

Angiomes de la face et de la cavité buccale

Le mot « angiome » (*angioma* des Anglo-Saxons) est un terme générique, impropre aux yeux des spécialistes, encore que largement utilisé, et qui recouvre un ensemble pathologique soit tumoral, soit malformatif, dont le seul point commun est qu'il affecte le système vasculaire (artère, veine, vaisseau lymphatique...). Ces anomalies vasculaires recouvrent un large champ pathologique et sont soit visibles, soit cachées (viscérales). De mieux en mieux connues sur le plan physiopathologique, elles ont largement bénéficié des développements de l'imagerie médicale et de la radiologie interventionnelle, même s'il demeure nombre d'impasses thérapeutiques. Cette pathologie a très tôt suscité la constitution de consultations multidisciplinaires dédiées.

Angiomes de la face et de la cavité buccale

Nomenclature

Il est devenu classique et commode, avec Mulliken et Glowacki (1982), d'opposer les tumeurs vasculaires (essentiellement l'hémangiome cellulaire) aux malformations vasculaires.

L'hémangiome

L'hémangiome (Fig. 1) est la tumeur bénigne la plus fréquente du jeune enfant (10 % des enfants en sont porteurs). Visible ou non à la naissance (20 à 50 % des cas), l'hémangiome se développe dans les premiers mois de la vie, se stabilise au bout de 6 à 12 mois, puis régresse lentement en 1 à 10 ans selon les cas. La face est volontiers touchée. La fille est le plus souvent affectée (sex-ratio : trois filles pour un garçon). L'évolution particulière des hémangiomes leur fait affecter le qualificatif d'« immature ». L'histologie de ces tumeurs est caractérisée par une multiplication cellulaire endothéliale formant des capillaires au cours de la phase de prolifération. L'hémangiome peut simuler une malformation artérioveineuse en écho-doppler, mais l'artériographie (qui n'est plus nécessaire au diagnostic) montre un blush tumoral dense. L'attente de l'involution habituellement spontanée de ces tumeurs est justifiée pour les lésions de petite taille (80 % des hémangiomes ont moins de 2 cm). La chirurgie peut être indiquée pour des raisons vitales, fonctionnelles, esthétiques ou psychologiques.



Fig. 1. Hémangiome frontal.

Angiomes de la face et de la cavité buccale

Les malformations vasculaires

Simplees ou combinées, les malformations vasculaires sont présentes dès la naissance, mais se révèlent en règle générale beaucoup plus tard.

Liées à une anomalie de structure de la morphogenèse vasculaire, elles évoluent de manière proportionnée, affectées par les traumatismes, les infections, certaines perturbations hormonales.

Elles n'ont aucune tendance à la régression spontanée.

Simplees, ces malformations sont superficielles et/ou profondes, de révélation parfois tardive. Elles affectent, selon les cas, préférentiellement le réseau capillaire, veineux, artériel ou lymphatique. Des formes histologiquement mixtes, *combinées*, existent – malformations lymphaticoveineuses (MLV), malformations artérioveineuses (MAV), malformations veinocapillaires (MVC), par exemple. Ces malformations sont hémodynamiquement différenciées selon qu'il y règne un bas débit sanguin, cas le plus fréquent (capillaires, veineux, lymphatiques), ou un haut débit (malformations hémodynamiquement actives avec fistules artérioveineuses).

Combinées et complexes, les malformations vasculaires réalisent divers syndromes : syndrome de Sturge-Weber-Krabbe à l'étage encéphalique, syndrome de Cobb (angiomatose cutanéovertébro-méningo-médullaire) au niveau du tronc, syndrome de Klippel-Trenaunay avec gigantisme progressif du membre. Ces malformations peuvent être disséminées ; c'est le cas de la maladie de Rendu-Osler, du syndrome de Bean, etc.

Cette classification permet, avec l'expérience clinique de ces tumeurs vasculaires ou de ces malformations vasculaires, de porter un diagnostic cliniquement correct dans plus de 95 % des cas et d'orienter ensuite, sans excès, les éventuels bilans nécessaires.

