

الجمهورية الجزائرية الديمقراطية الشعبية  
وزارة التعليم العالي و البحث العلمي  
People's Democratic Republic of Algeria  
The Minister of Higher Education and Scientific Research  
ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ ⵏ ⵜⴰⵎⴳⴷⴰⵢⵜ

**ABOU BEKR BELKAID**  
**UNIVERSITY TLEMCEM**  
**FACULTY OF MEDICINE- Dr. B.**  
**BENZERDJEB**  
**MEDECINE's DEPARTMENT**



جامعة أبو بكر بلقايد - تلمسان  
كلية الطب - د. ب. بن زرجب  
قسم الطب

**DEPARTEMENT DE MEDECINE**

THÈME :

**Etude descriptive sur les hémangiomes  
segmentaires infantiles**

Présenté par :  
**Henaoui ghizlene**  
**Mahi hiba**  
**Hachemi nihed**

**Encadrant : Pr. Himeur Zoleykha**

**Année universitaire : 2022-2023**

---

---

## REMERCIEMENT

A notre maitre et encadreur de mémoire Professeur Himeur Nous avons eu la chance et le privilège de travailler sous votre encadrement, de profiter de votre culture scientifique, vos compétences professionnelles incontestables, ainsi que vos qualités humaines qui vous valent l'admiration et le respect. Permettez-nous cher Professeur de vous exprimer notre reconnaissance et notre grande estime. Au chef du service de dermatologie vénérologie CHU Tlemcen, professeur Dahmani pour son accueil chaleureux, et de nous avoir donné la liberté totale à l'accès aux archives, et aux différentes documentations. Nous avons toujours admiré vos qualités humaines et professionnelles ainsi que votre modestie qui restent exemplaires. Au médecins résidentes au service de dermatologie vénérologie CHU Tlemcen Nous sommes reconnaissantes de votre aide apportée tout au long de ce travail.

Nous remercions très sincèrement Dr. HENAOUI, professeur en épidémiologie, pour son aide et ses conseils.

---

---

## Table des matières

REMERCIEMENT	1
1 Introduction	8
Chapitre I : Généralités sur les hémangiomes infantiles	9
1 Définition	10
2 Classification	11
3 Epidémiologie :	11
3.1 Incidence	11
3.2 Facteurs Favorisants	11
4 Physiopathologie	12
4.1 Caractéristiques Cellulaires De L'hémangiome Infantile	12
4.2 Facteurs De Croissance Et D'inhibition De L'angiogenèse :	13
4.3 Caractéristiques Histologique	14
4.4 Hypothèses Physiopathologiques :	16
5 Clinique :	17
5.1 L'interrogatoire :	17
L'interrogatoire doit préciser	17
5.2 L'examen Clinique :	17
5.3 L'examen General	17
6 Caractéristiques Cliniques :	18
6.1 Aspects Cliniques :	18
6.1.1 L'Hémangiome Cutané	18
6.1.2 L'Hémangiome Sous – Cutané	18
6.1.3 L'Hémangiome Mixte	19
6.1.4 Consistance	19
6.1.5 Taille	19
6.1.6 Localisation	19
7 Cycles Evolutifs	20
7.1 Le Premier Stade : La Phase De Croissance	20
7.2 Le Deuxième Stade : La Phase De Stabilisation	21
7.3 Le Troisième Stade : La Phase D'involution	21
8 Risques et Complications	21
8.1 Risque Vital :	22

---

---

8.2	Risque Fonctionnel :	22
8.2.1	Hémangiomes Palpébraux :	22
8.2.2	Hémangiomes Labiaux :	23
8.2.3	Hémangiomes Narinaires :	24
8.2.4	Hémangiomes De L'oreille :	24
8.3	Complication locale : L'ulcération	24
8.4	Risque Esthétique :	26
9	Diagnostic :	27
9.1	Diagnostic D'hémangiome Infantile :	27
10	Diagnostic Différentiel	28
11	Traitements	29
11.1	Buts	29
11.2	Indications Thérapeutiques	29
11.3	Moyens Thérapeutiques	29
11.3.1	Moyens Médicaux	29
11.3.2	Moyens Physiques	30
11.3.3	Moyens palliatifs	30
Chapitre 2 :Hémangiome infantile segmentaire		31
1	Définition	32
2	Formes syndromiques	32
3	Segmentation : le cas des HIS de la face	33
4	Physiopathologie desHI segmentaire	34
5	Anomalies Structurales Associes	34
5.1	Syndrome De Phace(S) :	34
5.2	Syndrome Pelvis/Sacral/Lumbar:	40
6	Complication (ulceration)	40
1	Type d'étude :	42
2	Définition de la maladie	42
3	Population	42
3.1	Critères d'inclusion	42
3.2	Critères de non inclusion	43
4	Protocole	43
4.1	Collecte des donnés	43
4.1.1	Questionnaire	43

---

---

4.1.2	Prise de photo	43
1	Etude des donnés sociodémographiques	45
1.1	La répartition de la population d'étude selon le sexe	45
1.2	La répartition de la population d'étude selon la tranche d'âge	45
1.3	La répartition de la population d'étude selon l'origine géographique	46
2	Etude des facteurs de risque	46
2.1	La répartition de la population selon la consanguinité.	46
2.2	La répartition de la population d'étude selon les facteurs de risque liés à la mère	47
2.3	La répartition de la population d'étude selon les facteurs liés au déroulement de l'accouchement	48
2.4	La répartition de la population d'étude selon les facteurs de risque liés à l'accouchement	48
2.5	La répartition de la population suivant les antécédents familiaux d'hémangiome segmentaire infantile	50
3	Description des paramètres clinique d'hémangiome segmentaire infantile	51
3.1	La répartition de la population d'étude selon le type de la lésion prémonitoire	51
3.2	La répartition de la population selon la notion d'intervalle libre ;	51
3.3	La répartition de la population d'étude selon le type clinique	52
3.4	La répartition de la population selon la topographie des hémangiomes segmentaire	52
3.5	La répartition de la population selon le coté atteint	53
3.6	La répartition de la population d'étude selon le nombre des hémangiomes segmentaires	53
4	La répartition de la population d'étude selon l'évolution vers l'ulcération	54
5	La répartition de la population d'étude selon la présence d'anomalies associées	55
1	Discussion des donnés sociodémographiques	58
1.1	Répartition de la population d'étude selon le sexe	58
1.2	Répartition de la population d'étude selon la tranche d'âge	58
2	Discussion des facteurs de risque	58
2.1	Discussion de la consanguinite.et les antécédents familiaux d'hémangiome infantile.	58
2.2	Discussion des facteurs de risques liés à la mère, le déroulement de grossesse et les circonstances d'accouchement	59
3	Discussion des paramètres cliniques d'hémangiome segmentaire infantile	60
3.1	Répartition de la population d'étude selon le type clinique	60
3.2	La répartition de la population d'étude selon le nombre d'hémangiome	60
3.3	Répartition selon le segment prédominant	60

3.4	Répartition Selon le coté prédominant	60
3.5	La Répartition De La Population D'étude Selon les anomalies associées	61
3.6	La Répartition De La Population D'étude Selon l'évolution vers l'ulcération	61
4	Conclusion	62
	Référence bibliographique	63

## Liste des figures

Figure 1:	Anomalies Vasculaires : Classification De ISSVA De 1996	11
Figure 2:	Hémangiome Infantile A La Phase De Croissance	14
Figure 3:	Hémangiome Infantile A La Phase De Stabilisation	15
Figure 4	Hémangiome infantile à un stade régressif	15
Figure 5 :	Hémangiome Superficiel	18
Figure 6 :	Hémangiome Sous Cutané	18
Figure 7:	Hémangiome Mixte	19
Figure 8 :	Evolution Triphasique de l'Hémangiome Infantile	20
Figure 9 :	Hémangiome Palpébral	23
Figure 10 :	Hémangiome labial	23
Figure 11 :	Hémangiome Narinaire	24
Figure 12:	Hémangiome De L'oreille	24
Figure 13:	Hemangiome Ulcere De La Fesse	25
Figure 14:	Hémangiome Jugal	26
Figure 15:	Hémangiome Nasal	26
Figure 16 :	Hémangiome infantile dans contexte de syndrome SACRAL	32
Figure 17:	Segmentation S1 A S4 Des Hémangiomes Infantiles De Localisation Faciale	33
Figure 18:	Hémangiome Facial Segmentaire Associé Au Syndrome PHACES	38
Figure 19:	Répartition de la population d'étude selon le sexe	45
Figure 20.	Répartition de la population d'étude selon la tranche d'âge	45
Figure 21:	Répartition de la population d'étude selon l'origine géographique	46
Figure 22:	Répartition de la population d'étude selon la consanguinité	46
Figure 23:	Répartition de la population d'étude selon les antécédents familiaux d'hémangiome infantile	50
Figure 24:	Répartition de la population d'étude selon la lésion prémonitoire	51
Figure 25:	Répartition de la population selon la notion d'intervalle libre	51
Figure 26:	Répartition de la population selon la topographie de l'hémangiome segmentaire	52

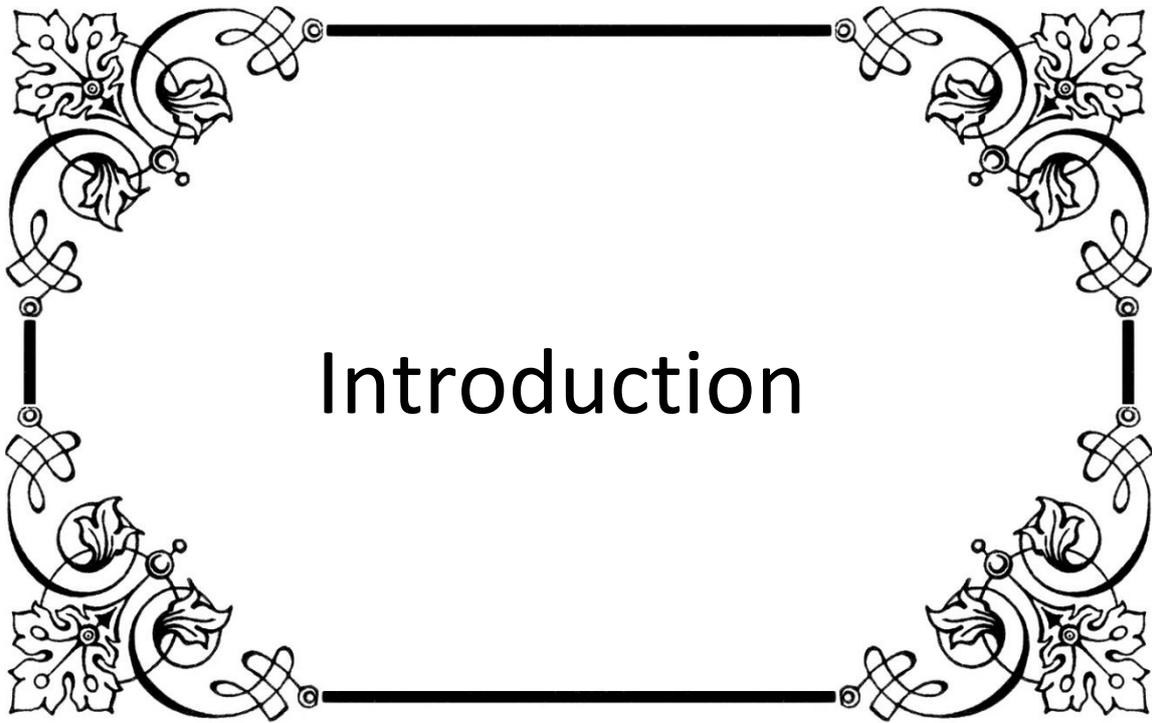
---

---

Figure 27: Répartition de la population selon le coté atteint.....	53
Figure 28: Répartition de la population d'étude selon le nombre des hémangiomes segmentaires infantiles .....	54
Figure 29 : La répartition de la population d'étude selon l'évolution vers l'ulcération.....	54

## **Liste des tableaux**

Tableau 1 : Critères Diagnostiques Du Syndrome PHACE [13] .....	36
Tableau 2: Anomalies Associés Au Syndrome PHACES [03] .....	39
Tableau 3: Etude des facteurs de risque liés à la mère .....	47
Tableau 4: Etude des facteurs de risque liés au déroulement de grossesse .....	48
Tableau 5: Etude des facteurs de risque liés au déroulement de l'accouchement.....	48
Tableau 6: La répartition de la population d'étude selon la présence d'anomalies associées..	55
Tableau 7: Facteurs de risque.....	55
Tableau 8: Examens Complémentaires .....	56
Tableau 9: Resultats des examens complémentaires pathologiques .....	56
Tableau 10 : Etude des facteurs de risque liés au déroulement de grossesse.....	59



---

---

# 1 Introduction

L'hémangiome infantile (IH), la tumeur la plus fréquente de la petite enfance, se caractérise par une prolifération initiale pendant la petite enfance suivie d'une involution spontanée au cours des 5 à 10 années suivantes, laissant souvent un résidu fibro-gras. L'IH est traditionnellement considérée comme une tumeur de la micro vascularisation.

L'hémangiome infantile (HI), appelé au paravent « fraise » ou encore « angiome immature », a fait l'objet depuis 20 ans d'une recherche clinico-biologique intensive, ce qui a permis de décrypter les divers facteurs et cellules impliqués dans l'évolution de cette pathologie.

