

REVUES GÉNÉRALES Dermatopédiatrie

Angiomes de la face chez l'enfant : ce que le dermatologue doit connaître

RÉSUMÉ : Les deux types d'angiomes les plus fréquents sont les hémangiomes infantiles et les angiomes plans. Ils sont fréquemment localisés sur le visage où ils posent un problème esthétique et parfois fonctionnel. Certaines formes peuvent s'associer à d'autres anomalies qui doivent être dépistées.

En premier lieu, le dermatologue doit savoir reconnaître les différents types d'angiomes. Il doit savoir identifier les angiomes qu'il pourra prendre en charge à lui seul et ceux qui, à l'inverse, doivent être confiés à des spécialistes. Il doit connaître les complications possibles et les situations dans lesquelles il est nécessaire de réaliser des examens complémentaires et savoir lesquels choisir.

Enfin, il doit connaître les traitements disponibles et leurs indications.



→ J. MAZEREEUW-HAUTIER

Service de Dermatologie,
Centre de Référence
des Maladies Rares de la Peau,
Hôpital Larrey, TOULOUSE.

Les angiomes constituent un motif fréquent de consultation en dermatologie, en particulier chez l'enfant. La face est une localisation fréquente qui pose des problèmes esthétiques et parfois fonctionnels. Le terme d'"angiome" est un terme imprécis qui désigne l'ensemble des anomalies vasculaires. Le dermatologue doit tout d'abord être en mesure de reconnaître les différentes formes.

Classification des angiomes

Les anomalies vasculaires sont classées en deux catégories qui sont : les tumeurs vasculaires et les malformations vasculaires [1].

1. Les tumeurs vasculaires

Elles correspondent à une prolifération cellulaire. Elles comprennent l'hémangiome infantile qui est très fréquent, mais également des formes plus rares comme les hémangiomes congénitaux, l'angiome en "touffes" et l'hémangio-endothéliome kaposiforme.

2. Les malformations vasculaires

Les malformations vasculaires sont formées de vaisseaux anormaux et dysplasiques. Elles sont divisées, selon le flux, en malformations à flux rapide (malformations artérioveineuses) et en malformations à flux lent (malformations capillaires (angiomes plans), lymphatiques et/ou veineuses). Le diagnostic étiologique du type d'anomalie vasculaire repose sur l'aspect clinique de la lésion, mais aussi sur le mode évolutif qui doit toujours être précisé à l'interrogatoire. Parmi ces différentes étiologies, le dermatologue doit impérativement connaître les deux types d'angiomes les plus fréquents qui sont les hémangiomes infantiles et les angiomes plans. Seules ces deux formes d'angiomes seront traitées dans cet article. Les autres types d'angiomes doivent être confiés à des équipes spécialisées pour le diagnostic et la prise en charge.

L'hémangiome infantile

Il peut se présenter sous trois aspects cliniques différents :

>>> **La forme superficielle** est une tuméfaction rouge écarlate, à surface mamelonnée irrégulière (**fig. 1A**).

>>> **La forme sous-cutanée ou profonde** est de diagnostic plus difficile. Elle se présente sous la forme d'une masse dense et chaude, plus ou moins saillante, située en profondeur sous une peau qui est normale ou plus souvent discrètement bleutée et/ou le siège de télangiectasies (**fig. 1B**).

En cas de doute diagnostique, un écho-Doppler peut être réalisé par un opérateur entraîné. Cet examen montrera une masse à flux rapide avec une hypervascularisation de type veineux et artériel et l'absence de véritable fistule artérioveineuse. Cet aspect à l'écho-Doppler est souvent pris à tort par des opérateurs non entraînés pour une malformation artérioveineuse dont l'aspect clinique et le mode évolutif sont très différents.

En cas de doute avec une tumeur, une biopsie doit être réalisée en milieu chirurgical.

>>> **La forme mixte (fig. 1C)** combine les deux aspects vus ci-dessus. Les hémangiomes sont le plus souvent localisés sous la forme d'une tumeur arrondie unique. Plus rarement, ils sont systématisés à une partie du visage (**fig. 1D**).

Quel que soit son aspect clinique, l'hémangiome infantile possède un mode évolutif tout à fait caractéristique qui doit toujours être précisé à l'interrogatoire. La lésion n'est habituellement pas présente à la naissance ou se présente sous la forme d'une macule érythémateuse discrète. Puis l'hémangiome va subir une phase de croissance rapide qui durera plusieurs semaines ou mois. Après une phase de stabilité, l'hémangiome va lentement régresser (**fig. 1E**). L'hémangiome disparaît habituellement vers l'âge de 7 à 10 ans.