Tableau 1

Caractères spécifiques comparés des hémangiomes et des malformations vasculaires de la face

Hémangiome

- 3 femmes / 1 homme
- Grande fréquence : 10 % des nourrissons
- Invisible à la naissance (60 %)

- Émergence postnatale
- Croissance : 6 à 12 mois
- Involution : 1 à 10 ans
- Séquelles possibles

- Pas ou peu d'indications à l'exploration radiographique

- Peu d'effets sur le squelette sous-jacent (effet de masse)

- Histologiquement : hyperplasie endothéliale
- Glut 1 + dans 100 % des cas

- Thérapeutique :
 - abstention
 - lasers (ulcérations ou télangiectasies résiduelles)
 - médicale, traitements pharmacologiques des formes graves
 - chirurgie précoce ou de séquelles

Malformation vasculaire (capillaire, lymphatique, veineuse, complexe)

- 1 femme / 1 homme
- Rareté : 1 enfant sur 1 000
- Présente, mais non toujours révélée à la naissance

- Évolution liée aux traumatismes, aux infections ou bien spontanée
- Pas d'involution
- Tendance à l'aggravation par poussées

- Rôle important de l'imagerie (échographie + IRM) afin de différencier (échographie, Doppler couleur, rarement IRM) les malformations à haut débit et les malformations à bas débit. Plus rarement utiles : scanner, artériographie

- Effets sur le squelette : soit distorsion, soit hypertrophie, soit hypotrophie et lyses osseuses
- CIVL pouvant évoluer en CIVD en cas d'agression de la malformation

- Histologiquement : formes histologiques capillaires, veineuses, lymphatiques, artérioveineuses ou combinées. Glut 1 – dans 100 % des cas

- Thérapeutique :
 - abstention
 - lasers
 - radiologie interventionnelle
 - chirurgie

L'hémangiome est une tumeur vasculaire qui se développe par prolifération capillaire, dans la période postnatale immédiate, plus rarement en anténatal. La malformation vasculaire est une atteinte congénitale de la structure même d'un

vaisseau, et donc également de sa fonction.

Angiomes de la face et de la cavité buccale

Caractéristiques cliniques

L'observation clinique de la lésion, mais surtout l'anamnèse, la reconstitution de son développement et de son histoire sont habituellement suffisantes pour affirmer le type d'anomalie vasculaire rencontrée et écarter le diagnostic de tumeur ou d'anomalie d'autre origine.

Les techniques d'imagerie sont complémentaires : choisies en fonction des arguments de l'examen clinique, elles participent le plus souvent, au moins dans les malformations vasculaires, au traitement et à la surveillance.

Les hémangiomes (« angiomes » immatures)

Dix pour cent des enfants en sont porteurs, soit à la naissance (20 à 50 % d'entre eux), soit peu de temps après (quelques jours à quelques semaines). Ces hémangiomes sont toujours présents avant l'âge de 1 an. La prédominance féminine est nette (3 filles pour 1 garçon pour les formes banales, 7 filles pour 1 garçon pour les formes graves). À la naissance, la peau peut être normale ou marquée par des taches pâles ou des macules télangiectasiques rouges.

L'hémangiome se développe en quelques semaines, s'étendant plus ou moins rapidement, puis il se stabilise vers 3 à 6 mois le plus souvent, et jusqu'à l'âge de 1 an parfois, avant de se résorber lentement sur plusieurs années. Selon que l'atteinte est superficielle, sous-cutanée ou mixte, on distingue :

- l'hémangiome tubéreux pur : c'est « la fraise », de couleur rouge vif. Il est plus ou moins saillant et étendu. Il peut être localisé, arrondi ou segmentaire, et parfois très diffus ;
- l'hémangiome sous-cutané pur : il se présente comme une masse homogène sous-cutanée chaude, de consistance ferme et élastique, ne pouvant jamais être dépressible, posant parfois des problèmes de diagnostic différentiel avec un lymphangiome kystique, une encéphalocèle (localisation médiofrontale), un tératome ou un kyste branchial (localisation cervicale). La peau en regard peut être marquée de fines télangiectasies. Les veines de drainage anormalement visibles se développent durant la phase de régression

;

- l'hémangiome mixte : forme la plus fréquente, elle associe les deux aspects ; la nappe tubéreuse est soulevée par la composante sous-cutanée.

Les examens complémentaires ont deux indications :

- l'appréciation de l'extension et du retentissement local ou général de l'hémangiome ;
- le diagnostic positif dans certaines formes sous-cutanées pures.