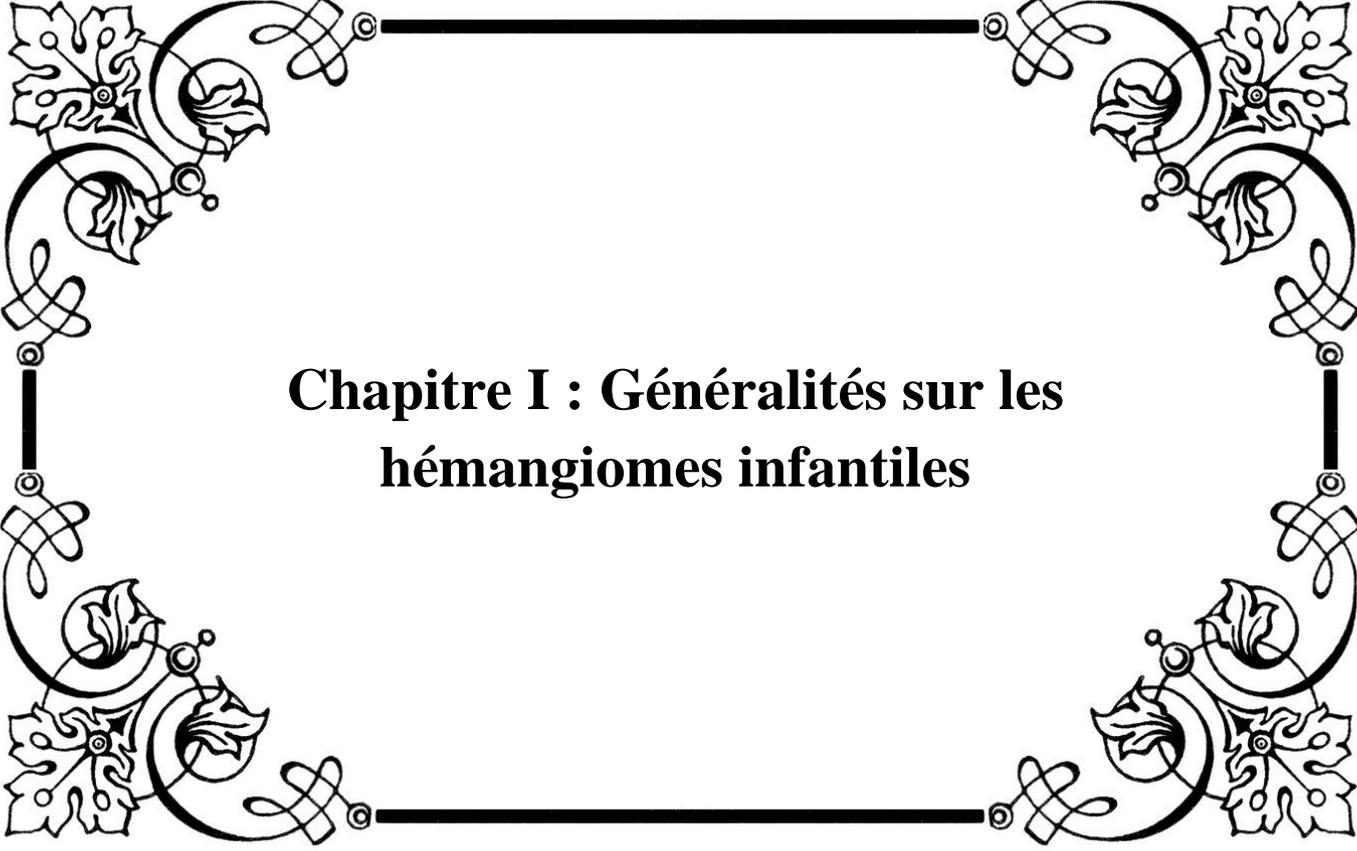
Cette tumeur se caractérise par une atteinte des cellules endothéliales qui tapissent les vaisseaux sanguins, cellules qui vont se multiplier de manière anormalement rapide, formant ainsi une masse colorée rouge. A la naissance, l'hémangiome est souvent absent ou se caractérise par une simple tâche prémonitoire associée ou non à des petits vaisseaux sanguins dilatés. Il peut ensuite croître les 3 premiers mois puis se stabiliser au cours de la première année de vie. Dans tous les cas, cette tumeur disparaît spontanément mais laissant parfois une trace de sa présence plus ou moins importante. C'est cette caractéristique qui permet de le différencier des angiomes plans qui eux grandissent avec l'enfant.

Compte tenu de leur profil évolutif spontané favorable, près de 80% des hémangiomes ne doivent pas être traité.

Environ 20% des cas seront traités en phase de croissance du fait d'une poussée alarmante, (nécrose, hémorragie, surinfection), soit au stade de séquelles pour améliorer l'état esthétique des cicatrices.

Le but de notre travail est de décrire les hémangiomes infantiles segmentaires à partir d'une étude prospective, d'une série de 22 Enfants, au niveau du service de dermatologie du CHU de Tlemcen.

---



**Chapitre I : Généralités sur les  
hémangiomes infantiles**

---

---

# 1 Définition

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

L'hémangiome infantile appartient au groupe des tumeurs vasculaires bénignes de la classification de l'ISSVA. Il constitue l'anomalie vasculaire la plus fréquente chez l'enfant.

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 maximum 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.

Dans la majorité des cas 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.

---

## 2 Classification

Classification des anomalies vasculaires adoptée par l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) lors du Workshop de Rome en 1996. Ce groupe comprend :

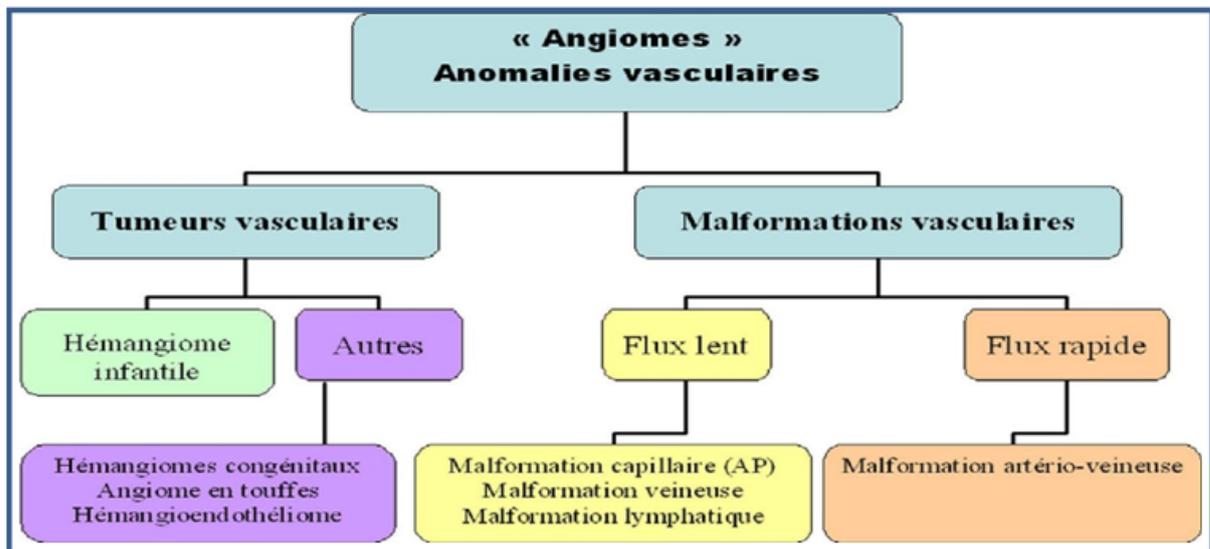


Figure 1: Anomalies Vasculaires : Classification De ISSVA De 1996

## 3 Epidémiologie :

### 3.1 Incidence

L'hémangiome infantile est une tumeur bénigne la plus fréquente de l'enfant, touchant 5 à 10% des nourrissons de moins d'un an et jusqu'à 25% des prématurés de moins de 1500g.

Ils sont plus fréquents chez les filles : 2,5 à 4 filles pour 1 garçon. La prédominance est encore plus nette pour les formes graves (PHACES) avec 9 filles touchées pour un garçon.

Il est classiquement dit que les HI siègent préférentiellement dans la région céphalique ; mais une étude épidémiologique récente tend à montrer que les HI sont également repartis sur le tégument.

### 3.2 Facteurs Favorisants

De nombreux facteurs de risque ont été identifiés dans les hémangiomes infantiles. L'âge maternel élevé, les grossesses multiples, l'antécédent de placenta prævia ou pré-éclampsie pendant la grossesse sont probablement des facteurs associés. La majeure partie de ces études a été réalisée dans des populations occidentales, hormis une étude chinoise qui trouve des

---

---

facteurs de risques différents comme le faible niveau d'éducation des parents, un travail manuel chez la mère.

D'autres facteurs favorisant l'apparition d'un HI, on observe essentiellement :

- ✓ La peau blanche ; Les hémangiomes sont environ 20 fois moins fréquents sur la peau noire, leur fréquence est intermédiaire chez le sujet asiatique.
- ✓ Nouveau-né de petit poids de naissance inférieur à 1.5kg ; Une étude a montré une relation inverse entre le poids de naissance et l'incidence de l'hémangiome.
- ✓ Le sexe féminin du nouveau-né.
- ✓ Des antécédents familiaux d'hémangiomes.
- ✓ Un contexte d'hypoxie ante ou périnatale.
- ✓ La prématurité (<37 semaines d'aménorrhées).
- ✓ La réalisation d'un prélèvement des villosités chorales au cours de la grossesse.
- ✓ Les traitements de la fertilité [3,5].
- ✓ Souffrance néonatale
- ✓ Âge maternel avancé
- ✓ HTA gravidique

## 4 Physiopathologie

L'aspect histologique de l'hémangiome infantile varie en fonction des différentes phases de son évolution. Au cours de la phase de croissance, il est caractérisé par une prolifération cellulaire endothéliale anarchique. Puis, il apparaît progressivement une organisation en capillaires. Lors de la phase d'involution, il ne persiste que quelques rares capillaires au sein d'un stroma fibro-adipeux.

### 4.1 Caractéristiques Cellulaires De L'hémangiome Infantile

L'hémangiome infantile est un mélange complexe de cellules comprenant une faible proportion de cellules souches multipotentes (CD133+), une majorité de cellules endothéliales immatures (CD31+), des péricytes (SMA+), des cellules dendritiques facteur XIIIa+), des mastocytes, des cellules myéloïdes et des cellules mésenchymateuses à potentiel adipogène. Les cellules endothéliales des hémangiomes CD31+ en phase proliférative sont issues d'un même clone.

Ces cellules endothéliales expriment un phénotype particulier : indolamine 2,3-dioxygénase

---

---

(IDO), LYVE-1, transporteur du glucose (GLUT-1), antigène Lewis Y (LeY), antigène FcRg II, mérosine, CCR6 et CD15.

Ces cellules endothéliales expriment un phénotype particulier : indoléamine 2,3 dioxygénase (IDO), LYVE-1, transporteur du glucose (GLUT-1), antigène Lewis Y (LeY), antigène FcRgII, mérosine, CCR6 et CD15.

IDO et LYVE-1 sont positifs dans la phase précoce des hémangiomes infantiles, puis disparaissent au cours de la maturation en vaisseaux sanguins.

GLUT-1, LeY, FcRgII et mérosine (marqueurs également exprimés par l'endothélium placentaire) sont positifs au cours des trois phases de l'hémangiome. Ces marqueurs sont absents dans les autres tumeurs et malformations vasculaires.

GLUT-1 (positif in vivo et négatif en culture) est positif dans 100 % des hémangiomes infantiles.

Pendant la phase de croissance de l'hémangiome infantile, les cellules endothéliales et interstitielles expriment fortement un marqueur de prolifération : MIB 1.

Pendant la phase d'involution, les cellules endothéliales expriment des marqueurs d'apoptose : les caspases. Il a également été mis en évidence un infiltrat lymphocytaire diffus TCD8+ avec des marqueurs d'activité cytotoxique : granzyme B+. Ce stade correspond à une augmentation de l'expression des marqueurs de maturation et d'activation des cellules endothéliales : HLA-DR et ICAM-1 (CD54).

Yu et al ont montré récemment que l'hémangiome en phase proliférative contient également des cellules mésenchymateuses à potentiel adipogène. La différenciation en adipocytes se fait lors de la phase d'involution, avec expression du marqueur peroxisome proliferators-activated receptor gamma 2 (PPAR $\gamma$ 2).

## **4.2 Facteurs De Croissance Et D'inhibition De L'angiogenèse :**

Les facteurs qui régulent la croissance et l'involution des hémangiomes sont encore mal connus. Pendant la phase de croissance, deux facteurs pro-angiogéniques majeurs sont impliqués :

- ✓ Le basic fibroblast growth factor (FGF2 ou bFGF);
- ✓ Le vascular endothelial growth factor (VEGF).

---

Ils sont présents in situ (ARN et protéines), mais également dans le sang et les urines. De plus, la technique d'hybridation in situ dans les hémangiomes en phase proliférative a montré que les récepteurs au VEGF (VEGF-R2) sont présents de façon diffuse dans la tumeur et pas encore regroupés dans les vaisseaux.

Les facteurs anti-angiogéniques sont les suivants :

- ✓ Le transforming growth factor  $\beta$  (TGF $\beta$ );
- ✓ L'interféron  $\beta$ .

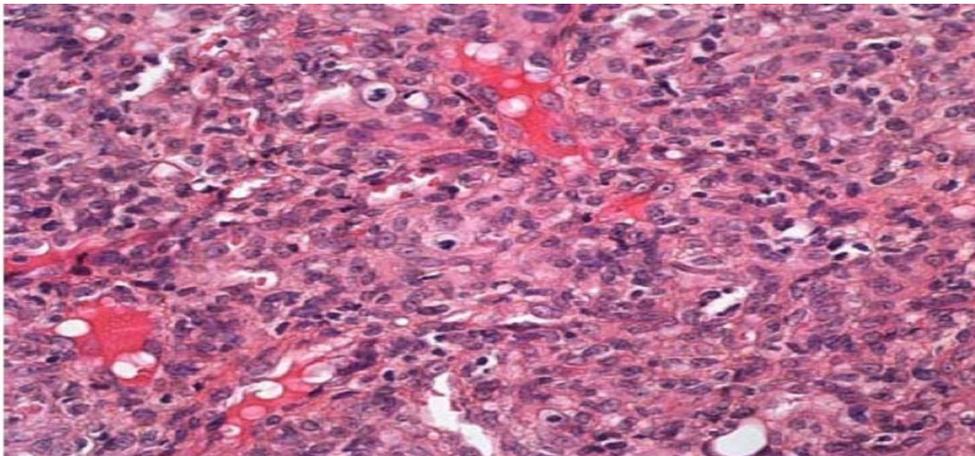
Ils sont retrouvés à des taux bas, que l'hémangiome soit en phase proliférative ou d'involution.

### 4.3 Caractéristiques Histologique

La lésion est située dans le derme et/ou l'hypoderme expliquant les aspects cliniques différents tubéreux, mixte et profond. Trois phases caractéristiques se succèdent :

➤ *A la phase précoce :*

Histologiquement très cellulaire. On observe un tissu vasculaire immature constitué de cellules disposées en nappe et de cavités vasculaires mal visibles, parfois virtuelles, pouvant passer totalement inaperçues sur certaines zones. Les cellules interstitielles ont souvent un noyau volumineux, parfois en mitose. On observe de nombreux mastocytes. Une invasion péri neurale peut être observée.

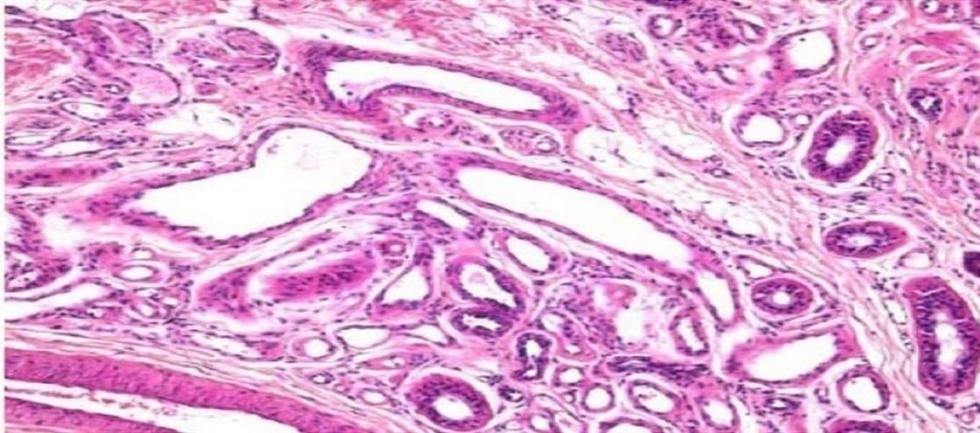


**Figure 2: Hémangiome Infantile A La Phase De Croissance**

---

➤ *A la phase d'état et de stabilisation :*

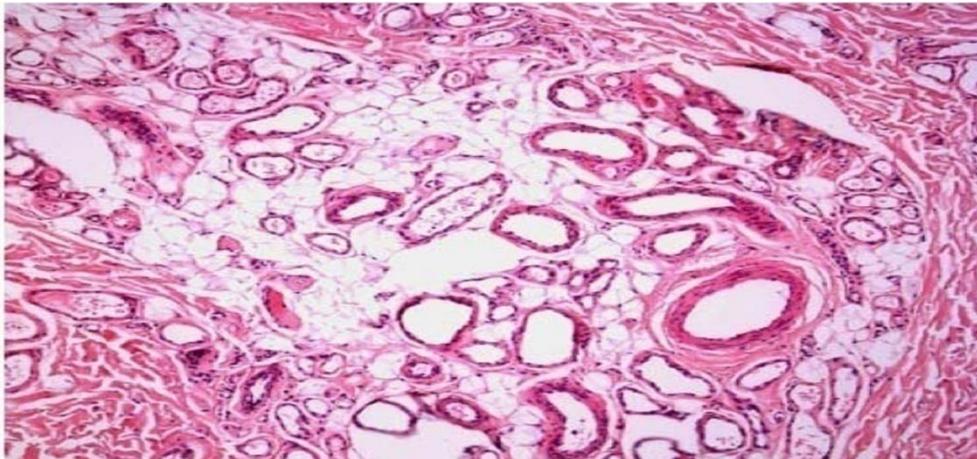
Elle est plus différenciée, lobulée, centrée par des artérioles et veinules de drainage et est constituée par des capillaires bien différenciés à lumière visible et endothélium aplati. A ce stade il n'y a plus de cellules interstitielles.



