

## Hémangiomes chez le nourrisson: problèmes et traitement

Les hémangiomes sont les tumeurs bénignes les plus fréquemment rencontrées chez le nourrisson et dans la petite enfance. Alors que la plupart d'entre eux régressent spontanément, certains sont au contraire à l'origine de problèmes sérieux. Pour cette raison, spécialement lorsque leur localisation pose problème, il faut traiter précocement les hémangiomes, sans attendre des dommages parfois irréversibles.

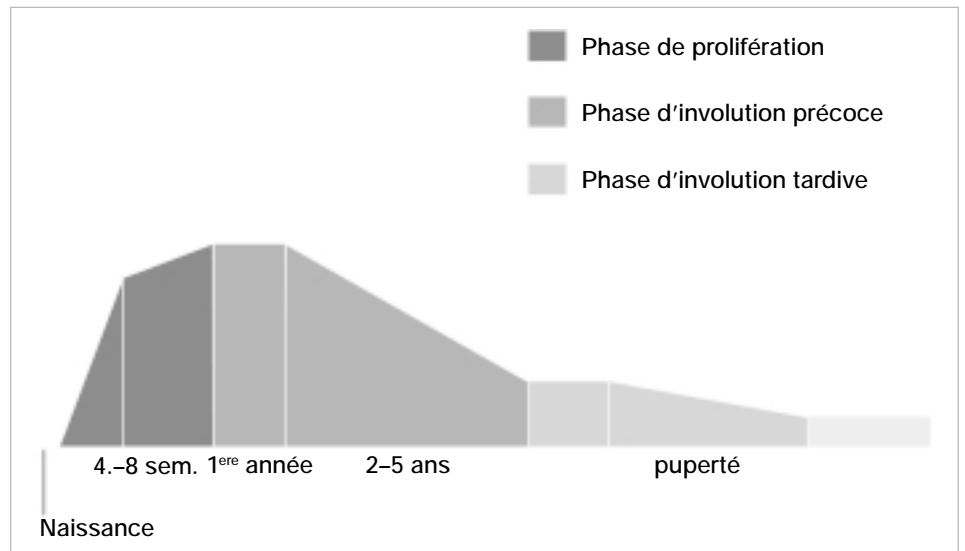
### Introduction

Depuis plus d'un siècle, la classification des hémangiomes reste difficile, en dépit du diagnostic clinique a priori facile. Mulliken et Glowacki ont proposé en 1980 une classification largement acceptée. Fondamentalement l'on distingue d'une part les malformations vasculaires, d'autre part les hémangiomes, caractérisés par une prolifération exagérée de cellules endothéliales. L'aspect clinique initial est parfois très semblable. Mais, du point de vue thérapeutique le diagnostic précis doit être posé dès que possible: en effet les malformations vasculaires diffèrent des hémangiomes non seulement par l'étiologie, mais aussi par les manifestations cliniques, l'évolution et le pronostic.

### Malformations vasculaires

Les malformations vasculaires sont constituées de vaisseaux dysplasiques au sens d'une distribution anormale, mais sans prolifération cellulaire. Ces vaisseaux sont hypo- ou hyperplasiques, et ils ont des parois de configuration patholo-

Graphique 1: Croissance et involution des hémangiomes



Sur l'axe du temps sont indiquées des valeurs approximatives, mais, spécialement en ce qui concerne le début de l'involution, on observe de grandes variations individuelles.

gique ou un trajet aberrant. La dysplasie peut concerner des vaisseaux sanguins ou lymphatiques. On distingue des malformations capillaires (par exemple naevus flammeus), veineuses et artérielles, ainsi que des fistules artérioveineuses et des lymphangiomes. Il existe des formes mixtes. Ces malformations sont visibles dès la naissance, même si elles peuvent devenir plus apparentes par la suite. Elle grandissent proportionnellement à la croissance de l'enfant, mais leur taille peut varier à court terme en fonction de leur degré de réplétion. Contrairement aux hémangiomes, les malformations vasculaires n'ont aucune tendance à la régression spontanée.

