

SOMMAIRE

	Pages
INTRODUCTION.....	1
1ère Partie : RAPPEL THEORIQUE.....	2
I- RAPPEL ANATOMIQUE	2
1- Le thorax	2
1.1- Le squelette du thorax.....	2
1.2- Les parties molles	4
1.3- Circulation artérielle et veineuse	6
2-Le cou	8
2.1- Le squelette.....	8
2.2-Les parties molles	9
2.3- Circulation artérielle et veineuse	10
II- HISTORIQUE.....	11
III- REVUE DE LA LITTÉRATURE	13
1- Définition.....	13
2- Epidémiologie.....	13
3- Classification	14
4- Embryogenèse.....	14
5- Angiogenèse.....	17
6- Clinique.....	17
6.1- Forme typique : Hémangiome tubéreux du nourrisson	17
6.1.1- Définition.....	17
6.1.2- Evolution.....	18
6.1.3- Formes cliniques	19
6.1.4- Traitement.....	21
6.2- Formes cliniques	22
6.2.1- Angiome capillaire.....	22
6.2.2- Hémangiopéricytome.....	22
6.2.3- Hémangiome vertébral.....	23
6.2.4- Hémangiome sous –glottique	29
6.2.5- Hémangiome glottique et vestibulaire	30

6.2.6- Angiome plan.....	30
6.2.7- Angiome cirsoïde.....	31
6.2.8- Angiome sous-cutané profond.....	31
6.2.9- Angiome stellaire.....	31
6.2.10- Angiomes caverneux du cerveau.....	31
6.2.11- Angiome géant.....	32
6.2.12- Angiomyxome.....	32
6.2.13- Angiomatose de Sturge-Weber-Krabbe.....	32
6.2.14- Angiomatose rétinienne de Von Hippel-Lindau.....	33
6.2.15- Angiome veineux cérébral.....	33
6.2.16- Hémangiome intramusculaire de la fosse sous épineuse.....	34
6.2.17- Hémangiome du foie.....	35
6.2.18- Hémangiome du poumon.....	35
6.2.19- Hémangiomatose pulmonaire.....	36
6.2.20- Hémangiome de l'intestin grêle.....	36
6.2.21- Hémangiome de la synoviale.....	37
6.2.22- Hémangioblastome.....	37
6.3- Complications.....	37
6.4- Diagnostic différentiel.....	39
7- Paraclinique.....	41
8- Traitement.....	42
8.1- Indications.....	42
8.2- Buts.....	43
8.3- Moyens.....	43
8.3.1- La cimentoplastie des corps vertébraux.....	43
8.3.2- Injection d'éthanol.....	44
8.3.3- Radiologie interventionnelle vasculaire.....	44
8.3.4- La chirurgie.....	45
8.3.5- Le traitement médical.....	45
8.3.6- La cryothérapie.....	46
8.3.7- Le laser.....	47
8.3.8- Laser à colorants pulsé.....	47

IIe Partie : NOTRE ETUDE	49
I- Matériels et méthodes	49
1- Cadre d`étude.....	49
2- Matériels d`étude et Méthodologie.....	49
II- RESULTATS	50
1- Observation médicale du 09-11- 06.....	50
1.1- Etat civil.....	50
1.2- Date et motif d`entrée dans le service.....	51
1.3- Histoire de la maladie	51
1.4- Antécédents.....	52
1.4.1 - Familiaux	52
1.4.2- Personnels	52
1.4.3- Habitudes alimentaires.....	53
1.4.4- Habitudes toxiques.....	53
1.4.5- Allergie	53
1.4.6- Médicaments habituels	53
1.4.7- Contexte épidémiologique	53
1.4.8- Contexte socio-économique.....	54
1.5- Examen clinique du 09-11-06.....	54
1.5.1- Fiche biométrique	54
1.5.2- Signes généraux	55
1.5.3- Signes fonctionnels	55
1.5.4- Signes physiques.....	55
1.6- Examens demandés :.....	61
1.6.1- Biologie.....	61
1.6.2- Imagerie	61
1.7- Traitement d`attente reçus	61
1.8- Résultats d`analyses et d`imagerie.....	63
1.8.1- Radiographie cardio – thoracique face et profil du 19-10-06.....	63
1.8.2- Analyses biochimiques du 20-10-06.....	64
1.8.3- Analyses hématologiques du 03-11-06.....	64
1.8.3.1- Numération :	64

1.8.3.2- Formule leucocytaire :	65
1.8.3.3- Groupage sanguin :	65
1.8.3.4- Vitesse de sédimentation :	65
1.8.4- Echographie du cou et du thorax de l'enfant du 24-10-06	65
1.8.5- Echographie Doppler du 13-10-06	66
1.8.6- Analyses médicales du 02-02-07	68
1.8.6.1- Numération	68
1.8.6.2- Formule leucocytaire	68
1.8.6.3- Vitesse de sédimentation	68
1.9- Les visites pré anesthésiques	69
2- Evolution.....	70
2.1- Evolution du 02-02-07	70
2.1.1- Signes généraux	70
2.1.2- Signes fonctionnels	71
2.1.3- Signes physiques.....	71
2.1.3.1- Appareil cardiorespiratoire	71
2.1.3.2- Autres appareils	74
2.1.3.3- Conclusion	74
2.2- Evolution du 13-02-07	75
2.2.1- Signes généraux	75
2.2.2- Signes fonctionnels	76
2.2.3- Signes physiques.....	76
3- Intervention chirurgicale.....	79
3.1- Protocole opératoire du 13-02-07	79
3.2- Réanimation péri-opératoire	80
3.2.1- Fiche technique du malade	80
3.2.2- Position du malade.....	81
3.2.3- Ventilation	81
3.2.4- Surveillance per- opératoire du malade	82
3.2.5- Sorties per-opératoires	87
3.2.6- Différents évènements de l'intervention.....	88
III- COMMENTAIRES ET DISCUSSION.....	90

1- Sur la méthodologie	90
2- Sur les résultats et comparaison avec les données de la littérature internationale.....	90
IV- SUGGESTIONS	95
1- Pour l'État – Le Ministère de la santé.....	95
2- Pour la communauté	96
CONCLUSION	98
ANNEXES	
BIBLIOGRAPHIE ET WEBOGRAPHIE	

LISTE DES FIGURES

	Pages
Figure n°01 : Os de la cage thoracique	2
Figure n°02 : Paroi thoracique antérieure	4
Figure n°03 : Gros vaisseaux du médiastin supérieur	6
Figure n°04 : Côtes cervicales et variations	8
Figure n°05 : Muscle sterno-cléido-mastoïdien	9
Figure n°06 : Veines superficielles et nerfs cutanés du cou.....	10
Figure n°07 : Revêtement épithélial du récessus dorsal de la 4 ^e poche	16
Figure n°08 : Diverticule de la 4 ^e , 5 ^e poche endobranchiale.....	16

LISTE DES PHOTOS

	Pages
Photo n°01 : Hémangiome tubéreux du nourrisson	17
Photo n°02 : Hémangiome tubéreux du nourrisson, phase de croissance.....	18
Photo n°03 : Hémangiome tubéreux du nourrisson phase de palissement.....	18
Photo n°04 : Angiome plan.....	19
Photo n°05 : Hémangiome « cyrano »	19
Photo n°06 : Hémangiome tubéreux du menton	20
Photo n°07 : Hémangiome « tapir ».....	20
Photo n°08 : Hémangiome du périnée	20
Photo n°09 : Malformation lymphatique hémifaciale.....	21
Photo n°10 : Radiographie standard de la charnière dorsolombaire	24
Photo n°11 : Une corticale osseuse mal définie.....	25
Photo n°12 : TDM en coupe axiale de C4 en fenêtres osseuses	25
et parenchymateuses.....	25
Photo n°13 : Radiologie TDM après injection du produit de contraste centrée sur D12-L1	26
Photo n°14 : IRM en coupes sagittales SP T1 T2	26
Photo n°15 : IRM en coupes sagittales SP T1 T2	27
Photo n°16 : Angiographie vertébrale droite de face	27
Photo n°17 : Angiographie vertébrale avec cathétérisme de la 4 ^{ème} intercostale droite	28
Photo n°18 : Angiographie vertébro-médullaire	28
Photo n°19 : Théo, angiomatose diffuse sévère.....	32
Photo n°20 : Gros hémangiome cutané dans la région génitale, ulcéré.....	38
Photo n°21 : Hémangiome de la lèvre	38
Photo n°22 : Première rencontre avec le patient.....	50
Photo n°23 : Tuméfaction cervico-thoraco-brachiale gauche.....	51
Photo n°24 : Vue de bas en haut et latérale.....	56
Photo n°25 : Vue antérieure, déformation thoracique à type de tumeur multilobée.....	57
Photo n°26 : Vue antérieure, de près.....	58
Photo n°27 : Tuméfaction s'étendant sur les 2/3 de la largeur du thorax	58