**Figure 3: Hémangiome Infantile A La Phase De Stabilisation**

➤ *A la phase de régression :*

La prolifération vasculaire disparaît progressivement laissant place à un tissu fibreux avec foyers de métaplasie adipeuse. Lorsque des capillaires persistent, ils ont une paroi souvent épaisse et hyaline.



**Figure 4 Hémangiome infantile à un stade régressif**

---

---

## 4.4 Hypothèses Physiopathologiques :

Le phénomène initiateur est toujours inconnu. Deux hypothèses ont été avancées :

- ✓ Une mutation somatique, dans un précurseur cellulaire endothélial, d'un gène clé de l'angiogenèse, avec colonisation du derme par ces angioblastes qui se différencient de façon aberrante. Cette hypothèse est soutenue par la clonalité des cellules endothéliales de l'hémangiome infantile, par la perte de l'hétérozygotie en 5q, et par la réponse paradoxale à l'endostatine des cellules endothéliales.
- ✓ Une embolisation de cellules endothéliales placentaires dans la circulation fœtale puis dans le derme. Cette hypothèse est soutenue par l'incidence accrue d'hémangiome infantile lorsque la mère a subi une biopsie de villosités choriales, et par l'immunophénotypage des cellules endothéliales de l'hémangiome infantile qui est comparable à celui de l'endothélium placentaire du fait de l'expression de marqueurs communs : transporteur du glucose (GLUT1), antigène FcγR II (CD32), antigène Lewis Y (LeY) et mérosine.

Des études récentes tendent à confirmer le rôle initiateur d'une hypoxie anténatale ou d'un stress néonatal dans la formation des hémangiomes infantiles. L'hypoxie entraînerait une activation de l'hypoxia-induced factor (HIF) par stabilisation de ses sous-unités HIF-1 $\alpha$  et HIF-2 $\alpha$ , à l'origine d'une surexpression de VEGF conduisant à la prolifération cellulaire endothéliale. Il a également été démontré que l'association d'hypoxie et d'estrogènes a un effet synergique sur la prolifération cellulaire endothéliale des hémangiomes.

L'hémangiome se développe par hyperplasie cellulaire : prolifération de cellules endothéliales (MIB1 positif) stimulées par les facteurs pro-angiogéniques bFGF et VEGF. À ce stade, l'IDO est exprimée à un taux élevé. Or, cette protéine qui est aussi exprimée par les tumeurs malignes, est connue pour catalyser la dégradation du tryptophane et inhiber la fonction des lymphocytes T. Certains ont donc supposé qu'elle joue un rôle pour ralentir l'involution des hémangiomes en ralentissant la réponse cytotoxique T par diminution du taux de tryptophane. Secondairement, l'involution de l'hémangiome se fait par apoptose des cellules endothéliales

Deux hypothèses pourraient expliquer l'induction de cette apoptose :

- ✓ L'augmentation de l'expression d'ICAM-1, marqueur de maturation de la cellule endothéliale;
- ✓ Ou la perte de stimulation par les facteurs pro-angiogéniques telle VEGF.

Dans les deux cas, les mécanismes intermédiaires restent pour l'instant, inconnus. La découverte des cellules souches mésenchymateuses à potentiel adipogène, en nombre variable parmi les

---

---

progéniteurs des cellules endothéliales des hémangiomes en prolifération, éclaire la compréhension des résidus adipeux parfois observés en fin de régression.

## **5 Clinique :**

Le diagnostic est essentiellement clinique, le recours à la biopsie ou à d'autres examens complémentaires n'étant pas justifié dans la majorité des cas.

### **5.1 L'interrogatoire :**

L'interrogatoire doit préciser

- ✓ La présence de l'angiome à la naissance ou non,
- ✓ Le développement rapide ou lent,
- ✓ Les poussées et facteurs de poussées évolutives,
- ✓ Les antécédents familiaux et personnels.

### **5.2 L'examen Clinique :**

- ✓ L'inspection apprécie le siège, la coloration cutanée et le tégument avoisinant. La palpation apprécie la consistance de la lésion, le degré d'infiltration cutanée, la chaleur, la recherche d'un thrill ou de battement au palper. Il faut effectuer une vitro pression, les mensurations.
- ✓ L'auscultation recherchera la présence de souffles

### **5.3 L'examen General**

- ✓ A la recherche de localisations viscérales profondes.

---

## 6 Caractéristiques Cliniques :

### 6.1 Aspects Cliniques :

Trois formes d'hémangiomes immatures peuvent être distinguées :

#### 6.1.1 L'Hémangiome Cutané

Il est purement cutané, (également appelé tubéreux): rouge vif à bords nets, en relief, saillant sur le tégument normal avoisinant, à surface mamelonnée irrégulière. C'est «la fraise».



**Figure 5 : Hémangiome Superficiel**

#### 6.1.2 L'Hémangiome Sous - Cutané

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



**Figure 6 : Hémangiome Sous Cutané**

---

---

### 6.1.3 L'Hémangiome Mixte

Association d'une composante superficielle tubéreuse apparaissant en premier et d'une composante profonde qui soulève et déborde la première d'un halo bleuté.

Les trois quarts des HMG évoluent sur ce mode. La nappe cutanée apparaît la première, la composante sous-cutanée se développe secondairement et soulève, en la débordant la zone rouge.



**Figure 7: Hémangiome Mixte**

### 6.1.4 Consistance

L'HI est une tumeur de consistance ferme et élastique, légèrement chaud à la palpation, mais non pulsatile et généralement indolore, sauf en cas d'ulcération.

### 6.1.5 Taille

La taille des hémangiomes est très variable, allant d'une « tête d'épingle », à l'atteinte diffuse d'un membre ou d'un héli-tronc. Dans 80% des cas, elle est modérée, inférieure à 3cm. Les formes géantes sont rares s'étalant en surface sur un fond anémique (généralement annoncées par une vaste lésion précurseur à la naissance), puis proliférant en profondeur.

### 6.1.6 Localisation

La localisation des hémangiomes est ubiquitaire. Cependant, ils semblent plus fréquents sur : la tête (40%) et le cou (20%), probablement parce que ces 2 zones représentent une importante surface chez nourrissons. Sur le visage, la distribution des hémangiomes ne se fait pas au hasard. Les formes focales (76%) sont situées sur les proéminences et 60% d'entre elles se concentrent en zone Centro-faciale, région qui ne couvre pourtant que 20% de la surface du visage. Dans les formes diffuses (24%) on retrouve une distribution segmentaire pour la face avec segments S1, S2, S3 et S4.

---

---

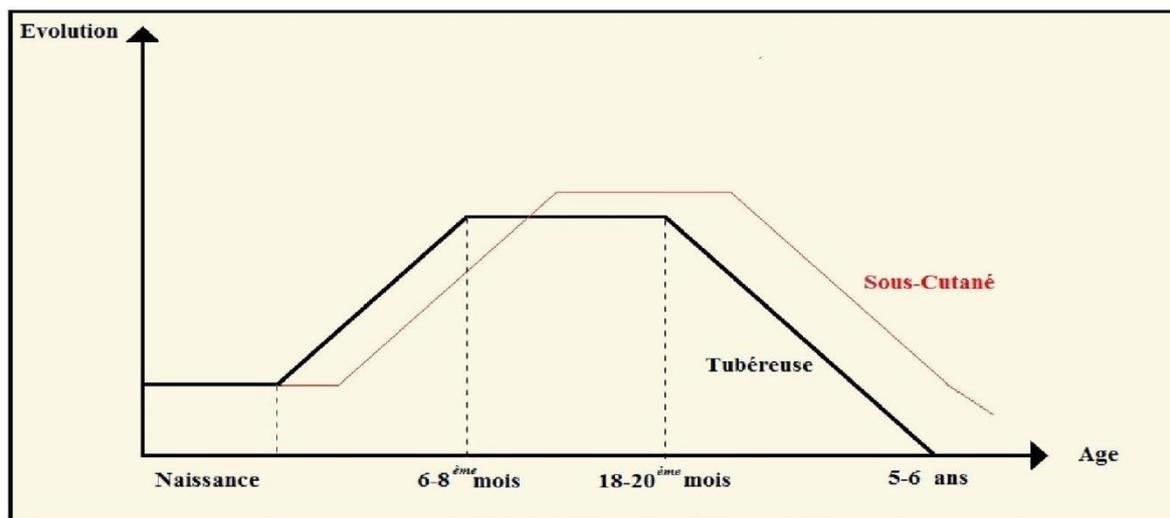
## 7 Cycles Evolutifs

L'hémangiome infantile n'est pas présent à la naissance, mais il peut exister deux types de lésions prémonitoires :

- ✓ Une tache blanche de vasoconstriction ou « hamartome anémique »
- ✓ Une nappe rouge, souvent télangiectasique et de limites imprécises, qui peut simuler un angiome plan lorsqu'elle est homogène et clairement délimitée.

La lésion initiale peut être confondue avec un nævus anémique, une malformation capillaire, une ecchymose, un étachemongoloïde, etc. Le plus souvent, elle passe inaperçue ou est considérée comme banale. L'HMG évolue ensuite dans les premiers jours ou les premières semaines de la vie. C'est une lésion dynamique évoluant sur un mode triphasique.

L'hémangiome infantile apparaît dans les jours ou les semaines qui suivent la naissance, cet intervalle libre étant un bon signe diagnostique.



**Figure 8 : Evolution Triphasique de l'Hémangiome Infantile**

### 7.1 Le Premier Stade : La Phase De Croissance

La croissance est rapide habituellement pendant les trois premiers mois mais peut se prolonger jusqu'au 6ème ou 8ème mois pour les formes superficielles, et jusqu'au 9ème ou 12ème mois pour les formes à participation profonde. Dans de rares cas, cela peut aller jusqu'au 24ème mois.

Durant cette période évolutive, 80 % des HMG doublent leur taille initiale, 5 % la triplent, et moins de 5 % se développent de façon dramatique mettant en jeu le pronostic vital, esthétique ou fonctionnel.

---

---

## 7.2 Le Deuxième Stade : La Phase De Stabilisation

À partir du sixième au huitième mois la lésions est stable quelle que soit sa taille ou son siège, jusqu'au 18e–20e mois.

## 7.3 Le Troisième Stade : La Phase D'involution

Elle est lente et progressive. La composante cutanée pâlit en premier, la composante sous-cutanée s'affaissant plus lentement parfois incomplètement en devenant dépressible et moins volumineuse. Cette phase résolutive dure jusqu'à l'âge de cinq à six ans. La régression totale est la règle dans près de 80 % des cas après l'âge de six ans. La régression des lésions sous-cutanées est plus lente et moins complète que celle des lésions cutanées.

Dans les formes non compliquées et de volume relativement limité, les séquelles à long terme restent mineures :

On pourra ainsi retrouver un piqueté télangiectasique pour la composante cutanée, lésion accessible à un traitement complémentaire par laser, une peau fripée trop lâche si la composante sous-cutanée était volumineuse.

## 8 Risques et Complications

Bien que de nature totalement bénigne, la plupart des HI ne nécessitent pas d'intervention thérapeutique.

Dans 10% à 15% des cas, un traitement est nécessaire en raison des complications : les HI peuvent, de part leur localisation ou leur taille, mettre en jeu les fonctions vitales, entraîner une gêne fonctionnelle ou se compliquer localement d'une ulcération douloureuse. Lorsque l'HI n'entraîne aucune complication de ce type, il peut être à l'origine d'un préjudice esthétique important, particulièrement lorsqu'il est situé sur des zones exposées au regard, Ces HI requièrent un traitement.

Bien que de nature totalement bénigne, la plupart des HI ne nécessitent pas d'intervention thérapeutique.

Dans 10% à 15% des cas, un traitement est nécessaire en raison des complications : les HI peuvent, de part leur localisation ou leur taille, mettre en jeu les fonctions vitales, entraîner une gêne fonctionnelle ou se compliquer localement d'une ulcération douloureuse. Lorsque l'HI n'entraîne aucune complication de ce type, il peut être à l'origine d'un préjudice esthétique important, particulièrement lorsqu'il est situé sur des zones exposées au regard, Ces HI requièrent un traitement.

---

---

## 8.1 Risque 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 » S3, en réalisant une fibroscopie sous anesthésie générale ;
- L'insuffisance cardiaque qui peut compliquer les hémangiomes particulièrement extensifs, les hémangiomes hépatiques et l'hémangiomatose miliaire disséminée. Elle se recherche par échographie abdominale et/ou cardiaque.

## 8.2 Risque Fonctionnel :

Les formes mettant en jeu le pronostic fonctionnel sont les formes péri-orificielles.

### 8.2.1 Hémangiomes Palpébraux :

Les hémangiomes palpébraux peuvent être responsables d'occlusion palpébrale complète ou d'une compression sur le globe oculaire et sur la cornée.

La fonction visuelle peut être définitivement altérée, avec persistance de séquelles telles qu'un strabisme, un astigmatisme ou une amblyopie.

L'amblyopie, qui est la complication la plus sévère survient en moyenne dans 43 à 60 % des cas, et résulte d'une anisométrie et/ou d'une privation visuelle qui modifient la clarté de l'image sur la rétine. Elle survient surtout quand l'axe visuel est atteint, par exemple lors d'une occlusion palpébrale.

L'astigmatisme résulte d'une pression sur la cornée qui dédouble l'image sur la rétine. Cela survient surtout avec les hémangiomes des paupières supérieures.

Le strabisme survient dans environ 1/3 des cas, par amblyopie ou par atteinte des muscles extra-orbitaires.

Plus rarement, une atrophie optique peut survenir par compression du nerf optique.

Par ailleurs, dans un groupe de 63 enfants porteurs d'hémangiome péri-oculaire, 40% de ceux qui avaient une atteinte palpébrale isolée et 87 % de ceux qui avaient une atteinte orbitaire intra

---

et/ou extraconale avaient un astigmatisme et/ou une amblyopie. Le meilleur témoin d'un envahissement orbitaire est clinique avec déplacement du globe oculaire.

Il faut répéter régulièrement les examens ophtalmologiques pendant la phase de croissance, et l'IRM peut s'avérer utile pour explorer les localisations orbitaires intra et/ou extraconales.



**Figure 9 : Hémangiome Palpébral**

### **8.2.2 Hémangiomes Labiaux :**

Les hémangiomes labiaux peuvent gêner la succion et s'ulcérer facilement et retentir sur le développement des structures maxillo-dentaires.



