	* Néant * Sauf si risque : - Fonctionnel (examen ophtalmologique, ORL, articulé dentaire) - Vital (fibroscopie laryngée, échographie du foie, plaquette (Syndrome de Kasabach-Merritt (SKM))).
* Angiome plan (malformation capillaire)	* Néant * Sauf si doute - Klippel treunay : Radio mensuration, écho doppler. - Sturge Weber : examen ophtalmologique, débit cérébral, scanner, IRM.
* Angiome veineux (malformation veineuse)	* Scanner - IRM ++ * Bilan coagulation (préopératoire) * Localisation cervico-céphalique : examen ophtalmologique, ORL, articulé dentaire. * Localisation périphérique dont le Klippel treunay ++ écho doppler +/- artériographie, phlébographie, lymphographie
* Lymphangiome (malformation lymphatique)	- Echographie, scanner, IRM+ - Transillumination ++
* Fistule artério-veineuse et malformation artério-veineuse.	Bilan de référence ++ échographie doppler pulsé : fistule artério-veineuse et débit comparatif. ++ artériographie : architecture scanner, IRM échographie cardiaque, débit cardiaque.

Tableau VI: Les moyens non invasifs du diagnostic [20]

Technique	Intérêt
Echographie Doppler	Analyse des artères, les veines et recherche des fistules artério-veineuses.
Doppler couleur	Différencier HMG et malformation veineuse.
Doppler pulse	Donner un débit artériel (comparatif avec le côté sain).
Echographie	Utile pour malformation lymphatique macrokystique.
Radiographie simple	Etat osseux, phlébolites.
Panoramique et radiographie profil	Evaluer les béances.
Scanner	Extension des lésions à caractère ± vasculaire, état osseux.
IRM	Extension des lésions, reconnaissance d'une malformation vasculaire ou artério-veineuse.

Tableau VII : Place des angiographies [20]

Technique	Intérêt
Artériographie	En cas de malformation artério-veineuse : nécessaire pour embolisation par voie artérielle.
Phlébographie	Quelques indications de plus en plus limitées dans les dysplasies veineuses des membres inférieurs avant chirurgie.
Angiographie par ponction directe.	Malformation veineuse ou malformation lymphatique : avant embolisation percutanée.

Tableau VIII : Hiérarchie des examens dans les cas difficiles [16]

	HMG	Capillaire	MAV	Veineux	lymphatique
Doppler artériel et veineux	-	-	+++	+++	-
Echographie	++(foie)	-	-	++	+++
Scanner	++(orbite, foie)	++ Sturge weber	+	++	++
IRM	-	++ Sturge weber	+	+++	+/-
Artériographie	-	-	+++	+/-	-
Phlébographie	-	-	+/-	+++ (membres)	-
Angiographie isotopique	-	-	-	+	++

IV. Formes cliniques:

1- Tumeurs cutanées :

1-1 Hémangiomes infantiles :

Parmi les tumeurs vasculaires, l'hémangiome infantile est le plus fréquent .Il touche de 7 à 10% des nourrissons, il apparait classiquement quelques jours ou quelques semaines de la vie. L'hémangiome est souvent unique, ne dépassant pas 3 cm, on en distingue trois types :

*la forme cutanée : l'hémangiome est rouge, saillant, à surface irrégulière et à bords nets ; cette forme constitue dans notre série 7.2% des malades.

*la forme sous-cutanée :c'est une masse ferme et chaude soulevant la peau saine, l'hémangiome est dermique profond et hypodermique ; elle représente 28.8% de notre série.

*la forme mixte : unit les deux aspects, l'hémangiome occupe tout le derme et en général hypoderme .La partie cutanée se développe en premier et la partie profonde apparait quelques mois après et déborde la première d'un halo bleuté [2]. C'est la forme prédominante dans notre série, elle constitue 64.3% des malades. Cela est également le cas de la série tunisienne (Denguezli et al) [28] et française (Christine Léauté-Labrèze et al) [7], cela peut-être expliqué par l'aspect inesthétique et par le délai prolongé de la résolution de cette forme par rapport aux autres types d'hémangiomes, ce qui motive plus le patient à consulter.

a- localisation:

La localisation cervico-faciale est fréquente, elle varie selon les études de 49% à 75% [2], cela est concordant avec notre série ou la localisation cervico-faciale occupe 60% par rapport aux autres localisations génitales, scalp, extrémités et autres. Ceci étant expliqué par le fait que, les formes prise en charge dans cette série sont d'indication uniquement chirurgicale, mais aussi par la fréquence élevée des consultations des parents " inquiets ", pour des lésions cervico-céphaliques inesthétiques.

b- nombre:

L'hémangiome est souvent unique, peut-être multiples 2 à 3 éléments voir plus [16]. Parfois l'hémangiome est profus réalisant le tableau d'hémangiomatose miliaire diffuse du nouveau-né, caractérisée par des dizaines voir des centaines de petites lésions angiomeuses éruptives inquiétantes, car associées à une localisation viscérale [29, 30]. Les données de notre étude sont identiques à la littérature puisque 93.3% de nos malades avaient une lésion unique, un cas porteur de 2 lésions et un cas avec plusieurs lésions localisées au membre supérieur.

c- taille:

Tout peut se voir depuis le petit HMG minuscule jusqu'à la lésion gigantesque. Les HMG 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 [31].

Dans notre série 63% avaient une taille <5cm, 27% étaient entre 5 et 10cm et 10 % avaient une taille > 10cm.

d- aspect évolutif:

L'évolution naturelle de l'hémangiome est stéréotypée : phase de croissance progressive, phase de stabilisation et une phase d'involution avec restitution ad integrum dans la majorité des cas. La régression de la composante vasculaire est totale mais dans 20% des cas, il persiste des séquelles inesthétiques sous la forme de cicatrices dystrophiques.

Dans notre séries, 34% de nos malades avaient un âge < 2 ans et dont les parents réclamaient un acte opératoire immédiat. La majorité qui représente 66% de notre série étaient des adultes ; généralement de sexe féminin; dont la régression n'a pas été réalisé ou réalisé de façon incomplète au cours de leur enfance et le préjudice esthétique était leur principal motif de consultation.

d-1 Le premier stade : La phase de croissance :

Elle dure au maximum 3 mois, mais peut se prolonger jusqu'à le 6ème mois pour la composante tubéreuse ou jusqu'à 8ème-10ème mois pour la composante sous cutanée. Durant cette période :

- 80% double leur taille initiale
- 5% triple
- inférieur à 5% se développent de façon dramatique mettant en jeu le pronostic vital, esthétique ou fonctionnel [32].

d-2 Le deuxième stade : La phase de stabilisation :

A partir du 6ème – 8ème mois, l'angiome se stabilise quelque soit sa taille ou son siège jusqu'à 18ème – 20ème mois [33].

d-3 Le troisième stade : La phase d'involution :

Elle est lente et progressive. La composante tubéreuse pâlit en premier et la composante sous cutanée s'affaisse plus lentement parfois incomplètement [34]. Cette phase résolutive s'étend de l'âge de 12–18 mois à 5 – 6 ans [34, 35]. La régression totale est la règle dans près de 80% des cas, après l'âge de 6 ans [27, 32].

La courbe évolutive des lésions sous-cutanées est retardée de quelques mois par rapport à celle des lésions tubéreuses, la régression en est plus lente et plus incomplète [33].

Dans les formes non compliquées localement et de volume relativement limité, la séquelle à long terme est limitée à :

- Un piqueté télangiectasique pour la composante tubéreuse, accessible à un traitement complémentaire esthétique au laser après la puberté et à la demande.
- Une peau fripée trop lâche, si la composante sous-cutanée était volumineuse, justiciable d'un geste de chirurgie plastique limité dans la mesure où l'essentiel de la masse angiomateuse a régressé et où la sanction est une cicatrice linéaire sans perte de substance [34].

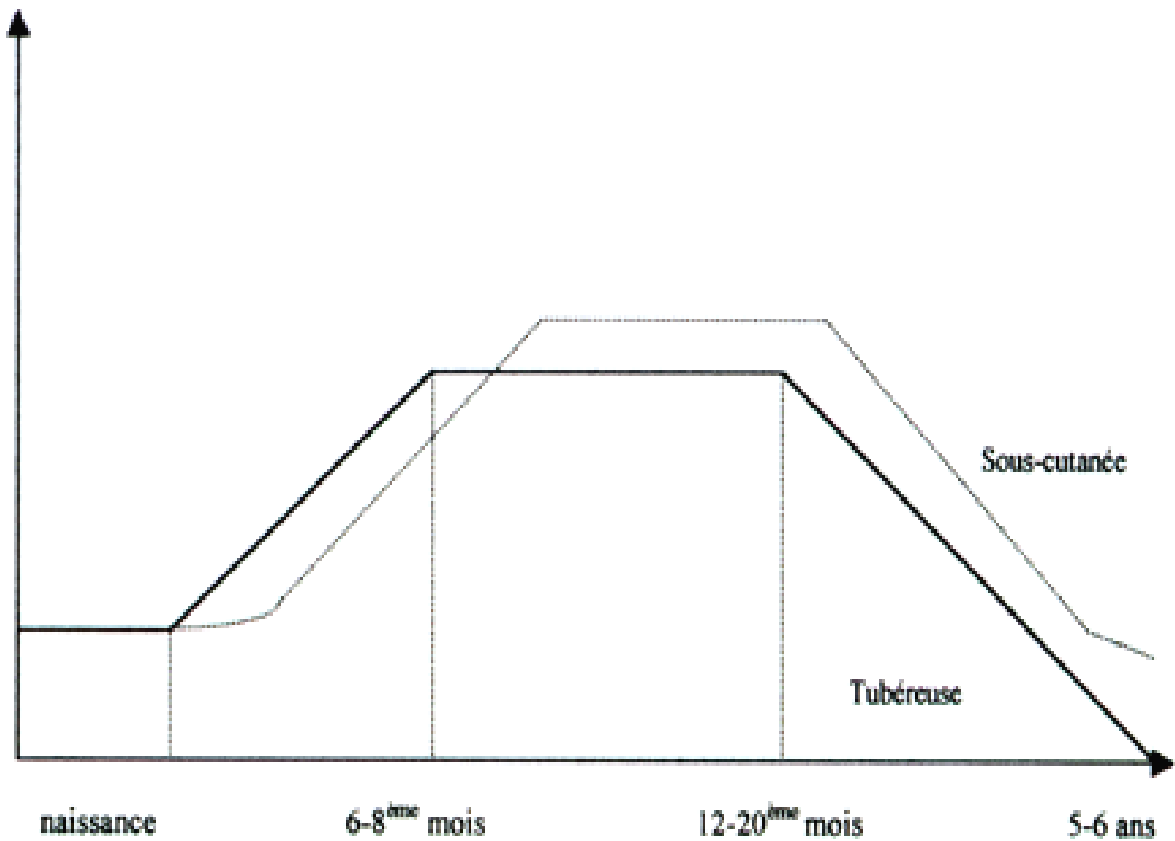


Figure 17 : Evolution triphasique de l'hémangiome [28]

e- Les complications:

e-1 locale:

* Nécrose:

La nécrose d'un HMG peut être spontanée ou induite par des conduites thérapeutiques intempestives (cryothérapie, isotope radioactif, sclérothérapie), ces gestes étant pratiquement abandonnés aujourd'hui [35].

Cette nécrose se manifeste par une croûte noirâtre centrée sur la lésion [36]. Elle peut survenir sur un HMG superficiel, cutané ou mixte, mais jamais sur un HMG sous-cutané. Elle accélère le processus de régression de l'HMG au prix d'une cicatrice indélébile [16].

La cause de la nécrose spontanée n'est pas connue, mais certains auteurs estiment que dans ces cas, l'apport sanguin ne suffit pas à la demande de cette tumeur en croissance. Certaines cytokines dont le tumor necrosis factor (TNF) paraissent également jouer un rôle [16].

La nécrose accélère le processus de régression avec cependant survenue d'une cicatrice souvent indélébile [22]. La nécrose ne contre-indique pas le traitement par injection de corticoïde [16].

Dans notre étude, aucun des malades n'a présenté cette complication.

✧ **Ulcération:**

Elle est secondaire à la nécrose, rarement post-traumatique. Elle est souvent douloureuse et expose à la surinfection, au saignement et au risque cicatriciel [23].

Dans notre série, 23% des angiomes se sont compliqués de nécrose spontanée, aucun patient n'avait bénéficié d'un traitement susceptible d'entraîner la nécrose ou de notion de phytothérapie.

✧ **Surinfection:**

Elle est souvent une complication de l'ulcération mais elle peut parfois survenir de façon isolée en particulier au niveau des régions anales ou péri-orales. Elle se manifeste par un écoulement purulent provenant de l'ulcération, parfois par une cellulite péri-lésionnelle.

En présence, exceptionnelle, de fièvre et de symptômes constitutionnels, la présence d'un sepsis ou d'une ostéomyélite sous-jacente doit être évoquée [16, 27, 37].

✧ **Saignement:**

C'est une complication peu fréquente qui se manifeste habituellement sous la forme d'un saignement en nappe d'un HMG ulcéré, rarement à la suite du traumatisme d'un HMG intact. Généralement, il n'y a pas de risque hémorragique majeur, car la composante hémodynamique de l'HMG est de type capillaire [31, 34].

Dans notre série, uniquement 10% des patients se sont compliqués de saignement post-traumatique le plus souvent.

✧ Extension:

L'extension d'un HMG en phase de prolifération se fait en surface et surtout en profondeur. Le pronostic esthétique ou fonctionnel peut être mis en jeu surtout dans les localisations cervico-céphaliques. Une surveillance stricte s'impose dans les premiers mois de la vie [46]. Cette complication n'a été retrouvée dans notre série.

e-2 générales:

✧ Insuffisance cardiaque:

Elle complique le plus souvent un HMG hépatique, mais peut survenir en présence d'HMG cutanés volumineux ou d'HMG multiples [16]. Ces trois situations sont source d'hémodétournement qui peut rompre l'équilibre hémodynamique du patient, entraînant une insuffisance cardiaque à haut débit avec cardiomégalie comme lors d'un shunt artério-veineux [27]. Dans ce cas, le traitement combat d'une part la défaillance cardiaque (restriction liquidienne, diurétique, digitalique) et d'autre part le blocage de l'évolutivité de l'HMG par corticoïdes [16, 38].

✧ Thrombopénie:

Elle se voit au cours du syndrome de Kasabach-Meritt qui est une forme particulièrement grave d'HMG. Ce syndrome associe un HMG inflammatoire brutalement extensif, des lésions de purpura diffuses et une thrombopénie sévère souvent inférieure à 10000/mm³, avec des facteurs de coagulation habituellement normaux au début. C'est une urgence dermato-pédiatrique [22, 27].

Le traitement repose sur les antiagrégants plaquettaires associés au traitement accélérant l'involution de l'HMG (corticothérapie, interféron etc.) [38]

Dans notre série, on n'a pas été confronté à ce genre de complications grave susceptible de mettre en jeu le pronostic vital de nos malades.

e-3 Formes graves:

L'HMG est une tumeur qui, bien que bénigne, peut mettre en jeu le pronostic fonctionnel ou esthétique du malade, voir même le pronostic vital par sa localisation et/ou son volume.

* Mise en jeu du pronostic fonctionnel:

- HMG péri-oculaire :

C'est surtout dans sa localisation palpébrale supérieure que l'HMG peut menacer la fonction visuelle [34, 39, 40].

- Une obstruction, même de très courte durée, au cours du premier mois de vie de l'enfant, peut provoquer des anomalies de l'axe visuel au niveau du système nerveux central avec risque d'amblyopie irréversible ;
- Un strabisme peut accompagner l'amblyopie ou être causé par l'HMG lui-même [22, 34, 36].
- l'HMG de la paupière peut, par effet de masse, provoquer une déformation de la cornée, et engendrer un trouble de la réfraction unilatéral (astigmatisme, myopie) parfois définitif [16, 27].

Le prolongement intra-orbitaire et rétrobulbaire d'un HMG superficiel, peut refouler le globe oculaire, infiltrer et altérer la fonction des muscles oculomoteurs, comprimer le nerf optique et entraîner une cécité [34, 39]. Certains auteurs ont décrit l'association d'un HMG périorbitaire à un HMG irien [41].

Devant un HMG palpébral, la surveillance ophtalmologique est donc indispensable. Toutes ces anomalies justifient un traitement chirurgical et fait de la localisation palpébrale pour certains une indication quasi systématique de la chirurgie [16, 27, 28].

Cette localisation n'a pas été retrouvée dans notre série.

- HMG péribuccal:

Les HMG labiaux et péribuccaux peuvent avoir, par effet de masse, un retentissement grave sur l'articulé dentaire par effet de masse et par leurs pressions sur l'os, entraînant ainsi des troubles graves de l'occlusion [16].

La localisation labiale supérieure est la plus fréquente. Elle représente l'HMG « tapir » qui peut effacer et allonger le philtrum médian, entraînant un trouble de la succion [16, 33]. Les

ulcérations sont précoces et fréquentes, ce qui accélère sa régression spontanée mais laisse une marque cicatricielle mutilante [42].

L'HMG de la lèvre inférieure a, par effet de pesanteur, une tendance particulière à l'étirer, la rendant hypotonique et laissant des séquelles esthétique difficile à réparer ainsi que le retentissement fonctionnel dont l'incompétence labiale.

L'atteinte labiale inférieure doit susciter un examen ORL et un examen stomatologique, surtout en cas d'atteinte cutanée cervico-mentonnière. Il faudra alors rechercher l'existence d'un HMG sous-glottique [33, 34] .En absence de symptomatologie respiratoire, la surveillance est essentiellement clinique, mais l'exploration par radiographie cervicale standard en expiration ou fibroscopie, une tomodensitométrie s'imposent en cas de doute [35].



Figure 18 : Un cas de notre série présentant un hémangiome de la lèvre inférieure avec incompétence labiale.

- HMG auriculaire :

L'HMG peut ici obstruer le conduit auditif externe, entraînant alors une otite externe avec suppuration chronique [16]. Les formes bilatérales peuvent retentir sur la fonction auditive et gêner l'acquisition du langage.

L'HMG du pavillon de l'oreille régresse normalement sans séquelles, mais peut quelquefois provoquer une atrophie voir une nécrose du cartilage.

Une surveillance par des examens ORL est donc indispensable [35].

Cette localisation n'a pas été retrouvée dans notre série.

- HMG ano-génital:

Dans cette localisation, l'ulcération et la surinfection sont très fréquentes.

Dans les formes limitées en dehors des zones orificielles, les soins locaux et le nursing fréquent sont suffisants. Les formes péri-méatiques et péri-anales peuvent gêner la miction et la défécation, et sont souvent associées à des phénomènes hémorragiques locaux 33 .



Figure 19 : Un cas d'hémangiome cutané de la région génitale chez un nourrisson

- HMG péri-narinaire:

Un HMG volumineux péri-narinaire peut entraîner une obstruction nasale avec gêne respiratoire [22].

- HMG des fosses nasales:

Les HMG peuvent atteindre les muqueuses buccale et pharyngée. L'atteinte nasale est le plus souvent localisée à la partie antéro-inférieure du septum, ainsi accessible aux traumatismes. On les retrouve moins fréquemment dans le sinus maxillaire, où ils peuvent être confondus avec du tissu de granulation ou des pseudotumeurs inflammatoires [29].

- L'HMG du cuir chevelu :

La localisation sur une des fontanelles n'accroît pas le risque de localisation intracrânienne, tout bilan systématique est inutile [16, 36]

L'HMG du cuir chevelu peut laisser une alopecie circonscrite cicatricielle [16]. Cette localisation représente environ 13.3% de notre série.



Figure 20 : Un nourrisson présentant un hémangiome mixte du scalp.

* 2 Les formes mettant en jeu le pronostic esthétique :

- Angiome Cyrano :

C'est l'HMG de la pointe du nez. La caractéristique anatomique de cet angiome est la composante sous-cutanée [43]. Cette forme est menacée essentiellement d'une nécrose locale avec destruction des cartilages et des structures nasaires quand l'HMG est mixte [34], et d'une déformation irréversible des cartilages alaires et donc de la pointe du nez [16, 43].

Le traitement chirurgical précoce entre 2 et 4 ans est indiqué pour cette localisation [43].