FIG 1 : Les hémangiomes. A : forme superficielle d'hémangiome infantile à type de "fraise", B : forme sous-cutanée pure d'hémangiome infantile, C : forme mixte d'hémangiome infantile, D : localisation "en barbe" justifiant la recherche d'une atteinte laryngée, atteinte oculaire justifiant d'un examen ophtalmologique, forme étendue et systématisée du visage justifiant la recherche d'un syndrome "PHACE (S)", E : hémangiome infantile en phase de régression : palissement et affaissement des lésions.

Plusieurs types de complications peuvent survenir. Il peut s'agir tout d'abord d'ulcérations. Ces dernières surviennent préférentiellement pendant la phase de croissance, en cas de forme segmentaire et dans certaines localisations à risque comme la lèvre inférieure. Ces ulcérations peuvent être extrêmement douloureuses et nécessitent un traitement.

Les cicatrices résiduelles constituent une autre complication très fréquente sur le visage. Le risque est majoré en cas de forme étendue, profonde, de localisation au nez, à l'oreille, aux lèvres, aux yeux. Il peut s'agir de télangiectasies, de la persistance d'un reliquat fibro-adipeux donnant à la peau

un aspect flétri et hypertrophique, d'une cicatrice fibreuse brillante de couleur blanche ou de déformations des reliefs anatomiques du visage.

Certaines formes d'hémangiomes peuvent s'associer à des malformations

1. En cas d'hémangiomes multiples et de petite taille

Cet aspect clinique correspond à l'hémangiomatose néonatale diffuse dans laquelle l'atteinte cutanée peut s'associer à des hémangiomes profonds, localisés au niveau du foie le plus souvent, mais aussi parfois au cerveau et

REVUES GÉNÉRALES Dermatopédiatrie

au poumon. Au minimum, une échographie hépatique doit être réalisée. A noter: la possibilité d'une hypothyroïdie en cas d'hémangiomes hépatiques justifiant un dosage de la TSH.

2. En cas d'hémangiome très volumineux

Il faut dans ce cas surveiller le foie et l'état cardiaque en raison de la possibilité d'hépatomégalie par défaillance cardiaque congestive à haut débit. Cela est valable également en cas d'hémangiomatose miliaire comportant de multiples lésions.

3. En cas d'hémangiome "en barbe"

(bas du visage, lèvre inférieure et cou (fig. 1D). Une localisation laryngée doit être recherchée en urgence (fibroscopie) car il existe un risque d'asphyxie.

4. En cas d'hémangiome des paupières avec amputation de l'axe visuel

Un examen ophtalmologique est nécessaire ainsi qu'un traitement (risque d'amblyopie définitive).

5. En cas d'hémangiome volumineux et systématisé

Il convient de rechercher un syndrome PHACES (P: anomalie de la fosse postérieure, H: hémangiome, A: anomalies artérielles, C: coarctation de l'aorte et anomalies cardiaques, E (eye): anomalies oculaires, S: anomalies sternales) [2]. Les examens à réaliser sont: un examen ophtalmologique, une échographie cardiaque, un angioscanner thoracique et une IRM cérébrale.

La décision de traiter l'hémangiome sera prise dans les situations suivantes:

- il existe un **risque fonctionnel** (occlusion oculaire ou nasale bilatérale, gêne à l'alimentation) ou d'une



FIG 2: Angiome plan. Forme médiane de la face (A) ou de la nuque (B) ne justifiant aucune exploration complémentaire. C: territoires du nerf trijumeau (V1, V2, V3). D: angiome plan unilatéral dans le territoire du V1 et du V2 justifiant la recherche d'une atteinte ophtalmologique et cérébrale (angiome leptoméningé).

forme compliquée (anomalie associée, ulcérations douloureuses),

- il existe un **risque cicatriciel**, en particulier à type de déformation des reliefs anatomique du visage.

A ce jour, le traitement de référence est la corticothérapie générale. Il existe également d'autres traitements d'exception pour les formes résistantes (vincristine, interféron). Le propranolol est un traitement très prometteur de découverte récente. Son efficacité et sa tolérance pourraient être supérieures à celles de la corticothérapie [3]. A ce jour, ce traitement n'a pas l'AMM et une étude internationale est en cours afin de déterminer précisément son efficacité, sa tolérance et les modalités de prescription.