**Figure 10 : Hémangiome labial**

---

---

### 8.2.3 Hémangiomes Narinaires :

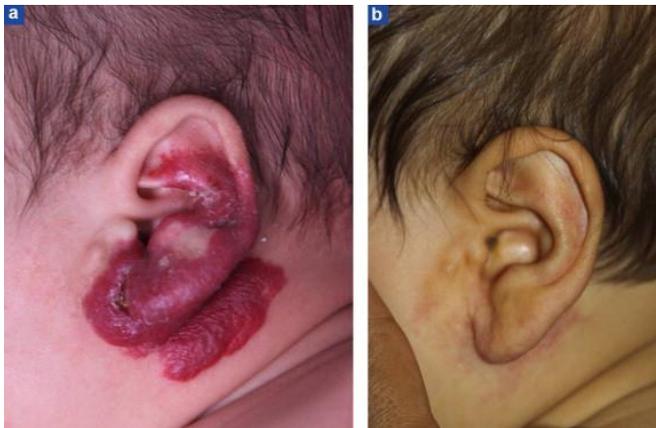
Les hémangiomes narinaires peuvent menacer et déformer les structures narinaires sous-jacentes lors d'un épisode de nécrose.



**Figure 11 : Hémangiome Narinaire**

### 8.2.4 Hémangiomes De L'oreille :

Les hémangiomes de l'oreille peuvent entraîner une fermeture, une infection du conduit auditif et une surdité séquellaire.



**Figure 12: Hémangiome De L'oreille**

## 8.3 Complication locale : L'ulcération

L'ulcération est la complication des HI la plus fréquente. Elle apparaît généralement vers 2 ou 3 mois voire dès la naissance. Sa fréquence est plus importante à certain endroit notamment la région Centro -faciale et celle du périnée et dans le cas de certains hémangiomes comme l'hémangiome télangiectasique du siège et des organes génitaux et l'hémangiome en croissance rapide néonatale à épiderme rouge luisant aminci. L'ulcération est généralement précédée de macules noirâtres en surface de zones rouges.

---

---

L'ulcération est très douloureuse, à l'air libre comme au contact, Elle nécessite des soins locaux bien conduits (ex. pansement hydrocolloïde, pansement hydrocellulaire avec adjonction de corps gras ou de pâte à l'eau (notamment dans les HI du siège) pour le rendre non adhérent à la plaie), similaires aux soins apportés à la peau des grands brûlés. Le moment des soins, souvent pénible, doit être encadré par la prescription d'antalgiques adaptés. Elle peut se compliquer de surinfection et d'hémorragies. Ces saignements ne sont pas toujours bien évalués par les parents et peuvent entraîner une anémie sévère avec nécessité de transfusion.

La cicatrisation est souvent longue et délicate malgré des soins locaux bien conduits. Lorsque la cicatrisation n'est pas obtenue, il faut envisager un traitement de l'HI par bêtabloquants en voie systémique.



**Figure 13: Hemangiome  
Ulcere De La Fesse**

---

---

## 8.4 Risque Esthétique :

Les formes qui mettent en jeu le pronostic esthétique sont :

- ✓ Les formes extensives et télangiectasiques, en particulier des régions découvertes et de la sphère périnéale, ou les phénomènes de nécrose sont importants.
- ✓ Les hémangiomes Centro faciaux aux conséquences difficiles à réparer.

Dans tous les cas, les hémangiomes infantiles sont responsables au minimum d'une altération esthétique transitoire avec retentissement psychologique tout d'abord chez les parents, puis chez l'enfant lorsqu'il grandit et qu'il rentre en collectivité.



**Figure 14: Hémangiome Jugal**



**Figure 15: Hémangiome Nasal**

---

---

## 9 Diagnostic :

### 9.1 Diagnostic D'hémangiome Infantile :

Son diagnostic est clinique et simple dans sa forme typique : apparition quelques semaines après la naissance (Parfois présent à la naissance) et l'évolution triphasique (croissance post natale brutale, stabilisation et régression lente).

Classiquement, il se présente sous forme d'une masse tubéreuse rouge, d'une masse sous-cutanée ou d'une forme mixte. En dehors de la forme classique, plusieurs formes cliniques aux potentiels évolutifs très différents ont été décrites. Le diagnostic peut alors devenir difficile, et on aura alors recours aux examens d'imagerie :

L'écho-doppler couleur est, en première intention, l'examen non invasif de choix. Il met en évidence une masse tissulaire sous-cutanée bien limitée, arrondie, de contenu hétérogène, avec des plages hypo-échogènes. La lésion est hyper vascularisée à flux rapide de type veineux et artériel avec des résistances basses, et est parfois prise à tort pour une malformation artérioveineuse. Au fil du temps lors de l'involution clinique, on a une diminution des plages hypo-échogènes et une augmentation de l'échogénicité, en rapport avec le résidu fibro-adipeux qui remplace progressivement le tissu vasculaire. Il n'y a pas de calcification. La confrontation clinique et radio-clinique est indispensable et permet de diagnostiquer une malformation capillaro-veineuse, lymphatique, ou d'autres tumeurs dont la coloration parfois bleutée peut être trompeuse

L'IRM plus exceptionnellement pratiquée montre une masse bien circonscrite, en iso-signal T1, hyper-signal T2 hétérogène, avec une prise de contraste intense et absence de signaux linéaires au sein de la masse en T1, signant la présence de vaisseaux circulant rapidement. Elle permet également, de préciser les rapports de la lésion avec les tissus avoisinants et son éventuel retentissement sur ceux-ci. Il y'aurait un remplacement graisseux en hypersignalT1 à la phase d'involution.

Unebiopsielargeenmilieu chirurgicaldevraêtre impérativementpratiquéeencas dedoute diagnostique (hémangio-endothéliome kaposiforme, angiome en touffe, métastases de leucémie , de neuroblastome, sarcome, fibromatose, tératome...).

Le marquage Glut-1 positif permet de différencier l'hémangiome infantile, d'une malformation vasculaire ou d'un hémangiome congénital.

---

---

## 10 Diagnostic Différentiel

Les angiomes immatures sont des tumeurs endothéliales bénignes à différenciation vasculaire plus ou moins mature. Ils sont à distinguer :

➤ **Des ectasies vasculaires** : correspondent à une simple dilatation vasculaire. Il s'agit de :

- **Télangiectasies** : ce sont des dilatations des vaisseaux dermiques superficiels dont le trajet est visible à l'œil nu sous forme de traînée linéaire (chevelu capillaire). De fins réseaux, de plaques circonscrites ou d'étoile vasculaire ;
- **Angiokératoses** : il s'agit de formation angiectasique d'aspect rouge vif ou bleu foncé dont la surface est plus ou moins hyperkeratosique. Les petites cavités peuvent être vidées de leur sang par pression. Elles ne disparaissent pas spontanément.

➤ **Les tumeurs associées aux vaisseaux** :

- **La tumeur glomique** : c'est une tumeur développée aux dépens du glomus neuromyoartériel de Masson. Elle se caractérise surtout par son siège distal (lit de l'ongle, bords latéraux des doigts, paumes) et est à l'origine de douleurs violentes ; lisses de la paroi d'un vaisseau ;
- **L'hémangiopéricytome** : c'est une tumeur vasculaire exceptionnelle caractérisée à l'histologie par la prolifération de péricytes et non de cellules endothéliales.
- **Les lymphangiomes géants** : tumeurs des vaisseaux lymphatiques avec un aspect d'angiome sous-cutané une évolution rapidement extensive et des risques de compression très élevés en particulier dans les localisations cervicales.

**Le syndrome de Kasabach Merritt** : il complique des tumeurs vasculaires telles que l'angiome en touffes et l'hémangioendothéliom kaposiforme .

---

---

## 11 Traitements

Compte tenu de leur profil évolutif spontané favorable, près de 80% des hémangiomes ne doivent pas être traités.

Environ 20% des cas seront traités en phase de croissance du fait d'une poussée alarmante, (nécrose, hémorragie, surinfection), soit au stade de séquelles pour améliorer l'état esthétique des cicatrices.

### 11.1 Buts

- ✓ Accélérer l'évolution triphasique
- ✓ Limiter l'extension de la lésion
- ✓ prévenir la surinfection
- ✓ prévenir les séquelles inesthétiques.

### 11.2 Indications Thérapeutiques

Compte tenu de l'évolution naturelle des hémangiomes infantiles avec régression spontanée au bout de quelques mois, la règle est l'ABSTENTION THERAPEUTIQUE. Il en est ainsi pour plus de 80% des nourrissons.

Cependant, l'attente de cette régression ne peut être envisageable pour un certain nombre d'hémangiomes alarmants :

- ✓ Ceux qui mettent en jeu le pronostic vital
- ✓ Ceux qui menacent une fonction
- ✓ Ceux qui sont compliqués d'ulcération
- ✓ Ceux qui engendrent un préjudice esthétique majeur avec retentissement psychologique

### 11.3 Moyens Thérapeutiques

#### 11.3.1 Moyens Médicaux

La majorité des hémangiomes vont régresser spontanément sans laisser les séquelles importantes, lorsque le pronostic vital, esthétique et fonctionnelle est engagé, nous sommes amenés à les traiter par :

- ✓ Traitement Antiseptique ;
- ✓ La Corticothérapie Générale ;
- ✓ La Corticothérapie Locale Ou Intra lésionnelle
- ✓ L'Interféron 2 $\alpha$  ou 2 $\beta$
- ✓ Propranolol
- ✓ Vincristine

---

---

### 11.3.2 Moyens Physiques

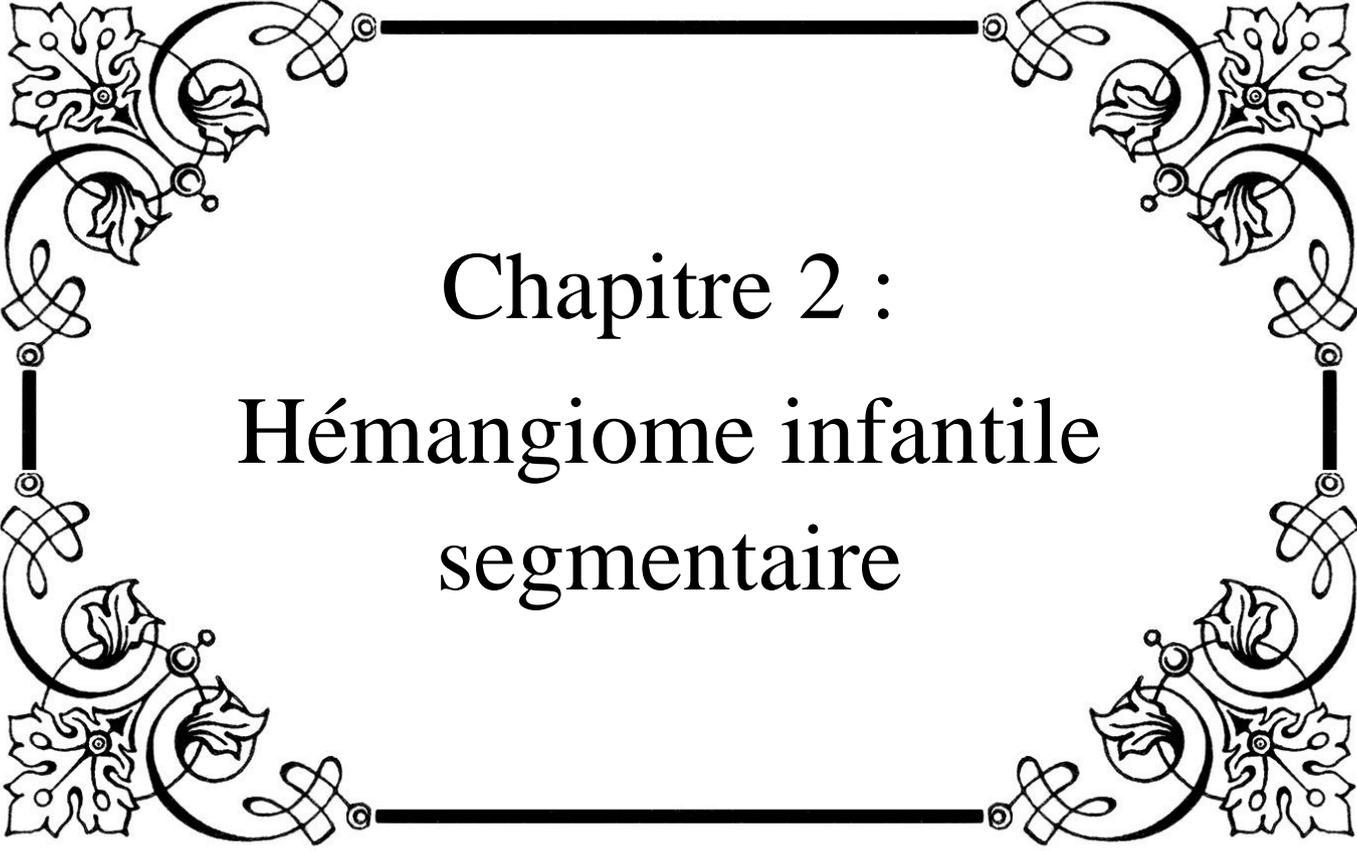
La chirurgie garde une place limitée dans la prise en charge mais peut être utile dans la prévention et la correction des séquelles. Il s'agit de :

- la chirurgie précoce de destruction des volumes ;
- la chirurgie tardive réparatrice et reconstructive ;
- L'électrocoagulation des petits angiomes,
- L'embolisation thérapeutique par voie artérielle super sélective.

### 11.3.3 Moyens palliatifs

- Camouflages ;
- Les lasers ;
- La radiothérapie et la cryothérapie ;

---



Chapitre 2 :  
Hémangiome infantile  
segmentaire

---

## 1 Définition

La majorité des HI de l'enfant se présente sous la forme d'une lésion unique et de petite taille. Ils peuvent toutefois dans certains cas être caractérisés de « **segmentaires** » c'est-à-dire occupant un territoire anatomique et sont alors le plus souvent de grande taille (>5cm).

## 2 Formes syndromiques

Ces hémangiomes segmentaires peuvent être associés à diverses anomalies<sup>7</sup>. On décrit alors essentiellement deux entités : le **syndrome PHACES** lorsque l'HI segmentaire se trouve au niveau de la face et du cou et le **syndrome SACRAL ou LUMBAR**<sup>8</sup> lorsqu'il se retrouve en région sacrale (associant anomalies urogénitales, myélopathie, anomalies osseuses, anorectales, artérielles et rénales).

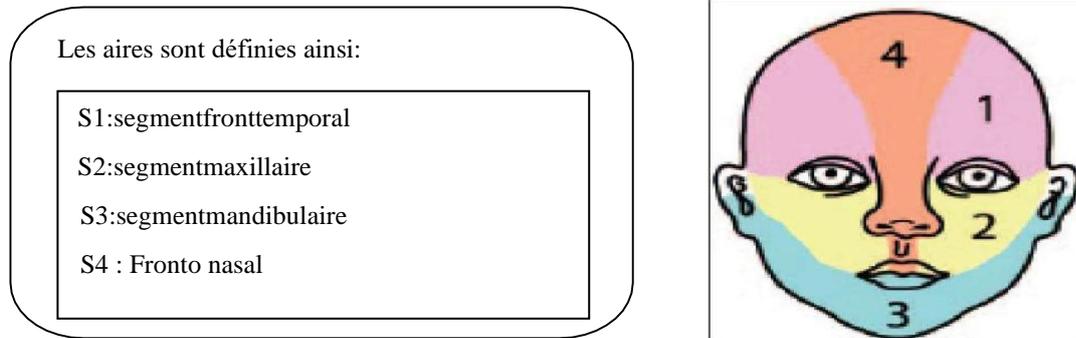


**Figure 16 : Hémangiome infantile dans contexte de syndrome SACRAL**

---

### 3 Segmentation : le cas des HIS de la face

Concernant la localisation céphalique, Haggstrom et al a établi en 2015 une classification des atteintes différenciant 4 segments : segment 1 (fronto-temporal), segment 2 (maxillaire), segment 3 (mandibulaire) et segment 4 (fronto-nasal), 9 ceux-ci pouvant être isolés ou associés entre eux.