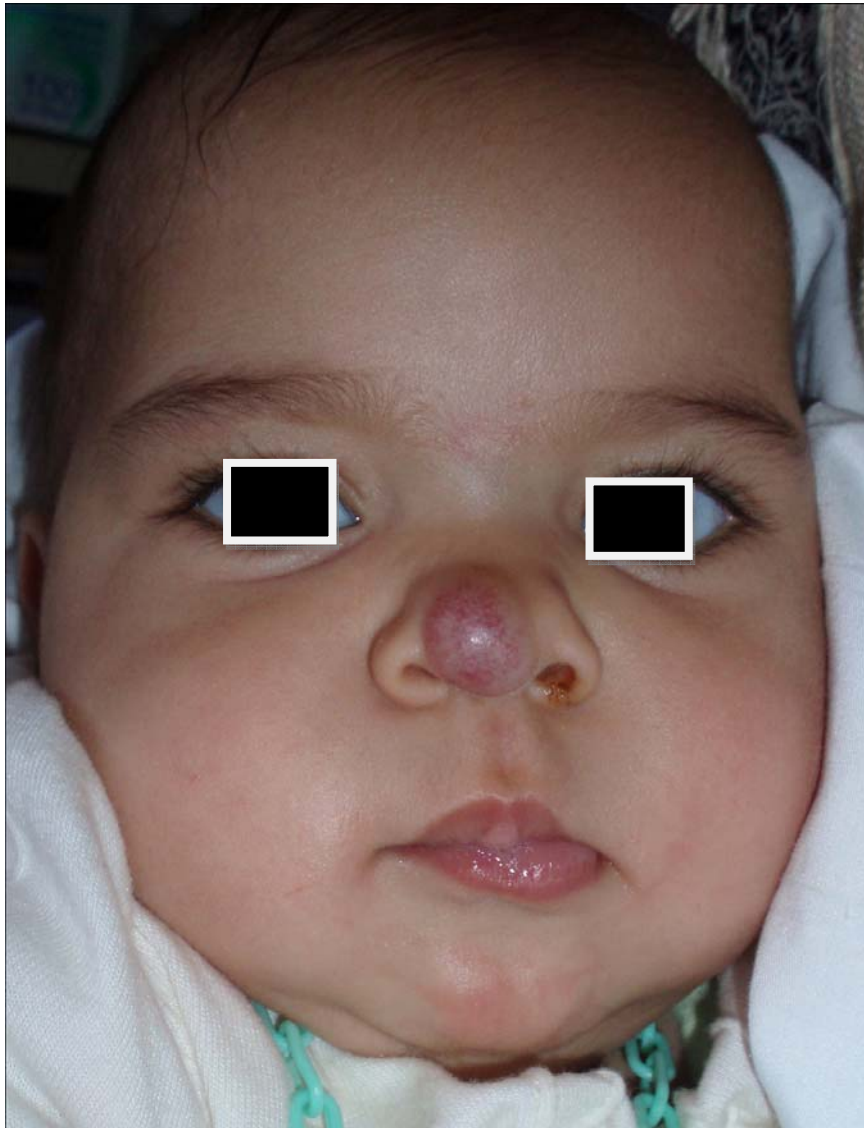


Figure 21 : Angiome Cyrano chez un nourrisson.

- HMG des seins :

Un HMG cutané volumineux mixte ou sous-cutané des seins peut comprimer l'ébauche mammaire et risque de perturber son développement ultérieur [16]. Ce cas de figure n'a pas été retrouvé dans notre série.

- HMG profus du visage :

Les formes profuses en dehors des localisations périforificielles peuvent laisser des séquelles esthétiques majeures [34].

e-4 Les formes mettant en jeu le pronostic vital :

* Le syndrome de Kasabach Meritt :

Il est rare, et constitue une urgence dermato-pédiatrique grevée autrefois d'une lourde mortalité [16, 44].

En absence de traitement, 70% des cas évoluent vers la thrombose et la régression, mais 30% occasionnent un décès par complication régionale ou syndrome hémorragique par consommation [44].

La physiopathologie du SKM est encore mal comprise et se situe au carrefour des interrelations complexes entre cellules endothéliales (cellules normales, anormales, très immatures) et plaquettes sanguines [45].

Il associe un angiome en croissance brutale et des manifestations purpuriques diffuses avec une thrombopénie sévère souvent inférieure à 10.000 plaquettes/mm³, disparaissant avec le traitement de l'angiome [16, 45]. L'HMG est le plus souvent de grande taille mais de petites lésions moins que 5 cm de diamètre ont été déjà décrites.

Ce syndrome évolue typiquement, en trois stades [45]:

- Au début : l'HMG est d'apparence et de croissance normale.
- Puis brusquement, il devient turgescents, inflammatoire avec augmentation rapide du volume.
- Puis en quelques jours, les hémorragies réalisent une tuméfaction ecchymotique boursouflée.

Les éléments d'orientation du SKM [16] :

- Les télangiectasies en surface.
- Les veinules en sous-cutané.
- La notion d'évolution explosive.

La thrombopénie au cours du SKM correspond à la séquestration puis à la destruction des plaquettes au sein de la masse volumineuse [16]. Il s'agit donc d'un syndrome de consommation intralésionnelle de plaquettes avec peu ou pas de coagulation plasmatique et de fibrinolyse.

Devant la suspicion d'un SKM, un bilan hématologique immédiat s'impose, comportant [16, 45]:

- Hémoglobine, hématocrite.
- Décompte plaquettaire.
- Frottis sanguin (schistocytes).

Si les plaquettes sont abaissées, on doit compléter le bilan par :

- temps de prothrombine (TP),
- fibrinogène,
- produit de dégradation de la fibrine (PDF),
- facteur II, V, VII (facultatif),
- analyse des urines,
- écho-abdominale (dans le but d'éliminer un HMG hépatique).

✱ Forme miliaire disséminée :

Il s'agit de très nombreux HMG tubéreux de petites tailles (de 2 mm à 2 cm de diamètre) [16, 29, 30].

Elle s'associe fréquemment à une localisation viscérale notamment un HMG 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.) [16, 21].

Un suivi régulier tous les 2 - 3 semaines est nécessaire [30].

* HMG volumineux extensif :

Il peut entraîner une insuffisance cardiaque par haut débit sanguin [21].

* HMG cutané associé à une localisation viscérale.

⇒ Hémangiomes et malformations associées :

Il est impossible de dire si elles sont fortuites ou non, en l'absence de compréhension du phénomène qui est à l'origine de cette angiogénèse pure et temporaire, régressive qui caractérise les HMG.

Les malformations peuvent toucher divers organes, mais habituellement l'HMG est proche, voir exactement en regard, et qui est généralement extensif [21]. Certains ont décrit :

- Des malformations de la fosse postérieure (malformation de Dandy Walker, kyste arachnoïde) du cervelet (hypoplasie cérébelleuse, hypoplasie vermienne) [46].
- Des malformations oculaires (microphthalmie, cataracte congénitale etc.).
- Des anomalies artérielles (coartation de l'aorte dilatation des vaisseaux du cou) [47, 48].
- Des anomalies sternales (agénésie sternale, fente sternale, sinus dermique médian presternal [47].
- Un Dysraphisme spinal peut se voir au cours des HMG de localisation sacral [49].
- Des anomalies uro-génitales anales peuvent se voir au cours des HMG du dos ou des membres [21].

L'HMG peut s'associer à diverses anomalies réalisant un syndrome polymalformatif :

Le PHACE syndrome (Posterior fossa brain malformations, Hemangiomas, Arterial anomalies, Coarctation of the aorta and cardiac defects, and Eye abnormalities) associe un HMG céphalique extensif, anomalies de la fosse postérieure, anomalies artérielles et coartation de l'aorte, anomalies oculaires [50].

Ces malformations sont rares [16]. Une investigation systématique devant des HMG extensifs cervico-céphaliques, ou de la région lombosacrée, ou de la face antérieure du thorax, est discutée.

Ces malformations sont pour beaucoup visibles dès la période néonatale ou rapidement symptomatiques, ce qui décide des explorations à demander pour les préciser [21].

1-2 Hémangiomes congénitaux :

Les hémangiomes congénitaux sont divisés en deux groupes : rapidement involutif et non involutif.

Les hémangiomes congénitaux rapidement involutifs ou RICH (rapidly involuting congenital hemangioma), se développent in utero et sont parfois dépistés lors d'échographie anténatale. Ils ne subissent pas de poussées postnatales et régressent quelques mois après la naissance (6 à 18 mois). Leur involution est donc plus rapide que celle des hémangiomes infantiles. Ils peuvent avoir une apparence inquiétante et faire discuter une tumeur maligne (rhabdomyosarcome, myofibromatose infantile). La biopsie permet de faire le diagnostic ; le marqueur GLUT-1 est négatif dans le RICH alors qu'il est positif dans les hémangiomes infantiles.

Les hémangiomes congénitaux non involutifs ou NICH (non involuting congenital hemangioma), sont présents dès la naissance, persistent et ne régressent jamais. Ils peuvent même s'aggraver légèrement au moment de la puberté.

Histologiquement, ils diffèrent des autres hémangiomes par une architecture lobulée, avec de larges veines et des vaisseaux lymphatiques. Les cellules endothéliales n'expriment pas le marqueur GLUT-1 [2].

1-3 Hémangiome en « touffe » (tufted angioma) :

Cette forme très rare d'hémangiome est en général acquise, mais peut être congénitale. Cliniquement, il s'agit, soit de plaques rouges, infiltrées et sensibles, soit d'une tumeur violacée et saillante. Elle s'associe dans plus de 30 % des cas à une hypersudation péri-lésionnelle. Son évolution est lente et progressive, mais elle peut aussi régresser. Son diagnostic est

histologique, caractérisé par la dispersion dans tout le derme de petites « touffes » capillaires distribuées en « grenailles de plomb ». La plupart de ces « touffes » sont entourées d'un vaisseau en croissant à lumière vide. Occasionnellement, ces hémangiomes peuvent s'associer à un syndrome de Kasabach–Merritt. L'hémangiome subit alors une phase de croissance brusque réalisant une tuméfaction pseudo-inflammatoire modérément douloureuse. L'association à une thrombopénie majeure due à la séquestration des plaquettes affirme le diagnostic. Le traitement repose sur la corticothérapie générale et en cas d'échec sur la vincristine ou l'interféron alpha 2a ou 2b [2].

1-4 Hémangioendothéliome kaposiforme :

C'est une tumeur vasculaire rare qui affecte la peau et le tissu sous-cutané, elle s'infiltré en profondeur. Cliniquement, il se présente sous la forme d'une masse sous-cutanée, son diagnostic est histologique, caractérisé par des nodules denses constitués de cellules fusiformes et de capillaires allongés leur donnant un aspect pseudokaposique. Ces nodules ressemblent à ceux des hémangiomes en « touffes » mais sont plus larges, plus confluents et s'infiltré plus en profondeur.

L'hémangiome en « touffe » et l'hémangioendothéliome kaposiforme sont deux entités très proches et peuvent parfois coexister chez un même patient. Les publications récentes tendent à réunir ces deux lésions et à en faire des stades évolutifs d'une même entité. De la même manière, l'hémangioendothéliome kaposiforme peut se compliquer d'un syndrome de Kasabach–Merritt [2].

Ces cas rares d'hémangiome ne figurent pas dans notre travail.

2- Malformations vasculaires :

Les malformations vasculaires (MF) correspondent à une dysplasie d'origine embryonnaire développée au dépend du système vasculaire. Les vaisseaux capillaires, veineux, lymphatiques ou artériels peuvent être concernés de façon isolée ou associée [16, 33, 51]

Elles sont composées de cellules endothéliales matures non prolifératives. Ces lésions sont congénitales, présentes à la naissance ou apparaissent quelques mois ou années après, et ne régressent jamais [21, 27]. Ce groupe, peut être subdivisé, anatomiquement selon le type de vaisseaux préférentiellement impliqués, en plusieurs sous groupes :

- les malformations capillaires (MC),
- les malformations artérielles (MA),
- les malformations lymphatiques (ML),
- les malformations veineuses (MV),
- les malformations combinées complexes.

Ces malformations peuvent être différenciées sur le plan hémodynamique en malformation à faible débit et malformation à haut débit [21, 52] :

- * Malformations vasculaires à faible débit : malformations inactives comportent les MC, ML, MV et leurs formes combinées.
- * Malformations vasculaires à haut débit, malformations actives comportent :
 - Fistule artério-veineuse (FAV) : shunt hémodynamiquement actif situé sur de gros tronc artériel et localisé.
 - Malformations artério-veineuses : (MAV) myriades de petites fistules diffuses ou localisées.
 - Certaines formes combinées complexes.

Classification des malformations vasculaires selon leurs structures anatomiques et leurs propriétés hémodynamiques [16, 22, 52]

Tableau IX : Malformations vasculaires superficielles

Malformations vasculaires superficielles	
Malformations inactives	Capillaires : - Angiome plan - Angiokératome - Télangiectasies
Malformations inactives	Veineuses : - Malformation capillaro-veineuse (MCV) - Malformation lymphatico-veineuse (MLV)
Malformations inactives	Lymphatiques
Malformations actives	Artérielles : - Fistule artério-veineuse - Malformation artério-veineuse
Malformations inactives et / ou actives	Malformations combinées complexes 1 - Systématisées 2 - Diffuses

2-1 Malformations capillaires :

a- L'angiome plan (AP)

a-1 Définition :

C'est une malformation capillaire et/ou des veinules post-capillaires dermiques, toujours présente à la naissance.

Synonymes : naevus flameus, tâche de vin, angiome mature.

a-2 Etiopathogénie :

Il est d'étiologie inconnue et de détermination précoce au cours de la vie embryonnaire [16].

Certains auteurs pensent qu'il s'agit d'un naevus hyperhémique par absence d'alphas récepteurs adrénérgiques [53].

D'autres suggèrent qu'il y a un déficit dans la modulation neurale au niveau des vaisseaux de l'angiome plan (AP) et donc perte dans le contrôle autonome du tonus vasculaire [54].

L'AP est composé de capillaires et/ou de veinules post-capillaires dermiques matures ectasiques (16, 21, 55, 54).

En immunohistochimie, les cellules endothéliales de l'AP ne paraissent pas différentes de celles des capillaires du tégument aux alentours [56, 55]. Ceci peut signifier que l'atteinte structurale vasculaire qui caractérise les AP est liée à une anomalie fonctionnelle de leur stroma plutôt qu'à une anomalie intrinsèque des parois des vaisseaux [16].

a-3 Clinique :

- Aspect clinique : L'angiome plan (AP) est une tache de couleur variable allant du rose pâle au violet foncé, maculeuse, à contours assez bien définis, présente à la naissance et ne s'estompe jamais spontanément [33, 57]. Avec l'âge l'AP peut changer de texture et il devient avec les années une nappe écarlate épaisse grenue palpable [21, 33, 58]

Cette variation morphologique serait en rapport avec une extension des ectasies capillaires qui augmentent la surface vasculaire et une stase de globules rouges plus importantes entraînant une couleur rouge cuivrée ou pourpre [16, 59].

- Taille et nombre : la lésion peut être unique ou multiple, minuscule ou gigantesque [16].
- Siège : l'AP peut siéger à n'importe quel point du corps mais il est souvent distribué le long d'un dermatome, et dépasse rarement la ligne médiane [16, 57,32].

En effet, l'analyse topographique de l'AP au niveau facial à propos de 106 cas [60], a conduit à remarquer la distribution cutanée des 3 branches sensitives du trijumeau (V) :

- branche ophtalmique (V1) (derme frontal, derme palpébral supérieur),
- branche maxillaire supérieure (V2) (derme palpébral inférieur, jugal et labial supérieur),
- branche maxillaire inférieure (V3) (derme de la lèvre inférieure et du menton).



Figure 22 : Angiome plan du territoire du V3 associé à un hémangiome de la lèvre inférieure.

L'AP peut dessiner un seul de ces territoires s'arrêtant à la ligne médiane ou peut occuper plusieurs de ces aires sensibles totalement ou partiellement.

Cette systématisation est expliquée par le rôle de la crête neurale céphalique dans la contribution de la formation aussi bien, du ganglion de Gasser du trijumeau, du derme facial, de certaines structures osseuses faciales et des parois des vaisseaux faciaux [60]. Au niveau du tronc et des membres, il est également habituel de retrouver une systématisation dans la distribution des AP [16].

a-4 Diagnostic positif :

Le diagnostic de l'AP est clinique, aucun examen complémentaire n'est nécessaire [16, 22].

L'artériographie est d'aucune utilité si elle est pratiquée, elle montre un léger "blush" au temps capillaire [22].

La biopsie cutanée est inutile mais elle pourrait montrer des ectasies capillaires [16, 22]

a-5 Les formes compliquées :

Les formes compliquées correspondent à l'hypertrophie des structures cutanées ou celles sous-jacentes.

- L'hypertrophie cutanée : l'AP devient hyperplasique, sombre de couleur, la peau s'épaissit et peut se recouvrir de formations bourgeonnantes polypoïdes : les nodules angiomateux. Ces formations correspondent à des éctasies capillaires croissantes qui engorgent le derme [16, 58].
- L'hypertrophie des structures sous-jacentes : muscle, cartilage, os : Au niveau facial on peut assister à une hypertrophie des gencives, des lèvres et une augmentation du volume de l'os (du nez, du maxillaire, du palais et de la mandibule). Ceci entraîne un trouble squelettique avec distorsion. Au niveau buccal, des anomalies de l'articulé dentaire avec béance impliquant une prise en charge orthodontique et parfois chirurgicale réparatrice [21, 33, 53, 61].

Au niveau du corps, on peut assister à une hypertrophie d'un membre ou voir de l'hémicorps si l'AP est étendu [62, 63].

L'hyperplasie progressive des capillaires associée à une hypertrophie des structures sous-jacentes tout particulièrement en région faciale correspond à une relation anormale entre stroma conjonctif et cellules endothéliales avec altération des signaux morphogénétiques. En effet, certaines études ont montré que les fibroblastes du derme, les péricytes et les cellules du muscle lisse des vaisseaux, les os du nez, le maxillaire, la mandibule, le palais, les gencives et les lèvres ont une même origine : la crête neurale faciale [16].

a-6 Les syndromes associés à l'AP :

L'AP peut témoigner d'un syndrome plus complexe :

⇒ Le syndrome de Sturge Weber Krabe (SWK) :

L'angiome plan du territoire V1 facial doit faire suspecter un syndrome de Sturge Weber Krabe: un syndrome neuro oculo-cutané.

Il associe un AP du territoire de la branche ophtalmique V1 du nerf trigéminal, un angiome leptoméningé du même côté [22, 58].

L'anomalie de la pie - mère se manifeste par [60] :

1. Une épilepsie
2. Une hémiparésie ou hémiplégie du côté opposé de l'AP réalisant le syndrome hémiparésie - Hémiplégie (H-H).
3. Dégradation intellectuelle plus ou moins marquée.

Les symptômes oculaires sont variés [16, 39, 60] :

1. Exophtalmie.
2. Décollement de la rétine.
3. Glaucome : c'est la manifestation la plus fréquente.
4. Cécité.

Seule l'atteinte du territoire V1 isolé ou associé au V2 et/ou V3 peut avoir le risque d'atteinte neuro-oculaire. Mais, il faut noter que l'atteinte du V1, ne s'accompagne pas obligatoirement d'une atteinte neuro-oculaire.

En effet, dans une étude faite sur 106 angiomes plans [60], 12 angiomes méningés ont été retrouvés parmi les 42 AP atteignant le trijumeau V1.

Certains auteurs ont défini trois groupes d'angiome plan facial (APF) à risque de SWK [16, 60] :

* Groupe à haut risque de SWK : celui des APF qui couvrent tout le territoire trigéminal haut (ophtalmique V1 isolée ou associée à l'atteinte du V2 et/ou V3). Pour ce groupe une surveillance clinique, ophtalmologique et par radiographie standard, scanner ou IRM est

indispensable dans la première année de vie. Ceci afin d'avoir un diagnostic précoce et de démarrer un traitement le plus tôt possible du glaucome et de l'épilepsie [22].

Il faut insister sur la gravité de l'épilepsie au cours de SWK et sur la fréquence de séquelles motrices.

Certains auteurs préconisent, pour ce groupe à haut risque un traitement préventif des crises d'épilepsie par le phenobarbital (Gardenal*) durant toute la vie néonatale (1ère année de vie) où les examens complémentaires risquent de ne pas mettre en évidence l'angiome leptoméningé.

Ce traitement sera, poursuivi si un angiome méningé est dépisté, ou stoppé si tout semble normal [16].

* Un groupe de faible risque SWK celui des patients dont une partie seulement du territoire VI est porteuse d'un APF. La surveillance doit être instituée essentiellement par la clinique et par le scanner, l'atteinte oculaire semble plus fréquente quand il y a une atteinte associée du V1 et V2 [16, 39].

* Un groupe sans aucun risque de SWK : c'est le groupe des patients où l'AP concerne les aires trijumeaux V2 et/ou V3.

Dans ce cas, aucune exploration n'est utile. On peut donc rassurer les parents dans ces cas.

⇒ Le syndrome de Klippel Trenaunay :

Décrit en 1900 par Klippel et Trenaunay associant : "Naevus flammeus", varices, hypertrophie [16].

L'AP est présent à la naissance. Les varices se développent dans l'enfance. Un gigantisme d'un membre peut se constituer au cours de la croissance, mais il est non obligatoire. En effet, rien ne permet encore de repérer les enfants qui vont souffrir de gigantisme monomélisque évolutif [22, 33, 64, 65]. Des anomalies lymphatiques peuvent être associées [16].

Plusieurs théories ont été suggérées de la cause de ce gigantisme. Certains pensent que la cause est l'hyperpression veineuse [65], d'autre pensent qu'il s'agit d'une dysplasie

hyperplasiantes des feuillets (mésoderme et ectoderme) [66, 67, 68] où les anomalies veineuses, capillaires et parfois lymphatiques sont un des éléments du tableau d'hyperplasie tissulaire, tout comme l'hypertrophie progressive du membre (os, muscle, graisse) et les anomalies osseuses fréquemment observées (syndactylie, mégalodactylie) [69].

L'échographie doppler met en évidence soit des troncs veineux profonds avalvulés, dilatés ou même normaux, plus rarement des atrésies des veines profondes ou des agénésies et des sténoses. En surface, les veines sont dysplasiques avec persistance des trajets veineux embryonnaires chez certains patients [16].

L'hypertrophie des tissus mous et l'ostéohypertrophie qui s'installent, causent un problème esthétique d'une part, d'autre part un problème orthopédique plus sérieux tels que l'inégalité des membres, la contracture, la scoliose et le débalancement du bassin. Dans ce cas, un suivi orthopédique s'impose et une surveillance par radiomésure doit être pratiquée afin de dépister les inégalités des membres.

Une contention élastique doit être instituée précocement afin de limiter les dilatations des veines variqueuses avalvulées et de prévenir le développement d'œdème et d'altération de la peau [67,70].]