Photo n°28 :	Extension cervico-brachiale	59
Photo n°29 :	Tuméfaction molle irradiant vers la région cervicale	59
Photo n°30 :	Le cliché de face, en position debout	63
Photo n°31 :	Le cliché de profil gauche	63
Photo n°32 :	Masse thoracique gauche à extension intra- thoracique.....	64
Photo n°33 :	Vue d'ensemble pendant l'évolution	70
Photo n°34 :	Vue antéro-latérale	71
Photo n°35 :	Vue latérale gauche	72
Photo n°36 :	Vue latérale droite	72
Photo n°37 :	Vue latérale gauche	73
Photo n°38 :	Vue latérale gauche de près	74
Photo n°39 :	Vue antérieure, l'enfant couché en décubitus latéral gauche	75
Photo n°40 :	Vue latérale droite, de haut	76
Photo n°41 :	Vue antérieure, de haut en bas	77
Photo n°42 :	Vue antérieure, l'enfant en décubitus dorsal.....	78
Photo n°43 :	Grosse tumeur cervico –thoracique diagnostiquée	79
Photo n°44 :	Cervicotomie + sternotomie.....	79
Photo n°45 :	Dissection prudente.....	80
Photo n°46 :	Vue latérale gauche, en décubitus dorsal	81
Photo n°47 :	Mise en place de la ventilation mécanique assistée	81
Photo n°48 :	Le Scope.....	82
Photo n°49 :	Ouverture plan par plan.....	83
Photo n°50 :	Plaie opératoire	85
Photo n°51 :	Détresse cardio- respiratoire	86
Photo n°52 :	Fermeture plan par plan	86
Photo n°53 :	Réanimation cardio- respiratoire externe	87
Photo n°54 :	Liquides physiologiques de pertes	87
Photo n°55 :	Mise en place du patient en salle d'opération	88
Photo n°56 :	Intubation endotrachéale	88
Photo n°57 :	Opération en cours	89
Photo n°58 :	Atteinte de la poche vasculaire	89

LISTE DES SIGLES ET ABREVIATIONS

USFR	: Unité de soins et de formation de recherche
CHU- HJRA	: Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona
Th	: thoracique
TDM	: tomodensitométrie
Coll	: collaborateurs
D	: dorsal
L	: lombaire
C	: cervical
IRM	: imagerie par résonance magnétique
T	: thoracique
SP	: sagitto-pariétal
IPLS	: Intense Pulse Light System
VIH	: virus de l'immunodéficience humaine acquise
kg	: kilogrammes
cm	: centimètres
min	: minute
ASAT	: aspartate aminotransférase
ALAT	: alanine aminotransférase
mg	: milligrammes
j	: jour
mmol	: millimol
mmol/l	: millimol/litre
mm ³	: millimètre cube
g/dl	: gramme/décilitre
u ³	: micro cube
pg	: pico gramme
h	: heure
FC	: fréquence cardiaque
TA	: tension artérielle
mmhg	: millimètre de mercure

cc : centimètre cube

KSU : kahramanmaras School University

INTRODUCTION

L'hémangiome est une malformation vasculaire encore appelée angiome immature. Il s'agit d'une prolifération de capillaires immatures et de cellules épithéliales.

Ce sont des tumeurs vasculaires généralement bénignes mais graves selon la localisation (1). Elles apparaissent après la naissance au cours des premières semaines de vie chez environ 10% des nouveaux-nés à l'âge de 1 mois (1). Ce sont des lésions vasculaires situées dans l'épaisseur de la peau ou des tissus sous-cutanés (graisse, muscles). Elles peuvent être congénitales c'est-à-dire présentes à la naissance ou dans les jours suivant celle-ci ou bien apparaître ultérieurement (2).

Leur prévalence dans la population serait de 1% (si on exclut une forte proportion d'hémangiomes du nourrisson qui disparaissent avant l'âge de 1an sans avoir nécessité une consultation spécialisée). La catégorie des hémangiomes, de loin la plus considérable, est strictement associée aux enfants (3). Bon nombre d'anomalies vasculaires affectent la santé physique, parfois gravement, causant notamment des douleurs chroniques ou des troubles neurologiques. Certaines entraînent la mort. Plusieurs sont plus ou moins tolérables esthétiquement, dans un monde où l'apparence physique importe comme jamais (3).

L'abstention thérapeutique est de règle mais quelques situations à risque nécessitent une discussion thérapeutique multidisciplinaire (4). La chirurgie précoce est indiquée selon la localisation de la tumeur surtout s'il s'agit du visage, du nez ou dans certains cas de nécrose ou d'ulcération (4). Il s'agit des lésions péri-orificielles (périorbitaires, périvulvaires, péri-anales) pouvant poser un problème fonctionnel ou algique en cas de lésion ulcérée (1).

Le but de notre travail est de montrer la prise en charge et la gravité d'un cas d'hémangiome thoracique à extension cervicale vu dans l'unité de soin et de formation et de recherche de chirurgie pédiatrique du Centre Hospitalier Universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona et de la comparer avec les données de la littérature.

1ère Partie : RAPPEL THEORIQUE (5, 6)

I- RAPPEL ANATOMIQUE

1- Le thorax

1.1- Le squelette du thorax

Le gril thoracique est constitué de douze paires de côtes qui s'articulent avec les vertèbres de la colonne vertébrale et le sternum pour former la cage thoracique (5).

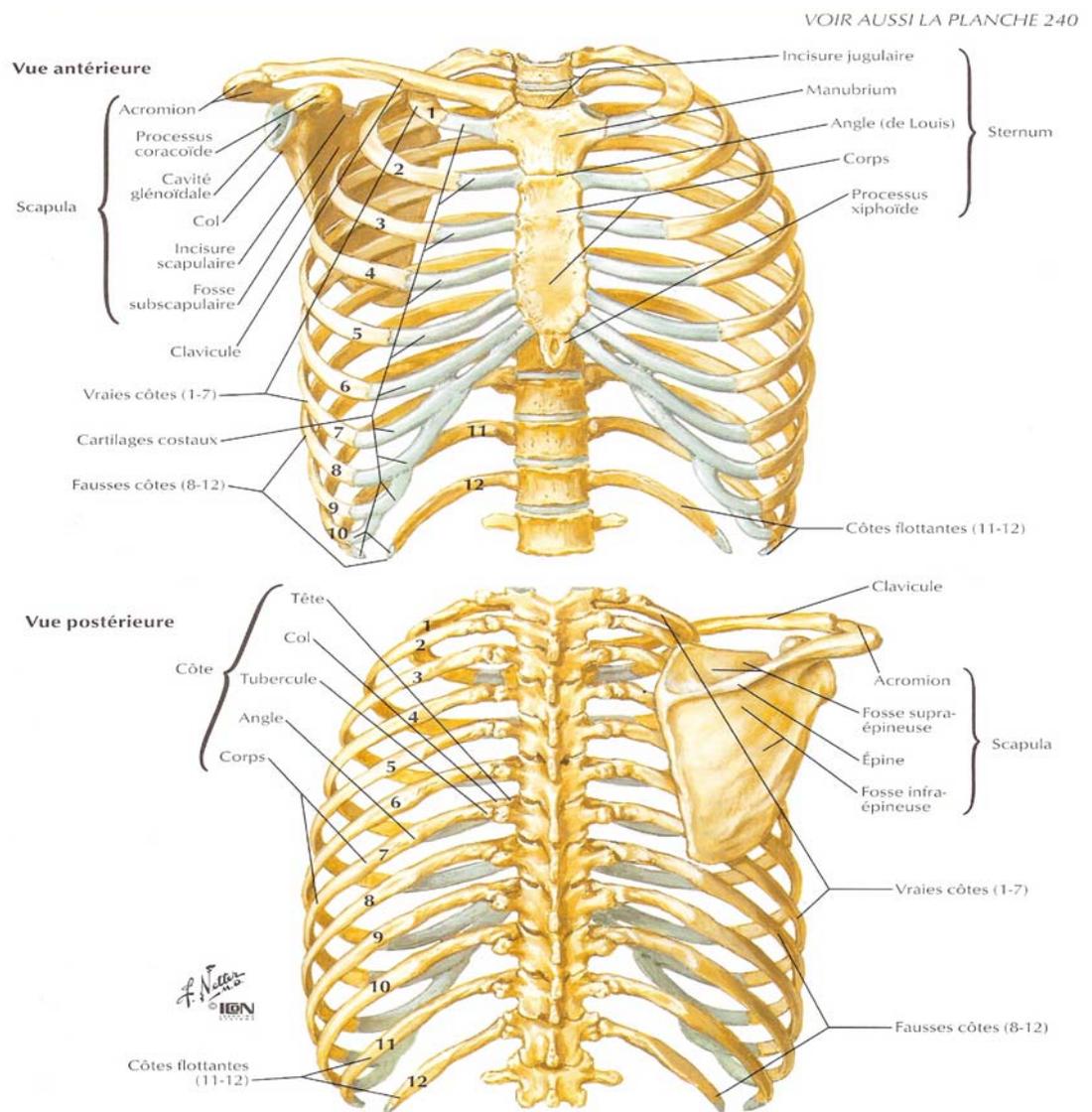


Figure n°01 : Os de la cage thoracique (6)

Il est composé : -des côtes : au nombre de 12, ce sont des os incurvés qui s'articulent en arrière chacun avec une vertèbre de la colonne vertébrale et en avant avec le sternum pour les 7 premières pour former la cage thoracique. Les 8^e, 9^e et 10^e paires sont rattachées par le cartilage costal à la 7^e paire. Les 11^e et 12^e paires ne sont pas rattachées du tout en avant (5).

-du sternum : c'est un os plat en forme de lame au milieu de la poitrine .Il sert de site d'articulation des côtes en avant par l'intermédiaire du cartilage costal. Le corps du sternum forme l'articulation sternale supérieure avec le manubrium sternal qui est un os large en forme de disque et l'articulation sternale inférieure avec l'appendice xiphoïde ; os long en forme de goutte (5).

-du rachis dorsal en arrière formé de 12 vertèbres s'articulant chacune avec une côte (5).

-des clavicules : ce sont des os plats en forme de S allongé au nombre de 2 en position symétrique par rapport au sternum. Elles s'articulent en avant et au milieu avec le manubrium sternal et sur les côtés avec l'humérus (5).

Le gril costal offre un support solide au thorax, protégeant le cœur, les poumons et d'autres organes internes importants. Un grand nombre de muscles et de ligaments s'insèrent sur les côtes; ce qui grâce à la flexibilité de la cage costale permet au thorax d'être à la fois flexible et solide (5).