**Figure 17: Segmentation S1 A S4 Des Hémangiomes Infantiles De Localisation Faciale**

Cette segmentation fournit des informations complémentaires importantes quant à la compréhension de la physiopathologie de ces HI segmentaires. En effet, là où les segments 2 et 3 semblent correspondre aux régions embryologiques maxillaires et mandibulaires que nous connaissons, les segments 1 et 4 en diffèrent.

Ce pattern de segmentation est un argument en faveur du rôle primordial de l'environnement périvasculaire et en particulier des cellules dérivant des crêtes neurales dans la formation des HI segmentaires. En effet, les angioblastes ne répondent pas à une distribution segmentaire.

Cette segmentation pourrait également avoir un impact pronostique. Ainsi, des études préliminaires ont montré une fréquence plus importante d'atteinte cérébrale du syndrome PHACES dans les atteintes du segment 1 et d'atteinte cardiaque dans les atteintes du segment

---

---

## 4 Physiopathologie des HI segmentaire

Les hémangiomes de la face sont souvent associés au syndrome PHACES ,un acronyme pour décrire un sd neurocutané qui associe des malformations de la fosse postérieure (P) des hémangiomes (H) des anomalies artérielles (A) cardiaque (C) et oculaire (EYE).ils définissent ainsi quatre répartitions principales de ces hémangiomes faciaux S1 S2 Et S3 S4 .ces territoires correspondent aux territoires embryologiques pour ce qui est de la partie faciale inférieure ,mais s'en distinguent pour ce qui est de la partie faciale inférieure ,mais s'en distinguent pour ce qui est de la partie faciale supérieure.il est surprenant que les hémangiomes respectent une distribution segmentaire puisque les angioblastes ,dérivant du mésoderme ,migrent dans toutes les directions .les auteurs suggèrent que l'interaction entre des dérivés de la crête neurale et des cellules endothéliales jouent un rôle dans le développement segmentaire des hémangiomes faciaux .les hémangiomes du segment 1 fronto-temporal S1 seraient plus souvent associés à des anomalies cérébrales alors que ceux du segment S3 le seraient à des anomalies cardiaques

## 5 Anomalies Structurales Associées

La survenue chez un même patient d'hémangiome et d'anomalies morphologiques extra-cutanées, est connue de longue date.

Diverses anomalies avaient été rapportées de façon épisodique. Deux syndromes sont aujourd'hui identifiés : PHACES et PELVIS/SACRAL/LUMBAR.

Les raisons en sont inconnues : on évoque une anomalie d'un champ de développement morphologique, par altération d'un ou plusieurs gènes régulateurs.

### 5.1 Syndrome De Phace(S) :

en 1978, Pascual-Castraviejo a décrit pour la première fois l'association d'hémangiomes faciaux étendus à des malformations intracrâniennes (vasculaires ou cérébrales) sous le terme de syndrome neurocutané complexe.

Le syndrome PHACE est un acronyme proposé par Frieden et al. en 1996, Il se définit par l'association de :

- ✓ Hémangiome facial étendu segmentaire (H : hémangioma) à une ou plusieurs des anomalies malformatives suivantes :
  - Malformation de la fosse cérébrale Postérieure (P : posteriorfossa malformation),
  - Malformations Artérielles (A : arterial anomalies),
  - Coarctation de l'aorte et/ou anomalies cardiaques (C : coarctation of the aorta

---

---

and/or cardiac defects),

- Anomalies Ophtalmologiques (E : eye),
- Anomalies Sternales (S: sternal clefts).

La fréquence du syndrome PHACE est de 2,3 % parmi tous les hémangiomes quelle que soit la localisation, et elle est de 20 % parmi les hémangiomes faciaux. On retrouve une très nette prédominance féminine chez les patients présentant un syndrome PHACES, avec un sex-ratio de 9/1.

Dans 67 % des cas, les patients présentant un syndrome PHACE(S) ont une seule anomalie associée.

Le diagnostic du syndrome PHACE est posé devant la présence d'un hémangiome segmentaire large situé dans la face ou le cuir chevelu (plus que 5 cm) et l'association d'une autre malformation de l'acronyme.

**Tableau 1 : Critères Diagnostiques Du Syndrome PHACE [13]**

<b>SyndromePHACE</b>	<b>PossiblesyndromePHACE</b>
Hémangiome facial de diamètre > 5 cm Et 1 critère majeur ou 2 critères mineurs	Hémangiome facial de diamètre > 5 cm et 1 critère mineur, ou Hémangiome du cou ou du torse et 1 critère majeur ou 2 critères mineurs, ou Absence d'hémangiome mais 2 critères majeurs
<b>Critèresmajeurs</b>	<b>Critèresmineurs</b>
<p><b>Cérébrovasculaire:</b> anomalies d'artères cérébrales majeures Dysplasie Sténose ou occlusion Absence ou hypoplasie Origine ou trajet aberrant Persistance artère trigéminale Anévrisme sacculaire</p> <p><b>Cérébral:</b> anomalies de la fosse postérieure Malformation de Dandy-Walker Hypoplasie/dysplasie cérébelleuse</p> <p><b>Cardiovasculaire :</b> Coarctation de l'aorte Anévrisme aortique Origine aberrante de l'artère sous-clavière</p> <p><b>Oculaire :</b> anomalies du segment postérieur Vascularisation fœtale persistante Anomalies vasculaires rétinienne Colobome ectasique Hypoplasie du nerf optique Staphylome papillaire Colobome</p> <p><b>Ligne médiane:</b> Défaut, fente sternale Malformation du raphésus-ombilical</p>	<p>Persistance d'une artère embryonnaire autre que l'artère trigéminale (artères pro-atlantale, hypoglosse, optique)</p> <p>Anomalies de la ligne médiane Anomalies de migration neuronale Communication interventriculaire Arc aortique droit, arc aortique double Anomalies du segment antérieur Cataracte Colobome Microphthalmie</p> <p>Sclero cornea Hypopituitarisme Thyroïde ectopique</p>

Les études suggèrent que les manifestations extra cutanées du syndrome PHACE affectent principalement le système cérébro vasculaire Le registre PHACE recueilli prospectivement a révélé que plus de 80% des patients présentent des anomalies neurologiques En comparaison, seulement 37 et 16% des patients dans le registre avaient des résultats cardiovasculaires et ophtalmologiques, respectivement :

---

---

➤ **Les anomalies neurologiques:**

Les plus fréquentes sont les malformations de la fosse postérieure incluant le syndrome de Dandy-Walker qui associe l'hydrocéphalie, l'agénésie partielle ou totale du vermis cérébelleux et un kyste de la fosse cérébrale postérieure.

➤ **Les anomalies cérébrovasculaires :**

Incluant une dysplasie, aplasie ou une occlusion des artères cérébrales majeures (avec ou sans moyamoya collatéraux).

➤ **Anomalies cardiovasculaires :**

Les malformations cardiaques du syndrome PHACES, les plus courantes sont l'origine ou le trajet aberrant de l'artère sous-clavière et la coarctation de l'aorte.

➤ **Les manifestations ophtalmologiques :**

Les anomalies oculaires sont rarement observées dans le syndrome PHACE. Les anomalies les plus courantes consistent en un syndrome de la fleur de lis (colobome ectasique), une microphthalmie, une hypoplasie du nerf optique et une persistance de la vascularisation fœtale. D'autres anomalies incluent la cataracte congénitale, le strabisme, l'amblyopie... La consultation d'un ophtalmologiste pédiatrique est recommandée.

➤ **Les anomalies sternales et de la ligne médiane :**

Ces anomalies sont des défauts d'union de la ligne médiane qui peuvent toucher uniquement le manubrium, l'ensemble du sternum ou descendre jusqu'à l'abdomen. Elles se manifestent parfois seulement par une atrophie ou une fossette cutanée.

Au cours du syndrome PHACE(S), il y a un risque accru d'hémangiome sous-glottique d'où la nécessité d'un examen oto-rhino-laryngologique chez ces patients.

Sur le plan thérapeutique, la prise en charge du syndrome PHACE(S) repose sur une prise en charge spécialisée de chacune des malformations associées.

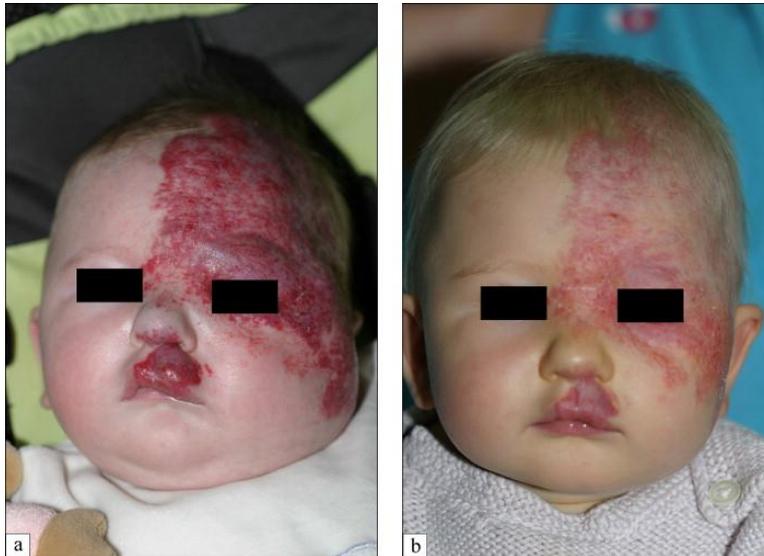
Lorsqu'un enfant est touché par un hémangiome facial étendu et segmentaire (localisation S1, S3 et S4) plusieurs examens sont à réaliser :

- Examen physique complet
- IRM cérébrale
- Examen ophtalmologique
- Echographie abdominale.

---

➤ **Pronostic :**

Le pronostic dépend de la sévérité des signes cliniques dans le cas d'anomalies cérébrales ou artérielles ; les séquelles neurologiques sont très fréquentes.



**Figure 18: Hémangiome Facial Segmentaire Associé Au Syndrome PHACES**

**Tableau 2: Anomalies Associés Au Syndrome PHACES [03]**

Type d'anomalies	Description	Bilan conseillé
Fosse Postérieure et autres anomalies cérébrales	Anomalie de Dandy-Walker  Anomalies de développement d'un hémisphère cérébelleux ou du vermis, kyste arachnoïde, micropachygyrie, lissencéphalie localisée	IRM et angio-IRM  Angio-scanner
Hémangiome	Facial segmentaire : S1 + S4 ou S3 dans ¾ des cas (possible atteinte hémifaciale voire bilatérale)  Autres sites éventuels : orbite, larynx, sous-glotte, méninges, hémisphère cérébral, oreille interne, choroïde oculaire	IRM  Endoscopie ORL si siège S3 bilatéral  Echographie abdominale
Anomalies Artérielles	- Intra-crâniennes (vertébrales, carotide externe ou interne)  Vasculopathie cérébrale occlusive évolutive, infarctus cérébraux.  Vaisseaux cérébraux : agénésie, hypoplasie, origine aberrante, persistance de vaisseaux embryonnaires, tortuosités, sténoses, interruptions artérielles, anévrysmes artériels, circulations collatérales, Moya-Moya.  - Extra-crâniennes (sous-clavière, aortique, etc.)	IRM et angio-IRM  Angio-scanner cervico-thoracique  Echographie cardiaque et des vaisseaux du cou
Anomalies Cardiaques et Coarctation aortique	Coarctation aortique.  Malformations cardiaques congénitales (canal artériel, atrésie tricuspide, tétralogie de Fallot, communication inter-ventriculaire ou inter-auriculaire, sténose pulmonaire)	Echographie cardiaque et de la base du cou  Angio-scanner
Anomalies oculaires (Eye)	Colobome, microphthalmie, hypoplasie du nerf optique, glaucome, conséquences visuelles d'un hémangiome palpébro-orbitaire, etc.	Examen ophtalmologique  IRM
Anomalies ventrales (Sternales et autres)	Raphé médian supra-ombilical.  Fossette pré-sternale, fissure sternale, agénésie sternale.	Radiographie  Echographie
Autres anomalies	Hypopituitarisme  Hypothyroïdie	Bilan endocrinien

---

---

## 5.2 Syndrome Pelvis/Sacral/Lumbar:

L'acronyme anglais PELVIS regroupe les anomalies suivantes : hémangiomes Périnéaux, malformations génitales Externes, Lipomyéломéningocèle, anomalies Vésico-rénales, anus Imperforé et autre marqueur cutané (Skin tag).

L'acronyme SACRAL désigne la même situation : Spinal dysraphism, Anogenital anomalies, Cutaneous anomalies, Rénal and urologic anomalies, Angioma of Lumbosacral localisation.

Récemment les Américains ont proposé l'acronyme LUMBAR pour Lower body hémangioma and other cutaneous defects, Urogenital anomalies, Ulceration , myelopathy, bony deformities, Anorectal malformations, Arterial anomalies, and Rénal anomalies.

## 6 Complication (ulceration)

Les hémangiomes segmentaires feraient onze fois plus de complications que les formes localisées, ils sont volontiers associés à des malformations sous-jacentes (voir syndromes PHACES) et s'ulcèrent fréquemment.



---

---

## 1 Type d'étude :

Il s'agit d'une étude descriptive réalisée sur des nourrissons porteurs d'hémangiomes infantiles segmentaires au niveau du service de dermatologie et vénéréologie chu Tlemcen sur une période du 15/07/2022 au 13/10/2022 cette étude a été réalisée à partir des dossiers des patients atteints des hémangiomes au niveau du même service.

Les dossiers ont été recueillis et un questionnaire a été rempli (annexe 1)

## 2 Définition de la maladie

Le diagnostic d HI repose sur :

- Aspect clinique compatible :
  - ✓ L'hémangiome infantile classique peut revêtir trois aspects

Cutané superficiel (également appelé tubéreux) : rouge vif, à bords nets, en relief, saillant sur le tégument normal avoisinant, à surface mamelonnée irrégulière.

Profond : tuméfaction saillante, arrondie et chaude, sous une peau normale ou bleutée

Mixte : association d'une composante superficielle tubéreuse apparaissant en premier et d'une composante profonde qui soulève et déborde la première d'un halo bleuté.

Histoire clinique compatible

L'hémangiome infantile apparaît dans les jours ou les semaines qui suivent la naissance, cet intervalle libre étant un bon signe diagnostique. La croissance est rapide habituellement pendant les trois premiers mois mais peut se prolonger jusqu'au 6<sup>ème</sup> ou 8<sup>ème</sup> mois pour les formes superficielles, et jusqu'au 9<sup>ème</sup> ou 12<sup>ème</sup> mois pour les formes à participation profonde.

## 3 Population

### 3.1 Critères d'inclusion

Les nourrissons avec un hémangiome infantile segmentaire consultant au niveau du service dermatologie vénéréologie Chu Tlemcen ou orientés par les médecins des villes de l'Algérie.