La croissance excessive d'un membre est compensée par une talonnette du côté normal et lorsqu'elle devient très importante supérieure à 2 cm elle peut être freinée par l'embolisation des artères des cartilages de conjugaison du genou.

En cas d'échec le recours à l'épiphysothèse est à envisager [62, 67, 70].

⇒ Syndrome de Parkes-Weber :

En plus des éléments cités pour le syndrome de Klippel Trenaunay, s'ajoute une dysplasie artério-veineuse [16, 58]. Le membre est chaud, l'échographie doppler met en évidence des fistules artério-veineuses [24].

L'artériographie précise les zones de shunt. La conduite à tenir est la même que pour le syndrome précédent.

Les angiomes plans représentent 6.6 % de notre série, aucune forme compliquée ni syndromique n'a été retrouvée, par contre un seul cas présentait l'association entre angiome plan et hémangiome de la lèvre.

b- Les télangiectasies :

Les télangiectasies sont des petits vaisseaux dermiques, capillaires ou artériolaires dilatés de façon permanente.

Les télangiectasies primaires correspondent à des malformations vasculaires congénitales. La lésion de télangiectasie peut être, linéaire, arborisante, punctiforme ou stellaire. Il existe plusieurs types cliniques :

b-1 Angiome stellaire :

Appelé aussi « tâche vasculaire », « naevus araignée », se traduit par un point central correspondant à une artéριοle dilatée, de laquelle irradient de petites branches vasculaires. Cette lésion blanchit à la pression et peut être pulsatile.

Le traitement de choix est le laser (à colorant pulsé, argon) [71, 72], mais vu le coût élevé, le traitement le plus utilisé est l'électrocoagulation de l'artère centrale [57, 73].

b-2 Télangiectasie naevoïde unilatérale :

Il s'agit d'un désordre sporadique qui touche surtout les femmes.

Elle se présente par de petites macules érythémateuses télangiectasiques qui suivent le trajet d'un dermatome.

Des phases d'extension et de multiplication peuvent se voir lors des états d'hyperoestrogénie (puberté, grossesse).

Il a été postulé qu'un défaut de développement dermatomal impliquant une augmentation des récepteurs oestrogéniques serait à l'origine de cette lésion [16, 74, 75].

b-3 Cutis Marmorata Téliangiectica Congenita (CMTC)

Il est caractérisé par un réseau réticulé bleu violet fixe, représentant des veines dilatées au niveau du derme et du tissu sous-cutané.

Les mailles sont irrégulières et fréquemment déprimées (ce réseau s'accroît au froid et en position déclive).

Les zones sombres et atrophiques sont fragiles et se parsèment de croûtes, d'ulcérations, en particulier en regard des grosses articulations.

Ces ulcérations sont atones et douloureuses laissant des cicatrices blanches.

Le CMTC peut atteindre un seul ou deux membres, la moitié du corps ou bien être généralisé [16, 73, 76]. Dans 27 à 50% des cas, des anomalies de toutes sortes peuvent être retrouvées, les plus fréquentes : hypertrophie ou atrophie de la région atteinte, angiome plan, hémangiome, d'autres anomalies touchant le squelette, le système nerveux, les yeux ont été rapportés.

La fréquence des lésions dysembryoplasiques, au cours du CMTC, incite à pratiquer une recherche systématique des malformations associées et l'enfant doit être référé à un pédiatre, neurologue et ophtalmologue [77,78].

L'étude histologique montre une atteinte non spécifique du système vasculaire. Les veines et capillaires apparaissent dilatés dans un tissu dermique et hypodermique normal. L'étude à la microscopie électronique montre un système capillaire normal [78,79].

Certains auteurs considèrent le CMTC comme un syndrome plurimalformatif dont la peau serait seulement le signe apparent [16, 77, 78].

Le CMTC a une évolution bénigne, la plupart des cas de façon accélérée dans la 1ère année de la vie et plus lentement par la suite. Toutefois l'involution laisse souvent un peu d'atrophie, des ectasies veineuses dilatées.

Dans de rares cas, il peut persister indéfiniment [16, 78].

Le CMTC doit être différencié du :

- Cutis marmorata physiologique : livedo physiologique du nourrisson : absence d'atrophie et d'ulcération, il apparaît au froid et au pleur contrairement au CMTC qui est permanente.
- Syndrome de Klippel Trenaunay / Parkes Weber.
- Angiome plan linéaire.

b-4 Angiome serpigineux d'Hutchinson :

C'est une malformation capillaire de morphologie particulière. Il s'agit de télangiectasie linéaire et punctiforme formant un placard érythémateux à bordure serpigineuse.

Il n'y a pas de blanchiment à la pression. Il apparaît en période prépubertaire, touche le plus souvent les filles. Il se localise habituellement aux membres inférieurs et fesses. Une régression spontanée est possible [16, 80].

b-5 Maladie de Rendu Osler :

(Télangiectasie héréditaire hémorragique):

C'est une maladie autosomique dominante, parfois sporadique, affectant les vaisseaux mucocutanés et viscéraux.

Cliniquement, elle se traduit par des télangiectasies sous forme de macules ou papules de couleur rouge prononcé, atteignant de façon préférentielle le visage, oreilles, le thorax, avant bras et les mains (pulpe des doigts, paumes et ongles). Elles atteignent également les muqueuses (lèvres, langue, conjonctives, muqueuse nasale, muqueuses digestives) et certains viscères (foie, rate, surrénale, etc.). La première manifestation de la maladie est le plus souvent un problème d'épistaxis récidivant chez l'enfant.

Les télangiectasies cutanées apparaissent plus tardivement souvent à partir de l'adolescence [16, 73, 77].

Outre, les épistaxis, d'autres complications hémorragiques peuvent survenir, en particulier d'origine digestive.

Une association avec une fistule artério-veineuse pulmonaire peut se voir [16].

b-6 Ataxie téléangiectasie :

Ce désordre autosomal récessif est caractérisé par la triade : ataxie cérébelleuse, téléangiectasies oculocutanées, infections sinopulmonaires récidivantes par déficit immunitaire.

Les téléangiectasies sont de type linéaire, se manifestent souvent vers l'âge de 3 à 5 ans, elles siègent à la conjonctive, aux paupières, aux oreilles, au nez, aux plis des coudes. Elles revêtent une grande importance diagnostique car l'apparition des signes caractéristiques de ce syndrome est très progressive [16, 21, 73].

c- L'angiokératome (A.K.) :

C'est une téléangiectasie papuleuse surmontée d'une hyperkératose. La vitropression vide partiellement l'angiokératome. La taille est variable et leur topographie permet d'individualiser plusieurs types cliniques :

c-1 Angiokératome du scrotum et de la vulve (Fordyce) :

Il s'agit de petits AK de 1 à 4 mm de taille. Chez la femme, on les retrouve à la vulve. Chez l'homme, ils sont présents surtout au niveau du scrotum mais parfois au pénis et dans les aines. Ils apparaissent vers l'âge de 40 ans. Ils sont associés parfois à une varicocèle ou à une phlébectasie.

Il faut s'assurer qu'il ne s'agit pas d'une localisation génitale de la maladie de Fabry.

c-2 Angiokératome des doigts (AK Mibelli) :

Il est rare, transmis de façon autosomale dominante avec une pénétrance variable, il touche surtout les filles.

Les lésions se développent entre l'âge de 10 - 15 ans et se caractérisent par de petites papules rosées discrètes devenant foncées plus soulevées et progressivement kératosiques.

Ils se localisent le plus souvent sur les faces dorso-latérales des doigts et des orteils, sur le dos des mains et plus rarement aux coudes et genoux.

L'électroencéphalogramme ainsi que le laser peuvent être utilisés.

c-3 Angiokératome circonscrit naeviforme :

Formé d'un semis d'angiokératomes punctiformes ou nodulaires sur un fond d'angiome plan, groupés en une ou plusieurs plaques sur un segment de membre ou sur une fesse, affectant parfois une disposition linéaire ou zostérimforme. Il est toujours présent à la naissance, la lésion devient de plus en plus kératosique et saigne souvent en raison des frottements. Il peut progresser en surface pendant l'adolescence.

L'AK naeviforme est soit isolé, soit associé à des anomalies vasculaires plus diffuses, de type ostéohypertrophie ou syndrome de Cobb.

L'AK peut se traiter par électrocoagulation, exérèse au laser CO2 ou chirurgicalement.

c-4 Angiokératome tumoral : AK Papuleux solitaire :

Il peut être aussi nodulaire et multiple. Il s'agit souvent de lésion ubiquitaire, acquise souvent après un traumatisme. Un aspect noirâtre à évolution parfois rapidement extensive fait craindre un mélanome malin nodulaire, ou s'ils sont multiples, une maladie de Kaposi. Le traitement de choix est l'excision chirurgicale.

c-5 Maladie de Fabry : AK Corporel diffus :

Les AK peuvent révéler cette sphingolipidose héréditaire à transmission récessive liée à l'X.

Ils sont punctiformes rouges sombres pseudopurpuriques et leur nombre s'accroissant, ils réalisent une éruption profuse prédominante à la racine des cuisses et à la ceinture. Ils peuvent atteindre les doigts ou le scrotum et doivent être distingués des formes décrites ci-dessus. Les signes observés au cours de cette maladie sont la conséquence de l'accumulation dans divers tissus de glycosphingolipides neutres.

Le pronostic dépend de la gravité de l'atteinte glomérulaire rénale et de la précocité des accidents vasculaires cérébraux [16, 81, 82].

Dans notre série, aucun de nos malades ne présentait de télangiectasie ou d'angiokératome.

2-2 Les malformations veineuses :

Il s'agit de malformation hémodynamiquement inactive à faible débit, concernant le réseau veineux et parfois le réseau capillaire. Elles ont un caractère évolutif lentement progressif. Ces malformations sont présentes dès la naissance, parfois sous la forme d'une tache cutanée bleutée, leur augmentation de volume est insidieuse tout au long de la vie avec distension progressive des parois post capillaires ou veineuses en "grappes de raisin", dans le territoire atteint et infiltration à bas bruit des téguments avoisinants [33].

Elles peuvent s'observer en toute localisation mais se retrouvent le plus souvent à la région cervico-céphalique. Elles gonflent à l'effort, au cri et en position déclive, elles sont facilement vidées par la compression, ou en élevant le membre atteint [20, 32].

Les angiomes veineux constituent 36.6% de notre population.

Les différents aspects :

Les malformations veineuses prennent schématiquement deux aspects : Phlébectasie (cavernomes) et malformation capillaro-veineuse (MCV) [52, 83].

a- Malformation capillaro-veineuse :

C'est une masse bleutée, froide, lentement évolutive. Si la composante capillaire est importante, elle prendra une teinte violacée ou même rosée [16, 32, 84].

Les malformations capillaro-veineuses peuvent intéresser tous les plans : cutané, sous-cutané, musculaire et osseux. En effet, elles sont toujours infiltrantes et colonisent diverses structures sous la peau. Dans les formes faciales, on peut voir un envahissement du masséter, du muscle temporal, de la fosse ptérygomaxillaire, de la boule graisseuse de Bichat, de l'orbite, etc.... [21, 85, 86].

Dans les formes des membres on peut voir une infiltration des muscles de la cuisse ou du mollet et parfois des articulations réalisant des malformations veineuses intra-articulaires extra ou intrasynoviales [20, 87].

L'évolution de ces malformations est émaillée de complications :

- Les douleurs : la circulation étant lente, des thromboses peuvent survenir et donne lieu à des épisodes douloureux, inflammatoires au décours desquels se déposent des granulations dures constituant les phlébolites palpables et visibles radiologiquement [16, 85].
- Les troubles de l'hémostase : ces malformations sont fréquemment le siège de coagulation intravasculaire locale susceptible de se disséminer à l'occasion d'un traumatisme ou d'un geste chirurgical même à distance. Elle intéresse les facteurs de coagulation plasmatique et épargne les plaquettes (à l'inverse du SKM).

Ils sont dus à un défaut de libération de l'activateur endothélial de la fibrinolyse. Un dosage de fibrinogène et de PDF doit être systématiquement demandé devant des malformations capillaro-veineuses étendues ou diffuses, afin d'administrer une héparinothérapie préventive à faible dose, pour éviter les décompensations graves [16, 22, 32, 85, 88].

- □ Troubles fonctionnels : La distension veineuse locale peut être responsable de troubles fonctionnels dans certaines localisations : palpébrale et orbitaire, muqueuses (Rhino - pharyngo - laryngées) [16, 85, 88].
- □ Problème esthétique : Les MCV entraînent des tuméfactions, défigurantes aboutissant à une asymétrie difficilement supporté par les patients [85, 86].

Les MCV peuvent entraîner une déformation osseuse quand elles sont importante [62].

b- Phlébectasie (cavernome) :

Elle constitue une dilatation veineuse localisée souvent unique développée sur un gros tronc veineux ou dérivante de celui-ci.

Les phlébectasies jugulaires ou parajugulaires en est un exemple, constituant une masse bleutée, froide, latéro-cervicale basse, tantôt dépressible, tantôt tendue, le diagnostic différentiel peut être posé avec le lymphangiome kystique mais la transillumination peut aider à faire la distinction [42, 52, 84].

b-1 Le diagnostic positif :

Il est généralement clinique mais certains examens complémentaires sont indispensables :

- Radiographie standard: peut mettre en évidence des calcifications de phlébolites. C'est surtout la radiographie panoramique dentaire et une téléradiographie qui sont demandées pour étudier le retentissement stomatologique [17, 22, 24].
- Lécho-doppler : Elle apporte surtout des signes négatifs : absence de fistule artério-veineuse ; pas de différence de débit, par rapport au côté sain, au doppler pulsé [17, 22, 24, 85].
- TDM : réalisée en procubitus avec injection de produit de contraste. Elle montre :
 - Le retentissement des malformations sur les structures avoisinantes (osseuse + musculaire).
 - Les lacs veineux hypodenses, se rehaussant après injection de produit de contraste.
- IRM : permet un diagnostic positif sans injection de produit de contraste. Une malformation veineuse (MV) donne en IRM sur les séquences pondérées en T2 un hypersignal brillant intense. Elle permet aussi un diagnostic d'extension profonde [17, 20, 22, 99].
- La phlébographie : par ponction directe, avec l'injection in situ de produit de contraste dans la lésion veineuse. Elle est le meilleur examen pour apprécier le volume exact, la morphologie, les différentes communications des poches entre elles et leur drainage veineux.

Cet examen est le premier temps du traitement par embolisation percutanée [17, 33, 85].

- Le bilan d'hémostase : Doit être demandé systématiquement devant une MV étendue ou en préopératoire. Il doit comporter les facteurs de coagulation, fibrinogène et ses dérivés [32, 33, 85].

2-3 LES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES :

Elles sont des malformations vasculaires hémodynamiquement inactives constituées de vaisseaux lymphatiques anormaux et de kystes de taille et de forme variées plus ou moins envahissants. On distingue deux entités différentes : les lymphangiomes tissulaires et les lymphangiomes kystiques dont le pronostic et le traitement sont diamétralement opposés [16, 21, 89].

a- Les différents types :

a-1 Les lymphangiomes kystiques :

(Hygroma kystique, ou lymphangiome monokystique)

Ils se présentent comme une tuméfaction assez dure, rénitente, bien limitée translucide et évoluant dans le temps en fonction des épisodes infectieux ou inflammatoires. Leurs localisations préférentielles : la région cervico-céphalique, les creux axillaires, plus rarement la région thoracique ou les membres.

Ils se prolongent parfois dans le médiastin, Ils peuvent se compliquer d'hémorragie ou d'infection. Ils ont une évolution bénigne et sont bien accessibles au traitement [16, 90].

a-2 Les lymphangiomes tissulaires :

Ils sont représentés par un épaissement cutané et sous cutané ou muqueux s'accompagnant de vésicules translucides ou noirâtres et parfois de nombreux microkystes. Ces masses sont mal limitées, infiltrantes et peuvent entraîner des déformations importantes des structures osseuses sous-jacentes.

Ils siègent préférentiellement, dans les régions faciales (paupières, joues, langue) mais peuvent se retrouver sur tout les téguments aussi bien des membres que du tronc.

L'évolution est émaillée de complications parfois graves selon leurs localisations [16, 89].

Ces deux types de malformations lymphatiques peuvent être associés, avec des micro ou macrokystes noyés dans une prolifération tissulaire. Les malformations lymphatiques se rencontrent aussi dans le cadre de malformations vasculaires combinées en particulier veino-lymphatique : ce sont les hémolympangiomes [16].

Les malformations lymphatiques, sont dans la plupart des cas, présents dès les premières années de la vie, en fait 90% des cas, apparaissent avant l'âge de deux ans et 65% à la naissance [16, 89].

b- L'évolution :

Elle va vers l'augmentation progressive de volume, émaillée dans de nombreux cas par des poussées inflammatoires. Elles sont généralement provoqués par un épisode infectieux (rhino-pharyngite, poussée dentaire) et souvent elles sont spontanément résolutive.

Dans d'autre cas, il peut survenir, un remaniement du lymphangiome lui même, par hémorragie ou surinfection.

Enfin, il existe d'authentiques cas de régression spontanée mais qui concerne surtout les lymphangiomes kystiques [16, 91].

c- Les complications :

Ces malformations sont, en général, bien supportées, mais peuvent entraîner des complications liées à leurs masses ou à leurs localisations :

- * Troubles respiratoires soit par compression trachéale, soit par œdème glottique asphyxiant secondaire à une poussée inflammatoire d'un lymphangiome de la langue [89, 90].
- * Détresse respiratoire néonatale par l'existence de lymphangiome kystique cervical bilatéral, exigeant une trachéotomie d'urgence [16].
- * Trouble oculaires gravissimes par occlusion palpébrale prolongée et envahissement de l'orbite [16, 89].
- * Déformation du massif facial [89].

d- Le diagnostic positif :

Il est clinique mais certains examens complémentaires sont demandés

- L'échographie confirme le diagnostic en cas de doute clinique et évalue grossièrement l'extension [89].

- Le scanner et l'IRM : montrent l'extension de la malformation surtout dans les localisations médiastinales et thoraciques associées à des coulées lymphangiomateuses cervicales. En effet, elles montrent que les lésions sont en fait beaucoup plus diffuses que ne laisse penser la clinique [16, 92].

Les kystes infracliniques peuvent se développer à tout moment.

- La lymphographie isotopique est pratiquée en cas de décision thérapeutique [92, 93].

2-4 LES MALFORMATIONS ET FISTULES ARTERIO-VEINEUSES :

Les fistules et les malformations artério-veineuses se caractérisent par l'existence d'une communication anormale, entre les artères et les veines, avec hémodétournement. C'est à dire absence de vascularisation capillaire et retour veineux précoce artériolisé.

On réserve en général le terme de fistule lorsqu'il n'existe qu'une seule zone de shunt, le terme de malformation artério-veineuse est réservé à l'existence de shunts multiples aboutissant à un peloton vasculaire intermédiaire (nidus) se drainant par une seule ou plusieurs veines.

Ce sont des malformations vasculaires hémodynamiquement actives à haut débit et potentiellement dangereuses [19, 32, 94].

a- L'histoire naturelle :

Est dominée par deux volets [16, 19] :

- * Phase quiescente : Elle peut être complètement asymptomatique, ou se manifeste par une région rosée, chaude, voire un aspect de " faux angiome plan " dont la caractéristique d'être chaud et battant. Cette phase quiescente peut rester toute la vie.
- * Phase évolutive : Peut parfois être précipitée par un traumatisme local (blessure, geste chirurgical) ou sous l'influence de facteurs hormonaux (puberté, grossesse, traitement hormonal).

Lorsque la malformation évolue, elle se manifeste par une tuméfaction vasculaire chaude, rouge, soufflante et frémissante.

L'hémodétournement local s'accompagne progressivement d'hypoxie tissulaire, de nécrose, d'ulcération et d'hémorragie. Les tissus cutanés, sous cutanés et musculaires voisins peuvent s'atrophier. Il peut y avoir de la résorption osseuse.

Selon l'étendue de la lésion, un retentissement cardiaque peut se voir.

b- Le diagnostic positif et d'extension :

Il repose sur :

- La clinique : masse chaude, battante, soufflante.
- L'échographie doppler et le doppler pulsé vasculaire : ce sont les plus importants des examens paracliniques, ils doivent être pratiqués en priorité [16, 17, 19, 21].

Ils permettent de :

- confirmer le caractère artério-veineux,
 - apprécier le nombre de pédicules vasculaires artériels et veineux.
 - une surveillance pré et post-opératoire,
 - et de calculer le débit relatif par rapport au côté normal opposé.
- L'artériographie [17, 19, 95] : C'est un examen fondamental, il permet de :
- confirmer le shunt,
 - étudier la topographie des pédicules nourriciers,
 - apprécier l'angioarchitecture du " nidus " et le type de drainage veineux grâce au cathétérisme sélectif des différents pédicules nourriciers qui sont dilatés, souvent sinueux aboutissant à un plexus angiomateux ou nidus plus ou moins dense.
- La TDM et l'IRM [18, 21, 94] :

Elles précisent les rapports de la malformation et son retentissement tissulaire éventuel. Le scanner définit parfaitement les différents points tissulaires tant au niveau thoraco-abdominal qu'au niveau des membres.

L'injection de contraste donne une bonne définition de la malformation artério-veineuse et de sa localisation par rapport aux éléments tissulaires avoisinants.

L'IRM ajoute aux coupes transversales de la TDM, des coupes axiales, qui donnent une meilleure vue d'ensemble de la MAV par rapport au plan tissulaire.