-de l'omoplate : os grossièrement triangulaire au nombre de 2 situé en arrière formant avec les clavicules la ceinture scapulaire (5).

La fourchette sternale se trouve au sommet du manubrium du sternum. Cette fourchette permet le passage de la veine jugulaire le long de l'os. Les muscles sterno-cléido-mastoïdien, sterno-cléido-hyoidien et sterno-thyroidien s'insèrent au niveau du manubrium sternal.

Sur l'appendice xiphoïde s'insèrent les muscles grands droits de l'abdomen et les muscles triangulaires du sternum et du diaphragme (5).

1.2- Les parties molles

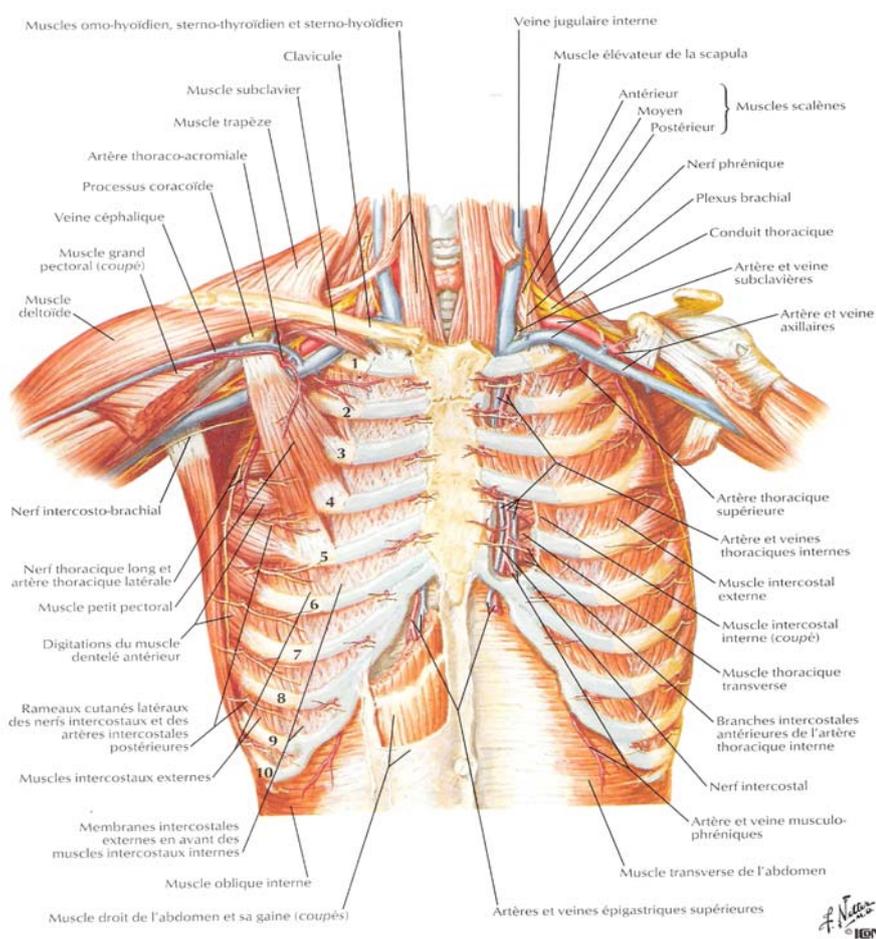


Figure n°02 : Paroi thoracique antérieure (6)

Les muscles du torse s'étendent dans différentes directions. Ils travaillent par groupes se contractant et se relâchant pour soutenir et mouvoir le torse. Ces muscles contribuent également au maintien de la posture, aident les muscles spinaux lors des mouvements de flexion, rotation de la colonne vertébrale et interviennent dans de nombreux mouvements dont ceux de la respiration, de la toux, de l'éternuement, du rire et du chant (5).

Le grand pectoral situé sur la face antérieure de la cage thoracique couvre la majeure partie de la poitrine. C'est un muscle épais en forme d'éventail qui se divise en deux faisceaux reliant l'aisselle au sternum. Le faisceau supérieur ou claviculaire est attaché à la clavicule et le faisceau inférieur ou sternal s'insère principalement sur le

sternum et les cartilages costaux. Ce muscle sert essentiellement à ramener le bras devant le thorax mais intervient aussi pour tourner, lever et baisser les bras. La partie claviculaire relève le bras alors que la partie sternocostale l'abaisse (5).

Le grand droit est un muscle long et plat qui s'étend verticalement le long de la face antérieure de l'abdomen, s'insère sur le cartilage des 5^e, 6^e et 7^e côtes. Ce muscle sert à fléchir le buste en avant (5).

Le diaphragme est un muscle large et fin situé sous les poumons (5). Il assure avec les muscles intercostaux et abdominaux la contraction et l'expansion de la cage thoracique permettant la respiration (5).

Les intercostaux externes sont de longs muscles en forme de bandelettes qui forment de minces feuillets musculaires insérés entre les côtes. Ce sont les muscles de la respiration. Ils tirent les côtes vers le haut pour agrandir la cage thoracique lors de l'inspiration (5).

1.3- Circulation artérielle et veineuse (5,6)

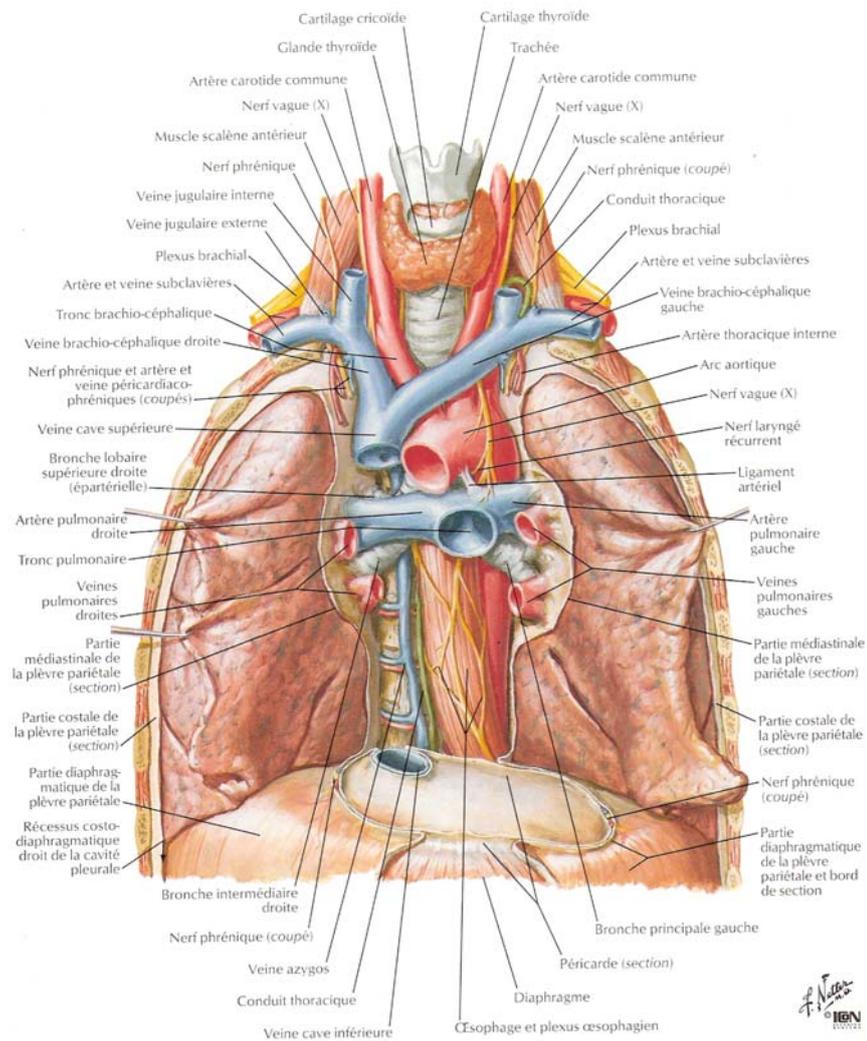


Figure n°03 : Gros vaisseaux du médiastin supérieur (6)

Le thorax comporte le cœur et les gros vaisseaux, l'œsophage, l'appareil respiratoire.

Il est irrigué par de nombreuses artères et veines dont :

- Les artères (5)

L'aorte naît du ventricule gauche et répand le sang oxygéné dans tout l'organisme.

L'artère carotide commune assure l'essentiel de l'irrigation sanguine de la tête et du cou

L'artère thoracique latérale naît de l'artère axillaire et se divise en plusieurs branches qui irriguent la région pectorale.

L'artère sous-clavière : la droite prend son origine au niveau du tronc brachio-céphalique et passe sous la clavicule ; la gauche est une branche de l'aorte ; elle irrigue le haut du corps.

L'artère pulmonaire naît au niveau du ventricule droit, contient du sang désoxygéné et irrigue les poumons.

Les artères coronaires droite et gauche irriguent le cœur.

- Les veines (5)

Les veines pulmonaires, au nombre de 4 partent de l'oreillette gauche et contiennent du sang oxygéné.

Les troncs brachio-céphaliques gauche et droit s'étendent de part et d'autre du cou. Ils naissent au niveau de la jonction de la veine jugulaire interne et de la veine sous-clavière. La brachio-céphalique droite de 2,5 cm de long chemine vers le bas, rejoint la gauche et forme la veine cave supérieure à hauteur de la 1^{ère} côte. La gauche de 6,5cm de long chemine horizontalement dans la partie haute du thorax.

Les veines jugulaires situées dans la région profonde du cou drainent le sang de l'encéphale, de la face et du cou pour le renvoyer dans le cœur. La jugulaire interne, gros vaisseau profond parallèle à l'artère carotide dont elle emprunte le trajet. Elle s'unit à la veine sous-clavière à sa base pour former le tronc brachio-céphalique veineux. La jugulaire externe est 2 fois plus volumineuse que tout autre artère du cou.