### Hémangiomes

Les hémangiomes sont des tumeurs vasculaires bénignes à croissance rapide is-

sues de cellules endothéliales. Ils trouvent leur origine dans la période embryonnaire. Normalement l'organisation du système vasculaire dans la peau est achevée dans les dernières semaines de grossesse. Si cette maturation n'est pas terminée à la naissance, certains vaisseaux restent exposés à la stimulation de facteurs angiogènes. Il en découle une prolifération excessive et la formation de tumeurs vasculaires.

On distingue des formes cutanées (85%), sous-cutanées (2%), et mixtes (13%). Il est rare qu'à la naissance un hémangiome présente déjà son aspect typique. La moitié des patients montrent de petites modifications non spécifiques de la peau (halo anémique, dyscolorations bleutées-livides, modifications télangiectasiques). C'est dans les premières semaines de vie que débute la prolifération, avec un maxi-

mum pendant les premiers mois. Dès la deuxième année de vie on observe le plus souvent une atténuation. C'est le début de la phase d'involution précoce; sur les années suivantes les lésions pâlisent et diminuent en volume (graphique 1). Il n'existe pas de facteur prédictif fiable pour la durée de la phase de prolifération et par conséquent pour le risque d'une extension importante et de lésions persistantes après involution. Deux tiers des hémangiomes guérissent complètement, pour les autres il persiste une lésion résiduelle plus ou moins gênante avec une dépigmentation ou une hyperpigmentation, un excès de peau, une destruction ou une cicatrice.

### Problèmes

Pour les parents et l'enfant concerné, les hémangiomes entraînent souvent une **surcharge psychologique** dont il faut tenir compte dans la prise en charge.

Des **complications somatiques** sont décrites dans 8% des cas. Il s'agit des complications suivantes:



Fig. 1: Hémangiome de la lèvre supérieure avec infiltration du bord de la lèvre et perturbation de la motricité orale.



Fig. 2: Gros hémangiome cutané dans la région génitale, ulcéré.

- **Ulcérations**, particulièrement sous les langes, pouvant entraîner saignements, infections et cicatrices (fig. 2).
- Croissance infiltrante avec **destruction** de tissus avoisinants (cartilage du nez, lèvres).
- **Obstruction** (œil, nez, oreille, bouche), avec perturbation fonctionnelle pouvant aboutir à un dommage irréversible (par exemple amblyopie).
- **Surcharge circulatoire** par de grands hémangiomes chez des petits nourrissons.
- Si l'on observe plus de 3 hémangiomes, **le risque de tumeurs dans les organes parenchymateux** est augmenté, et l'on devrait les rechercher par échographie abdominale<sup>2</sup>.
- Des hémangiomes étendus de la face peuvent être associés à

d'autres malformations. Le syndrome **PHACE associe** des malformations oculaires, des malformations cérébrales du complexe Dandy-Walker, des malformations cardiaques, des malformations artérielles et des malformations du sternum<sup>3</sup>.

- **Le syndrome de Kasabach-Merritt** est une forme particulière d'hémangiome. Il s'agit d'une volumineuse tumeur vasculaire entraînant une coagulopathie de consommation accompagnée le cas échéant de complications hémorragiques à risque vital. D'après les dernières connaissances il ne s'agit toutefois pas d'un authentique hémangiome. L'aspect histologique est similaire à celui d'un angiome «en touffes» ou d'un hémangioendothéliome kaposiforme.

### Traitement

#### Indication

Des considérations précédentes, on conclura facilement à l'intérêt d'un traitement précoce des hémangiomes: tous les hémangiomes situés dans des **régions problématiques** devraient être traités précocement. Ces régions sont:

- **Les yeux:** un hémangiome peut limiter l'ouverture palpébrale. L'occlusion gêne le développement de l'œil, et une amblyopie risque d'en résulter.
- **Le nez:** l'hémangiome de la pointe du nez («nez Cyrano») est un réel problème esthétique; de plus une grande tumeur peut entraîner la destruction du cartilage nasal.