Toutes ces explorations ont des performances insuffisantes au niveau des extrémités (mains, doigt, pieds). En effet, la définition des différentes structures n'est pas assez fine pour apprécier l'extension d'une MAV aux structures musculaires, tendineuses et articulaires. C'est ainsi que peu d'indications d'exérèse chirurgicale sont portées à cet étage [18].

- D'autres examens complémentaires : seront demandés pour apprécier le retentissement de la MAV [19].
- L'étude du débit cardiaque :
 - systématique chez le nouveau-né et le nourrisson,
 - devant une MAV géante de l'adolescent et de l'adulte, en présence de signes de mauvaise tolérance cardiaque.
- Un panoramique dentaire, un examen ORL, un examen ophtalmologique, une radiomésure des membres seront demandés en fonction de la localisation de la MAV.

2-5 LES MALFORMATIONS COMPLEXES :

Elles correspondent à toutes les combinaisons possibles hamartomateuse et vasculaire.

Nous distinguerons deux grands groupes : [16, 22].

- Les angiodyplasies complexes systématisées : sont des malformations étendues, intéressant un territoire précis ou une région donnée.
- Les angiodyplasies complexes disséminées, sont des malformations étendues diffuses.

Ces angiodyplasies s'associent à des anomalies pluritissulaires réalisant des syndromes.

La composante vasculaire au cours de ces syndromes peut être d'un seul type : pure (malformation capillaire, lymphatique, veineuse, artérielle) ou combinée.

2-6 Les malformations régionales systématisées :

a- Syndrome de Sturge-Weber

b- Syndrome de Bonnet Dechaume Blanc

C'est une angiomatose rétinocéphalique, sporadique. Elle se caractérise par une malformation artério-veineuse de la rétine détectable en ophtalmoscopie simple. Elle s'accompagne parfois, d'une malformation artério-veineuse intracrânienne du même côté que la lésion rétinienne donnant lieu à des signes neurologiques [16, 21, 64, 79].

Du point de vu cutané, on peut noter la présence d'une MAV évolutive ou d'un pseudo-angiome plan médiofrontal ou hémifacial [16, 21, 22].

c- Syndrome de Cobb :

C'est un désordre sporadique ; il s'agit d'une malformation veineuse ou artério-veineuse du canal spinal pouvant être mise en évidence à la myélographie ou à l'angiographie spinale. La malformation est de localisation intradurale. La compression de la moelle épinière donnera lieu à des manifestations neurologiques qui peuvent apparaître tardivement. Elles peuvent apparaître de façon brutale ou de façon progressive et insidieuse. Au niveau cutané, un angiome plan ou un angiokératome peut se trouver dans le dermatome correspondant à la malformation spinale [21, 22, 64, 79].

Une intervention précoce peut empêcher la survenu de troubles neurologiques.

2-7 Les malformations diffuses disséminées

a- Le Syndrome de Maffuci (42,51,181) :

C'est un désordre sporadique qui débute dans 20% des cas avant l'âge de un mois.

Il associe des nodules de malformations veineuses bleutées, molles, disséminés pouvant contenir des phlébolites et des tumeurs osseuses : les enchondromes semblables à ceux de la maladie d'Ollier. Ces tumeurs existent au niveau des extrémités (plus de 85 % des cas), mais aussi au niveau des os longs (30-40 % des cas).

Sur le plan radiologique, les enchondromes apparaissent comme des masses radio – transparentes, rondes, ovales, aux limites nettes, soufflant les diaphyses et déformant les os.

La gravité de ce syndrome réside dans l'existence de lésions osseuses qui entraînent des déformations, des incurvations et des raccourcissements des os atteints.

Des déformations musculo–squelettiques sévères des membres et des scoliozes graves sont observées dans 60 % des cas, créant ainsi des perturbations de la croissance normale.

En outre, les enchondromes peuvent dégénérer en chondrosarcomes dans 30 % des cas. Une biopsie est nécessaire devant toute lésion osseuse qui augmente de taille et devient douloureuse. [16, 76, 77].

b- Syndrome de Blue Rubber Bleb Naevus : Syndrome de Bean

C'est une malformation veineuse disséminée par définition cutané–digestive, habituellement sporadique et plus rarement familiale. Il associe : – des lésions cutanées, comportant à la fois :

- nodules de couleur bleu sombre
- taches ou nappes de malformations capillaro–veineuses ou veino–lymphatiques
- nodules particuliers, mous, compressibles, de la même couleur que la peau normale "en tétine de caoutchouc", d'où le nom de ce syndrome.
- des lésions vasculaires viscérales, de même aspect que celui des lésions cutanées. Les atteintes viscérales sont digestives avant tout, mais d'autres organes peuvent être concernés (foie, rate, poumons, vessie, os, cerveau, moelle).

La gravité de ce syndrome réside dans l'existence des localisations viscérales, source de complications variées, selon leurs implantations (hémorragies digestives, perforation digestive, hémorragies urinaires, saignement ou compression des localisations cérébrales etc.).

L'évolution se fait vers la multiplication des lésions cutanées mettant en jeu le préjudice esthétique et l'aggravation des lésions vasculaires digestives et des hémorragies. Le syndrome de Bean est parfois létal.

Les lésions cutanées peuvent être, si besoin, excisées ou photocoagulées au laser, celles du tube digestif sont parfois traitées par laser également, cryochirurgie ou résection intestinale selon l'importance et le retentissement du saignement [77, 79, 96].

c- Syndrome de Solomon :

C'est une affection sporadique associant une malformation vasculaire cutanée (capillaire, veineuse, ou artérioveineuse), des naevi épidermiques, des troubles osseux et des tumeurs [16].

d- Syndrome de Protée :

C'est un syndrome dysmorphique congénital sporadique, d'hyperplasie tissulaire irrégulière asymétrique.

Il additionne des hamartomes cutanés et sous cutanés divers (angiome plan, malformation veineuse, lymphangiome, lipome, naevus épidermique verruqueux, naevus conjonctif, pachydermie plantaire cérébriforme, tâche café au lait etc.) et des phénomènes d'asymétrie corporelle partielle, d'hypertrophie squelettique localisée et asymétrique " au hasard " source de disgrâce corporelle importante et posant souvent de délicat problème de prise en charge orthopédique [77, 97].

e- Syndrome de Rendu Osler Weber :

f- Syndrome de Riley-Smith :

C'est un syndrome héréditaire à transmission autosomique dominante. Il associe une malformation lymphatico-veineuse, une macrocéphalie sans hydrocéphalie et un pseudo-oedème papillaire [16].

g- Syndrome de Bannayan :

Il est de transmission autosomique dominante. Il associe une malformation artérioveineuse et/ou lymphatico-veineuse, macrocéphalie et lipomes [16].

h- Glomangiome familiale de Bailey ou Tumeurs glomiques multiples :

De transmission autosomique dominante. Elle réalise des nodules bleutés enchâssés dans le derme, à peine saillant, parfois mamelonnés. Ils peuvent être dispersés ou regroupés en

placards, et les deux aspects se voient dans une même famille. L'affection est purement cutanée : au contraire du blue rubber bleb naevus.

Sur le plan histologique, il existe dans le derme des cavités vasculaires béantes cernées de plusieurs assises de cellules globoïdes rappelant celles des glomi neuro-myo-artérielles

i- le syndrome de GORHAM : Syndrome des os évanescents

Il est défini comme étant l'association d'une malformation vasculaire histologiquement bénigne et d'une ostéolyse régionale.

Une triple association chez un même malade, d'une malformation vasculaire, d'un syndrome de Kasabach Merit et d'une ostéolyse régionale ou signe de Gorham a été rapportée.

Le mécanisme physiopathologique permettant d'établir un lien entre la malformation vasculaire et la survenue d'une ostéolyse n'est pas encore démontré [21, 98]. Ces divers syndromes malformatifs à forte composante vasculaire sont encore inexplicables.

Certains auteurs suggèrent que certains syndromes puissent résulter d'une mutation autosomique létale survivant par mosaïcisme [16, 77].

Ces malformations complexes et combinées sont mieux analysées aujourd'hui grâce à l'écho-doppler, au scanner et à l'IRM [20].

Du fait de la complexité et de l'extension de ces syndromes à tout un membre ou aux métamères troncaux correspondants, les possibilités thérapeutiques sont réduites. Il faut savoir convaincre ces patients ou leurs familles de ne pas chercher des solutions chirurgicales aux risques iatrogènes souvent pires, que la malformation elle-même.

La contention élastique sur mesure et la prise en charge orthopédique sont les deux moyens thérapeutiques utiles pour ces patients [16, 21, 99].

V. Traitements:

1- But:

1-1 Esthétique:+++

Le préjudice esthétique et le principal motif de consultation dans le cadre des angiomes, que ça soit pour l'adulte ; les jeunes filles surtout avec des angiomes persistant depuis l'enfance; ou les enfants dont les parents réclament un traitement précoce, car cela permet de placer l'enfant dans de meilleures conditions de scolarisation surtout que le préjudice esthétique handicapant prolongé au cours de l'enfance a un impact psychologique important dans notre société actuelle.

1-2 Psychosocial:+++

En effet l'aspect physique handicapant a toujours compté dans les sociétés car la peau est peut-être l'organe le plus social surtout lorsqu'il s'agit des zones exposées. Une malformation de la peau a toujours attiré le regard. C'est une différence qui, si elle est visible, peut entraîner des réactions de curiosité voire de rejet. Le problème du regard de l'autre dans le cadre de l'angiome est finalement plus un regard de curiosité dérangeant, il est vrai.

Notre société a de plus en plus tendance à tenir compte de l'avis et du regard de l'autre et il est légitime que les patients aient de mauvais souvenirs et d'avoir l'impression qu'ils sont observés comme « une bête curieuse » poussant à l'exclusion sociale et professionnelle .On retrouve chez ces patients des problèmes sociaux surtout si la situation de l'angiome est exposé ,et à des problèmes émotionnels pouvant agir sur leur bien-être de l'enfant pouvant amenant à un retard scolaire [100].

1-3 fonctionnel:

L'angiome peut avoir un retentissement fonctionnel, c'est essentiellement le cas des localisations péri-orificielles : orbito-palpébrale, labiale, nasale, pré-mammaire voire

auriculaire, ano-génital, mais d'autres localisations peuvent être également mettre en jeu le pronostic fonctionnel de l'individu.

1-4 vital:

Les formes qui mettent en jeu le pronostic vital sont exceptionnelles et précoces. Les manifestations sont de deux types :

- La détresse respiratoire qui peut compliquer les hémangiomes des voies aériennes supérieures et en particulier l'hémangiome sous-glottique. C'est une urgence thérapeutique qu'il faut absolument rechercher devant un hémangiome « en barbe », en réalisant une fibroscopie sous anesthésie générale ;
- L'insuffisance cardiaque qui peut compliquer les hémangiomes particulièrement extensifs, les hémangiomes hépatiques, l'hémangiomatose miliaire disséminée et l'hémangiome associé à une localisation viscérale.
- Le syndrome de Kasabach-Meritt Il est rare, et constitue une urgence dermatopédiatrique grevée autrefois d'une lourde mortalité [2].

2- MOYENS THERAPEUTIQUES:

2-1 abstentions thérapeutiques:

La majorité des angiomes en particuliers les hémangiomes régressent spontanément ne nécessitant aucune thérapeutique, La régression de la composante vasculaire est parfois totale, mais des séquelles peuvent persister.

Il faut donc rassurer les parents durant la période de régression et les faire patienter afin d'éviter tout traitement agressif et conséquent pour l'enfant.

Pendant cette phase durable, les patients sont soumis à l'angoisse du devenir incertain de la malformation. Aussi, le praticien (dermatologue, chirurgien et pédiatre) est soumis à l'angoisse générée par la pression des parents, et la peur d'un choix thérapeutique à préjudice conséquent (corticothérapie, chirurgie...).

Lorsque l'abstention thérapeutique est indiquée cela impose une surveillance étroite de l'angiome afin de guetter toutes complications susceptibles de survenir au cours de cette phase durable, de suivre son évolution mais également de choisir le moment opportun pour traiter l'angiome. Cette décision doit être prise par un staff pluridisciplinaire incluant pédiatre, dermatologue, chirurgien et radiologue et cela doit se faire avec le consentement des parents [101].

2-2 Moyens médicaux :

Il existe plusieurs moyens permettant la prise en charge des angiomes avant la chirurgie qui reste la solution de dernier recours:

*La corticothérapie demeure le traitement standard que ça soit systémique ou intra-lésionnelle.

*Interféron alpha qui est une alternative thérapeutique relativement nouvelle.

*Cyclophosphamide utilisé dans les situations alarmantes résistantes aux corticoïdes.

*L'embolisation seule ou associée ou non à la chirurgie.

*Laser trouve une place importante dans la prise en charge des angiomes plans, mais actuellement il trouve aussi quelques indications dans les hémangiomes.

*La cryothérapie, la radiothérapie ainsi que la compression que ça soit par bandage ou pneumatique intermittente.

*Bêtabloquant : propranolol nouvelle alternative thérapeutique.

a- corticothérapie :

C'est le traitement de première intention.

a-1 Mécanisme d'action :

Il n'est pas complètement compris. Il a été démontré que les corticoïdes :

- Augmentent la réponse à des agents vasoconstricteurs physiologiques [40, 102].
- Produisent un effet vasoconstricteur direct sur les sphincters pré-capillaires [40, 103].

- Ils ont une action " hormonale-like " inhibant la liaison de l'œstradiol aux nombreux récepteurs présents dans l'HMG [104].
- Ils inhibent l'angiogénèse en présence d'héparine, laquelle, provient des mastocytes nombreux présents au sein de l'HMG en phase de prolifération [105].

a-2.Corticothérapie systémique :

Le Corticothérapie systémique demeure le traitement standard.

⇒ **Mode d'administration :**

* Voie orale : On utilise la prednisone ou la prednisolone ou la bétaméthasone [21].

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 [22, 36, 38].

Certains auteurs préconisent une forte dose de corticoïdes à la dose de 5mg/kg/j [103].

Si la courbe de croissance de l'angiome s'est stabilisée une dégression progressive de la corticothérapie est indiquée sur deux mois environ une durée plus longue sera préconisée pour l'angiome du larynx et du foie [21].

* Voie parentérale : Elle a été rapportée pour la 1ère fois par Wilfling Seder en 1972. La posologie est de 2mg/kg/j pendant 3 semaines, renouvelée après un mois si nécessaire, on peut arriver jusqu'à 6 cures [23].

L'utilisation des bolus de corticoïdes par voie intraveineuse est exceptionnellement indiquée, et peut être dangereuse du fait du haut risque infectieux et des complications cardiovasculaires [21].

⇒ **Effets secondaires :**

- Le retard staturo-pondéral peut se voir, mais il est réversible à l'arrêt du traitement.
- Les infections à répétition.
- La corticodépendance : en effet, lors du sevrage ou à l'arrêt de la prednisone, un rebond de croissance peut survenir, nécessitant alors la réinstitution de la

thérapie. Le rebond évolutif se voit surtout lors d'une dégression rapide des corticoïdes.

- Le syndrome Cushingoïde.
- La cataracte.
- Des troubles hydroélectrolytiques et les autres effets habituels de la corticothérapie [107].

⇒ **Résultats :**

Selon ENJOLRAS [108], la réponse aux corticoïdes est variable : 30% de réponses indiscutablement excellentes, 30% de non répondeurs avec aggravation, et 40% de réponses douteuses (des cas où il est difficile d'affirmer que le traitement a modifié ce qui aurait pu être l'évolution spontanée).

La réponse au traitement corticoïde par voie générale se définit actuellement en termes de bons et mauvais répondeurs.

a-3 La corticothérapie intra-lésionnelle :

Il s'agit d'une injection de corticoïdes dans le stroma de l'angiome [16, 21, 36, 109]. Elle est proposée dans les HMG à prédominance sous cutanée, à retentissement fonctionnel [106]. Elle évite les effets systémiques de la corticothérapie générale [38].

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 (Kenacort*) 3 à 5 mg/kg/j) [106, 94, 162], 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 [38]

Il existe, toutefois, un risque d'obstruction de l'artère centrale de la rétine avec les corticoïdes retards en raison de la migration des cristaux de ce dernier dans le système ophtalmique qui participe régulièrement à l'alimentation de l'HMG [39, 112].

Compte tenu de ce risque, cette technique doit être réservée à l'hémiface inférieure.

Des corticoïdes à action rapide, sans microparticules (acétate de cortisone) peuvent être utilisés, mais l'efficacité semble moindre [38].

De rares incidents peuvent survenir : nécrose et surinfection, atrophie à distance, accentuation des télangiectasies périangiomateuses [38, 113].

Il faut toujours vérifier avant toute injection, l'absence de retour sanguin d'origine artérielle.

Cette technique est très douloureuse, et elle nécessite l'immobilité complète du nourrisson et des mains expérimentées particulièrement averties du stroma vasculaire de la face. 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'HMG, 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 [16, 38, 113].

Dans notre série, 10% de nos malades ont reçu une corticothérapie par voie orale à la dose de 2mg/kg/j pendant 2 mois sans amélioration, alors de 90% n'ont reçu aucun traitement. La corticothérapie intra-lésionnelle n'a jamais été utilisée chez nos malades.

b- L'interféron alpha (INF) :

L'interféron a ou b est une alternative thérapeutique relativement nouvelle.

Il peut être utilisé seul ou en association [114].

Le mode d'action exact de l'interféron sur l'angiogénèse est mal connu.

Plusieurs théories ont été avancées :

- * INF alpha inhiberait la migration et la prolifération des cellules endothéliales [115].
- * Il diminuerait l'adhérence des plaquettes dans l'angiome par l'augmentation de la production locale de la prostacyclines [116].

- * Il supprimerait la production de BFGF (Basic fibroblast Growth Factor) facteur stimulant de l'angiogénèse [105, 117, 118, 119].

La dose de l'INF alpha est de 2-5 U/m²/J en dose sous cutanée. L'INF est indiqué en cas d'échec de la corticothérapie générale, bien conduite dans les formes graves (très volumineuses, très étendues, compliquées) [21].

Les effets secondaires de l'INF à court terme sont essentiellement, comme chez l'adulte : le syndrome pseudo grippal sensible au paracetamol, la leuconéutropénie et la thrombopénie nécessitant une adaptation transitoire de la posologie, des perturbations du bilan hépatique à type de choléstase, et surtout de cytolysse nécessitant une diminution des doses de l'INF. Une protéinurie faible, une insuffisance rénale, un syndrome néphrotique sont rarement observés [120, 119].

Ces effets indésirables justifient une surveillance biologique hématologique, hépatique et rénale.

Des troubles transitoires d'audition et de vision au cours d'un traitement par interféron ont été décrits dans la littérature [121].

Les effets indésirables à long terme du traitement par INF alpha sur un très jeune organisme, font encore l'objet d'études prospectives.

Une complication majeure a été signalée récemment : il s'agit de paraplégie spastique, en effet, il existe une forte suspicion d'un effet toxique de l'INF sur le système nerveux central de l'enfant [122].

Les résultats thérapeutiques sont contradictoires concernant l'efficacité de l'INF, en effet, certains auteurs (56,101,102,126) ont observé de bons résultats variant de 28 à 50% des cas, d'autre ont rapporté un échec total du traitement par INF [123].

c- vincristine:

La vincristine est un agent anti-angiogénique qui interfère avec les microtubules mitotiques et qui induit une apoptose des cellules tumorales in vitro. Elle est indiquée dans les formes graves en cas d'échec de la corticothérapie générale. La posologie est de 0,05 mg/kg ou

1 mg/m² en injection intraveineuse 1 fois par semaine, le traitement durant au moins 15 semaines.

L'efficacité est proche de 100 %, avec une régression de l'hémangiome qui débute après 3 semaines de traitement environ.

Là encore, les effets secondaires sont non négligeables : fatigue, alopecie, constipation, douleurs abdominales, douleur transitoire des mâchoires, neuropathie périphérique, toxicité hématologique et sécrétion inappropriée d'hormone antidiurétique [124].

d- cyclophosphamide:

Cet agent alkylant a été utilisé comme traitement des HMG lors des situations alarmantes résistantes aux corticoïdes. Depuis l'arrivée de l'Interféron son utilisation est limitée, étant donné les complications potentielles sévères tels que le dommage gonadique et la cystite hémorragique [124].

e- La cryothérapie :

C'est l'application de neige carbonique sur la lésion angiomateuse afin de geler la surface tubéreuse [21].

Pour certain le froid semble engendrer une fibrose locale du tissu endothélial entraînant un infarctus naturel [23].

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 [106, 109].

La tendance actuelle est d'abandonner cette thérapie, mais elle peut être utilisée comme un traitement placebo pour assurer l'adhérence des parents au suivi régulier.

Dans les cas où elle est indiquée, cette technique doit être évitée dans les régions périfonctionnelles en raison du risque de nécrose et de ses complications fonctionnelles [109].

f- La radiothérapie :

La radiothérapie doit être un geste bien pesé, traitement de dernier recours en cas de complications graves non contrôlées par les autres traitements, elle n'est pas dénuée de risque et plusieurs auteurs ont souligné leurs effets indésirables.

En effet, la radiothérapie expose au risque :

– immédiat de nécrose

– à long terme :

* radiodermite, séquelle atrophiante et rétractile

* complication viscérale secondaire à l'irradiation d'organe très sensible chez l'enfant selon la localisation du l'HMG :

Retard de croissance par atteinte du cartilage

Cataracte par irradiation de l'œil

Dysfonctionnement thyroïdien voir des cancers thyroïdiens Stérilisation par irradiation du périnée

* risque ultérieur de dégénérescence [31, 36, 39, 109]

g- Laser:

Le laser est utilisé essentiellement dans le traitement de l'angiome plan, mais actuellement, il trouve également quelques indications dans le traitement des HMG.