La place essentielle revient à l'échographie-doppler couleur : l'hémangiome immature se présente sous la forme d'une masse d'échogénicité variable, mais toujours très hypervascularisée (de multiples artères et veines sont présentes à l'intérieur du tissu tumoral). Le nombre des pédicules est variable, de même que les vitesses systoliques qui sont la plupart du temps très élevées ; la valeur de l'index de résistance est en règle générale assez basse malgré l'absence de shunt artérioveineux. Chez le nourrisson, la présence d'une telle masse permet d'éliminer une malformation vasculaire. Le seul diagnostic différentiel reste celui d'une tumeur maligne vascularisée (le rhabdomyosarcome par exemple). L'IRM sert à préciser l'extension des hémangiomes volumineux au niveau de la face, de l'orbite, de la base du crâne ou du cou. L'artériographie ne doit plus être réalisée.

Des formes cliniques sont distinguées :

- selon la taille et le volume : 80 % des hémangiomes ont moins de 2 cm de diamètre. Tout peut se rencontrer cependant, et des formes étendues mettant en jeu le pronostic vital (insuffisance cardiaque) recouvrent plusieurs territoires anatomiques ;
- selon le nombre : il n'y a pas de relation entre le nombre d'angiomes et la gravité de la maladie. Unique ou multiple, voire dispersé en miliaire, l'hémangiome crée des tableaux variés. L'association à des hémangiomes viscéraux (sous-glotte, foie...) péjore le pronostic ; selon la topographie : la localisation faciale concerne 45 % des nourrissons. Elle engendre des conséquences par son développement, son évolution ou ses séquelles :
 - *au niveau des paupières* : l'atteinte palpébrale (Fig. 2) est un exemple où l'intervention doit être précoce. Gênant la vision, soit par appui sur la cornée, soit par occlusion de l'axe visuel, l'hémangiome peut engendrer un trouble de réfraction (astigmatisme) et une amblyopie ;
 - *au niveau du nez* : l'angiome « Cyrano » (Fig. 3), caractéristique, nécessite

souvent une chirurgie précoce, car la tumeur déplace alors les cartilages alaires. Dans ce cas, l'acte chirurgical est précoce, vers 2 à 3 ans, et il repositionne éventuellement le squelette cartilagineux nasal ;

– *au niveau des lèvres* : le caractère infiltrant de l'hémangiome est responsable d'une macrochéilie disgracieuse, de type tumoral protrusif (angiome « tapir »), à la lèvre supérieure, et retentit sur la disposition dento-alvéolaire. En cas d'hémangiome de lèvre inférieure, le poids de la tumeur et l'hypotonie labiale engendrée par l'infiltration musculaire angiomateuse crée une expansion labiale inférieure parfois considérable (Fig. 4). Elle ne s'oppose plus à la poussée linguale physiologique et favorise l'éversion alvéolo-dentaire inférieure ;

– *au niveau du cuir chevelu* : la localisation est banale et ne s'associe pas à une localisation intracrânienne ; le risque hémorragique à cet endroit (fontanelle) n'est pas plus important ;

– *au niveau du pavillon de l'oreille* : l'obstruction du conduit auditif externe peut perturber l'équilibre des pressions au niveau du tympan (risque d'otite externe). L'exposition du cartilage entraîne fréquemment une chondrite.



Fig. 2. Hémangiome palpébral.



a



b

Fig. 3a, 3b. « Angiome Cyrano » : de face et de profil.



Fig. 4. **Hémangiome labial inférieur.**

Les formes associées

Le syndrome de Kasabach-Meritt, avec sa thrombopénie majeure, est à tort rapporté à l'hémangiome infantile. Il complique un autre type de tumeur vasculaire infantile très rare et très différent de l'hémangiome.

Les formes évolutives

Si l'involution spontanée en quelques années est la marque pathognomonique de l'hémangiome, tout peut se rencontrer, de la « restitution ad integrum » sans trace séquellaire jusqu'à l'évolution létale, en dépit des traitements.

Deux particularités de la maladie sont notables au niveau de la face :

- *l'hémorragie* : la blessure accidentelle d'un hémangiome superficiel n'entraîne aucun phénomène hémorragique incoercible. La compression locale vient à bout du saignement. Il faut rassurer les parents de ces enfants. L'hémorragie due à une complication nécrotique est plus difficile à traiter ;
- *la nécrose* : elle affecte la portion centrale des hémangiomes à composante superficielle tubéreuse. Une croûte noirâtre se décolle et l'ulcération très douloureuse se surinfecte et entretient la nécrose. Des soins locaux, en particulier l'utilisation de pansements hydrocolloïdes, aboutissent en quelques semaines à la cicatrisation de la zone nécrotique, au prix d'une cicatrice atrophique et de séquelles parfois plus graves, mais aussi d'une diminution notable du volume et de la taille de l'hémangiome.