Les veines coronaires : la grande veine coronaire est la principale veine du cœur.

2-Le cou (5)

2.1- Le squelette

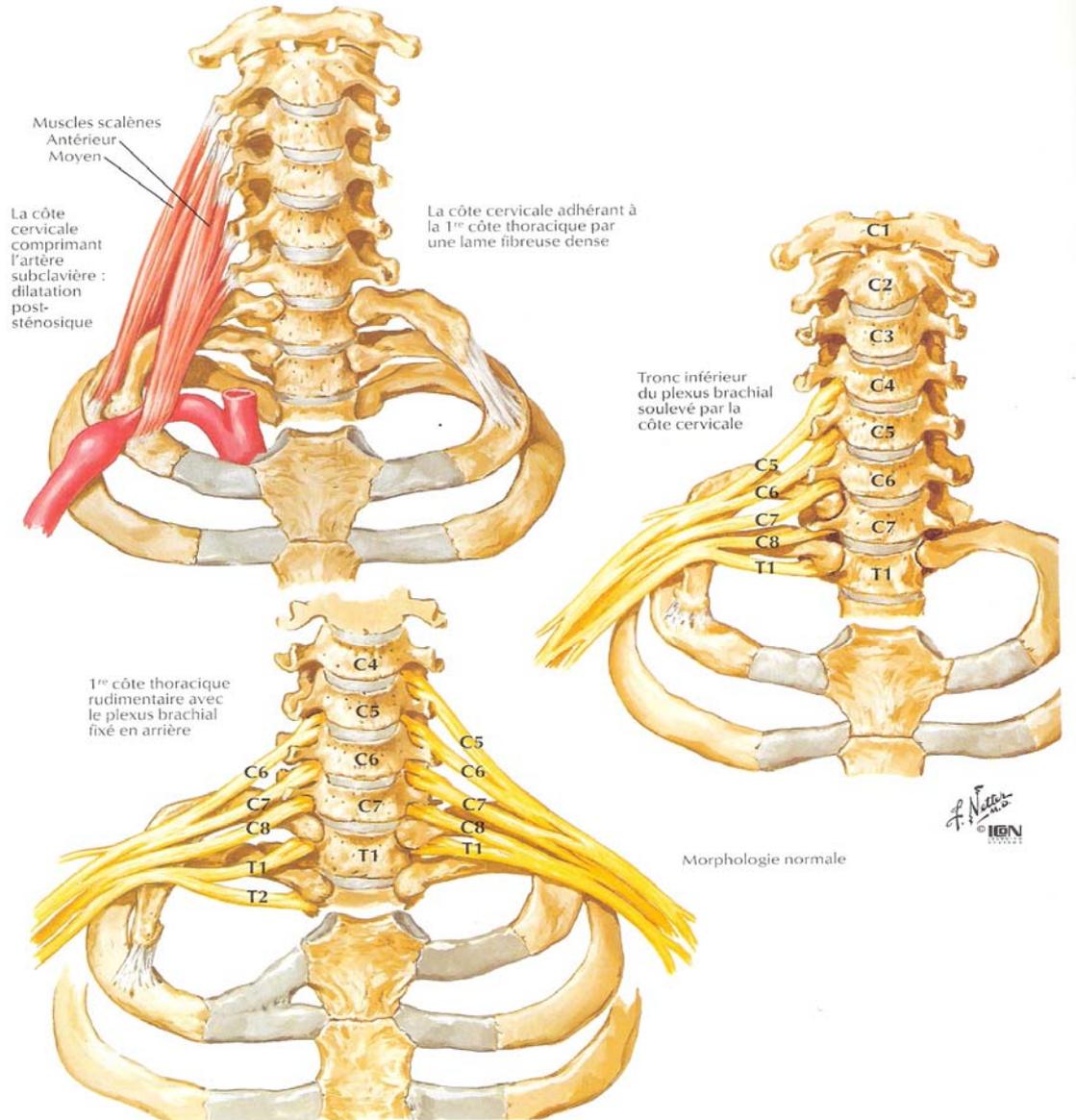


Figure n°04 : Côtes cervicales et variations (6)

Les vertèbres cervicales sont les sept premières vertèbres de la colonne vertébrale. La première ou atlas porte directement le poids du crâne. La seconde encore appelée axis intervient dans les mouvements de rotation du crâne en permettant à l'atlas de pivoter au dessus d'elle. Chaque vertèbre C1 à C7 comprend un corps ou partie antérieure ou frontale, une arche ou partie postérieure ou arrière. Elles possèdent également un trou dans chaque apophyse transverse (5).

2.2-Les parties molles

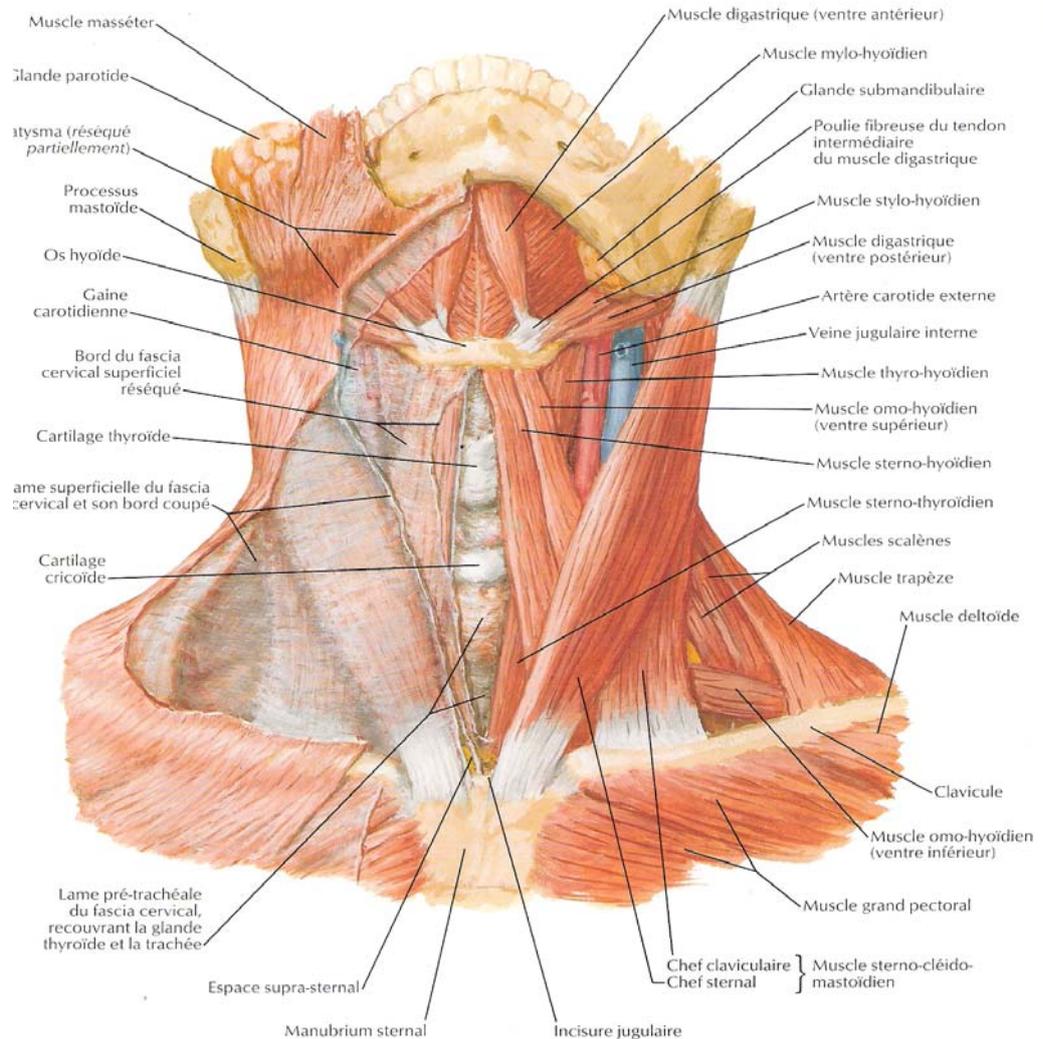


Figure n°05 : Muscle sterno-cléido-mastoïdien (6)

Le muscle sterno-cléido-mastoïdien est situé au niveau du cou. Il s'agit d'un muscle fin et large présentant un rétrécissement au niveau du milieu de son corps. Il trouve son origine au niveau de deux insertions : l'une sternale et l'autre scapulaire, puis se dirige vers le haut pour se fixer sur la mastoïde. Ce muscle sert à incliner la tête d'un côté et de l'autre (5).