Il existe plusieurs types de lasers utilisés :

g-1 Le Laser Argon :

C'est le premier utilisé pour traiter les AP. Son utilisation est devenue limitée vu l'apparition de nouveaux types de lasers [26, 109].

Il émet deux longueurs d'ondes 488 et 515 nm . Sa spécificité d'action sur les vaisseaux dermiques n'est que partielle et sa profondeur d'action est limitée (ne dépasse pas 1,5 mm de profondeur), ceci en raison de son absorption notable par la mélanine de la couche basale De ce fait, le laser Argon est contre indiqué chez l'enfant puisque les vaisseaux de l'AP au jeune âge sont pauvres en oxyhémoglobine [127, 128, 129].

Le laser Argon donne dans un pourcentage de cas non négligeable (2 à 15% selon les séries), des cicatrices pathologiques souvent irréversibles : hyperpigmentation, atrophie, hypertrophie [71, 72, 127]. Celles ci peuvent être évitées :

– en utilisant la fluence minimale efficace avec une technique discontinue et des impacts de l'ordre de la dizaine de milliseconde (150). Cette technique est rendue possible depuis l'avènement des pièces à main automatiques qui ont en outre le grand avantage de rendre le traitement reproductible et beaucoup plus rapide [71, 130].

– en pratiquant le traitement laser en automne et en hiver avec une photoprotection l'été suivant [127].

g-2 Le laser Nd-Yag doublé :

Il émet une longueur d'onde de 532 nm. Elle est plus proche du pic d'absorption de l'oxyhémoglobine que les longueurs d'ondes du laser Argon [129]. Son couplage aux pièces à main automatique a augmenté son efficacité et a diminué les risques de cicatrices (hypertrophie, atrophie, hypotrophie). Globalement, les résultats thérapeutiques avec l'argon et le Nd-yag doublé sont comparables dans la mesure où l'hexascan est utilisé comme adjuvant thérapeutique dans un cas comme dans l'autre [71, 34] .

g-3 Le laser Yag :

Double est un laser fiable avec un faible coût de maintenance.

g-4 Le laser Krypton :

Il émet une longueur d'onde de 568, donc plus sélective que le laser à argon [129].

g-5 Laser à vapeur de cuivre :

Il se révèle plus efficace. Il émet une longueur d'onde de 578 nm proche de la courbe d'absorption de l'hémoglobine, cependant, il présente des contraintes technologiques importantes [131, 132].

g-6 Le laser à colorant continu:

Comme avec le colorant pulsé, le plus souvent les longueurs d'onde 577 ou 585 nm sont choisies mais avec une émission continue et non pulsée [71, 133].

Les longueurs d'ondes correspondent à la bande d'absorption □ de l'hémoglobine et permettent donc d'obtenir un effet de photothermolyse sélective à condition que le temps d'exposition soit inférieur au temps de relaxation thermique [133, 134]. On peut aussi obtenir une altération spécifique de l'hémoglobine, sans altération de l'épiderme, ni des autres structures cellulaires et de collagène environnant. Ce laser couplé à l'hexascan permet un contrôle des paramètres thermiques, de limiter les effets secondaires (cicatrice, pigmentation) du laser et une reproductibilité du traitement en particulier d'un opérateur à un autre.

g-7 Le laser à colorant pulsé :

Utilisé depuis 1986. L'émission laser se fait sur le mode pulsé à une longueur d'onde choisie à 585 nm, la durée du pulse, caractéristique essentielle, est extrêmement brève [129, 131, 135,136].

* Les caractéristiques du laser à colorant pulsé sont :

- La longueur d'onde de 585 nm : mieux absorbée par l'oxyhémoglobine et peu par la mélanine, ce qui permet une meilleure pénétration dans le derme, une profondeur du traitement à 1,2 mm et donc une meilleure efficacité clinique [135].
- Le temps d'exposition de l'impact laser: extrêmement bref (450 micros) est inférieur au temps de relaxation thermique des vaisseaux (1 à 10 millisecondes) ce qui est suffisant pour obtenir une destruction du vaisseaux tout en respectant au mieux les structures avoisinantes. Ceci a été confirmé par des études histologiques [132].

Ce caractère sélectif a permis de traiter l'AP particulièrement chez l'enfant sans risque cicatriciel [138, 185].

- Le faisceau laser est transmis à une pièce à main muni d'un tuteur : permettant de travailler toujours à la même distance de la peau ce qui assure le caractère constant de l'énergie délivrée à chaque impact.

La grande maniabilité du système permet le traitement des zones en relief (région palpébrale, région médullaire et nasale).

Il y a deux pièces à main interchangeables permettant de traiter à chaque impact une surface de 3 à 5 mm de diamètre, le choix d'un spot de 5 mm permet de traiter une zone étendue en une durée de temps courte [140].

Toutes ces performances offrent au laser colorant pulsé une place de choix dans le traitement des angiomes et surtout chez l'enfant [138].

g-8 Le laser CO2 ou le laser Erbium:

Le laser CO2 ou le laser Erbium sont indiqués en phase tardive sur des zones cicatricielles. Ils améliorent l'aspect par leur effet lissant et tenseur.

Les séances, qui sont douloureuses, sont réalisées sous anesthésie générale.

h- Embolisation:

L'embolisation par voie endovasculaire se propose d'occlure les vaisseaux anormaux en y injectant des produits sclérosants tels que Gelfoam, l'Ivalon et l'Ethibloc [109, 39]. Elle doit être précédée par une angiographie supersélective [16]. Il est souvent difficile d'obtenir une occlusion complète et définitive de la MAV par ce seul traitement même avec plusieurs séances d'embolisation. L'éradication complète de la MAV n'est obtenue que dans 15% des cas.

Certaines complications sont à redouter : nécrose massive, thrombose du sinus caverneux, choc et décès [109]. Il s'est avéré actuellement, que cette méthode est non durablement efficace sur la poussée évolutive de l'HMG et ainsi ses indications se sont limitées essentiellement à l'HMG hépatique avec insuffisance cardiaque, afin de réduire le débit [36, 39, 108]. Dans ce cas précis, l'embolisation peut aussi précéder un acte chirurgical s'il est indiqué [126].

i- La compression:

Deux techniques ont été décrites :

i-1 La compression continue par des bandages :

Cette technique est utilisée dans certaines localisations : les membres, le tronc, le cuir chevelu [22].

Elle consiste en une contention compressive douce et continue par des bandages [36]

Cette technique accélère la régression et empêche l'extension trop rapide. Elle mérite d'être utilisée d'autant plus, qu'elle peut rassurer les parents [109].

i-2 La compression pneumatique intermittente :

Cette technique a été proposée dans le traitement du syndrome de Kasabach Meritt et de l'HMG géant compliqué d'insuffisance cardiaque, par STRINGEL [125]. La technique consiste à provoquer, à l'aide d'un "Jobst Extremity Pumphone Model" une compression pendant des secondes suivie d'une décompression de 30 sec et ce 24h/24h [44, 125].

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'HMG [125]. Aucune étude prospective n'a été faite pour cette technique, il s'agit de cas rapportés avec succès isolés.

Dans notre série aucun de nos malades n'a reçu ces traitements médicaux que ça soit l'interféron, vincristine, cyclophosphamide, cryothérapie, radiothérapie, le laser, embolisation ou la compression.

3- Indications:

✱ Corticothérapie systémique:

La corticothérapie est indiquée pour certaines formes d'HMG qui sont:

- Lésions péri-orificielles interférant avec certaines fonctions physiologiques (vision, alimentation, respiration, audition, défécation, vidange de la vessie).

- Hémangiome à croissance rapide, triplant ou quadruplant son volume en quelques semaines.
- Prévention d'une déformité importante prévisible (ex : bout du nez).
- Syndrome Kasabach Meritt.
- HMG avec insuffisance cardiaque.
- HMG viscéral symptomatique (HMG sous glottique, HMG hépatique...).
- Lésions qui par leurs localisations et leurs volumes sont plus susceptibles au traumatisme et à l'infection (muqueuse buccale, région anogénitale, extrémités).
- Saignement sévère récidivant.
- Ulcération récidivante avec douleur importante.

Pour être efficace, la corticothérapie doit être instaurée précocement, avant le 4ème mois, en pleine période évolutives.

✧ Corticothérapie intra-lésionnelle:

La corticothérapie intra-lésionnelle est réservée a des formes évolutives et localisées et pour lesquelles il semble injustifié d'avoir recours à une corticothérapie générale ou à la chirurgie:par exemple dans les localisations labiales ou juguales.

Dans les hémangiomes a prédominances sous cutanée a retentissement fonctionnel,certaines formes d'hémangiomes mixtes, surtout à la face, on peut proposer une corticothérapie intralésionnelle sous forme d'injection de corticoïdes retard (3 mg/kg de triamcinolone).

✧ Interféron, cyclophosphamides:

Ils sont indiqués dans les formes sévères résistantes aux corticoïdes.

✧ laser:

Les indications et la conduite du traitement c'est :

- LES ANGIOMES PLANS
- LES HÉMANGIOMES

Les hémangiomes banaux ne sont pas une indication de traitement par laser vasculaire, compte tenu de leur évolution spontanément régressive.

Certaines indications peuvent néanmoins être discutées, et conformément aux recommandations de l'ANDEM (ANAES), le laser vasculaire conseillé est le laser à colorant pulsé:

- séquelles tardives d'hémangiomes.
- hémangiomes étendus (membres).
- hémangiomes avec risques de séquelles importantes.
- hémangiomes péri-orificiels.
- hémangiomes ulcérés, notamment dans la région périnéale avec une cicatrisation rapide et un effet antalgique immédiat (mécanisme inexpliqué).

✱ Embolisation :

Elle est indiquée essentiellement dans les malformations artério-veineuses. Elle peut-être suivie d'une chirurgie ou seule.

Les hémangiomes sont des tumeurs hautement vascularisées qui peuvent être également traités par embolisation.

✱ Interféron alpha:

Il est indiqué dans les formes graves d'angiomes (très volumineuses, très étendues, compliquées) en cas d'échec de la corticothérapie générale.

✱ Cryothérapie et la radiothérapie sont actuellement abandonnée.

✱ Compression :

⇒ La compression continue par des bandages :

Indiquée dans les hémangiome dans certaines localisations : les membres, le tronc, le cuir chevelu.

⇒ La compression pneumatique intermittente :

Cette technique a été proposée dans le traitement par STRINGEL :

- Syndrome de Kasabach Meritt
- L'HMG géant compliqué d'insuffisance cardiaque.

3-1 Chirurgicales:

a- BUT :

La chirurgie ne constitue pas le traitement de premier choix de l'angiome, dont l'histoire naturelle conduit le plus souvent à l'involution spontanée avec séquelle résiduelle minime. Classiquement, la chirurgie de l'angiome ne se conçoit qu'en cas de mise en jeu du pronostic vital ou autant que chirurgie des séquelles (résection du résidu angiomateux, redrapage cutané...).

Actuellement le but de la chirurgie est aussi d'améliorer la dysmorphie et de prévenir les complications fonctionnelles de l'angiome dans certaines localisations à risque. Cette dernière vise à la diminution du volume de la lésion ; le principe de cette chirurgie sera donc le plus souvent celui d'une simple résection ou bien d'une résection modelante et non « carcinologique », sans retirer beaucoup de peau et sans prendre de risque par rapport à cette évolution spontanée [141]. Le chirurgien doit toujours avoir à l'esprit les risques de certains gestes qui pourraient aggraver, voire faire évoluer dramatiquement une malformation vasculaire, tels que la ligature des pédicules nourriciers artériels ou aggraver d'une dysmorphie.

Dans ce chapitre, les grands principes du traitement chirurgical des angiomes seront exposés. Étant donné l'importante diversité des cas rencontrés en pratique clinique, il est illusoire de vouloir traiter toutes les situations. Nous présentons donc de nombreux cas traités en fonction du diagnostic et du siège de la pathologie [142].

b- MOYENS :

b-1 L'exérèse-suture :

Technique la plus couramment utilisée en chirurgie et représente l'application principale de l'expansion naturelle différée. C'est une mobilisation de toute l'épaisseur cutanée. Le dessin de l'exérèse est classiquement fusiforme. La ligne de suture finale doit être linéaire. En dehors de la forme de l'exérèse, il faut prendre en compte l'orientation du grand axe de l'angiome, qui doit être parallèle aux lignes de tension pour limiter l'élargissement [143]. Cette technique représente notre technique de choix puisqu'elle a été utilisée chez la majorité de nos malades (20 cas).



Figure 23 : Nourrisson avec hémangiome cutané de la région génitale ayant bénéficié d'une exérèse -suture simple.



Figure 24 : Nourrisson avec hémangiome mixte su scalp ayant bénéficié d'une exérèse-suture simple.

b-2 Les exérèses itératives :

Constituée d'une série d'exérèse à interval de temps suffisant pour permettre le relâchement et l'expansion cutané. Cette technique permet de réduire la taille de l'angiome ou de le replacer dans une zone moins visible cependant le choix de l'orientation de l'exérèse doit être parallèle aux lignes de tensions pour éviter un élargissement secondaire [144].

b-3 L'exérèse selon la plastie en W :

Décrite pour la première fois en 1959 par BORGES ; la plastie en W est un procédé de relâchement. Cette technique cherche à briser l'angiome afin de le rendre moins attirant pour le regard. Elle s'inspire de l'idée qu'une multitude de petits angiomes peuvent être moins visibles qu'un grand et seul angiome. Ceci est vrai lorsque l'angiome est en terrain découvert, ne peut se cacher dans un pli. Les W plasties transforment un angiome linéaire en une multitude de petits fragments cicatriciels d'orientation opposée dont l'axe peut être choisi entre $+ 30^\circ - 30^\circ$ et $+ 60^\circ - 60^\circ$, il est le plus souvent pour moitié à $+ 45^\circ$ et pour moitié à -45° par rapport à la lésion initiale (la somme des angles est toujours égale à 0).

Elle est indiquée dans les angiomes perpendiculaires aux lignes de tension. Cependant ce procédé doit être précédé par un test thérapeutique surtout dans notre contexte (l'âge et le phototype III) pour évaluer la tendance à la dystrophie et la dyschromie [144].

Cette technique n'a été utilisée chez aucun malade de notre série.

b-4 Plastie en Z :

Simple ou multiple, permet de réaliser des lignes de sutures brisées, moins visibles, mais aussi et surtout permet des petits déplacements différentiels cutanés, précieux dans le traitement des petites angiomes péri-orificiels, ou lors des petites malpositions.

Procédé faisant appel à deux triangles opposés dont l'interposition permet le relâchement cutané. Indiqué en cas d'angiome avec rétraction cutanée ou pour réorienter un angiome non parallèle aux lignes de tension [145].

La plastie en Z a été utilisée chez 3 cas surtout dans les localisations labiales.



Figure 25 : Patient avec hémangiome de la lèvre inférieure avant et après une double plastie an Z : (vue de face).



Figure 26 : Patient avec hémangiome de la lèvre inférieure avant et après une double plastie an Z : (vue de profil).

b-5 Les Z multiples :

S'opposent point par point à la plastie en W ; l'orientation finale est composée de segments orientés à 90° et d'autres orientés soit à + 45° soit à - 45° mais tous dans le même sens selon le dessin initial. Ils allongent la distance entre les extrémités de l'angiome et ce d'autant plus que les Z sont grands. Il y a échange de lambeaux donc modification de l'orientation des tissus. Ils rapprochent les berges de façon importante avec augmentation des

tensions dans le sens perpendiculaire à l'ancienne lésion et ce d'autant plus que les Z sont grands. Les indications de La plastie en W ou en Z multiples découlent de leurs différences et seront proposées en fonction de l'orientation de l'angiome par rapport aux lignes de tension, de la souplesse et de la quantité de tissus disponibles et bien entendu de la forme de l'angiome. Ainsi Les Z multiples sont particulièrement intéressants dans le cuir chevelu pour que l'orientation des follicules pileux recouvre l'angiome ainsi que dans les rétractions cutanées [146].

b-6 Plastie en VY :

Technique permettant l'allongement cutané. L'incision cutanée représente un V sous l'effet de la traction le V se transforme en Y. Ce procédé est indiqué au niveau palpébral et labial inférieurs et de ride du tiers inférieur du pavillon de l'oreille [146].

b-7 Greffe de peau totale :

Technique ancienne, elle est d'indication exceptionnelle mais peut-être retenue en cas d'angiome de grande taille, avec au niveau de la face, la particularité de donner de meilleurs résultats quand toute l'unité anatomique est greffée [146].

Aucun de ces techniques n'a été utilisé dans notre série.

b-8 Rhinoplastie par voie externe :

Au niveau du nez, les classiques hémangiomes Cyrano de la pointe nasale peuvent entraîner des distorsions cartilagineuses au niveau des alaires et des triangulaires, pouvant nécessiter une rhinoplastie de pointe par voie externe, avec bilan lésionnel et greffes cartilagineuses. Pour éviter ce type d'intervention, nous préconisons une chirurgie précoce sur ces atteintes, par voie externe de Réthi, à réaliser avant l'installation des déformations cartilagineuses sur la pointe nasale. Après exérèse de l'hémangiome et mise en place de quelques points de réaffrontement sur les cartilages, la croissance se fera sans distorsion.

La voie externe minimise la survenue de déchirures muqueuses dans les septoplasties complexes. Au niveau du dorsum, elle permet les mêmes gestes que la voie endonasale. Elle rend plus aisée les ostéotomies paramédianes faites sous contrôle de la vue et facilite la

réparation de certaines déviations complexes .L'abord du septum se fait par séparation du dôme et des crus mésiales, ce qui oblige à reconstituer l'architecture columellaire par une suture en U, voire à soutenir les crus par un étai columellaire dans certains cas.

La pointe est la structure qui a le plus bénéficié de la voie d'abord externe. La compréhension peropératoire des défauts est facilitée et, contrairement à la voie interne,

L'exécution des gestes se fait sous contrôle direct de la vue.

Le positionnement exact et la fixation de greffons, en particulier, sont aisés.

La réduction narinaire, pratiquée de manière concomitante ou secondaire, ne compromet pas la vascularisation du lambeau columellaire si la résection n'est pas de pleine épaisseur.

Les avantages de cette technique soulignés par de nombreux auteurs nous ont fait pratiqué cette technique dans le cadre des angiomes cyrano (3 cas dans notre série).

Les inconvénients de cette voie d'abord (persistance d'un œdème postopératoire parfois prolongé, fibrose cicatricielle retardant le resultat final et pouvant gener une reprise chirurgicale, cicatrice cutanée) sont mineurs si le patient a été ´correctement informé au préalable [147].

La rhinoplastie par voie externe a été utilisé chez 3 cas de notre série soit 10% des malades qui présentaient des angiomes type cyrano.