L'introduction de ce traitement nécessite d'avoir une bonne expertise clinique afin de ne pas faire une erreur de diagnostic et de bien évaluer la justification d'introduire ce traitement. Un bilan cardiaque préalable et une surveillance de quelques heures en milieu pédiatrique sont nécessaires.

L'angiome plan

L'angiome plan est présent dès la naissance sous la forme de macules érythémateuses s'effaçant partiellement à la vitropression. Il n'existe aucune modification significative dans les premières années de vie. Cependant, à l'âge adulte, l'angiome plan peut s'épaissir et voir sa couleur s'intensifier.

POINTS FORTS

- ➔ L'hémangiome infantile est une tumeur superficielle rouge vif ou sous-cutanée bleutée qui n'est pas présente à la naissance et va subir une phase de croissance rapide dans les premiers mois de vie.
- ➔ Les hémangiomes du visage laissent souvent place à des cicatrices justifiant d'envisager la mise en place d'un traitement.
- ➔ Le propranolol est un traitement très prometteur des hémangiomes, il est en cours d'expérimentation.
- ➔ Les angiomes plans unilatéraux du visage situés dans le territoire du V1 ou V2 peuvent s'associer à des anomalies ophtalmologiques et cérébrales.

Il existe deux pièges diagnostiques :

- le premier est de confondre un angiome plan avec un hémangiome infantile qui débute sous la forme d'une plaque à peine saillante.
- le deuxième piège est de confondre un angiome plan avec malformation artérioveineuse à un stade précoce. Cette dernière se présente sous la forme d'une lésion plane mais un peu chaude et mal systématisée qui va s'étendre dans le temps.

Sur le visage, on note deux formes d'angiome plan :

- l'**angiome plan médian** : soit antérieur, habituellement limité à la région intersourcilière, mais pouvant descendre jusqu'à la lèvre supérieure (**fig. 2A**) (va disparaître le plus souvent); soit postérieur au niveau de la nuque (**fig. 2B**) (va persister mais sera caché dans les cheveux),
- l'**angiome plan unilatéral** : il peut s'associer à d'autres anomalies en

fonction de sa localisation sur le visage (territoires du nerf trijumeau) (**fig. 2C**) [4].

En cas d'atteinte du V2, il convient de réaliser un examen ophtalmologique avec mesure de la pression oculaire, afin de dépister un glaucome (examen à répéter). En cas d'atteinte du V1, il convient de rechercher cette même atteinte ophtalmologique, mais également une atteinte cérébrale (**fig. 2D**).

L'association de ces deux atteintes correspond au syndrome de Sturge-Weber. Afin de dépister l'atteinte cérébrale, il convient de réaliser une IRM cérébrale. Cet examen doit être réalisé en urgence pour plusieurs raisons. Tout d'abord sa réalisation précoce permettra d'éviter une anesthésie générale. Également, la découverte d'une angiomatose leptoméningée justifiera l'introduction d'un traitement antiépileptique. Si cet examen est normal, il conviendra de le

répéter ultérieurement car les anomalies peuvent être difficilement visualisables dans les premiers mois de vie. En cas de forme bilatérale, il existe un risque plus élevé de malformations associées [2].

Le traitement des angiomes plans repose sur le laser à colorant pulsé. Ce dernier doit être réalisé précocement pour améliorer les chances de succès. Plusieurs passages sont généralement nécessaires. Les résultats sont satisfaisants sur le visage. Ce traitement nécessite chez l'enfant une anesthésie locale (crème anesthésique) ou générale.

Bibliographie

1. ENJOLRAS O. Anomalies vasculaires superficielles : les "angiomes". *Encycl Méd Chir* (Editions Scientifiques et Médicales Elsevier SAS, Paris, tous droits réservés), *Dermatologie*, 98-745-A-10, 2001, 15 p.
2. MAZEREUW-HAUTIER J, SYED S, HARPER JJ. Bilateral facial capillary malformation is associated with a higher risk of eye and brain abnormalities. *Arch Dermatol*, 2006, 142 : 994-998.
3. LEAUTE-LABREZE C, DUMAS DE LA ROQUE E, HUBICHE T *et al.* Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med*, 2008; 358 : 2649-2651.
4. ENJOLRAS O, RICHE MC, MERLAND JJ. Facial port-wine stains and Sturge-Weber syndrome. *Pediatrics*, 1985; 76 : 48-51.

L'auteur a déclaré être co-investigateur pour l'étude en cours "Hémangiol" : efficacité et tolérance du propranolol dans les hémangiomes infantiles (promoteur : Pierre Fabre).