Cinquante pour cent des angiomes immatures superficiels de l'enfant évoluent vers une séquelle minime qui ne nécessite pas de correction. Dans les autres cas, la résorption existe, mais des séquelles cutanées et sous-cutanées signent la

maladie. Le blanchiment de la peau recouvre une modification de la texture des tissus sous-cutanés, donnant une peau inélastique et un résidu fibro-adipeux.

Angiomes de la face et de la cavité buccale

Les malformations vasculaires

Classer les malformations vasculaires selon leur hémodynamique est commode. Les modalités évolutives et thérapeutiques sont différentes dans chaque groupe.

Les malformations vasculaires inactives

Les malformations vasculaires inactives affectent schématiquement le réseau capillaire, le tissu veineux ou le système lymphatique.

Malformations vasculaires de type capillaire

Les angiomes plans (« taches de vin ») constituent l'archétype des malformations vasculaires, marque indélébile d'un handicap particulier s'ils touchent la face (Fig. 5). Présent dès la naissance sous la forme d'une nappe plane rouge, l'angiome subsistera toute la vie. Bien plus, avec l'âge, suivant en taille l'évolution de la croissance, l'angiome s'épaissit, s'assombrit. La texture se modifie et à la peau lisse se substitue un revêtement grenu, violacé, porteur de nodules rouges.

La topographie volontiers métamérique de cette malformation (liée au développement des crêtes neurales) la rend d'autant plus facile à identifier. L'atteinte du territoire trigémîné V1 (front et paupière supérieure) doit faire évoquer un syndrome de Sturge-Weber-Krabbe : cette angiomatose encéphalotrigémînée (associant des anomalies méningo-oculo-cutanées) complique 10 % des angiomes plans de territoire V1. La gravité de l'épilepsie qu'elle entraîne est volontiers compliquée d'hémiplégie. La surveillance clinique avec examen oculaire, électroencéphalogramme, scanographie et IRM est nécessaire, et un traitement précoce anticomitial doit être institué. Parallèlement, un dépistage de glaucome doit être entrepris.



Fig. 5. **Malformation capillaire.**

Les malformations veineuses

Elles sont veineuses et capillaro-veineuses et correspondent à une malformation infiltrante qui s'aggrave peu à peu. Le sang stagne alors dans des lacs interconnectés, malformés, qui gonflent dès lors que le retour veineux est empêché (manœuvre de Valsava, déclivité...). Les lésions cutanées et muqueuses sont bleues, molles, dépressibles, froides. Elles gonflent en position déclive et à l'effort. Elles croissent avec l'âge. Aucun *thrill* ni souffle n'est retrouvé. Des calcifications intralésionnelles (phlébolithes) sont parfois révélées par la palpation et/ou la radiographie sans préparation. Les malformations veineuses ne présentent aucune topographie élective. Elles infiltrent volontiers les zones temporales et massétériques. Elles déforment la langue, les joues, le voile du palais. Le diagnostic habituellement clinique peut être confirmé par l'échographie couleur : les malformations se présentent sous la forme de cavités anéchogènes ou très hypoéchogènes, mal limitées, avec un flux veineux très lent, difficile à mettre en évidence par des manœuvres de chasse musculaire. L'IRM est le meilleur outil de diagnostic, qui montre un hyper-signal très évocateur en séquence pondérée T2 ; cette séquence permet également de préciser l'extension en profondeur de la malformation. Scanner et artériographie ont très peu d'indication ici. La ponction directe de la malformation (avec opacification) est le premier temps de la thérapeutique. Selon la topographie et la taille, le retentissement de la malformation veineuse est différent :

- la localisation labiale (Fig. 6), plus ou moins étendue à la langue, au palais et à la joue, est volontiers source d'incompétence labiale ;