2.3- Circulation artérielle et veineuse (5,6)

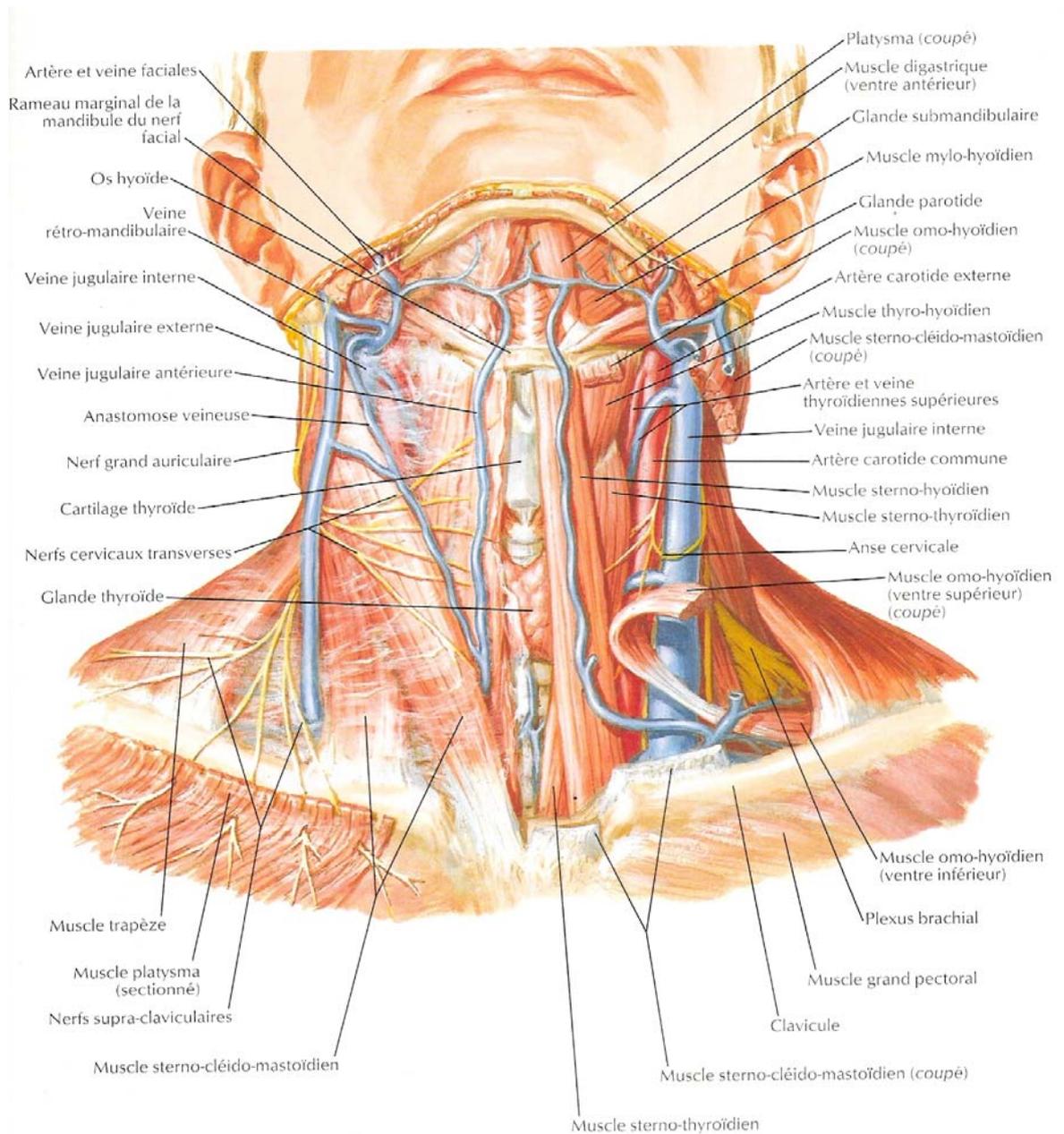


Figure n°06 : Veines superficielles et nerfs cutanés du cou (6)

Les artères carotides communes droite et gauche assurent l'essentiel de l'irrigation sanguine de la tête et du cou. Chacune d'elles se divisent en deux branches : la carotide externe irriguant le cou, la face et l'extérieur de la tête ; la carotide interne irriguant le cerveau antérieur, l'œil, l'orbite et les sinus (5).

Les veines brachiocéphaliques sont deux troncs volumineux qui s'étendent de part et d'autre du cou. Elles naissent de la jonction entre la veine jugulaire interne et la veine sous-clavière. La veine brachiocéphalique droite longue de 2,5cm environ chemine vers le bas jusqu'à la veine brachiocéphalique gauche avec qui elle forme la veine cave supérieure à hauteur de la première côte. La veine brachiocéphalique gauche est légèrement plus grosse, mesure 6,5 cm environ et chemine horizontalement dans la partie haute du thorax (5).

Les veines jugulaires se situent dans la région profonde du cou. Elles drainent le sang veineux de l'encéphale, de la face et du cou pour le renvoyer dans le cœur. La veine jugulaire externe est jusqu'à deux fois plus volumineuse que toute autre veine du cou. Elle est munie de deux paires de valvules destinées à faciliter la circulation sanguine : la première à confluence avec la veine sous-clavière et la seconde à 4cm environ au dessus de la clavicule. La veine jugulaire interne est un gros vaisseau profond parallèle à la carotide dont elle emprunte le chemin. Elle s'unit à la veine sous-clavière a sa base pour former le tronc brachiocéphalique veineux. Elle possède également deux paires de valvules destinées à faciliter la circulation. Ces valvules constituent également des clapets anti-retour qui empêchent le sang veineux de retourner dans la tête (5).

II- HISTORIQUE (3)

Le vaste domaine des anomalies vasculaires, regroupées autrefois sous le terme général d'angiome, était affublé de nombreuses dénominations descriptives confuses. Les manuels n'avaient pas été révisés depuis 75 ans. Cette confusion entraînait une difficulté diagnostique et de l'imprécision sur le plan des traitements.

Une nouvelle classification a été adoptée dans les années 1980. Les anomalies vasculaires sont mieux comprises, permettant un diagnostic précis et une conduite à tenir bien codifiée.

Aucune spécialité médicale n'est consacrée aux anomalies vasculaires. Ce sont donc des médecins de diverses spécialités qui explorent le domaine.

L'international society for the study of vascular anomalies est à l'origine de la nouvelle classification. Les progrès de l'imagerie médicale permettent une meilleure compréhension des anomalies vasculaires. Des pathologistes travaillent à les définir. La génétique se penche sur leurs causes probables. Le laser, toujours plus sophistiqué, représente une grande avancée dans l'arsenal thérapeutique des angiomes plans et autres anomalies vasculaires cutanées surtout. Certaines anomalies vasculaires sous-cutanées, autrefois inopérables, bénéficient des derniers progrès de la chirurgie et de la radiologie interventionnelle.

III- REVUE DE LA LITTÉRATURE

1- Définition

Les hémangiomes sont des tumeurs vasculaires circonscrites formées d'agglomération de vaisseaux sanguins (7).

Ce sont des tumeurs vasculaires malformatives ou acquises développées aux dépens des cellules qui bordent les capillaires sanguins (8).

Elles ne sont pas héréditaires mais des recherches récentes mettent en évidence des facteurs génétiques qui pourraient être associés à ces anomalies (3).

2- Epidémiologie (3)

Les hémangiomes sont des malformations vasculaires acquises. Ils concernent environ 1,3% des tumeurs vasculaires. Le sexe féminin et la prématurité sont des facteurs de risque (3).

Les hémangiomes sont des tumeurs vasculaires bénignes à croissance rapide issues 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 (9).

On distingue des formes cutanées (85%), sous-cutanées (2%) et mixtes (13%). Il est rare qu'à la naissance, l'hémangiome présente déjà son aspect typique. La moitié des patients montre de petites modifications non spécifiques de la peau (halo anémique, dyscolorations bleutées livides, modifications télangiectasiques) (9).

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. 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 des 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 hyper pigmentation, un excès de peau, une destruction ou une cicatrice (9).

3- Classification (9,10)

L'hémangiome est une prolifération de cellules endothéliales de type embryonnaire : il est présent dès la naissance ou apparaît dans les semaines qui suivent, et son évolution tri phasique est caractéristique avec une phase de croissance, de stabilisation puis de régression. Il peut être tubéreux pur (tumeur lisse puis grenue de couleur rouge vif), sous-cutané pur (tuméfaction ferme, élastique, chaude mais non battante, de couleur de peau normale ou bleutée), mixte (10).

Depuis plus d'un siècle, la classification des hémangiomes reste difficile, en dépit du diagnostic clinique à 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 (9).

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 (9).

4- Embryogenèse (11)

La pathologie cervicale n'est pas rare chez l'enfant. Une bonne connaissance de l'embryologie est essentielle pour la compréhension de ces malformations. Elle permet de comprendre les relations entre les différents organes de la région cervico –thoracique et d'envisager une gamme diagnostique, basée en particulier sur la localisation des masses (cervicale médiane, latéro –cervicale, cervico –thoracique). On distingue, selon la nature et la localisation des malformations :

- les anomalies médianes dominées par les kystes du tractus thyroïdienne
- les anomalies latérales développées aux dépens de l'appareil branchial
- les anomalies lymphatiques et de l'angiogenèse
- les anomalies du développement tissulaire.

Le développement de la tête et du cou est marqué par l'apparition des arcs branchiaux à la 4^e et 5^e semaine de vie embryonnaire, donnant un aspect extérieur très caractéristique, rappelant les fentes branchiales des poissons et des amphibiens.

Les arcs branchiaux contribuent à la formation du cou et jouent un rôle important dans le développement de la face.

Chaque arc branchial comporte un axe mésenchymateux tapissé d'ectoblaste et d'endoblaste ; il reçoit de plus un contingent cellulaire ayant migré depuis la crête neurale.

Le champ méso branchial va former la langue, le corps thyroïde et l'épiglotte. Le corps thyroïde apparaît à la 3^e semaine dans le plancher de l'intestin pharyngien (foramen, caecum) sur la ligne médiane. Il s'enfonce dans le mésoblaste et descend en avant de l'intestin pharyngien sous forme d'un diverticule bilobé, en connexion avec le plancher sus - dit par le canal thyroéglosse, qui plus tard s'oblitéra. Il poursuit sa migration médiane en avant de l'os hyoïde et des cartilages laryngés pour atteindre sa situation définitive (en avant de la trachée) à la 7^e semaine.