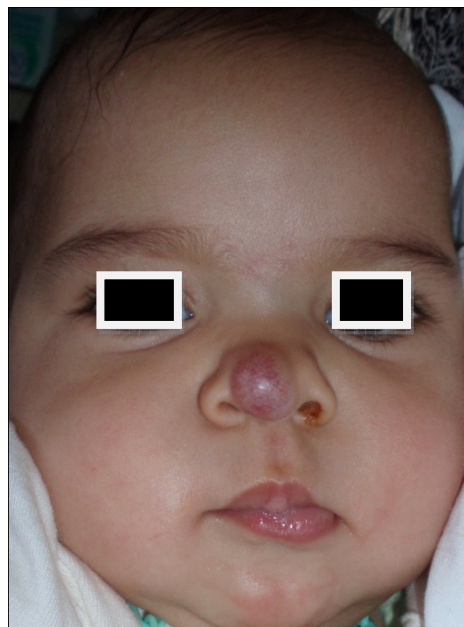


Figure 27 : Angiome cyrano chez un nourrisson

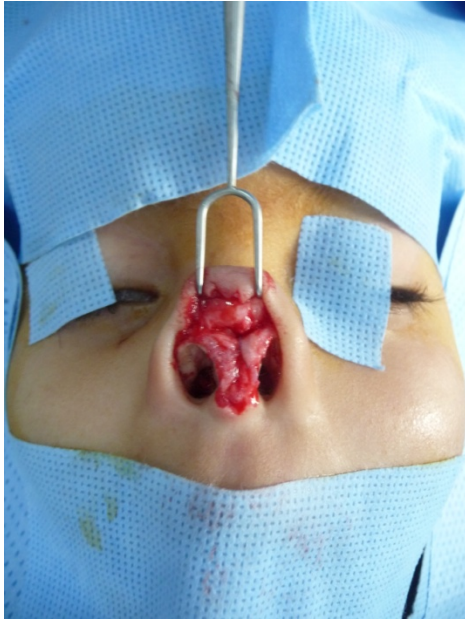


Figure 28 : Rhinoplastie par voie externe de Rhéti : Aspect per-opérateur

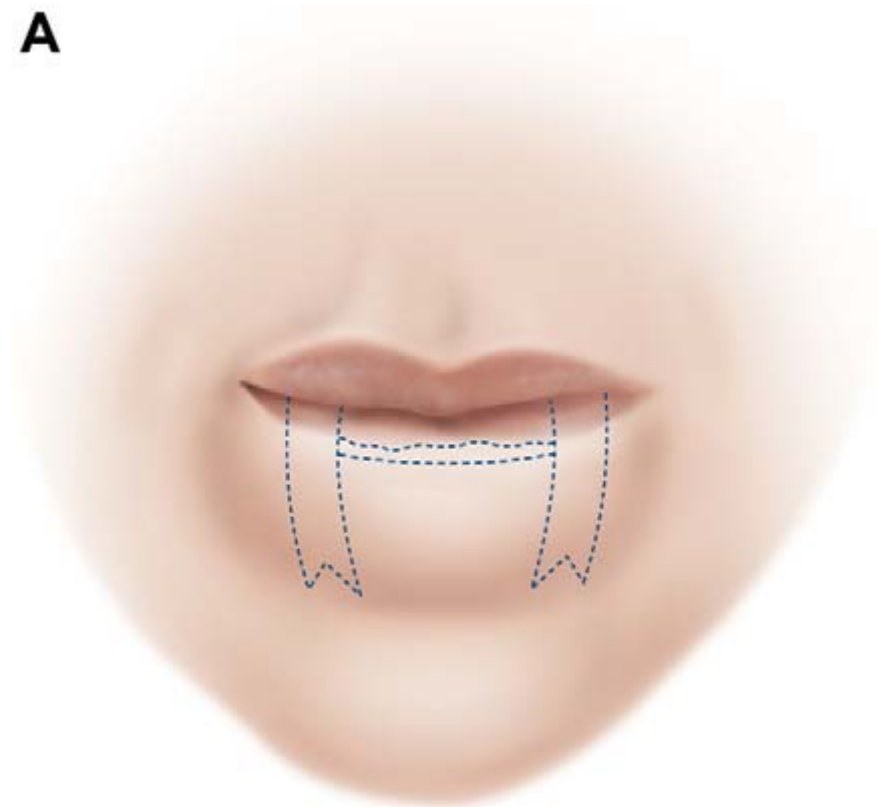


Figure 29 : Aspect post-opérateur

b-9 Résection vermillonnaire :

La lèvre peut être déformée et asymétrique, et notamment au niveau du vermillon. En se résorbant, l'hémangiome laisse place à du tissu fibreux qui peut altérer la couleur du vermillon, déformer l'arc de Cupidon et/ou atténuer la délimitation lèvre rouge-lèvre blanche. La commissure labiale peut également être atteinte, avec des répercussions fonctionnelles et esthétiques. La prise en charge de ces séquelles reste un challenge pour le chirurgien. Les techniques classiques de résection vermillonnaire ou de lèvre et de lambeaux locaux seront appliquées dans ces séquelles labiales. Les déficits vermillonnaires apparus après résection de volumineux hémangiomes peuvent être traités par lambeau de glissement vestibulaire, par lambeau en rideau hétéro-labial, éventuellement associés à des lambeaux musculaires d'orbiculaire labial si un effet de comblement est souhaité. Parfois cependant, des gestes plus atypiques seront réalisés, comme par exemple sur les grosses lèvres séquellaires, avec réalisation d'excisions sagittales transfixiantes médianes ou paramédianes bilatérales symétriques :

A



B

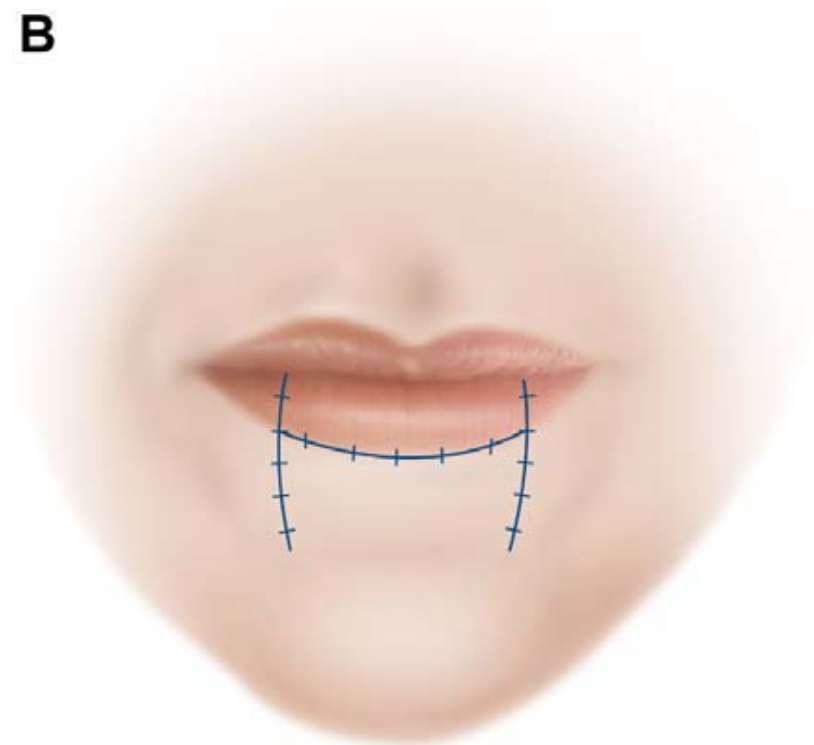


Figure 30 : B Traitement des macrochéilies selon la technique de Berenguer, avec excisions transfixiantes labiales inférieures paramédianes, plus ou moins associées à une excision à la jonction cutanéomuqueuse [148].

La vermillectomie ou lipshave a été utilisé chez 4 cas de notre série, surtout dans les formes séquellaires vue que la majorité de nos malades ont consulté a un âge tardif.



Figure 31 : Hémangiome de la lèvre : aspect pré et postopératoire d'une vermillectomie
(Vue de face)

c- INDICATIONS :

c-1 hémangiomes:

Classiquement, la chirurgie de l'hémangiome ne se conçoit qu'en tant que chirurgie des séquelles.

Dans certains cas particuliers, la chirurgie peut être réalisée précocement sans attendre l'involution complète de la lésion. Ainsi, le traitement chirurgical précoce peut être proposé dans le cadre de l'urgence : détresse vitale, complication fonctionnelle ou évolutive dans les « zones à risque », mais également dans le cadre d'une chirurgie réglée précoce pour des lésions esthétiquement affligeantes (hémangiomes cervicofaciaux) ou dont le potentiel involutif est faible (hémangiomes médians ou paramédians et/ ou à composante sous-cutanée importante).

On distinguera ainsi différentes phases possibles du traitement chirurgical:

- La chirurgie urgente : elle est réalisée en raison d'une complication de l'hémangiome après échec ou insuffisance des traitements médicaux mis en œuvre : détresse vitale, complication fonctionnelle, complication évolutive.
- La chirurgie précoce : elle est réalisée sans attendre l'involution complète de la lésion pour des lésions à faible potentiel involutif, gênant la vie sociale, à fort retentissement psychologique (hémangiomes cervico-faciaux) ou pouvant être à l'origine de déformations difficilement réversibles si l'on attendait l'involution naturelle.
- La chirurgie tardive ou traitement des séquelles post-involutives: elle traite les excédents cutanés résiduels, les résidus fibrograisseux et reliquats angiomateux.

⇒ L'urgence chirurgicale:

Certains hémangiomes de grande taille mettent en péril la vie de l'enfant du fait du retentissement hémodynamique direct et d'insuffisance cardiaque dont ils exposent.

Le geste chirurgical vise alors à supprimer le maximum de tissu tumoral sans aucune intention d'amélioration morphologique (résection partielle aussi large que le permet le procédé de réparation par suture simple).

- Les atteintes fonctionnelles sont le fait de certaines localisations et des complications évolutives possibles de l'hémangiome qui sont:
- Les ulcérations et surinfection qui peuvent entraîner des problèmes fonctionnels par la douleur dont ils sont responsables (bouche, périnée). Dans certains cas des gestes de sauvetage extrêmes sont nécessaires (sonde gastrique, gastrostomie ou colostomie de dérivation) ;
- Les hémorragies distillantes peuvent conduire à l'exérèse précoce de lésions de petite taille ;
- La nécrose spontanée ou secondaire à certaines manœuvres thérapeutiques (cryothérapie, radiothérapie, injections in situ...) peut laisser des séquelles à type

d'amputations plus ou moins importantes : doigts, orteils, nez, vulve, lèvres, nez, bourgeon mammaire. Le traitement est ici uniquement médical et de nursing, la chirurgie ne pouvant qu'aggraver la séquelle en particulier au niveau mammaire ;

- le volume en lui-même peut avoir des conséquences fonctionnelles : détresse respiratoire par obstruction nasale uni- ou bilatérale, amblyopie par masquage de tout ou partie du champ visuel. Le but du traitement chirurgical visant la diminution de volume de la lésion, le principe de cette chirurgie sera donc le plus souvent celui d'une résection partielle.

Dans certains cas, l'exérèse complète de la lésion peut être envisagée (lésions à base étroite ou pédiculées).

La chirurgie d'urgence a été pratiquée chez deux malades de notre série, dont le premier présentait un hémangiome mixte du pli inguinal et de la région génitale et le second un hémangiome mixte du scrotum, les deux compliqués d'ulcération dont le geste chirurgical a consisté en une exérèse-suture simple avec de bon résultat.

⇒ Le traitement chirurgical précoce:

Le traitement chirurgical précoce est indiqué si:

1. L'hémangiome responsable de déformations de voisinage et/ou de problèmes de croissance (déformation du cartilage du pavillon auriculaire ou écartement des dômes alaires dans l'« angiome Cyrano », ou encore troubles de l'articulé dentaire). Et, il conviendra de traiter ces lésions tôt avant que ne se pérennisent les défauts.
2. Par ailleurs, certains hémangiomes infantiles ont un potentiel d'involution spontanée moindre et feront volontiers l'objet d'un traitement chirurgical plus précoce du fait de l'importance de la disgrâce, Il s'agit le plus souvent d'hémangiomes de localisation faciale centrofaciale ou paramédiane, à part sous-cutanée prédominante, donc le plus souvent de volume important et déformant.

3. Enfin, tout hémangiome n'ayant montré aucun signe d'involution après deux ans de surveillance n'a que peu de chance de régresser complètement et pourra alors faire l'objet d'un traitement modelant anticipé, tout comme la variété très particulière des NICH (non involuting congenital haemangioma).

Le traitement chirurgical pourra être proposé en l'absence d'impératif fonctionnel une fois la phase de croissance active passée. La chirurgie est alors habituellement réalisée avant l'âge de six ans. Certains auteurs préconisent un traitement dès l'âge de deux ou trois ans avant la scolarisation, pour les lésions faciales à retentissement fort sur la vie sociale.

Le traitement chirurgical précoce a été réalisé chez environ 8 patients dont l'âge était inférieur à 2 ans. Quatre de nos patients avaient une localisation cervico-faciale exposée, 3 cas localisée en regard de l'articulation du coude et limitant les mouvements de l'enfant et un cas d'angiome cyrano. La technique utilisée chez nos malades était essentiellement l'exérèse suture simple, quant à l'angiome cyrano on a opté pour la rhinoplastie par voie externe de Reti.

C- Chirurgie tardive :

La chirurgie tardive ou traitement des séquelles post-involutives: elle traite les excédents cutanés résiduels, les résidus fibrograisseux et reliquats angiomateux, ainsi que des angiomes persistant jusqu'à l'âge adulte et qui ont consulté tardivement et qui représente 57% de notre série comprenant aussi bien les séquelles esthétiques des angiomes que les angiomes résistants.

Ces formes posent les problèmes particuliers d'une réparation légitimée par la dysmorphie mais limitée par les contraintes engendrées par les séquelles. Le choix de la technique impose une stratégie thérapeutique basée sur la réduction de la rançon cicatricielle et l'optimisation des techniques simples. Les exérèses modelantes voir itératives trouvent leurs indications sinon les procédés de réparation faciales classiques sont les techniques de choix [7].

Cette stratégie thérapeutique a été adoptée dans la série française dans le traitement des séquelles des angiomes après involution ou les angiomes résistants aux autres thérapeutiques, ainsi que notre série où la chirurgie modelante a été réalisée chez 7 soit 23% des cas. L'originalité de notre travail réside dans la différence de notre population de patients faite essentiellement

d'adulte ayant consulté a un âge avancé ou les jeunes filles en prénuptiale et dont les séquelles esthétiques et fonctionnelles sont important ;demandeurs d'un traitement complet et d'un résultat définitif.

c-2 malformations vasculaires:

⇒ Malformations capillaires:

La chirurgie des malformations capillaires doit se limiter à l'emploi des techniques les moins agressives de la chirurgie plastique. L'utilisation de ces techniques se fera de manière hiérarchisée, de la plus simple à la plus compliquée : excision suture en un temps ou itérative, exérèse suivie d'une greffe cutanée mince ou épaisse, ou encore expansion cutanée suivie de lambeaux cutanés locaux (lambeau d'avancement ou de rotation). Cependant, toutes ces techniques ont comme corollaire des séquelles cicatricielles plus ou moins importantes mais souvent difficilement acceptables pour ce type de lésion. Une chirurgie palliative consistant en des exérèses partielles intra-angiomateuses est possible. Elle permet une réduction du volume tumoral, évite un sacrifice cutané trop important, laisse en place des éléments périphériques et limite ainsi la rançon cicatricielle secondaire.

La chirurgie permet de traiter les malformations capillaires qui, de manière prédictive, répondent mal au traitement par laser. Il s'agit de malformations capillaires de grande taille (de plus de 100 cm²), de localisation au niveau des membres (surtout inférieurs et extrémités) où les risques de dépigmentation cutanée post-laser sont élevés, et des formes vieilles d'aspect vineux de l'adulte et scolaire souvent importantes pouvant aboutir à un abandon voire un refus du traitement par laser [149].

Dans notre aucun de nos malades ne présentait de malformations capillaires.

⇒ Malformations veineuses:

Il est important de séparer les malformations veineuses (MV) indolores, sans trouble fonctionnel, des lésions symptomatiques invalidantes au quotidien.

Pour les MV asymptomatiques, la chirurgie ne sera préconisée que dans les situations suivantes :

- MV de petite taille résécable en totalité.
- MV bien délimitée.
- MV fibrosée par une sclérothérapie préalable.
- Séquelles de sclérothérapie.

Étant donné sa récurrence fréquente et une morbidité postopératoire potentielle, il n'est pas conseillé d'effectuer une résection chirurgicale partielle d'une MV asymptomatique.

En revanche, si une MV devient symptomatique et gêne le patient, un traitement doit être proposé. Si la résection complète n'est pas possible, une réduction de sa taille permet, dans la majorité des cas, de diminuer l'importance et la fréquence des douleurs, voire de les éliminer.

La chirurgie est alors souvent précédée d'une ou deux sclérothérapies qui réduisent le volume de la malformation et permettent d'obtenir un résultat plus durable.

Les indications de la sclérothérapie et/ou de la chirurgie sont :

- diminution de volume d'une MV volumineuse et douloureuse
- impossibilité d'arrêter la prise d'HBPM sans récurrence de la symptomatologie douloureuse.
- MV avec répercussion psychologique importante
- MV limitée à un groupe musculaire dont le sacrifice peut-être fait sans séquelle .

Le moment de l'intervention dépendra de l'âge du patient et de sa symptomatologie ainsi que de la taille et la localisation de la MV :

- dans l'enfance, les MV asymptomatiques sont suivies en consultation tous les 3 à 12 mois en fonction de l'âge de l'enfant et de la localisation de la malformation. Il est extrêmement rare de devoir opérer une MV dans les premiers mois de vie. En effet, étant donné son caractère compressible, une MV même localisée dans la sphère ORL est rarement associée à une obstruction respiratoire à la naissance, à l'inverse des malformations lymphatiques.

Un phénomène hémorragique ,heureusement peu fréquent, peut néanmoins conduire le chirurgien à devoir agir ;

- la puberté, en revanche, est souvent associée à une augmentation de volume de la lésion et à l'apparition de douleurs ou de troubles fonctionnels. L'enfant accepte mal sa différence et désire un traitement curatif. Le chirurgien doit lui donner une information détaillée du geste et il est préférable de ne pas proposer de chirurgie non curative, potentiellement iatrogène, pour des MV étendues, mais par ailleurs asymptomatiques [150].

Dans notre série 11 cas présentaient des malformations veineuses soit 36% de notre série de localisation essentiellement faciale surtout labiale et dont le traitement de choix était la résection vermillionnaire, suivie de l'atteinte des membres ayant bénéficié surtout d'une exérèse suture simple .

c-3 malformations artérielles (MAV):

Le traitement de la MAV reste encore aujourd'hui un challenge pour le médecin. Il ne faut jamais oublier que ce traitement, même bien conduit, est souvent suivi de récides et qu'un traitement incomplet peut aggraver la lésion, parfois de façon dramatique. C'est pour cela que la plupart des auteurs préconisent l'abstention thérapeutique pour les MAV quiescentes (stade I) et leur surveillance régulière. A l'inverse, le traitement devient indispensable si des complications apparaissent.

Pour les MAV peu évolutives et non compliquées, il n'y a pas de véritable consensus.

Avant toute discussion thérapeutique, un diagnostic précis de l'angioarchitecture (difficile car certains shunts peuvent être non fonctionnels au moment de l'examen radiologique) et de l'extension de la lésion est indispensable.

Ainsi l'interrogatoire du patient, l'examen de photographies anciennes et récentes, la comparaison des examens effectués permettent d'avoir une appréciation de l'évolutivité de la maladie. L'attitude thérapeutique sera établie en fonction :

- ⇒ Des symptômes de la maladie ;
- Des caractéristiques hémodynamiques locales et générales
 - De son extirpabilité et des possibilités de guérison ;
 - Du délabrement chirurgical engendré.

Il n'y a pas lieu de traiter une MAV esthétiquement et fonctionnellement acceptable, sans altérations cutanées sources d'ulcérations et d'hémorragie.

La plupart des auteurs recommandent aujourd'hui un traitement combiné associant une (voire plusieurs) embolisation la plus sélective possible suivie d'une exérèse chirurgicale dans les jours qui suivent (24 à 72 heures). Ces

Indications sont : absolues et relatives.

Les indications absolues sont.

- Hémorragie
- récurrence de MAV ;
- Ulcération d'origine veineuse ou artérielle ;
- Complication ischémique ;
- Complication d'insuffisance veineuse ;
- Décompensation cardiaque ;
- Localisations compromettant la vision, l'audition, l'alimentation ou la respiration.

Indications relatives.

- Symptômes affectant la qualité de vie ;
- Douleur ou gêne fonctionnelle importante ;
- MAV à gros risque de complications ;

- Retentissement squelettique important (MAV des membres)
- atteinte cosmétique sévère avec ou sans retentissement fonctionnel [151].

⇒ Malformations lymphatiques :

Seules les formes mettant en jeu le pronostic vital fonctionnel immédiat nécessitent une intervention rapide : une ML de la cavité buccale peut entraver l'axe aérien, une ML orbitaire peut mettre en jeu le pronostic visuel.

L'expression clinique criante de certaines formes contraste souvent avec l'attitude prudente et observatrice qu'elles doivent inciter. Selon les auteurs, en l'absence de risque vital ou fonctionnel, un délai de 6 à 24 mois après le diagnostic est préférable avant tout geste chirurgical [4].

Ces indications chirurgicales vont varier en fonction de la forme clinique de la ML et de la topographie lésionnelle de la lésion. Les ML capillaires dans leur forme pure répondent bien à la chirurgie et aux lasers. La sclérothérapie associée ou non à la chirurgie s'adresse plutôt aux lésions macrokystiques ou aux lésions microkystiques dont les canaux sont de diamètre important. Mais plus encore la topographie lésionnelle demeure le critère principal dans le choix de la thérapeutique. Ainsi certaines localisations méritent d'être étudiées de façon distincte. Il s'agit des :

- ML cervicofaciales qui menacent souvent les fonctions respiratoires ou phonatoires ;
- ML du membre supérieur et de la main qui entraînent souvent un handicap fonctionnel lourd, leur traitement chirurgical se révélant difficile en raison des nombreuses structures nerveuses notamment au niveau de la région axillaire et du plexus brachial ;
- ML des membres inférieurs qui rentrent dans un cadre nosologique complexe et parfois flou, s'associant souvent de façon secondaire à d'autres malformations vasculaires intégrées dans des syndromes polymalformatifs (syndrome de Noonan, de Parkes-Weber, de Klippel-Trenaunay...)

- ML des organes génitaux, dont l'exérèse chirurgicale est très mutilante et fait appel à des procédés de reconstruction complexes.

d- CONTRE-INDICATIONS :

La chirurgie est une solution de dernier recours, elle est indiquée dans des cas bien déterminée mais il existe certains cas où le recours à la chirurgie est une contre-indication absolue :

- Les formes spontanément résolutive ou sous traitement.
- Les formes étendues à risque dysmorphique post opératoire
- Angiome plan



RECOMMANDATIONS

La prise en charge de l'angiome est un challenge pour le chirurgien. Sa prise en charge requiert une bonne compréhension de la panoplie technique disponible. Notre expérience et celles relatées dans la littérature prônent les techniques chirurgicales. Néanmoins, il faudrait toujours prendre en compte le terrain et ses attentes esthétiques.

Les procédés chirurgicaux sont choisis selon le terrain, la localisation et l'étendue de l'angiome. Aucun protocole thérapeutique ne peut être proposé car chaque cas est unique dans sa prise en charge néanmoins :

Sur le plan technique :

1. L'exérèse simple en un temps est préférée à chaque fois l'indication le permet et chez l'enfant
2. Quand l'angiome peut être excisé en moins de trois temps : l'exérèse itérative associée ou non à une autoplastie constituent une bonne méthode chirurgicale surtout au niveau de la face.
3. La chirurgie peut être partielle ou évitée quand elle risque une limitation fonctionnelle par des cicatrices mal placées au niveau des zones péri-orificielles ou bien ou elle entrave les impératifs esthétiques de la reconstruction faciale.