- l'atteinte linguale constitue l'une des causes organiques de macroglossie, avec son retentissement sur le squelette maxillo-mandibulaire ;
- l'atteinte pharyngo-laryngée est révélée rapidement par des conséquences fonctionnelles sur la respiration (syndrome d'apnée du sommeil), la phonation et la déglutition ;
- la localisation orbitaire s'étend volontiers aux tuniques de l'œil (sclérotique, conjonctive) mais, malgré son volume (exophtalmie de décubitus), elle n'occasionne pas de compression du globe. Elle crée une *énophtalmie* en position debout par élargissement du cadre orbitaire ;
- les malformations cervicales accompagnent parfois une ectasie veineuse jugulaire (cavernome) ;
- les localisations temporo-massétérides sont la forme la plus courante ;
- l'existence intracrânienne d'anomalies du développement veineux cérébral est observée dans 20 % des cas et ne présente pas de risque neurologique ;
- des défauts osseux sont présents dans 20 % des cas de malformations veineuses de la tête sans conséquence pathologique.

L'évolution de la maladie est liée à son caractère localisé ou systématisé : il est admis que son développement s'effectue jusqu'à la puberté, ce qui oblige dans les formes graves à intervenir tôt. Au-delà, l'évolution continue de se faire, mais plus lentement. Le retentissement esthétique et fonctionnel est à la mesure de cette extension et de cette évolution.

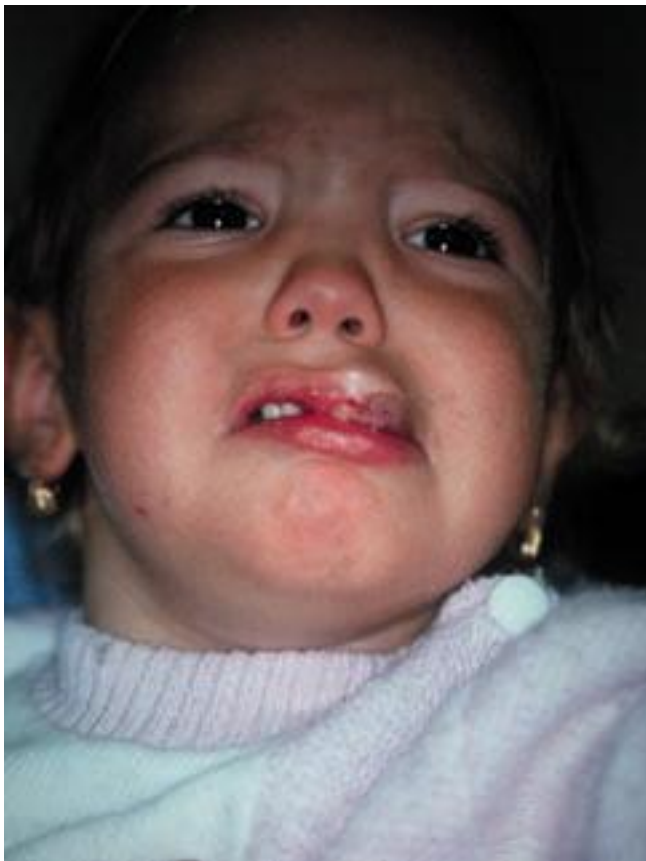


Fig. 6. **Malformation veineuse labiale supérieure gauche.**

Les malformations lymphatiques

Les malformations lymphatiques se manifestent sous deux formes cliniques essentielles : la forme kystique et la forme tissulaire.

Soixante-dix pour cent des malformations lymphatiques touchent la face et le cou. Le plus souvent présentes dès la naissance (deux cas sur trois), elles peuvent être décelées au cours du diagnostic anténatal : les formes kystiques cervicales graves, de diagnostic échographique, constituent avant tout un facteur de dystocie. Le pronostic vital est parfois lié aux infiltrations muqueuses (langue, larynx) des formes tissulaires, la clé diagnostique de cette atteinte étant l'IRM anténatale.

Cliniquement, ces deux formes différentes, qui peuvent être associées chez un même patient, doivent être exposées séparément.