- **Les lèvres:** les hémangiomes des lèvres ont généralement peu de tendance à régresser, et peuvent perturber la motricité de la bouche (fig. 1). Des ulcérations à évolution cicatricielle sont fréquentes.
- **Région ano-génitale:** des ulcérations sont fréquentes, suivies d'infections et de cicatrices.

Dans d'autres localisations également, l'extension, la localisation, les conséquences fonctionnelles ou esthétiques de l'hémangiome peuvent nécessiter l'introduction d'une thérapie.

En cas de complications déjà présentes, un traitement sera également indiqué, de façon à limiter si possible le dommage.

### Buts

Le but primaire du traitement est de **stopper la croissance et de favoriser l'involution rapide de la lésion**. La disparition totale de la lésion n'est habituellement pas un objectif prioritaire. Lorsqu'un hémangiome se trouve déjà en phase de régression, l'on peut se contenter d'observer son évolution spontanée.

### Possibilités

Il existe de nos jours de nombreuses possibilités thérapeutiques. Voici un choix de méthodes de traitement, telles qu'elles sont appliquées à l'Hôpital pédiatrique de Zürich. On distingue grossièrement entre traitements locaux et généraux. Le choix du traitement est individuel et dépend de la taille et de la localisation de la lésion, ainsi que du moment de sa mise en oeuvre. De façon très générale le succès n'est

souvent apparent (sauf en cas d'excision chirurgicale) qu'après **plusieurs séances de traitement**, ce qui requiert beaucoup de patience de la part de l'enfant et de ses parents.

### Cryothérapie

L'hémangiome est congelé par application d'une baguette métallique refroidie par l'azote liquide à  $-195^{\circ}$ . La formation de cristaux de glace dans les endothéliums vasculaires riches en liquide, suivie du dégel, entraîne des lésions cellulaires irréversibles. Cette apoptose cellulaire induit la régression de la lésion, et la phase proliférative s'en trouve raccourcie. Les kératinocytes, moins riches en liquide, ne sont eux pas endommagés, et il ne se forme par conséquent pas de cicatrice.

La cryothérapie trouve son application principale dans le traitement de lésions petites (<1 cm), superficielles et bien délimitées, en phase proliférative. Elle peut s'administrer sous anesthésie de surface, et se prête au traitement précoce de petits nourrissons. L'objectif thérapeutique est atteint dès la première application dans 70% des cas, et le traitement peut être répété en cas de résultat insuffisant<sup>5)</sup>. Les grands avantages de cette forme de traitement sont son innocuité, sa simplicité pour le patient, son caractère économique et son efficacité.

### Laser

Le terme «LASER» est une abbréviation pour «light amplification by stimulated emission of radiation». Différents types de laser,

allant de l'infrarouge à l'ultraviolet, se prêtent à l'usage médical. Le choix de la longueur d'onde et de l'énergie permet de déterminer aussi bien la profondeur d'action que le type de tissu qui absorbera au maximum le rayonnement laser. C'est dans cette structure ciblée que le laser exerce son effet le plus intense. Le laser Nd:YAG, actif dans l'infrarouge et dont l'énergie est absorbée de façon maximale dans le sang complet, se prête particulièrement bien au traitement des hémangiomes. Le réchauffement sélectif de la structure cible (ici les vaisseaux sanguins, respectivement le sang complet ou l'hémoglobine) entraîne un dommage thermique, sans destruction des tissus avoisinants («photothermolyse sélective»). L'application est soit superficielle, soit intra-lésionnelle. Dans ce dernier cas, l'hémangiome est ponctionné, et l'énergie est appliquée directement dans la tumeur par l'intermédiaire d'un conducteur optique. Ce procédé entraîne souvent une tuméfaction et occasionnellement la formation de vésicules et de croûtes, qui guérissent toutefois rapidement. Le traitement au laser est douloureux et nécessite une narcose chez les petits enfants. Une à 4 applications sont nécessaires pour obtenir un arrêt de croissance voire un début d'involution. Ainsi, le laser Nd:YAG est approprié dans le traitement d'hémangiomes superficiels mais aussi plus particulièrement d'hémangiomes plus profonds.