L'appareil branchial est constitué de 6 arcs ou épaissements mésoblastiques, séparés en dehors par les fentes constituées de tissu ectoblastique et en dedans par les poches constituées de tissu endoblastique, formant les parois du pharynx primitif. A la fin de la 4^e semaine de vie fœtale, les 4 premiers arcs branchiaux sont bien visibles alors que les 5^e et 6^e arcs restent mal individualisables sur l'embryon. Le 1^{er} arc, arc mandibulaire est le plus volumineux. La croissance caudale du 2eme arc entraîne l'incorporation des 2^e, 3^e et 4emes fentes et la formation d'une cavité ectoblastique unique au sein du mésoblaste : le sinus cervical. La différenciation et la migration de chaque élément interviennent avant la fin de la 8^e semaine.

Les 3^e et 4^e poches endobranchiales présentent à leur extrémité distale deux récessus, ventral et distal. A la 5^e semaine du développement, l'épithélium du récessus dorsal se différencie en tissu parathyroïdien, tandis que le récessus ventral forme l'ébauche du thymus.

Les ébauches glandulaires perdent leurs connexions avec la paroi pharyngienne et le thymus migre en direction caudale et médiale, entraînant avec lui la parathyroïde. Le corps du thymus rejoint rapidement sa situation définitive dans le thorax, où il fusionne avec son homologue controlatéral. Sa portion caudale, étroite et allongée, se segmente

en petits fragments, qui habituellement disparaissent ; ils peuvent cependant persister et sont alors enchâssés dans le corps thyroïde ou isolés en îlots thymiques accessoires. Le développement du thymus se poursuit après la naissance et jusqu'à la puberté. Chez le jeune enfant, la glande occupe une place considérable dans le thorax, entre le sternum en avant et le péricarde et les gros vaisseaux en arrière.

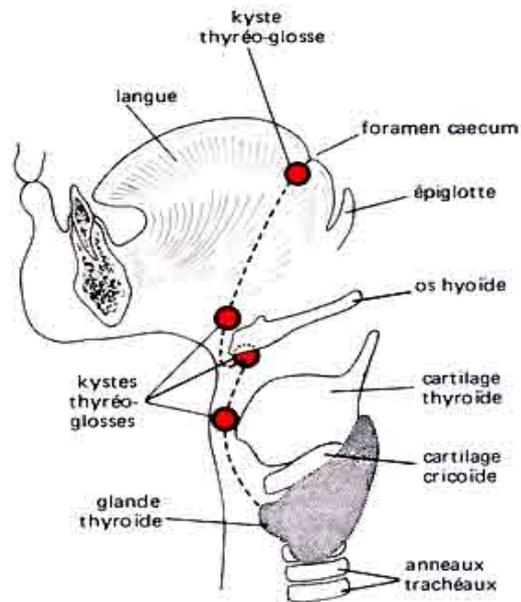


Figure n°07 : Revêtement épithélial du récessus dorsal de la 4^e poche

Le revêtement épithélial du récessus dorsal de la 4^e poche donne la glande parathyroïde supérieure. Elle vient s'amarrer au corps thyroïde qui effectue sa migration caudale.

La 5^e poche endobranchiale, diverticule de la 4^e, donne naissance au corps ultimo branchial, précurseur des cellules para folliculaires C de la glande thyroïde.

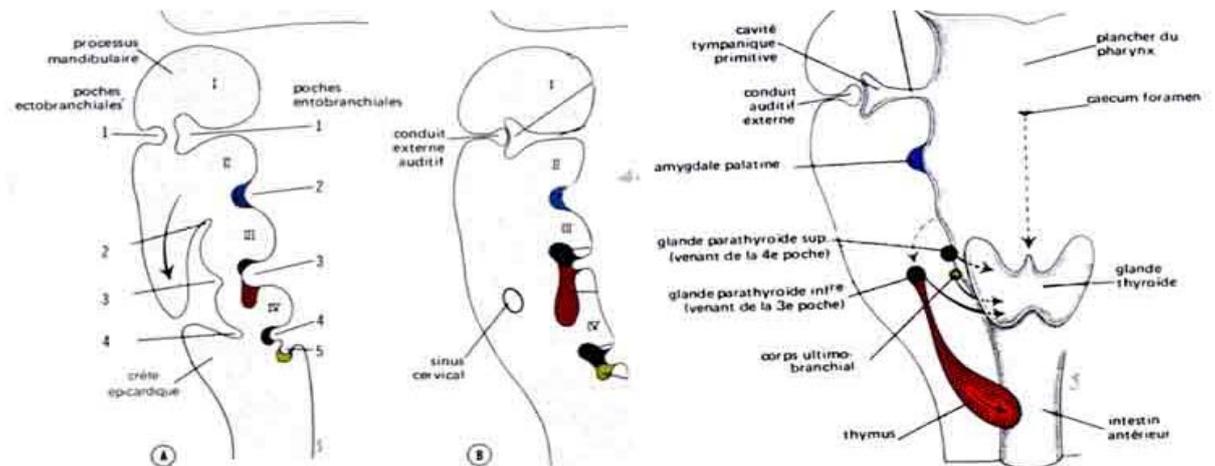


Figure n°08 : Diverticule de la 4^e, 5^e poche endobranchiale

5- Angiogenèse (12)

Ce qui permet à une cellule tumorale de proliférer et de former une tumeur ayant un certain volume, c'est sa capacité à susciter une réaction de la part de l'hôte, lui permettant d'obtenir les nutriments dont elle a besoin.

In vivo, l'apparition d'une réaction de l'hôte, sous l'influence de facteurs spécifiques fabriqués par les cellules tumorales permet à celles-ci de disposer de néo-vaisseaux indispensables à la constitution de tumeurs plus ou moins volumineuses.

Il ne s'agit pas seulement de néo-vaisseaux mais de toute une réaction conjonctive associée, appelée en anatomopathologie la stroma réaction.

6- Clinique

6.1- Forme typique : Hémangiome tubéreux du nourrisson (13,2)

6.1.1- Définition

Encore appelé infantile haemangioma, anciennement hémangiome « immature », c'est une malformation vasculaire bénigne acquise qui concerne 10% des nourrissons à l'âge de 1 an. Il est formé de vaisseaux dilatés. Il s'agit d'une tache rouge saillante qui régresse spontanément vers 6-12 mois (13).



Photo n°01 : Hémangiome tubéreux du nourrisson (13)

6.1.2- Evolution

Elle évolue naturellement en 3 phases :

- La croissance en volume dès les premières semaines de vie



Photo n°02 : Hémangiome tubéreux du nourrisson, phase de croissance (13)

- la stabilité acquise vers l'âge de 6 mois
- le palissement et la régression tumorale progressive dès le 12^e-18^e mois environ, si bien que la disparition est totale à l'âge de 6-7 ans sauf en cas de composante hypodermique qui surélève la partie tubéreuse et qui peut laisser pour séquelle un petit sac souple, opérable selon la taille le cas échéant.



Photo n°03 : Hémangiome tubéreux du nourrisson phase de palissement (13)

6.1.3- Formes cliniques

Les différents types d'hémangiomes sont :

- le naevus flammeus
- l'angiome stellaire : lésion rougeâtre étoilée fréquente
- l'angiome plan : appelé « tâche de vin » de façon commune



Photo n°04 : Angiome plan (2)

- l'hémangiome ou angiome tubéreux ou angiome fraise
- les lymphangiomes (2)

Schématiquement, on distingue :

Selon la localisation

Les localisations à risque sont les hémangiomes péri-orificiels et volumineux comme

- * l'hémangiome « cyrano » au niveau de l'apex nasal



Photo n°05 : Hémangiome « cyrano » (2)

- * l'hémangiome narinaire
- * l'angiome tubéreux du menton



Photo n°06 : hémangiome tubéreux du menton (2)

- * l'hémangiome péri-orbitaire ou palpébral avec des risques d'amblyopie, d'astigmatisme
- * l'hémangiome « tapir » au niveau des lèvres



Photo n°07 : Hémangiome « tapir » (2)

- * l'hémangiome du périnée avec des risques importants de nécrose



Photo n°08 : Hémangiome du périnée (9)

Selon l'évolution

Les formes compliquées sont :

- ~ les hémangiomes compliqués d'hémorragie légère ou bénigne
- ~ les hémangiomes compliqués de nécrose et d'ulcération avec un pronostic cicatriciel et d'infection
- ~ plus exceptionnellement, risque de détresse respiratoire en cas d'hémangiome cervical et même shunt cardio-vasculaire ou une insuffisance cardiaque.

6.1.4- Traitement

En pratique, 80% de ces enfants ne nécessitent qu'une simple surveillance. Dans les formes graves à risque, les moyens thérapeutiques suivants peuvent être mis en œuvre, selon les paramètres de taille, localisation et vitesse de croissance (13). Il s'agit de :

- la corticothérapie per os débutée au 1^{er} trimestre : prednisone 2-3mg/kg/j puis régression lente de la posologie pendant 6 mois (13).
- la chirurgie précoce surtout si la tumeur est localisée au niveau du visage, du nez ou pour certains cas de nécrose ou d'ulcération ou encore une chirurgie tardive après 7ans selon les séquelles d'hémangiome sous-cutané (13).

Exemple de Liz, malformation lymphatique hémifaciale à 4 ans et ½ et à 10 ans après plusieurs opérations chirurgicales (2).



Photo n°09 : Malformation lymphatique hémifaciale (2)

- le laser à colorant pulsé, la corticothérapie in situ ; plus rarement l'interféron, l'embolisation (13).
- la radiothérapie et la cryothérapie doivent être abandonnées (on décrit des carcinomes sur radiodermite à l'âge adulte) (13).

La surveillance de l'évolution est dans ces cas de rigueur (13).

6.2- Formes cliniques

6.2.1- Angiome capillaire (7)

- Définition

Ou hémangiome du nourrisson ou naevus vasculaire ; il s'agit d'une lésion rouge vif, en relief, due à une dysplasie vasculaire souvent congénitale, formée de vaisseaux sanguins essentiellement des capillaires dilatés et agglomérés, avec un renouvellement accéléré des cellules endothéliales.