Le lymphangiome kystique (« hygroma kystique » des Anglo-Saxons)

D'apparition précoce (90 % d'entre eux sont révélés avant l'âge de 2 ans), il se présente comme une tuméfaction molle, limitée, transilluminable. Sa

consistance à peine rénitente n'est pas influencée par l'effort ou la position du sujet. La peau en regard est le plus souvent normale. La topographie est cervicale, parotidienne ou axillaire le plus fréquemment. L'évolution du lymphangiome kystique est caractéristique, mais capricieuse : elle présente soit une involution très rare, soit une aggravation volontiers rythmée par une hémorragie ou une infection ; à l'issue d'un banal épisode de rhinopharyngite par exemple, la tuméfaction augmente, rouge, chaude, sous tension, douloureuse, majorant ainsi ses conséquences fonctionnelles (troubles oculaires, gêne respiratoire, déformation osseuse). Le traitement médical (corticothérapie et antibiothérapie) est rapidement indispensable et efficace. Dans cette forme kystique, le diagnostic est clinique, et d'autant plus aisé que la masse est superficielle et volumineuse. Plus petite, ou plus profonde, la malformation se présente à l'échographie comme un ensemble de cavités anéchogènes, plus ou moins cloisonnées, sans aucun flux visible. Le scanner ou l'IRM sont réalisés dans les formes étendues pour apprécier l'extension en profondeur ou rechercher des localisations médiastinales.

Le lymphangiome diffus infiltrant (micro- et macrokystique)

Associé ou non au lymphangiome macrokystique, et partageant la même origine embryologique, le lymphangiome céphalique diffus (et/ou microkystique) infiltre volontiers langue, joue, plancher buccal et muqueuse pharyngolaryngée profonde (Fig. 7). Le diagnostic néonatal n'est pas toujours évident, notamment dans les formes linguales pures : il peut s'agir d'une macroglossie avec le revêtement muqueux superficiel caractéristique constitué de multiples vésicules lymphatiques donnant un aspect framboisé. Mais il peut s'agir d'une lésion muqueuse isolée s'étendant d'autant plus qu'un geste local (coagulation) peut l'attiser. Les vésicules sont claires ou hématiques en fonction des poussées. L'exakte extension de la malformation s'apprécie grâce à l'endoscopie et à l'IRM. Le mode évolutif par poussées inflammatoires risque d'avoir un retentissement important fonctionnel, psychologique et esthétique. Il est difficile d'apprécier le potentiel évolutif propre : les poussées inflammatoires diminuent parfois à l'âge adulte (mais, à cet âge, les conséquences osseuses sont fixées).



Fig. 7. **Lymphangiome micro- et macrokystique géant.**

Les malformations vasculaires actives : fistules et malformations artérioveineuses (FAV et MAV)

Définies comme un hémio-détournement capillaire par shunt artérioveineux, ces malformations (Fig. 8), heureusement rares, sont très graves. On distingue :

- la fistule artérioveineuse, qui est un shunt entre une seule artère et une seule veine ;
- la malformation artérioveineuse, qui est faite de shunts multiples, aboutissant à un peloton vasculaire intermédiaire (nidus) se drainant par une ou plusieurs veines.

Cliniquement, ces malformations se traduisent par une tuméfaction cutanée et sous-cutanée rouge, chaude, *battante*, *pulsatile*, avec à l'auscultation un *souffle* et à la palpation un *thrill*. La peau peut être rosée ou rouge, simulant chez le tout jeune enfant un angiome plan. L'anomalie peut être visible dès la naissance ou se révéler précocement. Elle apparaît le plus souvent plus tard, au décours de facteurs déclenchants (traumatisme, puberté, grossesse), qui sont dans 20 % des cas des facteurs d'évolution. On distingue quatre stades évolutifs : dormance, expansion, destruction et destruction avec défaillance cardiaque.