### Intense Pulsed Light System (IPLS) (laser à colorants pulsé)

L'Intense Pulsed Light est un procédé alternatif fonctionnant également sur le prin-

cipe de la photothermolyse sélective. Un flash à haute énergie émet une lumière polychromatique avec un large spectre de longueurs d'ondes. Différents filtres permettent de sélectionner une gamme déterminée de longueurs d'onde, ce qui autorise de multiples applications. L'IPLS est utilisé principalement dans le traitement d'hémangiomes superficiels étendus, ainsi que pour décolorer des naevus flammeus. Il s'agit également d'un traitement douloureux nécessitant une narcose chez les petits enfants. De même, plusieurs séances sont habituellement nécessaires pour obtenir le résultat souhaité.

## Médicaments

### Corticostéroïdes

L'effet bénéfique des stéroïdes sur les hémangiomes est connu de longue date. Le mécanisme exact en est inconnu. On suppose des effets vasoconstricteurs et une inhibition de l'angiogenèse. L'injection intralésionnelle de stéroïdes entraîne fréquemment des nécroses et des cicatrices; pour cette raison elle a été largement remplacée ces dernières années par d'autres traitements locaux tels la cryothérapie et le laser. En revanche la corticothérapie par voie générale est indiquée en cas d'hémangiomes croissant rapidement dans des localisations problématiques, répondant insuffisamment ou pas assez vite à la cryothérapie ou au laser, ou inaccessibles à ces thérapies. Le traitement débute à doses élevées (prednisolone 1–3 mg/kg/J) et dure plusieurs semaines. En cas de réponse satisfaisante, la dose est réduite graduellement, après 1 à 2 semaines. Un contrôle

clinique serré s'impose pendant le traitement. Effets secondaires fréquents: prise de poids, développement d'un habitus cushingoïde, arrêt de croissance, irritabilité, sensibilité augmentée aux infections; ces effets secondaires sont réversibles. Le retard de croissance est également rattrapé après la fin du traitement. Occasionnellement un effet rebond s'observe à l'arrêt du médicament, nécessitant un nouveau traitement.

### Interféron $\alpha$ 2a

Les interférons sont des cytokines qui démontrent un effet immunorégulateur et anti-prolifératif. Leur mode d'action est incomplètement compris. On suppose une inhibition directe de facteurs angiogènes, et une réduction de la libération de facteurs de croissance.

L'interféron s'administre par injections sous-cutanées quotidiennes pendant plusieurs mois. Les effets secondaires fréquents sont une fièvre avec neutropénie et symptômes généraux, une élévation des transaminases, et des complications cardiaques et neurologiques, imposant une surveillance attentive du patient.

### Chirurgie

La chirurgie a peu d'applications; elle intervient principalement dans la correction d'altérations résiduelles après involution.

### Résumé

Les hémangiomes du visage et de la région anogénitale doivent être traités précocement,

même s'ils sont encore petits, de façon à prévenir des complications et des séquelles. La cryothérapie se prête particulièrement au traitement de petits hémangiomes en phase proliférative. La plupart des hémangiomes sont toutefois traités au laser. Les traitements médicamenteux et la chirurgie sont réservés à des situations particulières.

### Références

Voir texte allemand.

Maya Horst, Zurich

Traduction: P. Diebold, Monthey

### Adresse de l'auteur:

Dr. M. Horst  
Kinderchirurgie  
Universitäts-Kinderspital  
Steinwiesstrasse 75  
8032 Zurich