---

---

## 3.2 Critères de non inclusion

- Nourrissons porteurs d'une anomalie vasculaire hors un hémangiome infantile segmentaire

# 4 Protocole

## 4.1 Collecte des données

### 4.1.1 Questionnaire

Le questionnaire nous a permis de réunir le plus d'information possible sur le patient :

Les données sociodémographiques, les antécédents personnels et des parents, déroulement de la grossesse et de l'accouchement, les caractéristiques cliniques (la lésion prémonitoire, l'âge d'apparition, le nombre et le type, configuration de l'hémangiome) et la décision de la prise en charge thérapeutique (simple surveillance ou traitement médical par b bloquant).

### 4.1.2 Prise de photo

Après le consentement des parents :

- ✓ Avant le traitement et pendant le séjour hospitalier et lors des contrôles.

---



# Résultats

---

# 1 Etude des données sociodémographiques

## 1.1 La répartition de la population d'étude selon le sexe

Dans notre échantillon 75% sont des filles et 25% sont des garçons, soit un sexe ratio de 0,33 (Figure N°37).

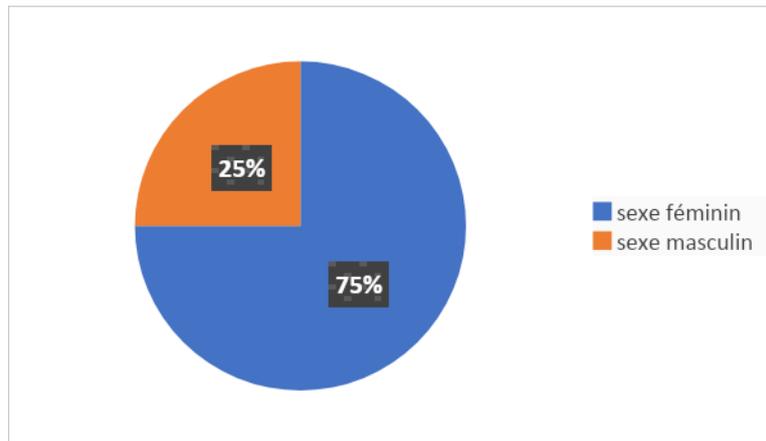


Figure 19: Répartition de la population d'étude selon le sexe

## 1.2 La répartition de la population d'étude selon la tranche d'âge

L'âge des patients dans notre étude s'étend entre 5 semaines et 5 mois dont la tranche d'âge la plus fréquente est celle 5mois. (Figure N°38).

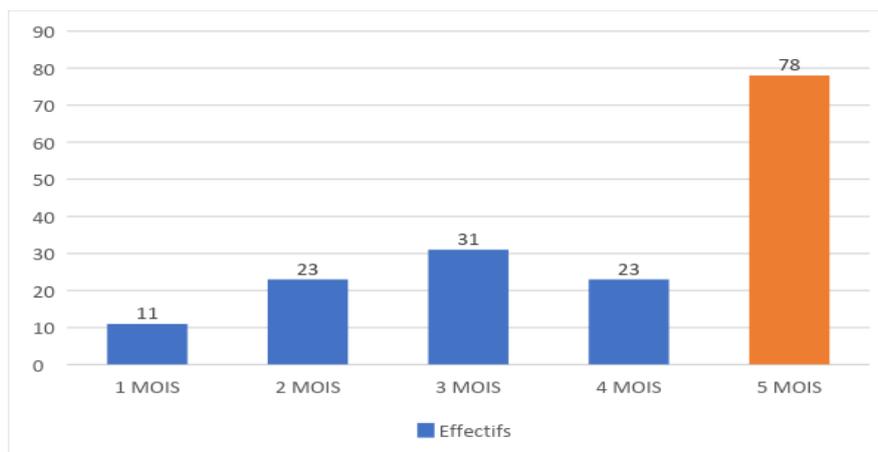


Figure 20. Répartition de la population d'étude selon la tranche d'âge

---

### 1.3 La répartition de la population d'étude selon l'origine géographique

Quarante-trois pour cent (71) de notre population proviennent hors Wilaya (Ain Temouchent, Oran, Sidi Belabbes, Tiaret, Mascara, Chlef), suivi de Tlemcen 35,5% (59) (Figure N°39).

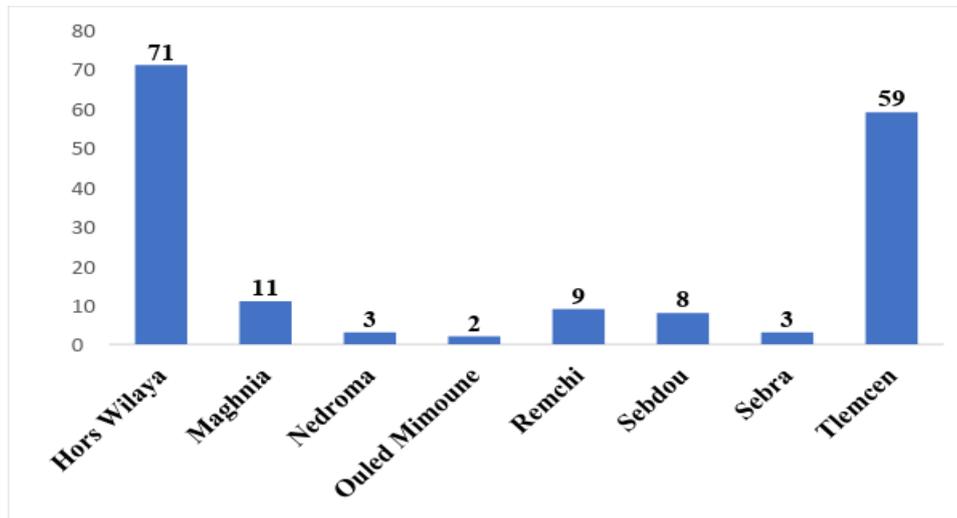


Figure 21: Répartition de la population d'étude selon l'origine géographique

## 2 Etude des facteurs de risque

### 2.1 La répartition de la population selon la consanguinité.

Notion de consanguinité a été retrouvée chez Vingt-quatre de nos patients, soit 10% de la population (Figure N° 40).

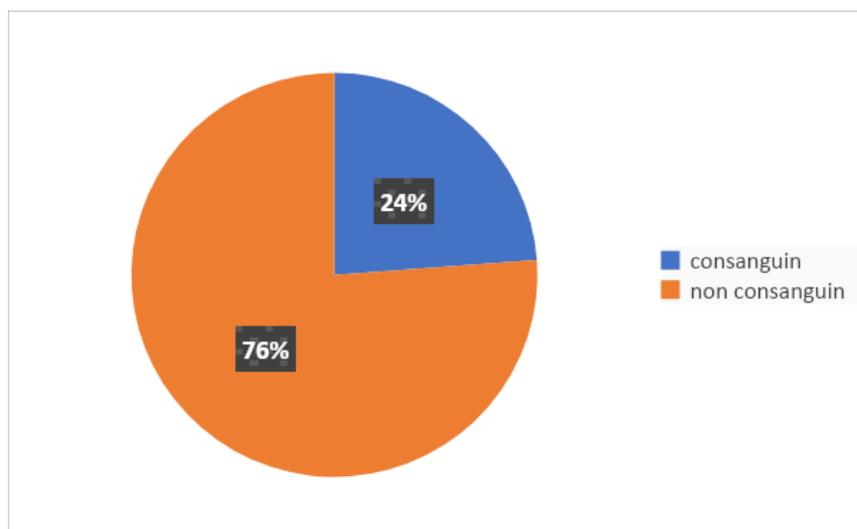


Figure 22: Répartition de la population d'étude selon la consanguinité

---

---

## 2.2 La répartition de la population d'étude selon les facteurs de risque liés à la mère

**Tableau 3: Etude des facteurs de risque liés à la mère**

	Effectif	Pourcentage
<b>Age</b>		
< 30 ans	9	40,8
Entre 30 et 40	7	36,2
.> 40 ans	6	23
<b>La stérilité avant la grossesse</b>		
OUI	2	9,1
NON	20	99,9
<b>Les ANTD</b>		
HTA	4	18,2
Maladie durant la grossesse	2	9,1

Un âge maternel inférieur à 30 ans a été retrouvé chez 40.8% des cas, suivi par un taux de 36,2% pour la tranche d'âge située entre 30 et 40ans. Seulement 23% des nouveaux nés sont issus d'une grossesse à un âge maternel avancé. La notion d'une stérilité avant la grossesse a été retrouvée chez deux parturientes 9.1 % ayant donné naissance.

La présence d'une maladie chronique a été retrouvée chez 2 cas soit 9.1% de la population maternelle (Tableau N°7). Principale pathologie était l'hypertension artérielle chronique.

## 2.3 La répartition de la population d'étude selon les facteurs liés au déroulement de l'accouchement

Tableau 4: Etude des facteurs de risque liés au déroulement de grossesse

	Effectif	Pourcentage%
<b>Type de Grossesse</b>		
Simple	22	100
Gémellaire	0	0
<b>Menace d'avortement</b>		
OUI	2	9,1
NON	20	90,9
<b>Menace d'accouchement</b>		
Oui	2	9,1
Non	20	90,9
<b>Pathologie durant la grossesse</b>		
Toxémie gravidique	4	18,2
<b>Geste</b>		
Primigeste	7	31,7
Multipare	15	68,3

## 2.4 La répartition de la population d'étude selon les facteurs de risque liés à l'accouchement

Tableau 5: Etude des facteurs de risque liés au déroulement de l'accouchement

	Effectif	Pourcentage%
<b>L'Age gestationnel</b>		
Prématurité	3	13,6
A terme	19	86,4
<b>La voie d'accouchement</b>		
Voie basse	12	54,5
Voie basse sans forceps	8	81,8
Voie basse avec forceps	4	18,2
Césarienne	10	45,5
<b>Souffrance foetale</b>		
Oui	3	13,6
Non	19	86,4
<b>Réanimation néonatale</b>		
Oui	2	13,6
Non	20	86,4
<b>Le poids à la naissance (gramme)</b>		
<2500	10	45,4
2500-4000	9	40,9
>4000	3	13,6

---

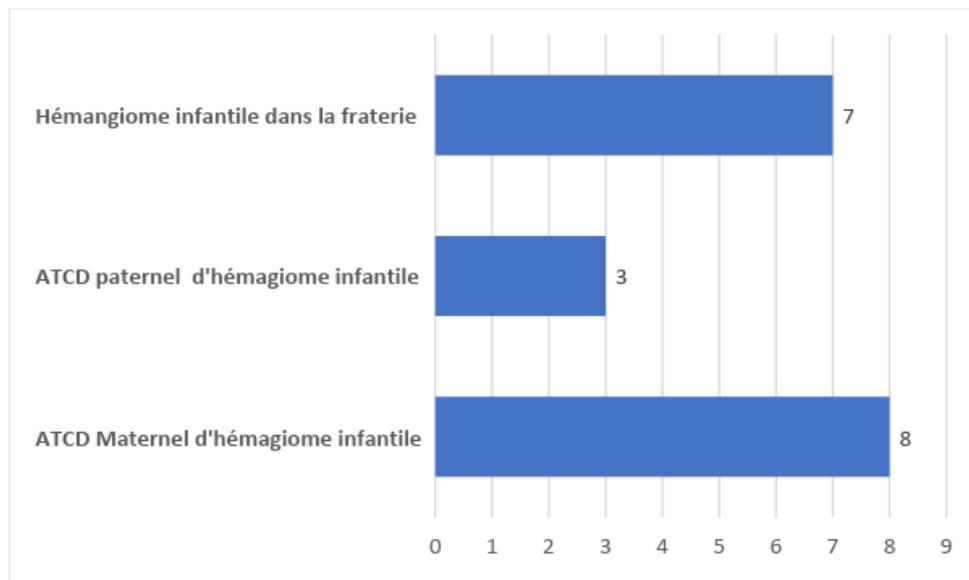
---

Dans notre échantillon, la grossesse était menée à terme dans 86.4%. Seulement 13.6 % des nouveaux nés étaient des prématurés. Le déroulement de l'accouchement était principalement par voie basse chez 12 parturientes ayant donné naissance à la population d'étude et par césarienne chez 45,5 % des cas.

13.6% de la population étudiée (22 Nouveau Nés) a présenté une souffrance à la naissance, dont seulement 9.1% (2 Nouveau Nés) ont nécessité un séjour en réanimation néonatale. Un petit poids de naissance inférieur à 2500 gr a été signalé dans 45,45% des cas (10nouveau-né). La macrosomie a été notée chez 13.6%% de la population. Le poids entre 2500 et 4000 est de 40,9%

---

## 2.5 La répartition de la population suivant les antécédents familiaux d'hémangiome segmentaire infantile



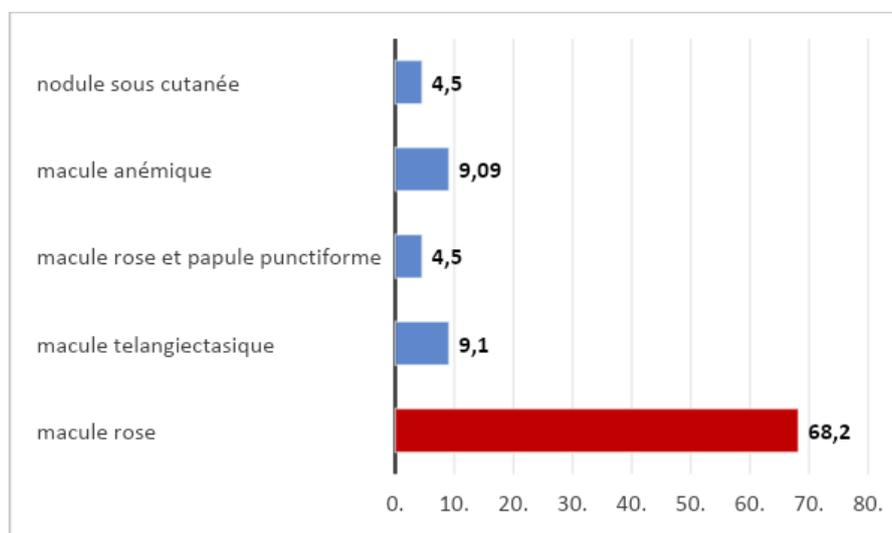
**Figure 23: Répartition de la population d'étude selon les antécédents familiaux d'hémangiome infantile**

Dans notre échantillon ; on a retrouvé un antécédent familial d'hémangiome infantile chez 4,8% (8 membres) de la famille maternelle, 1,8% (3 membres) de la famille paternelle et chez 4,2% (7 frères ou sœurs) dans la fratrie dont deux ont été inclus dans l'étude.