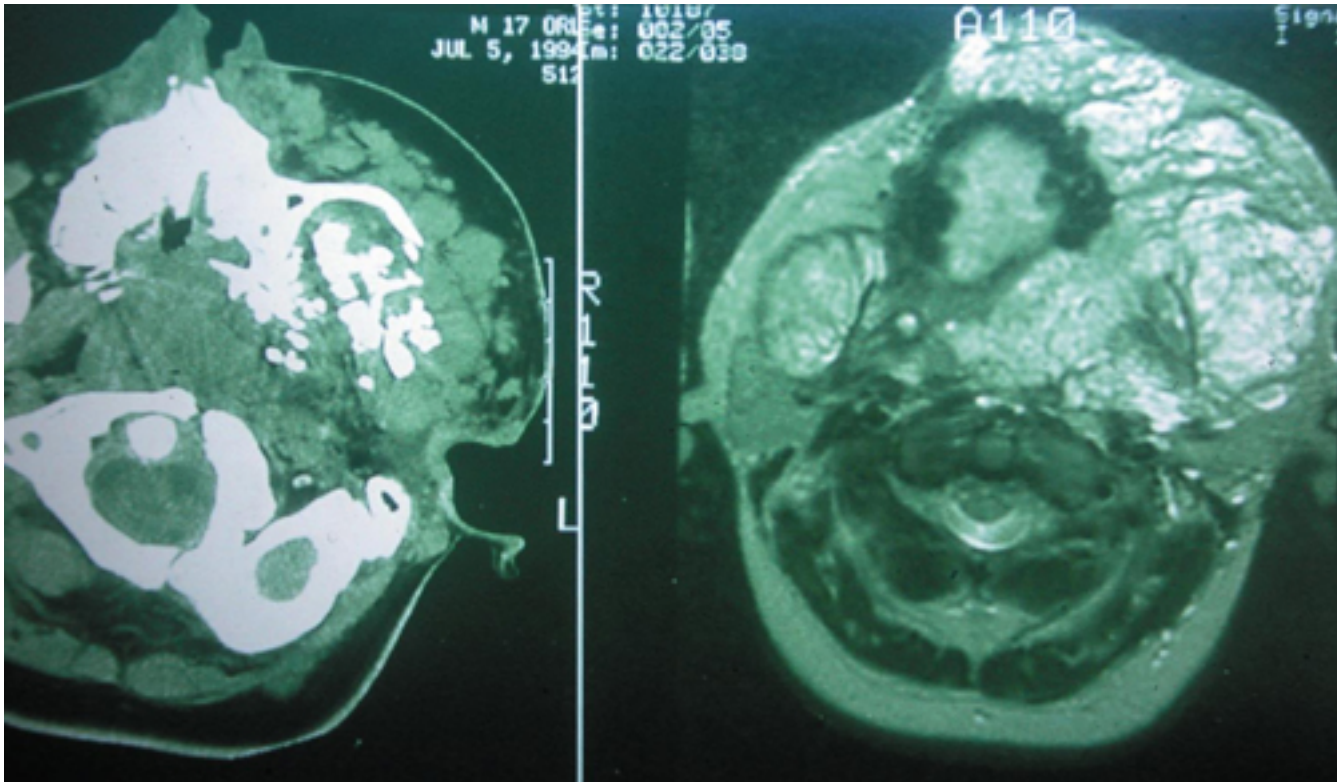


Fig. 8. Malformation artério-veineuse.

La gravité de la maladie tient pour une part dans le caractère capricieux de cette évolution, que rien ne laisse prévoir, et dont les conséquences peuvent être létales. C'est la raison pour laquelle le diagnostic doit être très tôt établi, à l'aide des techniques d'imagerie. À l'échographie-doppler, on retrouve une augmentation de la taille et du nombre des structures vasculaires en regard de la malformation, avec des courbes vélocimétriques artérielles assez voisines de ce que l'on rencontre dans les hémangiomes. L'IRM et le scanner (Fig. 9) ont l'intérêt de visualiser l'extension et les signes indirects de la malformation (comblement d'espaces graisseux, atteinte osseuse). L'angio-IRM et surtout l'artériographie sont indispensables pour faire la cartographie de la lésion, distinguer les malformations à petit shunt (multitude d'afférences et nidus vermiculaires) au potentiel évolutif grave des malformations à gros shunt (artères élargies, nidus limité), et le cas échéant participer au traitement (Fig. 10).



a



b

Fig. 9. Malformation artério-veineuse. 9a. Commissure labiale gauche. 9b. Images de tomodensitométrie.



Fig. 10. Artériographie d'une malformation artério-veineuse après embolisation.

Le caractère relativement localisé des malformations artérioveineuses (limitation à un organe ou une partie d'organe) constituerait un élément pronostique favorable, si l'évolution de la maladie n'était inexorable, accélérée par le traumatisme ou l'imprégnation hormonale. La tumeur peut entraîner des déformations majeures, des nécroses, des troubles trophiques, des douleurs, des hémorragies... Le retentissement cardiaque par hyper-débit est le fait des malformations volumineuses (2 % des malades). Des thérapeutiques inadaptées ajoutent encore aux complications propres des malformations artério-veineuses. Deux formes cliniques faciales doivent être individualisées :

- *le syndrome de Bonnet, Dechaume et Blanc ou de Wyburn- Mason* : grave, il associe à une malformation artério-veineuse médiofrontale ou jugale une extension profonde, rétinienne et encéphalique. Le risque hémorragique (épistaxis incoercible) est majeur. La topographie médiane de la malformation doit inviter à entreprendre un bilan d'extension précis ;
- *les malformations artério-veineuses intramandibulaires* : elles sont source de lyses osseuses diffuses et se compliquent d'hémorragie dentaire spontanée ou, après geste endobuccal, d'hémorragie cataclysmique pouvant aboutir au décès si le patient n'est pas orienté vers un service de radiologie interventionnelle.