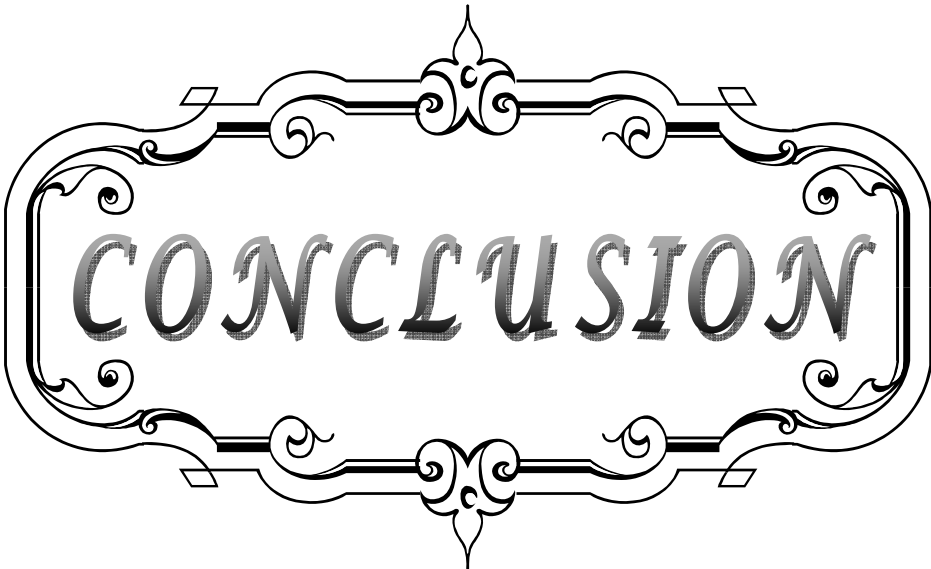
Au niveau de La stratégie thérapeutique :

4. Une attitude thérapeutique adéquate particulièrement attentive à l'étendue en surface et en profondeur de l'angiome qui impose :
 - Plusieurs temps opératoires que le praticien se doit de limiter au maximum.
 - Plusieurs procédés thérapeutiques devant être simples.

- Une attitude adaptative tenant compte du caractère bénin de lésion pouvant bénéficier à la limite de l'abstention.

L'âge :

5. L'âge préscolaire est l'âge idéal pour réparer l'angiome. La tendance actuelle est d'opérer le plus précocement possible vu l'extensibilité de la peau, l'âge adulte est une circonstance habituelle dans notre contexte.
6. La chirurgie urgente est réalisée en raison d'une complication d'un hémangiome après échec ou insuffisance des traitements médicaux mis en œuvre.
7. La chirurgie précoce est réalisée sans attendre l'involution complète de la lésion pour des lésions à faible potentiel involutif, gênant la vie sociale, à fort retentissement psychologique (hémangiomes cervico-faciaux), ou pouvant être à l'origine de déformations irréversibles.
8. la chirurgie tardive ou traitement des séquelles post-involutives: elle traite les excédents cutanés résiduels, les résidus fibrograisseux et reliquats angiomateux.
9. La réparation chirurgicale chez l'enfant peut être dans certains cas provisoire tenant compte de la croissance dans l'attente d'une reconstruction future.
10. La réparation chirurgicale chez le patient consultant à l'âge adulte est plus exigeante sur le plan esthétique et impose un protocole à caractère définitif.



CONCLUSION

La chirurgie ne constitue pas le traitement de premier choix de l'angiome, dont l'histoire naturelle conduit le plus souvent à l'involution spontanée avec séquelle résiduelle minime.

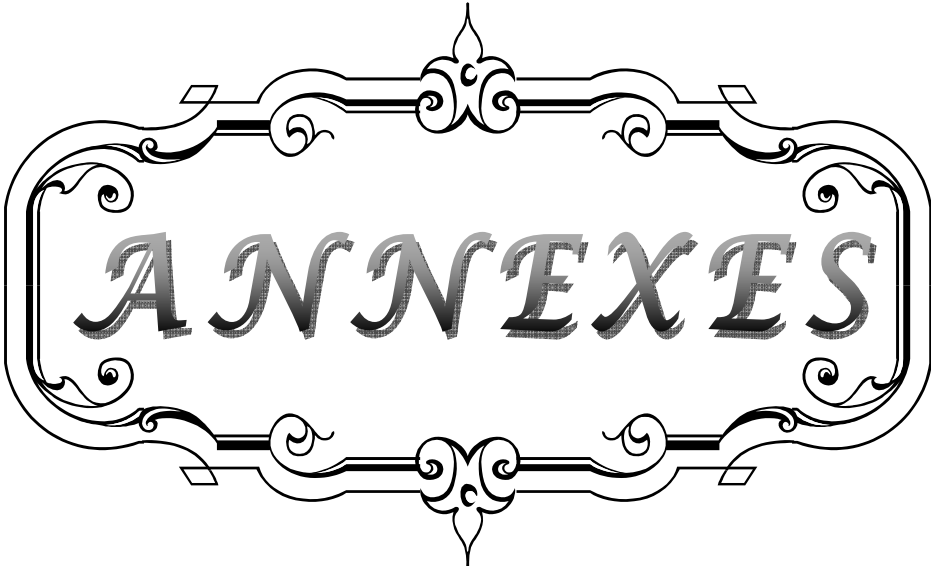
Classiquement, la chirurgie de l'angiome ne se conçoit qu'en tant que chirurgie des séquelles (résection du résidu angiomateux, redrapage cutané. . .).

Dans certains cas, la chirurgie peut être réalisée précocement pour éviter les séquelles fonctionnelles et morphologiques difficilement réversibles si l'on attendait l'involution naturelle.

Les indications de chirurgie précoce doivent être posées avec prudence et après réflexion conjointe des différents praticiens prenant en charge l'enfant.

Lorsque l'indication de chirurgie précoce est retenue, le geste n'est en aucun cas « carcinologique » mais reste partiel et modelant et ne fait jamais appel à des procédés complexes de reconstruction.

L'information aux parents, souvent très demandeurs d'une correction rapide voire d'une « normalisation », est essentielle afin de ne pas voir se multiplier des gestes inutiles et pourvoyeurs de séquelles propres.



ANNEXES

Copie de Place de la chirurgie dans le traitement des angiomes de la face

*Obligatoire

Sexe

- Masculin
 Féminin

Age *

Découverte

- Néonatale
 Tardive

Type de la lésion

Nombre de lésion

- 1
 2
 Plusieurs

Localisation

Siège

- Cutané
 Sous-cutané
 Mixte
 Muqueux
 Sous-muqueux
 Option 6

Taille

Couleur

- Rouge
- Violacé
- Bleuâtre

Histologie

- Faite
- Non faite

Examens complémentaires

- Oui
- Non

Complications

Locales

- Nécrose
- Ulcération
- Infection
- Saignement
- Extension

Systemique

- IC
- Thrombopénie

Retentissement fonctionnel

- Oui
- Non

Retentissement esthétique

- Oui

Non

Traitement

Corticothérapie préalable

Systémique

Intra-lésionnelle

Chirurgie primaire

Complète

Incomplète

Réparatrice

Oui

Non

Technique opératoire

Chirurgie des séquelles

Oui

Non

Suites opératoires

Simple

Récidive

Séquelles



RESUMES

Résumé

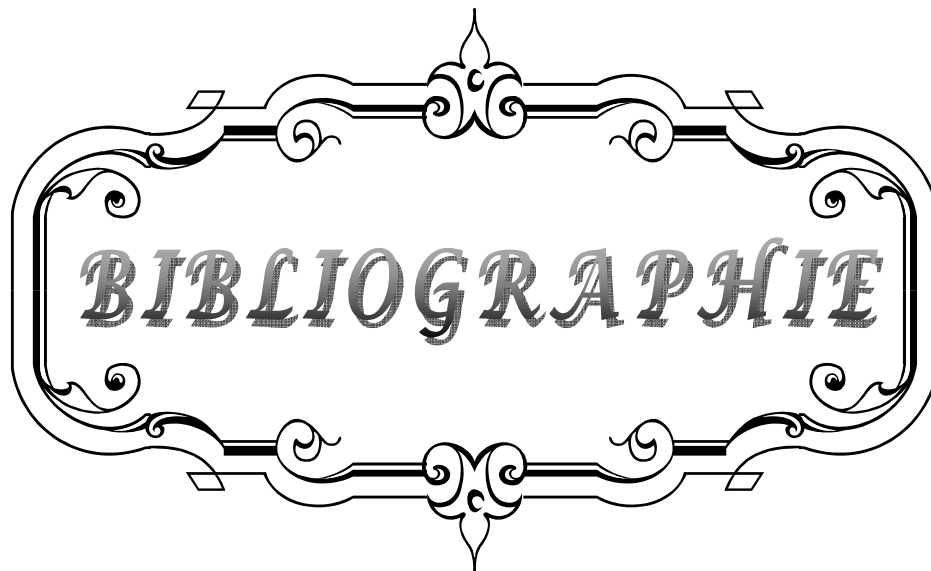
Le terme d'angiomes ou « anomalies vasculaires » désigne un ensemble de malformations et de tumeurs vasculaires de cause inconnue, déterminées in utero et très hétérogènes. Le diagnostic de l'angiome est clinique, imposant la réalisation d'une bonne étude sémiologique de la lésion, et pose un réel problème thérapeutique d'où l'intérêt de cette étude qui a comme objectif de clarifier la prise en charge des anomalies vasculaires, pour que ces pathologies complexes puissent devenir simples et compréhensibles aux yeux du lecteur. C'est une étude rétrospective incluant 30 cas d'angiomes cutanés colligés au service de chirurgie maxillo-faciale et d'esthétique du CHU Mohamed VI de Marrakech sur une période de 3 ans de 2005 à 2008. La moyenne d'âge est de 15 ans, le sexe ratio H/F=0,88. La forme la plus fréquente est l'hémangiome immature dans 46,6%, la localisation faciale est la fréquente dans 60%. La corticothérapie a été essayée chez 10% des malades et tous nos malades ont bénéficié d'un traitement chirurgical. L'hémangiome infantile est la forme la plus fréquente des angiomes, l'hémangiome mixte prédomine dans la majorité des cas. La localisation cervico-faciale est la plus fréquente, le diagnostic est clinique et les examens complémentaires ne sont pas toujours nécessaires. Plusieurs possibilités thérapeutiques existent et la chirurgie possède une place importante dans la prise en charge précoce de cette pathologie.

ABSTRACT

The term angiomas or vascular anomalies refers to a set of malformations and vascular tumors of unknown cause in the womb and very heterogeneous. The diagnostic of the angioma is clinical, this enforces a good semiological study of the lesion. This results to a therapeutic issue which makes it interesting to realize this study. A study which main objective is to clarify the process of handling vascular anomalies, so that these complex pathologies can be simplified and more comprehensible for the reader. This is a retrospective study that includes 30 cases of cutaneous angiomas collected in the maxillofacial surgery esthetics service in Mohamed VI CHU Hospital in Marrakech during a period of three years between 2005 and 2008. The average age is 15 years, the sexe ratio M/F =0,88. The most common form is immature hemangioma in 46,6 % of cases, the facial localisation is more common in 60% of cases. Corticotherapy was tested on 10% of patients and all our patients received surgical treatment. The hemangioma of infancy is the most common of angiomas. The mixed hemangioma predominates in the majority of cases. The cervicofacial localization is the most common one. The diagnostic is clinical and no complementary investigation is necessary. Several therapeutic options exist and surgery is important in early handling of this pathology.

ملخص

مصطلح ورم وعائي أو "تشوهات الأوعية الدموية" تعني مجموعة من التشوهات والأورام الوعائية المتنوعة ذات الأسباب الغير المعروفة، المحددة أثناء فترة تكوين الجنين في الرحم. تشخيص الورم الوعائي هو تشخيص سريري، و هذا يتطلب عمل دراسة جيدة للآفة، ويشكل مشكلة حقيقية حيث الفائدة العلاجية لهذا قمتنا بهاته الدراسة و ذلك من أجل جعل علاج شذوذ الأوعية الدموية أمر واضح وبسيط في عين القارئ. هذه دراسة استعادية تضم 30 حالة من الأورام الوعائية الجلدية التي تم حصرها في مصلحة جراحة الوجه والفكين والتجميل للمستشفى الجامعي محمد السادس بمراكش خلال 3 سنوات من 2005 إلى 2008. يبلغ متوسط العمر 15 سنة، ونسبة الجنس = 0.88. الشكل الأكثر شيوعا هو الورم الوعائي الغير الناضج بنسبة 64.6%، الموقع الأكثر شيوعا هو الوجه ب60%. تم محاولة الستيرويدل عند 10% من المرضى وخضع جميع المرضى للعلاج الجراحي. الورم الوعائي الغير الناضج هو الشكل الأكثر شيوعا، الورم الوعائي المختلط تسود في معظم الحالات. الموقع الشائع هو العنق و الوجه. الدراسة السريرية كافية لتشخيص الورم و هذا لا يتطلب دراسات تكميلية في معظم الحالات. هناك الكثير من الخيارات العلاجية و تحتل الجراحة مكانة مهمة في العلاج المبكر لهذا المرض.



BIBLIOGRAPHIE

1. **Enjolras O, Soupre V, Picard A.**
Classification des anomalies vasculaires Superficielles
Presse Med 2010 ; 39 :457-64.
2. **Moure C, Reynaert G, Lehman P, Testelin S, Devauchelle B**
Classification des tumeurs et malformations vasculaires : fondement de la classification de la classification et intérêt clinique.
Rev Stomatol Chir Maxillofac 2007 ; 108 :201-9
3. **Magalon G, Salazard B, Galinier P, Philandrianos C.**
Les anomalies vasculaires de la main de l'enfant
Chirurgie de la main 2008 ; 27S :194-200.
4. **Wassef M, Vanwijck R, Clapuyt P, Boon L, Magalon G.**
Tumeurs et malformations vasculaires, classification anatomopathologique et imagerie.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 263-281.
5. **Domp martin A, Boon L-M, Labbé D.**
Hémangiomes infantiles : diagnostic différentiel et anomalies associées.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 300-309.
6. **Dégardin-Capon N, Martinot-Duquennoy V, Patenotre P, Brevière G-M, Piette F, Pellerin P.**
Le traitement chirurgical précoce des hémangiomes cutanés.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 321-329.
7. **Léauté-Labrèze C, Sans-Martin V.**
Hémangiome infantile.
Presse Med. 2010 ; 39 :499-510
8. **Derreure o**
LIVEDO
EMC 2010 ; 42 :49701-8
9. **Findji L, Dupré G.**
Lambeaux cutanés
EMC 2011 (Elsevier Masson SAS, Paris), Vétérinaire, chirurgie générale, 0900, 2011.
10. **Cribier B, Grosshans E.**
Histologie de la peau normale et lésions histopathologiques élémentaires
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Histologie 98-085-A

11. http://svt.ac-dijon.fr/schemassvt/IMG/gif/peau_epiderm.gif consulté le 08/09/2011
12. <http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895001.jpg> consulté le 08/09/2011
13. <http://archimede.bibl.ulaval.ca/archimede/fichiers/22895/22895000.jpg> consulté le 10/09/2011
14. **Stoltz J.F, Boisseau M, Muller S, Wang X, Legrand S, Labrador M.V et al.**
ORHÉOLOGIE ET CELLULES ENDOTHÉLIALES VASCULAIRE
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Histologie 1999 ; 24 :99.
15. **ENJOLRAS O.**
Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires.
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie 12-715-A10, 1996.
16. **ENJOLRAS O, RICHE M.C, MULIKEN J.B, MERLAND J.**
Atlas des hémangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Paris Medsi Mc Graw Hill 1990.
17. **HERBRETEAU D, ENJOLRAS O, LEMARCHAND F et al.**
Strategie d'exploration des malformations vasculaires superficielles.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :26-32.
18. **LAURIAN C., HERBRETEAU D., MERLAND J.J.**
Les malformations artério-veineuses localisées des membres.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :63-6.
19. **HERBRETEAU D., BROSIC M., ENJOLRAS O. et al.**
Malformations artério-veineuses.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :2037-40.
20. **ENJOLRAS O.**
Conduite pratique devant les angiomes.
Nouv Derm 1994 ; 13 :70-5.
21. **ENJOLRAS O.**
Angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires.
Encycl Med Chir (Elsevier, Paris), Dermatologie 12-715-A10, 1996.

22. **ENJOLRAS O, HERBRETEAU D, LAMARCHAND F et al.**
Hémangiomes et malformations vasculaire superficielle : Les angiomes tubéreux immatures
J Mal Vasc 1992 ; 17 :2-19.
23. **MATTHEWS D.N.**
Angiomes tubéreux immature.
Ann Chir Plast 1982 ; 27(4) :309-10.
24. **ENJOLRAS O.**
Orientation du diagnostic en présence d'une malformation vasculaire superficielle.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :2008-9.
25. **BOON L.M, ENJOLRAS O, MULLIKEN J.B.**
Congenital hemangioma: evidence of accelerated involution.
J Pediatr 1996 ; 128 :329-35.
26. **MULIKEN J.B, GLOWACKI J.**
Hémangiomes and vascular malformations in infants and children a classification based on endothelial characteristics.
Plast Reconstr Surg 1982 ; 62 :412-20.
27. **MULIKEN J.B, YOUNG A.E.**
Vascular birthmarks: hémangiomes and malformations.
Philadelphia, WB Saunders CO, 1988 :483
28. **Denguezli M.**
Hémangiomes et malformations vasculaires
Thèse de medecine; uni. Sousse Tunisie 2006
29. **HAMDI F, CUNY J.F, TRUCHETET F et al.**
Hemangiomatose diffuse neonatale à propos de un cas avec tetralgie de Fallot.
Ann Pediatr 1993 ; 40(10) :625-27.
30. **TEILLAC D, PARIENTE D, LATOUCHE X et al.**
Hémangiomatose neonatale diffuse.
Ann Dermatol Vénérol 1985 ; 112 :765-6.
31. **MALEVILLE J, TAIEB A, ROUBAUD E et al.**
Hemangiomes cutanés immatures : Etudes épidémiologiques de 351 cas.
Ann Dermatol Venerol 1985 ; 112 :603-8

- 32. LEMARCHAND VENENCIE F.**
Angiomes. In : Dermatologie et Vénérologie.
2è édition Masson (Paris) 1991 :426-431.
- 33. LEMARCHAND-VENENCIE F.**
Classification des angiomes : hemangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :1998-2004
- 34. LEMARCHAND – VENENCIE F.**
Conduite à tenir devant un hémangiome du nourrisson.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :33-40.
- 35. LEMARCHAND-VENENCIE F.**
Classification des angiomes : hemangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :1998-2004.
- 36. BREVIERE G.M, ENJOLRAS O, LEMARCHAND-VENENCIE F.**
Les hémangiomes immatures de l'enfant.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :2011-17.
- 37. BOIXEDA P, NUNEZ M, PEREZ B.**
Complication of 585 nm pulsed dye laser therapy.
Int J Dermatol 1997 ; 36(5) :393-7
- 38. ENJOLRAS O.**
Angiomes In therapeutique dermatologie Dubertret (Louis).
1ère Edition Flammarion (Paris) 1991:54-8.
- 39. DULAC P, RICHE M.C, ENJOLRAS O et al.**
Angiomes et malformations vasculaires de paupières.
Nouv Dermatol 1989 ; 8(2) :139-43.
- 40. NELSON L.B, MELICK J.E, HARLEY R.D.**
Intralésionnel corticostéroïd injections for infantile hemangiomas of the Eyelid.
Pediatrics 1984 ; 74 :241-45.
- 41. DELANOE PH., TEILAC-HAMEL D., YI E. et al.**
Association d'un hémangiome pré-orbitaire et d'un hémangiome irien : nouvelle indication d'exploration ophtalmologique au cours des angiomes de la face.
Ann Dermatol Venerol 1996 ; 123(suppl) :S94

42. **FREIDEL M, BRETOIN P.**
A propos des angiomes des lèvres.
Ann chir Plast 1980 ; 25 :113-16.
43. **BRETTE M.D., HADJEAN E., DEFFRENES D. et al.**
Angiomes cyrano.
Rev Prat 1992 ; 42(16):2018-20.
44. **ATYIEH B.S, MUSHARRAFIEH R.S.**
Klippel-Trenaunay type syndrome: an eponym for various expressions of the same entity.
J Med 1995 ; 26 :253-60.
45. **GUILLET G, DUBOSCQ M.F, BOISEAU M et al.**
Syndrome de Kasabach Meritt du nourrisson: deux observations.
Ann Dermatol Venerol 1985 ; 2 :425-32.
46. **REESE V, FRIEDEN J.I, PALLER A.S.**
Association of facial hemangiomas with Dandy-Walker and other posterior fossa malformations.
J Pediatr 1993 ; 112 :379-84.
47. **JAY BURNS A, KAPLAN LAWRENCE C, MULIKEN J.B.**
Is there an association between hemangioma and syndromes with dysmorphic features?
Pediatrics 1991 ; 88 :1257-67.
48. **VAILLANT L, LORETTE G, CHANTEPIE A.**
Multiples cutaneous hemangiomas and coarctation of the aorta with right aortic arch.
Pediatrics 1988 ; 81: 707-10.
49. **GOLDBERG N.S, HEBERT A.A, ESTERLY B.N.**
Sacral hemangiomas and multiple congenital abnormalities.
Arch Derm 1986 ; 122 :684-7.
50. **FRIEDEN H.J, REESE V, COHEN D.**
P.H.A.C.E. syndrome.
Arch Dermatol 1996 ; 132 :307-11.
51. **BOWERS R.E, GRAHAM E.A, THOMLINSON K.M.**
The naturel history of the strawberry nevus.
Arch Dermatol 1960 ; 82 :667-80.