---

### 3 Description des paramètres clinique d'hémangiome segmentaire infantile

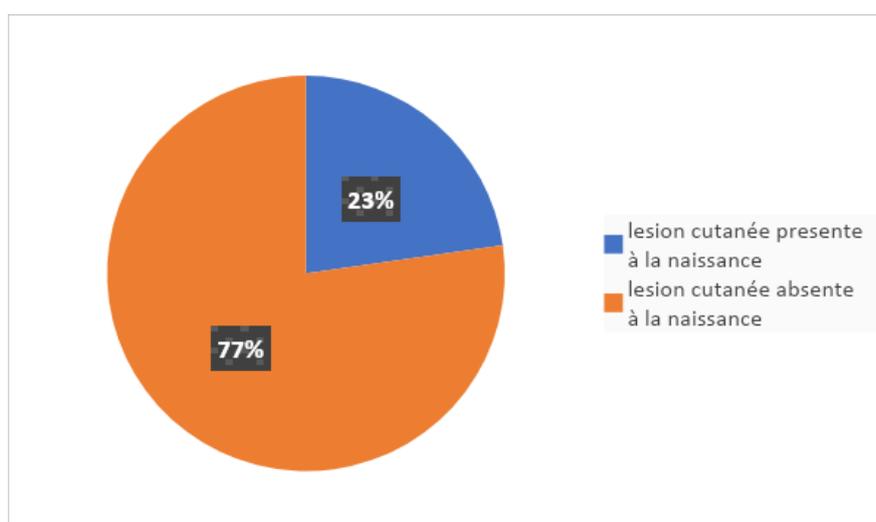
#### 3.1 La répartition de la population d'étude selon le type de la lésion prémonitoire



**Figure 24: Répartition de la population d'étude selon la lésion prémonitoire**

Dans notre série, la lésion prémonitoire la plus fréquente était une macule rose chez 68,2 % des cas, suivie d'un taux de 9,1% pour la macule cyanique et pour la macule télangiectasique et un taux de 4,5 pour la papule punctiforme et le nodule sous cutanée.

#### 3.2 La répartition de la population selon la notion d'intervalle libre ;



**Figure 25: Répartition de la population selon la notion d'intervalle libre**

Dans notre étude on a constaté que 23% de lésions sont présentes à la naissance V. s 77% surviennent après un intervalle libre.

### 3.3 La répartition de la population d'étude selon le type clinique

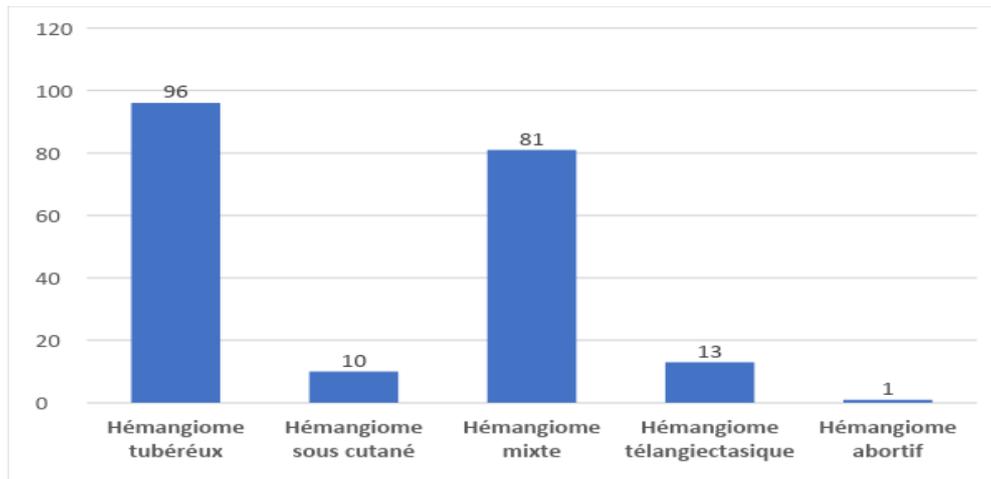


Figure 18 : Répartition de la population d'étude selon le type clinique

Dans notre série, cinq aspects cliniques ont été distingués. (47,76%) avaient une forme tubéreuse, dix (4,97%) avaient une forme sous cutanée. La forme mixte a intéressé (40,29%). La forme abortive et telangiectasique a concerné quatorze hémangiomes (Figure N°44).

### 3.4 La répartition de la population selon la topographie des hémangiomes segmentaire

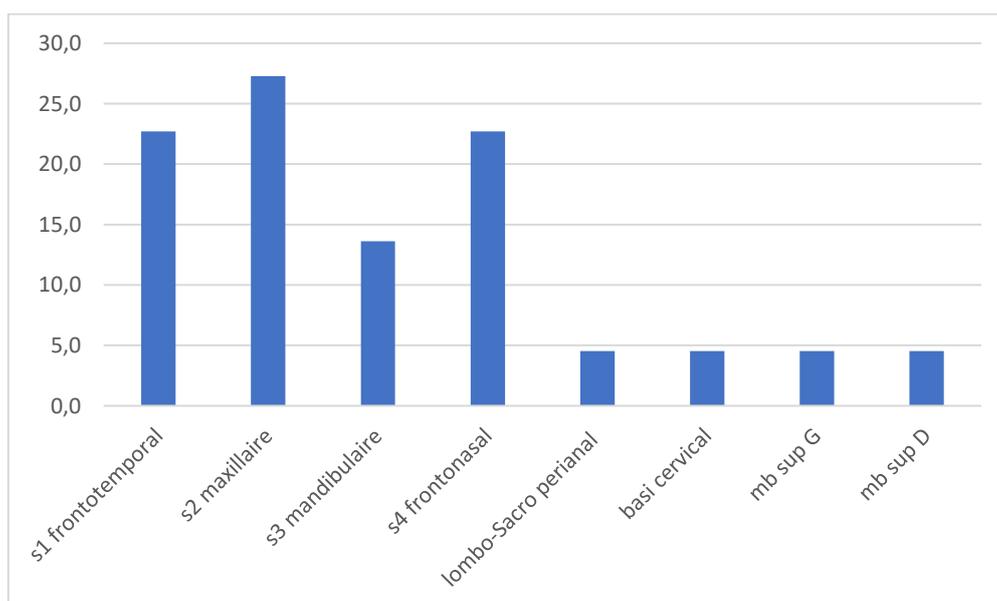


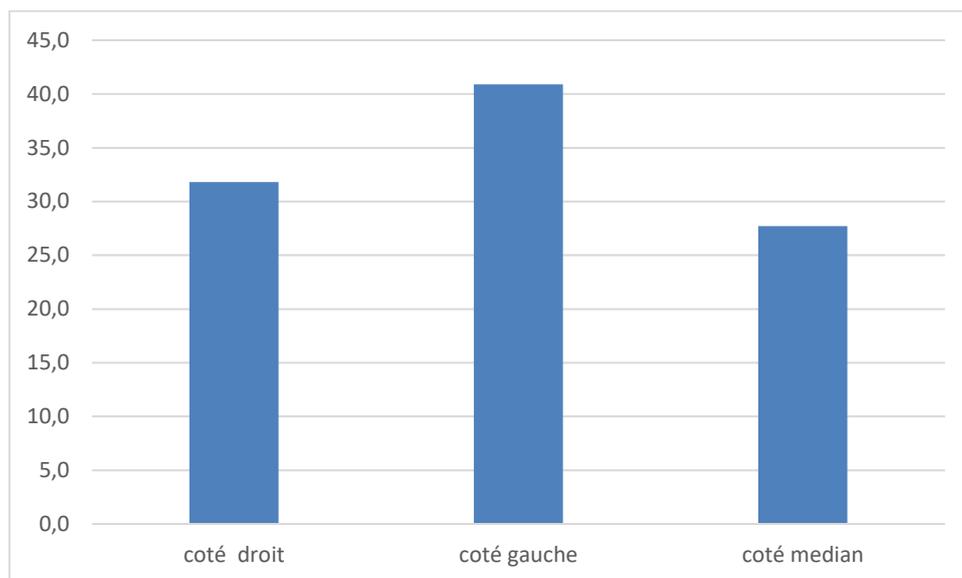
Figure 26: Répartition de la population selon la topographie de l'hémangiome segmentaire

---

---

Dans notre série ; Hémangiome infantile segmentaire était principalement au niveau maxillaire S2 (6 cas soit 27,23%) et au niveau S1 et S4 (5 cas pour chacun soit 22,7% pour les deux ) suivi par la localisation S3 chez 3 cas (13,6%) .Les autres sites sont représentés par la localisation lombo sacro péri anal 1 cas (4,54%), basi-cervical 1cas (4,54%) ; Mb sup gauche 1 cas (4,54%) Mb sup Droit 1 cas.

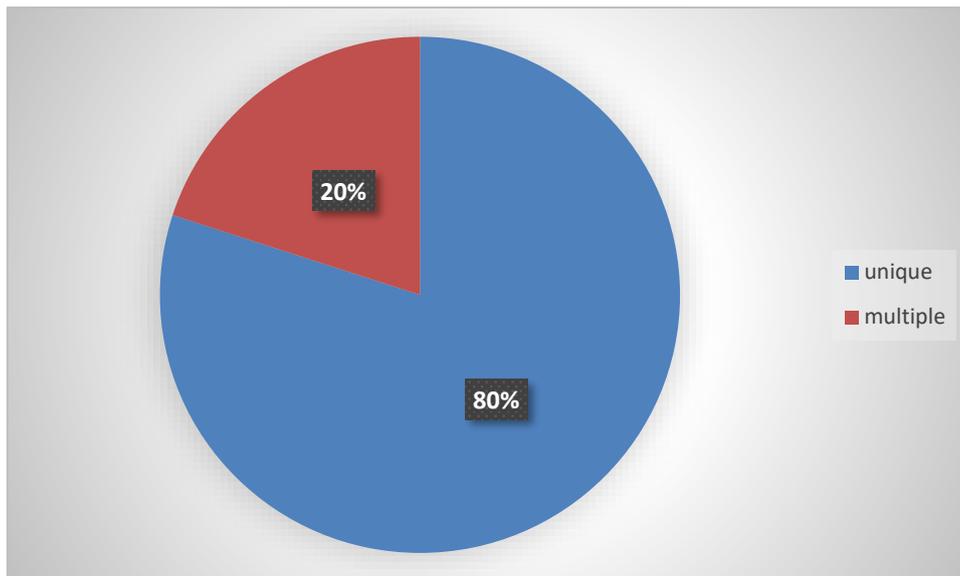
### 3.5 La répartition de la population selon le coté atteint



**Figure 27: Répartition de la population selon le coté atteint**

Dans notre série on a constaté une prédominance gauche pour 9 cas soit 40.9 % suivi par le côté droit pour 7 cas soit 31.81 et 6 cas pour la localisation médiane soit 27.27 %

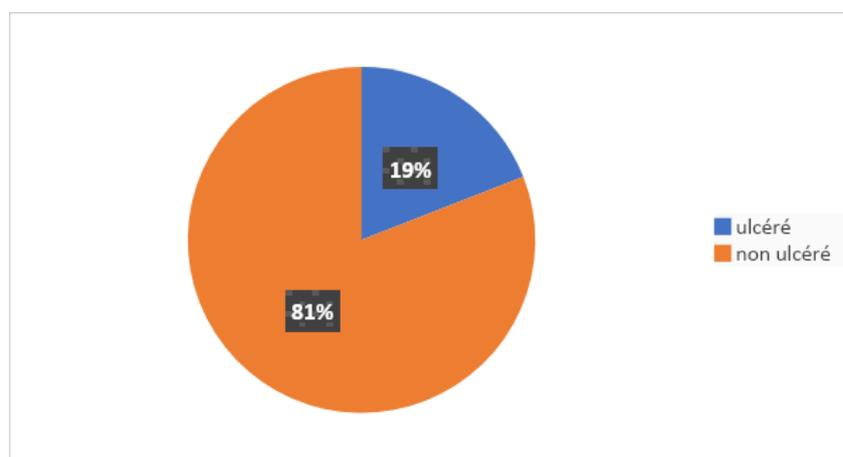
### 3.6 La répartition de la population d'étude selon le nombre des hémangiomes segmentaires



**Figure 28: Répartition de la population d'étude selon le nombre des hémangiomes segmentaires infantiles**

Nous avons dénombré un pourcentage de 80 % des nourrissons avaient un seul hémangiome infantile 20% de l'échantillon avait plus de deux hémangiomes. Dans notre échantillon, un seul hémangiome a posé l'indication thérapeutique La localisation de ce dernier était majoritairement au niveau de la face. Les autres ont été répartis sur les différentes régions du corps.

#### 4 La répartition de la population d'étude selon l'évolution vers l'ulcération



**Figure 29 : La répartition de la population d'étude selon l'évolution vers l'ulcération**

81% de lésions ne se compliquent pas par une ulcération

## 5 La répartition de la population d'étude selon la présence d'anomalies associées

**Tableau 6: La répartition de la population d'étude selon la présence d'anomalies associées**

Anomalies Associée	Effectif	(Pourcentage %)
Atrophie corticale	1	0.04
Sd de Dandy Walker	1	0.04
Sd de phaces	1	0.04
Strabisme	1	0.04
Sd pelvis sacral lumbar	1	0.04
Aucune anomalie	17	77

Aucune anomalie associée à l'hémangiome infantile n'a été noté chez 77% des cas (soit 17 nourrissons). les pathologies recensées sont représentées par un syndrome PHACES chez un enfant avec un hémangiome segmentaire, une atrophie corticale isolée chez un autre .Un nourrisson avec strabisme et un autre avec un Sd pelvis sacral lumbar ainsi un cas de sd de Dandy walker.

**Tableau 7: Facteurs de risque**

Facteurs de Risque	Nombre de Cas
Consanguinité	3
Prematurité	1
Prise medicamenteuse	4
Hta gravidique	3
Preeclampsie	1
Age maternelle avancé	1
Atcdt familiaux	1
Menace d'accouchement/menace d'avortement	6
Stress au cours de la grossesse	2

**Tableau 8: Examens Complémentaires**

Examens Complémentaires Demandé	Nbre de Cas	Nbre d'examens faits	Resultats des examens faits	
			Normal	Pathologique
Angio-IRM cerebrale	3	3	2	1
Irmcerebrale	2	1	1	
Echographie cervicale	4	2		2
Echo abdominale	7	4	4	
Echo cœur	14	13	13	
Examen ophtalmologique	5	5	4	1
Scanner cranien	6	6	2	4

**Tableau 9: Resultats des examens complémentaires pathologiques**

	<i>Resultats des examens complémentaires pathologiques</i>	<i>Nbre des cas</i>
<b>Scanner Crânien</b>	Une masse paramandibulaire gauche de densité tissulaire nettement rehaussée en faveur d'un hémangiome	1
	Présence au niveau de la loge parotidienne gauche d'une formation solide homogene ovalaire a rehaussement massive sans infiltration de la graisse locale	1
	Atrophie corticale	1
	masse para mandibulaire gauche de densité tissulaire nettement rehaussée en faveur d'un hemangiome	1
<b>Angio IRM</b>	Composante vasculaire compatible avec un hémangiome des parties molles basi-cervicales droites étendues à la région présternale à bas débit	1
<b>Strabisme convergent</b>	Strabisme convergent	1
<b>Echo Cervical</b>	Masse limité sous maxillaire d'echostructure hypoechogene	1
	A 1moi : - Hypertrophie oedemateuse hypoechogene heterogene de la glande parotide droite - Ganglion intra glandulaire hypervascularisé - Lymphoedeme réactionnel + petits ganglions sous angulo-maxillaire(5a7mm) - Pad d'hypertrophie des glandes salivaire	
	A 2mois : - Un très important processus cellulaire tissulaire echogene hétérogène a limites nettes régulières - Composante charnue et multiples structures tubulaires hypoechogenes homogènes évoquant un lymphangiome kystique dans l'épaisseur des parties molles refoulant sans envahissement les structures adjacentes	1
	A 1an : - Hemangiome infantile typique sans composante lymphatique	

---



# Discussion

---

---

# 1 Discussion des données sociodémographiques

## 1.1 Répartition de la population d'étude selon le sexe

L'hémangiome infantile atteint le plus souvent l'enfant de sexe féminin 75% avec un ratio de (3 fille /1 garçon).