Les malformations artério-veineuses ont donc un comportement évolutif particulier. Leur reconnaissance précoce est indispensable pour éviter les

erreurs de prise en charge. Nombre d'observations témoignent que des erreurs de traitement génèrent des complications et des impasses thérapeutiques.

Les malformations vasculaires complexes et combinées

Systematisée ou non, la malformation vasculaire visible peut être le marqueur d'une lésion profonde au pronostic plus grave.

Les malformations vasculaires complexes systématisées

À l'étage cranio-facial ont été décrits le syndrome de Sturge-Weber-Krabbe dans le chapitre des angiomes plans et le syndrome de Bonnet-Dechaume-Blanc dans celui des malformations artério-veineuses. Le syndrome de Protée est un désordre polymalformatif consistant en des nappes de malformations capillaires, des masses lymphangiomateuses et lipomateuses, avec souvent une macrocéphalie, des macromélie asymétriques, « au hasard », et des hamartomes divers. L'IRM est nécessaire pour faire la part entre les masses lipomateuses et les masses vasculaires.

Les malformations vasculaires disséminées

On distingue le syndrome de Rendu-Osler et le Blue-Rubber-Bleb naevus, ou syndrome de Bean. Le syndrome de Rendu-Osler est une forme familiale pouvant atteindre deux cas pour 100 000 naissances ; il s'accompagne d'atteintes muqueuses diffuses avec épistaxis, d'atteintes digestives avec hémorragie digestive, mais également d'hématurie, voire de métorragie. Des malformations artério-veineuses pulmonaires ou cérébrales peuvent être associées aux télangiectasies. Le Blue-Rubber-Bleb naevus, ou syndrome de Bean, est une angiomatose diffuse cutanéodigestive avec de multiples nodules veineux compressibles sous une peau claire. Les lésions sont associées à des lésions muqueuses digestives, source d'hémorragie. Le diagnostic est posé par endoscopie digestive.

À retenir

- Tumeurs et malformations vasculaires, les anciens « angiomes », sont des pathologies de diagnostic et traitement délicats.
- L'existence de consultations multidisciplinaires favorise leur prise en charge, évite les excès d'explorations coûteuses ou irradiantes et les erreurs thérapeutiques parfois source de poussées évolutives ou d'aggravation.
- La reconnaissance exacte du diagnostic doit permettre de décider de la meilleure thérapeutique.

Pour en savoir plus

Enjolras O, Deffrennes D, Borsik M, Diner PA, Laurian C. Les tumeurs et les règles de prise en charge chirurgicale. Ann Chir Plast Esthet 1998 ; 43 : 455-490.

Jackson IT, Carreno R, Potparic Z, Hussain K. Hemangiomas, vascular malformations and lymphovenous. Malformations : classification and methods of treatment. Plast Reconstr Surg 1993 ; 91: 1216-1230.

Mulliken JB, Glowacki J. Hemangiomas and vascular malformations in infants and children. A classification based on endothelial characteristics.

Plast Reconstr Surg 1982 ; 69 : 412-420.

Padwa BL, Hayward PG, Ferraro NF, Mulliken JB. Cervicofacial lymphatic malformation : clinical course, surgical intervention and pathogenesis of skeletal hypertrophy. Plast Reconstr Surg 1995 ; 95 : 951-960.

Picard A, Soupre V, Diner PA, Buis J, Goga D, Vazquez MP. Chirurgie précoce des hémangiomes immatures à l'aide d'une dissection à ultrasons.

À propos de 81 cas. Rev Stomatol Chir Maxillofac 2002 ; 103 : 10-21.

Vazquez MP, Diner PA, Picard A., Soupre V, Enjolras O. Les lèvres angiomateuses.

Ann Chir Plast Esthet 2002 ; 47 : 561-579.