- Formes cliniques

On distingue des formes cutanées, sous – cutanées ou mixtes.

- Evolution et traitement

Rarement visibles à la naissance, la lésion apparaît progressivement au cours du 1^{er} mois de vie, augmente au cours de la 1^{ère} année de vie pour se stabiliser ensuite en quelques mois. A l'âge de 5 ans, 50% des formes purement cutanées disparaissent sans traitement. A 7 ans, 75% disparaissent et à 10 ans 90%. Seules les formes graves sont traitées par un corticoïde.

6.2.2- Hémangiopéricytome (14, 15)

- Définition

Les hémangiopéricytomes sont des tumeurs rares d'origine vasculaire et de potentialité variable mais toujours préoccupantes car appartenant à la catégorie des sarcomes (14). Ce sont de tumeurs représentant 1,3% de toutes les tumeurs vasculaires. Leur siège est ubiquitaire avec une prédilection pour le système musculo – squelettique (15).

- Clinique

Sa symptomatologie est en rapport avec le siège et l'effet de masse qu'elles exercent sur les organes de voisinage (15).

Le diagnostic est histologique et le traitement chirurgical quand cela est possible. Les critères diagnostiques sont également apportés par la radiographie mais plus encore par la tomодensitométrie surtout avec injection de produit de contraste (14).

- Pronostic

Le pronostic de ces tumeurs reste imprévisible indépendamment des critères histologiques non formels, la taille supérieure à 8 cm, l'envahissement local des structures thoraciques, la récurrence et la présence de métastases sont autant de critères de malignité (15).

- Evolution

L'évolution de ces tumeurs est imprévisible (15). Elle est caractérisée par sa lenteur mais le peu d'indices fiables de malignité doit faire considérer tout hémangiopéricytome comme malin (14).

- Traitement (15)

Il est avant tout chirurgical. Une embolisation per-opératoire peut être proposée quand la tumeur est hyper-vascularisée et volumineuse. La radiothérapie et la chimiothérapie n'ont pas prouvé leur efficacité mais peuvent être employées en appoint après exérèse chirurgicale incomplète ou exérèse sur récurrence.

6.2.3- Hémangiome vertébral

- Définition

Les hémangiomes vertébraux agressifs sont rares (16). Il se voit chez l'adulte jeune avec une discrète prédominance féminine deux femmes pour un homme (17). La localisation dorsale est la plus fréquente de Th 3 à Th 9 (17). La localisation cervicale a été rarement décrite dans la littérature (18, 17, 19). Les tumeurs agressives représentent moins de 1% des cas (20).

- Diagnostic (4)

La symptomatologie clinique est le plus souvent représentée par une compression médullaire. Elle se manifeste plus rarement par des dorsalgies ou des radiculalgies (21).

L'hémangiome vertébral agressif a un aspect typique sur les radiographies standards (22). Il siège sur le corps vertébral qui est déminéralisé présentant des travées verticales réalisant l'aspect grillagé caractéristique qui se perd par endroits. Dans de

rare cas, il s'agit d'un aspect en fuseau témoignant d'une extension vers les parties molles para- vertébrales (20).

L'imagerie permet de poser le diagnostic positif et le degré d'agressivité (4). L'étude TDM, lorsque l'aspect n'est pas typique permet de préciser l'étendue de l'atteinte osseuse (pédicules, arc postérieur), l'extension épidurale, l'hyper vascularisation et le stroma tissulaire de la lésion (21, 23, 4). Le corps vertébral apparaît d'aspect pointillé correspondant à des travées hyperdenses coupées transversalement séparées par des foyers hypodenses plus ou moins importants. Cette description répond au score d'agressivité de Laredo et Coll qui se base sur sept critères radiologiques : siège, atteinte de la totalité du corps vertébral, extension endocanalaire et à l'arc postérieur, aspect grillagé irrégulier, cortical mal défini, extension vers les parties molles, nature du stroma. Ainsi la présence de trois ou plus de ces signes est en faveur du caractère partiellement compressif de cet angiome (17, 4).

Six critères radiographiques et scannographiques sont en faveur du caractère agressif de l'hémangiome vertébral :

- une localisation thoracique de D3 à D9
- l'atteinte de la totalité du corps vertébral

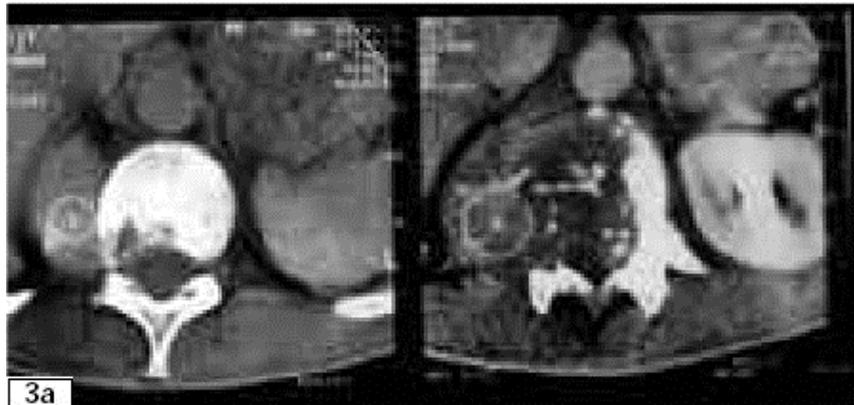


Photo n°10 : Radiographie standard de la charnière dorsolombaire (20)

Radiographie standard de la charnière dorsolombaire : tassement de D12 avec déplacement latéral de D12 par rapport à L1. Mauvaise lecture des pédicules surtout du côté droit. Lyse de la 12^{ème} côte avec opacité tissulaire para vertébrale (20).

- l'extension à l'arc postérieur
- l'extension épidurale ou aux tissus mous para – vertébraux
- une striation verticale irrégulière
- une corticale osseuse mal définie (4)

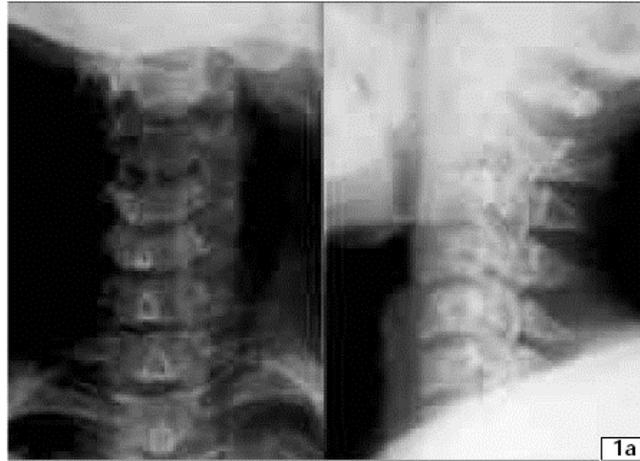


Photo n°11 : Une corticale osseuse mal définie (4)

Radiographie face et profil : aspect grillagé de la 4^{ème} vertèbre cervicale avec perte de la corticale antérieure du corps vertébral (20).

Un contenu de tonalité tissulaire et non grasseuse témoigne également de l'agressivité de l'hémangiome. La présence d'au moins 3 critères radiographiques d'agressivité ou d'un contenu tissulaire permet d'incriminer un hémangiome vertébral dans la genèse de rachialgies isolées en cas de difficulté de diagnostic. L'imagerie par résonance magnétique étudie au mieux l'extension épidurale et le retentissement médullaire. En cas d'imagerie atypique, l'histologie apporte le diagnostic (4).

Ces tumeurs sont également responsables de troubles neurologiques selon DAHLIN (4).

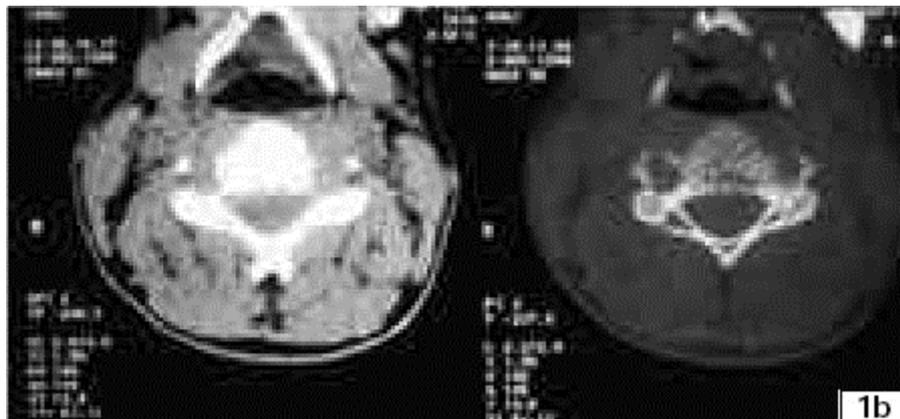


Photo n°12 : TDM en coupe axiale de C4 en fenêtres osseuses et parenchymateuses (20)

TDM en coupe axiale de C4 et en fenêtres osseuses et parenchymateuses confirme l'aspect multi lacunaire de la vertèbre : corps vertébral et arc postérieur (20).



Photo n°13 : Radiologie TDM après injection du produit de contraste centrée sur D12-L1 (20)

TDM après injection du produit de contraste centrée sur D12-L1 montrant une importante prolifération intra canalaire contenant de petits séquestres osseux en rapport avec une lyse vertébrale. Cette prolifération tissulaire comble le foramen inter vertébral droit et s'étend à l'espace graisseux para vertébral homolatéral (20).