Nos résultats concordent avec les données de la littérature et se rapprochent de l'étude de l'article (41) (87%filles et 13% garçons).

## 1.2 Répartition de la population d'étude selon la tranche d'âge

L'hémangiome infantile segmentaire touche 5% à 10% des enfants à l'âge de 1an et jusqu'à 25 % des prématurés de moins de 1500 g.

Les données de notre étude montrent un âge moyen de 5 mois. Les résultats de notre étude sont proches de l'article (43) intéressant 153 cas, l'âge moyen était de 3 mois

# 2 Discussion des facteurs de risque

## 2.1 Discussion de la consanguinité et les antécédents familiaux d'hémangiome infantile.

La présence d'un hémangiome segmentaire dans la famille a été notée dans 8 cas inclus dans notre étude. En effet, le taux de consanguinité été élevé, estimé à 24% dans notre série. Ce facteur n'a pas été retrouvé dans toutes les séries publiées.

Une histoire familial positive d'hémangiome infantile segmentaire a été retrouvé. Ceci se rapproche avec les résultats de l'article (42) (4 cas sur une série de 36 cas soit 11.11%).

## 2.2 Discussion des facteurs de risques liés à la mère, le déroulement de grossesse et les circonstances d'accouchement

Tableau 10 : Etude des facteurs de risque liés au déroulement de grossesse

	Notre serie	Serie de russel
<b>Type de grossesse</b>		
Simple	100	82.8%
Gémellaire	0	17.2%
<b>Maladie durant la grossesse</b>		
HTA	18,2%	10%
Prématurité	13,6%	8,7%
<b>Accouchement</b>		
Césarienne	45.5%	31.9%
Par voie basse	54.5%	68.1%
<b>Age d'accouchement maternel</b>		
< 30	40.8%	71%
30 – 40	36.2%	27.3%
>40	23%	1.7%

Dans notre série, Plusieurs facteurs prédisposants ont été mis en évidence :

- Le petit poids à la naissance a été retrouvé dans 45,45% des nouveaux née.
- L'hémangiome infantile était plus fréquent chez les jeunes parturiente, 40,8 % avaient moins de 35 ans au moment de l'accouchement. Cependant, un âge avancé a été retrouvé dans seulement 23% des cas ( $\geq 40$  ans). Nos résultats ne concordent pas avec les données de la littérature ou l'âge avance à l'accouchement est reconnu comme un facteur de risque.

La prématurité est un facteur de risque de survenue d'hémangiome connu ainsi que le petit poids de naissance. On avait dans notre série un pourcentage de 13,6 pour la prématurité et 45,45% pour le petit poids de naissance ce qui ne concorde pas avec la série de rusel .

---

---

## **3 Discussion des paramètres cliniques d'hémangiome segmentaire infantile**

### **3.1 Répartition de la population d'étude selon le type clinique**

Dans notre série, cinq aspects cliniques ont été distingués. La forme tubéreuse était majoritaire (47.76%). La forme mixte a intéressé (40,29%). Les résultats de notre série sont proches à ceux de l'article (42) qui avait constaté une forme tubéreuse dominante avec un taux de 58.17% (série de 153 cas).

### **3.2 La répartition de la population d'étude selon le nombre d'hémangiome**

Dans notre étude nous avons dénombré un pourcentage de 80 % des nourrissons avaient un seul hémangiome infantile segmentaire 20% de l'échantillon avait plus de deux hémangiomes, ces résultats sont similaires à ceux de l'article (42) (36 cas), qui avait enregistré un taux de 88.89% d'hémangiome unique (soit 32 cas) et 11.11% d'hémangiomes multiples (soit 4 cas).

### **3.3 Répartition selon le segment prédominant**

L'hémangiome infantile segmentaire le plus fréquent est localisé au niveau S2 soit 27.23% des malades de notre série, les résultats de notre série ne concordent pas avec les données de l'étude de l'article (41) qui avait noté 75% des cas au niveau S1.

### **3.4 Répartition Selon le côté prédominant**

Dans notre série, on a constaté que dans la majorité des cas la lésion est retrouvée à gauche soit 40.9 %. Les résultats de notre série sont similaires à ceux de l'étude de l'article (41) qui avait enregistré un taux de 43%.

---

---

### **3.5 La Répartition De La Population D'étude Selon les anomalies associées**

Dans notre série l'hémangiome infantile segmentaire était associé à un syndrome de phaces , sd de dandy walker, atrophie corticale et un strabisme avec un taux de 0.04% pour chacun ( soit 1 cas pour chacun) . Ceci concorde avec les résultats de l'article (42) qui a constaté une association fréquente d'anomalies structurelles telles que le sd de phaces, le sd lumbar et même l'hémangiome hépatiques.

### **3.6 La Répartition De La Population D'étude Selon l'évolution vers l'ulcération**

Dans notre étude on a constaté que 19% des lésions sont compliquées d'une ulcération alors que 81% sont restées telle quelles. Ceci concorde avec les résultats de l'article (43) qui avait constatée 6 cas d'ulcérations soit 16.67% (série de 36 cas)

---

---

## 4 Conclusion

L'hémangiome cutané infantile est la tumeur bénigne la plus fréquente de l'enfant avec une prédominance féminine dont le mécanisme physiopathologique reste non encore élucidé avec certitude.

Quant à son diagnostic, il se base essentiellement sur la clinique avec un recours aux examens paracliniques selon la forme de l'hémangiome.

La majorité des hémangiomes sont anodins et ne nécessitent pas de traitement.

Cependant une attitude interventionniste s'avère nécessaire pour les formes mettant en jeu le pronostic vital, fonctionnel et esthétique. Les moyens thérapeutiques sont divers.

L'hémangiome segmentaire infantile se présente cliniquement avec une taille supérieure à 5 cm telangiectasique pouvant être présent au niveau facial cervical thoracique . Au niveau de la face il peut s'associer à un sd de phaces ou au niveau du périnée à un sd pelvis sacré lumbar

Nous avons pu démontrer à travers notre étude clinique et épidémiologique des hémangiomes segmentaires les facteurs de risque liés à la mère, la grossesse, l'accouchement, la prédominance féminine, le type clinique le fréquent, la localisation élective ainsi le segment le plus atteint, l'évolution vers l'ulcération et enfin les anomalies associées.

---

---

## Référence bibliographique

1. Léauté-Labrèze C, Sans-Martin V. Hémangiome infantile. *La Presse Médicale*. 2010;39(4):499-510
2. Horst M. Hémangiomes chez le nourrisson: *Paediatrica*. 2002;13(2):20-3.
3. Dreyfus I, Maza A, Mazereeuw-Hautier J. What's new about infantile hemangiomas? *Archives de pédiatrie: organe officiel de la Société française de pédiatrie*. 2013;20(7):809-16.
4. Munden A, Butschek R, Tom WL, Marshall JS, Poeltler DM, Krohne SE, et al. Prospective study of infantile haemangiomas: incidence, clinical characteristics and association with placental anomalies. *Br J Dermatol*. 2014;170(4):907-13.
5. Munden A, Butschek R, Tom W, Marshall JS, Poeltler DM, Krohne S, et al. Prospective study of infantile haemangiomas: incidence, clinical characteristics and association with placental anomalies. *British Journal of Dermatology*. 2014;170(4):907-13.
6. Solman L, Glover M, Beattie P, Buckley H, Clark S, Gach J, et al. Oral propranolol in the treatment of proliferating infantile haemangiomas: The British Society for Paediatric Dermatology consensus guidelines. *British Journal of Dermatology*. 2018.
7. Goelz R, Poets CF. Incidence and treatment of infantile haemangioma in preterm infants. *Archives of Disease in Childhood-Fetal and Neonatal Edition*. 2015;100(1):F85-F91.
8. Chang LC, Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, et al. Growth characteristics of infantile hemangiomas: implications for management. *Pediatrics*. 2008;122(2):360.
9. Meni C, Voisard J-J, Taieb C, editors. Hémangiomes infantiles et facteurs de risques: une revue de la littérature. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*; 2012.
10. Haggstrom AN. Patterns of Infantile Hemangiomas: New Clues to Hemangioma Pathogenesis and Embryonic Facial Development. *PEDIATRICS*. 2006;117(3):698-703. doi:10.1542/peds.2005-1092
11. Haggstrom AN, Garzon MC, Basel ga E, et al. Risk for PHACE Syndrome in Infants With Large Facial Hemangiomas. *PEDIATRICS*. 2010;126(2):e418-e426. doi:10.1542/peds.2009-3166
12. Garzon MC, Epstein LG, Heyer GL, et al. PHACE Syndrome: Consensus-Derived Diagnosis and Care Recommendations. *The Journal of Pediatrics*. 2016;178:24-33.e2. doi:10.1016/j.jpeds.2016.07.054.
13. Frieden IJ. PHACE syndrome. The association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Archives of Dermatology*. 1996;132(3):307-311. doi:10.1001/archderm.132.3.307
14. Nabatian AS, Milgraum SS, Hess CP, Mancini AJ, Krol A, Frieden IJ. PHACE without Face ? Infantile Hemangiomas of the Upper Body Region with Minimal or Absent Facial Hemangiomas and Associated Structural Malformations: PHACE without Face? *Pediatric Dermatology*. 2011;28(3):235-241. doi:10.1111/j.1525-1470.2011.01407.x
15. Yu Y, Flint AF, Mulliken JB, Wu JK, Bischoff J. Endothelial progenitor cells in infantile hemangioma. *Blood*. 2004;103(4):1373-5
16. Wassef M. Angiomes et malformations vasculaires cervico-céphaliques: aspects histo-pathologiques et classification. *Journal des maladies vasculaires*. 1992;17(1):20-5
17. Fraitag S, editor *Vascular tumors and pseudo-tumors. Infantile haemangioma. Annales de pathologie*; 2011.
18. Walter JW, North PE, Waner M, Mizeracki A, Blei F, Walker JW, et al. Somatic mutation of vascular endothelial growth factor receptors in juvenile hemangioma. *Genes, chromosomes and cancer*. 2002;33(3):295-303

- 
- 
19. Chang EI, Chang EI, Thangarajah H, Hamou C, Gurtner GC. Hypoxia, hormones, and endothelial progenitor cells in hemangioma. *Lymphatic research and biology*. 2007;5(4):237-44
  20. López Gutiérrez JC, Avila LF, Sosa G, Patron M. Placental anomalies in children with infantile hemangioma. *Pediatric dermatology*. 2007;24(4):353-5.
  21. Mancini AJ, Smoller BR. Proliferation and apoptosis within juvenile capillary hemangiomas. *Am J Dermatopathol*. 1996;18(5):505-14.
  22. Kråling BM, Razon MJ, Boon LM, Zurakowski D, Seachord C, Darveau RP, et al. E-selectin is present in proliferating endothelial cells in human hemangiomas. *The American journal of pathology*. 1996;148(4):1181
  23. Casanova D, Norat F, Bardot J, Magalon G, editors. *Cutaneous hemangioma: clinical aspects*. *Annales de chirurgie plastique et esthétique*; 2006
  24. Haggstrom AN, Lammer EJ, Schneider RA, Marcucio R, Frieden IJ. Patterns of infantile hemangiomas: new clues to hemangioma pathogenesis and embryonic facial development. *Pediatrics*. 2006;117(3):698-703.
  25. Haggstrom AN, Drolet BA, Baselga E, Chamlin SL, Garzon MC, Horii KA, et al. Prospective study of infantile hemangiomas: clinical characteristics predicting complications and treatment. *Pediatrics*. 2006;118(3):882-7
  26. Waner M, North PE, Scherer KA, Frieden IJ, Waner A, Mihm MC. The nonrandom distribution of facial hemangiomas. *Archives of dermatology*. 2003;139(7):869-75.
  27. Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Archives of dermatology*. 2002;138(12):1567-76.
  28. Metry DW, Hawrot A, Altman C, Frieden IJ. Association of solitary, segmental hemangiomas of the skin with visceral hemangiomatosis. *Archives of dermatology*. 2004;140(5):591-6.
  29. Bruckner AL, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy. *J Am Acad Dermatol*. 2003;48(4):477-96.
  30. Frieden IJ, Reese V, Cohen D. PHACE syndrome: the association of posterior fossa brain malformations, hemangiomas, arterial anomalies, coarctation of the aorta and cardiac defects, and eye abnormalities. *Archives of dermatology*. 1996;132(3):307-11.
  31. Aloulou H, Kammoun F, Safi F, Mansour LB, Kammoun T, Turki H, et al. Syndrome PHACE (S): hémangiome facial associé à une coarctation de l'aorte. *Journal de pédiatrie et de puériculture*. 2011;2(24):77-80.
  32. Piram M, Boddaert N, Brunelle F, Parsy C, Hadj-Rabia S, Bourdon-Lanoy E, et al., editors. *Syndrome PHACES: fréquence des malformations associées, origine vasculaire de l'atteinte cérébrale. Étude de 15 cas*. *Annales de Dermatologie et de Vénérologie*; 2007: Elsevier Masson.
  33. Foster KA, Ares WJ, Tempel ZJ, McCormick AA, Panigrahy A, Grunwaldt LJ, et al. PHACE syndrome is associated with intracranial cavernous malformations. *Child's Nervous System*. 2016;32(8):1463-9
  34. Metry D, Heyer G, Hess C, Garzon M, Haggstrom A, Frommelt P, et al. Consensus statement on diagnostic criteria for PHACE syndrome. *Pediatrics*. 2009;124(5):1447-56
  35. Winter PR, Itinteang T, Leadbitter P, Tan ST. PHACE syndrome—clinical features, aetiology and management. *Acta Paediatrica*. 2016;105(2):145-53.
  36. Hébert J. Syndrome PHACES: étude de sept cas et discussion diagnostique 2014.
  37. Orlow SJ, Isakoff MS, Blei F. Increased risk of symptomatic hemangiomas of the airway in association with cutaneous hemangiomas in a “beard” distribution. *The Journal of pediatrics*. 1997;131(4):643-6.
  38. Domp Martin A, Boon L, Labbe D, editors. *Infantile hemangiomas: differential diagnosis and associated anomalies*. *Annales de chirurgie plastique et esthétique*; 2006.
  39. Esterly NB. Cutaneous hemangiomas, vascular stains and malformations, and associated syndromes. *Current problems in pediatrics*. 1996;26(1):3-39
  40. Prise en charge de l'hémangiome infantile [Doctorat en pharmacie]: Faculté des Sciences Pharmaceutiques
- 
-

---

---

41. Calderón-Castrat X, Peceros-Escalante J, Velásquez F, et al. Segmental infantile hemangioma with minimal or arrested growth in LUMBAR syndrome. *Actas Dermosifiliogr.* 2017;**108**:475–477. doi: 10.1016/j.ad.2016.10.003

L'article « the many faces of phace syndrome »

42. Sazali HB, Allen NM, Murphy A. PHACE syndrome: importance of distinguishing infantile haemangioma from capillary malformation. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2020;**105**(6):662. doi: 10.1136/archdischild-2020-l'article « Clinical features of segmental infantile hemangioma »

43. Janmohamed SR, van Oosterhout M, de Laat PC, et al. Scoring the therapeutic effects of oral propranolol for infantile hemangioma: a prospective study comparing the Hemangioma Activity Score (HAS) with the Hemangioma Severity Scale (HSS). *J Am Acad Dermatol.* 2015;**73**(2):258–263. doi: 10.1016/j.jaad.2015.05.012  
l'article « a clinical study of hemangiomas and vascular malformatiom »