52. **MERLAND J.J, RICHE M.C, MONTEIL J.P et al.**
Classification actuelle des malformations vasculaires.
Ann Chir Plast 1980 ; 25 :105-11.
53. **LEMARCHAND-VENENCIE F, BRETTE M.D, SERRIER C.**
Angiome plan.
Revue du Prat 1992 ; 42 (16) :2021-24.
54. **SMOLLER B.R, SEGMOUR R.**
Port-Wine Stains: A disease of altered neural modulation of blood vessels?
Arch Dermatol 1986 ; 122 :177-9.
55. **NEUMANN R, LEONHARTSBERGER H, KNOBLER R et al.**
Immunohistochemistry of port-wine stains and normal skin with endothelium - specific antibodies PAL-E, anti-ICAM-1, anti-ELAM-1, and anti-factor VIII rAg.
Arch Dermatol 1994 ; 130 :879-83.
56. **LEMARCHAND-VENENCIE F, RICHE M.C, HADJEAN E et al.**
Recherche de marqueurs endotheliaux des différents types cliniques et hémodynamiques d'angiomes.
Path Biol 1988 ; 36(4) :313.
57. **FITZPATRICK T.B, JOHNSON R.A, POLANO M.K, SUURMOND D, WOLFF K.**
Dermatologie clinique : Atlas commenté en couleur.
2ème édition Arnette-Blackwell (Paris) 1995 :158-70.
58. **LEMARCHAND-VENENCIE F, BRETTE M.D, SERRIER C.**
Angiome plan.
Revue du Prat 1992 ; 42(16) :2021-24.
59. **FINLEY J.L, NOE J.M, ARNDT K.A et al.**
Port-wine stains morphologic and developpement lesions.
Arch Dermatol 1984 ; 120 :1453-55.
60. **ENJOLRAS O, RICHE M.C, MERLAND J.J.**
Facial port-wine stains and sturge -weber syndrome.
Pediatrics 1985 ; 76 :48-51.
61. **ENJOLRAS O, BROSİK M, HERBRETEAU D et al.**
Indications chirurgicales dans les angiomes de face.
Ann Oto Laryngol 1993 ; 110 :192-7.

62. **BEN SAHEL H, MELCHIOR B.**
Retentissement osseux des angiodyplasie.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :73-6.
63. **LAUNAY V, PEDAILLES S, BAZIN A et al.**
Angiomes plans disséminés avec syndrome d'hypertrophie corporelle homo et controlatérale. A propos de deux cas.
Nouv Dermatol 1994 ; 13 :574-76.
64. **ENJOLRAS O.**
Malformations vasculaires complexes systématisées.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :2048-52.
65. **SERVELLE M.**
Klippel Trenaunay's syndrome (768 operated cases).
Ann Surg 1985 ; 201 :365-73.
66. **ATYIEH B.S, MUSHARRAFIEH R.S.**
Klippel-Trenaunay type syndrome: an eponym for various expressions of the same entity.
J Med 1995 ; 26 :253-60.
67. **MALEVILLE J, TAIEB A, ROUBAUD E et al.**
Hemangiomes cutanés immatures : Etudes épidémiologiques de 351 cas.
Ann Dermatol Venerol 1985 ; 112 :603-8.
68. **PELLERIN D, MARTELLI H, LATOUCHE X et al.**
La dysplasie tissulaire congénitale, une nouvelle entité anatomoclinique.
Chirurgie 1985 ; 3 :667-76.
69. **MAROTEAUX P.**
Les asymétries corporelles et les hypertrophies partielles.
Ann Dermatol Venerol 1988 ; 115 :221-28.
70. **MEINE J.G, SCHWARTZ R.A, JANNIGER C.K.**
Klippel-trenaunay-weber syndrome.
Cutis 1997 ; 60 :127-32.
71. **LEVY JJ.**
Lasers en Dermatologie.
Encycl Med Chir (Paris-France) Dermatologie, 1994 : 12-901-A

72. **ROTTELEUR G, PIETTE F.**
Laser en dermatologie. In thérapeutique Dermatologie
Dubertret (Louis) Edition Flammarion (Paris) 1991:863-68.
73. **SAURAT J.H.**
Telangiectasies. In dermatol et Vénérologie.
2è édition Masson 1991(Paris) :434-7.
74. **UHLIN S.R, MC CARTY K.S.**
Unilateral nevoïd telangiectatic syndrome.
Arch Dermatol 1983 ;119 :226-8.
75. **WILKIN J.D.**
Unilateral dermatomal superficial telangiectasia.
Arch Dermatol 1984 ;120 :579-80
76. **WALLACH D.**
Dermatologie néonatale.
Edition Vigot (Paris) 1979 :10-7.
77. **ENJOLRAS O.**
Malformations vasculaires complexes disséminées.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :2044-47.
78. **GELMETTI C, SCHIANCHI R, ERMACOA E.**
Cutis marmorata telangiectica congenita : quatre nouveau cas et revue de la littérature.
Ann Dermatol Venerol 1987 ; 114 :1517-28.
79. **ROOK A, WILKINSON D.S, EBLING F.J.G, CHAMPION R.H, BURTON J.L.**
Texbook of dermatology.
4è édition Blackwell scientific publications 1986 (Oxford, London, Edinburgh, Boston Palo Alto) : 194-211.
80. **CHAVAZ P, LAUGIER P.**
Angiome serpigineux d'Hutchinson : Etude ultrastructurale.
Ann Dermatol Venerol 1981; 108 :429-36.
81. **GOLDMAN L, GIBSON S.H, RICHFIELD D.F.**
Thrombotic angiokeratoma circumscriptum simulating melanoma.
Arch Dermatol 1981 ; 117 :138-9.

82. **SAURAT J.H.**
Angiokératome. In Dermatologie et vénéréologie
2è édition Masson 1991 (Paris) : 434-37.
83. **83- HERBRETEAU D, RICHE M.C, ENJOLRAS O.**
Les malformations vasculaires veineuses et leur traitement par ethibloc.
J Mal Vasc 1992 ; 17:50-3.
84. **WASSEF M.**
Angiome et malformations vasculaires cervicocephaliques : Aspect histopathologique et classification.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :20-5.
85. **HERBRETEAU D, ENJOLRAS O, RICHE M.C.**
Malformations veineuses superficielles.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :2025-30.
86. **BRETTE M.D, LEMARCHAN-VEGENCIE F, HERBRETEAU D.**
Malformations vasculaires temporo-massétérides.
Rev Prat 1992; 42(16) :2031-6.
87. **LAURIAN C., HERBRETEAU D., MERLAND J.J.**
Les malformations veineuses localisées des membres.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :61-2.
88. **ENJOLRAS O, REIZINE D, RICHE M.C et al.**
Angiomes cervico-cephaliques superficiels.
Presse Médical 1985 ; 14 :1866-70.
89. **RICHE M.C.**
Les lymphangiomes.
Rev de Prat 1992 ; 42(16) :2041-3.
90. **DENOEUX J.P.**
Lymphangiomes : In Dermatologie et vénéréologie.
2è édition Masson (Paris, Milan, Barcelone, Bonn), 1991 ; 432-34.
91. **GRABB W.C, DINGMON R.O, ONEAL R.M et al.**
Facial hamartomas in children.
Plast Reconstr Surg 1980 ; 66 :509-27.

92. **HERBRETEAU D, RICHE M.C, ENJOLRAS O.**
Les malformations vasculaires veineuses et leur traitement par ethibloc.
J Mal Vasc 1992 ;17:50-3.
93. **MERLAND J.J, MARACHE PH, HERBRETEAU D.**
Les malformations vasculaires superficielles et périphériques : place de la radiologie interventionnelle et de l'embolisation.
J Mal Vasc 1992 ; 17 :44-9.
94. **ENJOLRAS O, BROSNIK M, HERBRETEAU D et al.**
Prise en charge des malformations artério-veineuses.
Ann Dermatol Venerol 1994 ;121 :59-64.
95. **TROPET Y, MERLE M, FOUCHER G et al.**
Angiomes sous-cutanés de la main.
Ann chir Plast 1982;27:68-71.
96. **YACOUB M, GNAOUI A, ABROUG S et al.**
Le syndrome de " Blue Rubber Bleb Naevus " (syndrome de Bean) : cause inhabituelle de saignement digestif.
Ann Pediatr 1993 ; 40 :157-61.
97. **HAVARD S, ENJOLRAS O, LESSANA-LEIBOWITCH M.**
Syndrome protégé : huit cas.
Ann Dermatol Venerol 1994 ; 121 :303-8.
98. **KERHOAS NICOLAS C., LEBIDAUT M., DOSQUET C. et al.**
Synrome de Kasabach-Merritt d'un membre associé à une ostéolyse ou signe de Gorham.
Ann Dermatol Venerol 1997 ; 124 :852-4.
99. **ENJOLRAS O.**
Angiomes artériels et veineux des membres.
Cardiologie pratique 1991 ; 184: 1-3.
100. **Claude O, VAQUEZ M.P**
Chirurgie précoce des hémangiomes infantiles orbito-palpébraux présentant un risque fonctionnel ophtalmologique à l'aide d'un bistouri à ultrasons. Etude rétrospective.
Thèse de médecine, univ RENE DESCARTES PARIS 5.
101. **Philandrianos c, Degardin N, Casanova D, Petit P, Bartoli J-M, Bardot J et al.**
Diagnostic et prise en charge des anomalies vasculaires.
Annales de chirurgie plastique 2011 ; 56 :241-53.

- 102. PERSKY SM.**
Congenital vascular lesions of the head and neck.
Laryngoscope 1986 ; 96 :1007-15.
- 103. SADAN N, WOLACH B.**
Treatment of hemangiomas of infants with high doses of prednisone.
J Pediatr 1996; 128 : 141-6.
- 104. LEMARCHAND-VEENCIE F.**
Classification des angiomes : hémangiomes et malformations vasculaires superficielles.
Rev Prat 1992 ; 42(16) :1998-2004.
- 105. TAKAHASHI K, MULLIKEN B.J, KOZAKEWICH H.PW et al.**
Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood.
J Clin Invest 1994 ; 93 :2357-64.
- 106. LEMARCHAND-VEENCIE F.**
Angiomes immatures : indications thérapeutiques.
Ann Dermatol Vénérol 1989 ; 116 :806-7.
- 107. CHOSIDOW O, ETIENNE S.D, HERSON S.**
Corticothérapie générale. In : thérapeutique dermatologique, Dubertret (Louis).
Edition Flammarion (Paris) 1991 : 726-39.
- 108. ENJOLRAS O, RICHE M.C, MERLAND J.J et al.**
Management of alarming hemangiomas in infancy: a review of 25 cas.
Pediatrics 1990 ; 85 :491-8.
- 109. CAMBAZARD F.**
Les angiomes immatures du nourrisson.
Pédiatrie 1988 ; 43 :427-31.
- 110. KUSMER B.J.**
The treatment of periorbital infantile hemangioma with intralesional corticosteroid.
Plast Reconstr Surg 1985 ; 76 :517-24.
- 111. SLOAN G.M, REINISCH J.F, NICHTER L.S et al.**
Intralesionnel corticostéroïde therapy for infantile hemangiomas.
Plast Reconstr Surg 1989 ; 83 :455-67.

112. **SHORT N, SEIFF S.R.**
Central retinal artery occlusion with periocular corticosteroid injection for juvenile hemangiomas.
Ophthalmic Surg 1986 ; 17 :222-31.
113. **LEMARCHAND-VELENCIE F, ENJOLRAS O, RICHE M.C et al.**
Corticothérapie in situ dans les hémangiomes.
Ann Dermatol Venerol 1989 ;116 :806-7.
114. **EZCKWITZ R.A.B, MULIKEN J.B, FOLKMAN J.**
Interferon 2a therapy for life-threatening hemangiomas of infancy.
N Engl J Med 1995; 333:595-6.
115. **BROUTY-BOYE D, ZETTER B.R.**
Inhibition of cell motility by interferon.
Science 1980; 208 :516-8.
116. **ELDORS A, FRIDMANN R, VLODAVSKY I et al.**
Interferon enhances prostacyclin production by cultured vascular endothelial cells.
J Clin Invest 1984 ; 73 :251-57.
117. **DOSQUET C, DROQUET L, WASSEF M et al.**
Intérêt du dosage du BFGF (" basic Fibroblast Growth Factor ") pour le diagnostic et le traitement des hémangiomes.
Ann Dermatol Vénérol 1996 ; 123(suppl) :512
118. **DOSQUET C, DROQUET L, WASSEF M et al.**
Intérêt du dosage du BFGF (" basic Fibroblast Growth Factor ") pour le diagnostic et le traitement des hémangiomes.
Ann Dermatol Vénérol 1996 ; 123(suppl) :512
119. **LEAUTE-LABREZE C, LABBE L, GRENIER N et al.**
Hémangiomes graves traités par Interféron Alpha 2b : 7 cas.
Ann Dermatol Venerol 1998 ; 125: 174-8.
120. **JOLY P.**
Interferon : In thérapeutique dermatologique Dubertret (Louis)
1ère édition Flammarion (Paris) 1991 :772-7.
121. **DE CERVENS V.R, WEGENER K, LAUVINERIE M et al.**
Troubles transitoires d'audition et de vision au cours d'un traitement par Interferon.
Ann Dermatol Venerol 1996 ; 123 :S143-4.

122. **ENJOLRAS O, POUPLARD F, BEUCHER A et al.**
Toxicité neurologique de l'interféron α 2 au cours du traitement d'un hémangiome céphalique grave.
Ann Dermatol Venerol 1996 ; 123 (suppl): S144-5.
123. **TEILLAC D, DE PROST Y, BODEMER C et al.**
Serious childhood angiomas : unsuccessful interferon α -2b treatment.
Br J Derm 1993 ; 129 :473-6.
124. **HURVITZ C.H, ALKALAY L.A, SOLINSKY L et al.**
Cyclophosphamide therapy in life-treatening vascular tumors.
J Pediatr 1986 ;109 :360-63.
125. **STRINGEL G.**
Giant hemangioma: treatment with intermittent pneumatic compression.
J Pediatr Surg 1987 ;22 :7-10.
126. **CHEVRANT-BRETON J.**
Hémangiomes et malformation vasculaire chez les enfants : une classification basée sur les caractéristiques de l'endothélium.
Ann Dermatol Venerol 1982 ;109 :1099.
127. **LEMARCHAND-VENENCIE F.**
Indication du laser dans le traitement des angiomes plans.
J Mal Vasc 1992 ; 17:41-3.
128. **DIXON J.A, DAVIS R.K, GILBERTSON JJ et al.**
Laser photocoagulation of vascular malformations of the tongue.
Laryngoscope 1986 ; 96: 537-41.
129. **GARDEN M.J, BAKUS D.A.**
Laser treatment of port-wine stains and hemangiomas.
Dermatologic Clinics 1997 ; 15(3) :373-83.
130. **POLLA L.L, POLLA B.S.**
Hyperthermie et lasers In dermatologie et vénérologie
2è édition Masson (Paris) 1991 ; 855-7.
131. **ANDRE P, CHAUDAUDRA J, DAMIA E et al.**
Les lasers en dermatologie.
Ann Derm Venerol 1990 ; 117 :377-95.

132. **MORDON S.**
Principes de traitement des angiomes plans.
Nouv Derm 1994 ; 13 :539-43.
133. **TEILLAC-HAMEL D.**
Le laser à colorant continue.
Nouv Derm 1994 ; 13 :549-52.
134. **CHEVRANT-BRETON J.**
Expérience du laser à l'argon dans le traitement des angiomes plans.
Ann Dermatol Venerol 1980 ; 107 :969.
135. **NELSON J.S.**
Lasers: state of the art in dermatology.
Dermatologic clinics 1993 ; 11(1) :15-26.
136. **NELSON L.B, MELICK J.E, HARLEY R.D.**
Intralésionnel corticostéroïd injections for infantile hemangiomas of the Eyelid.
Pediatrics 1984 ; 74 :241-5.
137. **NELSON J.S, MILNER T.E, ANVERI B et al.**
Dynamic epidermal cooling during pulsed laser treatment of port-wine stains. A new methodology with preliminary clinical evaluation.
Arch Dermatol 1995 ; 131 :695-700
138. **VAN DER HORST C.M, KOSTER P.H, DE BORGIE C.A et al.**
Effet of the timing of treatment of port-wine stains with the flash-lamp pumped pulsed dye laser.
N Engl J Med 1998 ; 338(15) :1028-33.
139. **WIRT S.W, WALLACE V.R, ROGALLA C.**
Laser therapy for patients with vascular malformations.
Plast Surg Nurs 1997 ; 17(4) :200-4.
140. **MICHAUD T, HABESTROH G, MERCIER F et al.**
Le laser colorant pulsé.
Nouv Derm 1994 ; 13 :553-9.
141. **Adouani A, Bouguila J, M Abdelali, M Ben Aicha, A Landolsi, M Hellali.**
Place du traitement chirurgical précoce dans les hémangiomes périorificiels de la face
Annales de chirurgie plastique esthétique 2008 ; 53 :435-40.

- 142. Deffrenes D, Bisdorff A, Salvan D, Herbreteau R.**
Traitement chirurgical des malformations vasculaires superficielles et des hémangiomes de la face.
Encyclopédie médico-chirurgicale, Dermatologie 95-21-A58.
- 143. Striker M.**
Maxillo-faciale: chirurgie plastique de la face et stomatologie.
Université Nancy 1. Nancy. 1979. 450 p.
- 144. PEACOCK EE.**
Wound repair (3rd ed.) Saunders.
Philadelphia. 1984
- 145. BORGES A.F.**
THE ORIGINAL Z-PLASTY
British journal of plastic surgery 1973, 26 , 246-73.
- 146. Chrétien-Marquet B, Bennaceur S, Buisson T.**
Cicatrices cutanées inesthétiques : Eléments objectifs d'appréciation et possibilités d'améliorations
Techniques chirurgicales - Chirurgie plastique reconstructrice et esthétique [45-012].
- 147. Adouani A, Bouguila J, Mouhamed A, Ben Aicha M, Landolsi A, Hellali M et al.**
Place du traitement chirurgical précoce dans le hémangiomes périorificiels de la face.
Annales de chirurgie plastique esthétique (2008) 53, 435-40
- 148. Bénateau H, Labbé D, Domp martin A, Boon L.**
Place de la chirurgie dans les hémangiomes au stade des séquelles
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) :330-338.
- 149. Berwald C, Salazard B, Bardot J, Casanova D, Magalon G.**
Traitement chirurgical des malformations capillaires
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) :369-372.
- 150. Barbier C, Martin A, Papagiannaki C, Cottier J-P, Lorette G, Herbreteau D**
Malformations veineuses superficielles ou « angiomes veineux »
Presse Med. 2010; 39: 471-481.
- 151. Vanwijck R, Dégardin-Capon N**
Les malformations artérioveineuses: aspects cliniques et évolution.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) :440-446.
- 152. Lavie A, Desouches C, Casanova D, Bardot J, Magalon G**
Traitement chirurgical des malformations lymphatiques.
Annales de chirurgie plastique esthétique 51 (2006) 433-439.

قسم الطيبج

اقسمُ باللهِ العَظِيمِ

أن أراقبَ اللهَ في مهنتي.

وأن أصونَ حياةَ الإنسانِ في كآفةِ أطوارها في كلِّ الظروفِ والأحوالِ بآذلاً وسعي
في استنقاذها من الهلاكِ والمرَضِ

والألمِ والقلقِ.

وأن أحفظَ للناسِ كرامَتَهُم، وأسترَ عورتَهُم، وأكتمَ سِرَّهُم.

وأن أكونَ على الدوامِ من وسائلِ رحمةِ الله، بآذلاً رعايتي الطبيةَ للقريبِ والبعيدِ،
للصالحِ والطالحِ، والصديقِ والعدوِ.

وأن أثابرَ على طلبِ العلمِ، أسخره لنفعِ الإنسانِ .. لا لأذاه.

وأن أوقرَ من علمني، وأعلمَ من يصغرني، وأكونَ أخاً لكلِّ زميلٍ في المهنةِ الطبيّةِ
مُتعاونينَ على البرِّ والتقوى.

وأن تكونَ حياتي مصداقَ إيماني في سِرِّي وَعَلائيتي ، نقيّةٍ ممّا يُشِينها تجاهَ الله
وَرَسُولِهِ وَالْمُؤْمِنِينَ.

والله على ما أقول شهيد



أطروحة رقم 16

جامعة القاضي عياض
كلية الطب والصيدلة

سنة 2012 مراكش

دور الجراحة في علاج أورام وعائية : 30 حالة في مراكش

الأطروحة

قدمت ونوقشت علانية يوم .../.../2012
من طرف

الآنسة سارة باتول موافق

المزداة في 30 غشت 1985 بالرباط
طبيبة داخلية بالمستشفى الجامعي محمد السادس مراكش
لنيل شهادة الدكتوراه في الطب

الكلمات الأساسية :

ورم وعائي - ورم وعائي جلدي - علاج - جراحة

اللجنة

الرئيس

المشرفة

الحكام

السيد ط. فكري

أستاذ في جراحة العظام و المفاصل

السيدة ن. منصوري حطاب

أستاذة مبرزة في جراحة الوجه والفكين والتجميل

السيد س. أمال

أستاذ في طب أمراض الجلد

السيدة ل. السعدوني

أستاذة في الطب الباطني

السيد س. أيت بنعلي

أستاذ في جراحة الدماغ