L'IRM occupe une place importante par le fait qu'elle permet une analyse multiplanaire directe et représente un pouvoir de caractérisation tissulaire. L'aspect habituel est caractérisé par un hyper signal osseux sur les séquences pondérées en T1 et T2 (24, 25). La perte de l'hyper signal sur les séquences spin écho T1 est un des critères d'agressivité de l'angiome (24, 25, 4). Elle trouve son intérêt majeur dans le bilan d'extension au niveau épidual avec une bonne approche du retentissement sur les structures nerveuses (20).



Photo n°14 : IRM en coupes sagittales SP T1 T2 (20)

IRM en coupes sagittales SP T1 T2 : contingent tissulaire intracanalair qui est maximum en regard de C4 et qui s'étend jusqu'au niveau de C1 (20).

L'angiographie permet d'apprécier l'état vasculaire de la tumeur et de réaliser une embolisation préopératoire des pédicules nourriciers de l'hémangiome, en tenant compte de la naissance éventuellement, des artères spinales antérieures (4, 26, 27).



Photo n°15 : IRM en coupes sagittales SP T1 T2 (20)

Coupes sagittales en SP T1 T2 : aspect hétérogène du corps vertébral de D4, laminectomie avec prolifération tissulaire postérieure, compression médullaire circonférentielle (20).



Photo n°16 : Angiographie vertébrale droite de face (20)

Angiographie vertébrale droite de face montrant le blush au niveau du corps vertébral, des segments intermédiaires et au niveau du contingent tissulaire à gauche. Noter l'effet de masse sur l'artère vertébrale et la présence d'une artère spinale radiculomédullaire à proximité de l'angiome (20).

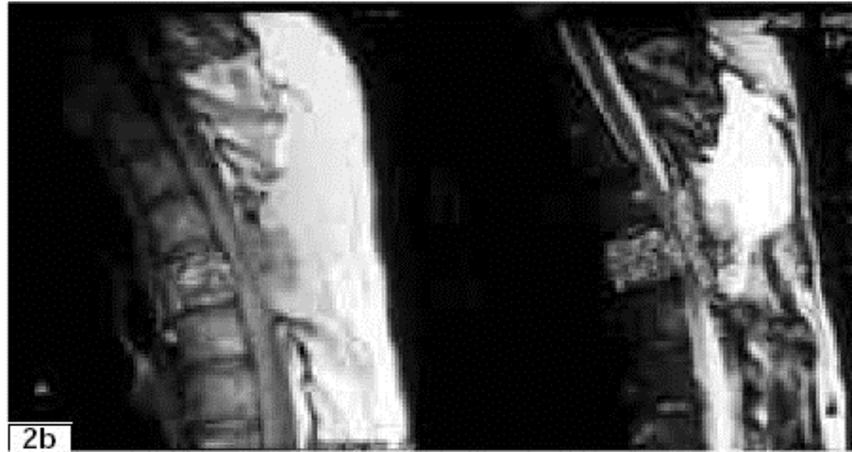


Photo n°17 : Angiographie vertébrale avec cathétérisme de la 4^{ème} intercostale droite (20)

L'angiographie avec cathétérisme de la 4^{ème} intercostale droite montrant un blush vasculaire de l'angiome de D4. Contrôle angiographique après embolisation : nette régression du blush vasculaire (20).

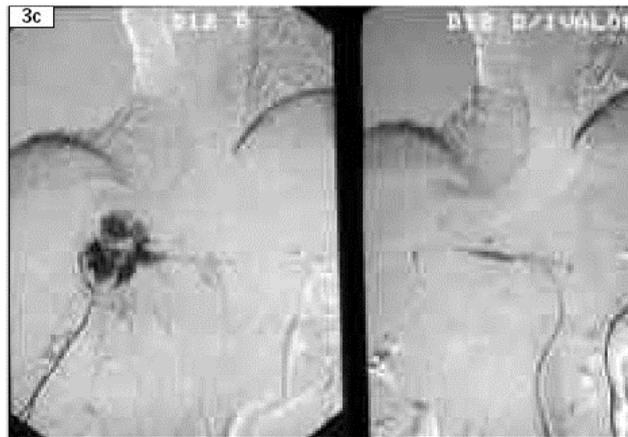


Photo n°18 : Angiographie vertébro-médullaire (20)

Angiographie vertébro-médullaire : opacification sélective de la 12^{ème} intercostale droite : important blush vasculaire au niveau du contingent tissulaire para vertébral, dévascularisation après embolisation (20).

- Formes cliniques (28)

On peut découvrir chez une femme enceinte un hémangiome vertébral avec toutes ses manifestations cliniques et para cliniques.

- Traitement

L'approche thérapeutique fait appel à une radiothérapie, une embolisation associée ou non à une chirurgie ou à une vertébroplastie mais aucune attitude thérapeutique ne fait

l'unanimité. (4, 20, 29). L'embolisation artérielle des pédicules alimentant l'angiome vertébral donne des résultats immédiats souvent spectaculaires mais parfois inconstant dans le temps (4, 21). Les complications restent exceptionnelles mais la méthode peut s'avérer contre – indiquée si l'un des pédicules alimente une artère spinale antérieure. Le principal intérêt de cette technique est de permettre une réduction du saignement per opératoire rendant ainsi l'abord chirurgical le moins hémorragique possible. Elle doit être réalisée 24 à 48h avant l'intervention chirurgicale (4, 30).

La chirurgie consiste en une exérèse la plus large possible de l'hémangiome. Parfois, elle peut se résumer à une laminectomie isolée (4, 30).

La vertébroplastie percutanée actuellement est l'un des gestes thérapeutiques majeurs de la radiologie interventionnelle du rachis puisqu'elle permet un effet antalgique en consolidant les mini- fractures et en détruisant les terminaisons nerveuses de l'os normal par un effet cytotoxique ou le dégagement thermique du ciment lors de sa prise (4, 31, 32). Le traitement des hémangiomes vertébraux quelle que soit la localisation par la vertébroplastie percutanée est efficace avec le moins d'invasion possible (33).

Le traitement des hémangiomes vertébraux avec signes neurologiques reste difficile et mal codifié. L'évolution post thérapeutique est marquée par une amélioration progressive de la symptomatologie neurologique à type de troubles sensitifs et de troubles sphinctériens (4).

La conduite la mieux adaptée devant ces hémangiomes agressifs reste l'association d'une embolisation avec une vertébroplastie percutanée associée éventuellement à une chirurgie en cas d'atteinte épidurale (4, 20). Le chirurgien s'aidera en cas de compression de la colonne thoracique pour une approche pré et/ou post thérapeutique d'un outil de navigation intra opératoire (34).

6.2.4- Hémangiome sous –glottique (35)

- Définition

C'est la tumeur le plus souvent en cause dans l'obstruction des voies aériennes. Il est en règle latéralisé et se manifeste dans les 3 premiers mois de vie.

- Diagnostic

La radiographie de face du larynx montre une opacité de densité liquidienne, réalisant un effet de masse sur la lumière sous glottique : perte unilatérale de l'épaulement « en expiration ». De profil, la lésion marque son empreinte à la face postérieure de la sous-glote. Chez un nourrisson présentant une dyspnée laryngée d'apparition différée (2 à 6 mois), cet aspect radiologique est hautement évocateur d'angiome sous – glottique.

La visualisation directe de l'hémangiome peut être apportée par la tomодensitométrie qui est cependant gênée par les mouvements respiratoires.

L'échographie permet aussi de visualiser la masse qui refoule en avant l'écho dense l'air sous-glottique, ce qui permet alors de voir le chaton cricoridien, habituellement masqué par le cône d'ombre aérique. L'angiome apparaît homogène, d'échogénicité variable, parfois hypoéchogène, parfois hyperéchogène bien limité. Il peut être mesuré, ce qui devrait permettre de contrôler son évolution sous traitement par une méthode beaucoup moins invasive que l'endoscopie.

6.2.5- Hémangiome glottique et vestibulaire (35)

Ils sont beaucoup plus rares et ont souvent une composante extra -laryngée d'où l'intérêt de l'imagerie sectionnelle (tomодensitométrie, imagerie par résonance magnétique, échographie).

L'échographie permet le diagnostic de nature de la lésion en montrant une masse liquidienne cloisonnée. Le bilan topographique est au mieux réalisé par la tomодensitométrie et surtout par l'imagerie par résonance magnétique en particulier en cas de masse volumineuse.

6.2.6- Angiome plan (7)

- Définition – diagnostic

Ou tache de lie de vin ; c'est une lésion plane, rose, rouge ou violacée due à des dilatations capillaires siégeant de préférence sur la peau du visage ou de la nuque.

- Evolution

L'angiome s'agrandit pendant les premiers mois de la vie. Il ne régresse pas spontanément.

- Traitement

Le traitement au laser est possible à la fin de l'adolescence.

6.2.7- Angiome cirsoïde (7)

- Définition- Diagnostic

Il est constitué d'artérioles flexueuses et de veinules communicantes en paquet. La tuméfaction est expansive et est le siège d'un souffle avec frémissement.

- Traitement

Il consiste en une extirpation lorsqu'elle est possible.

6.2.8- Angiome sous-cutané profond (7)

Il s'agit d'une masse molle, bleutée, sous une peau parcourue de veinules.

6.2.9- Angiome stellaire (7)

- Définition - Diagnostic

C'est une saillie rouge vif comportant une artériole centrale d'où irradient de fins capillaires. La compression de la partie centrale efface temporairement la lésion. Les angiomes stellaires sont observés dans la cirrhose du foie, la grossesse et la contraception orale.

- Evolution

La régression spontanée est habituelle 6 à 9 mois après l'accouchement ou à l'arrêt de la contraception orale.

- Traitement

L'électrocoagulation est rarement nécessaire.

6.2.10- Angiomes caverneux du cerveau (7)

- Définition - Diagnostic

Ce sont des malformations vasculaires caractérisées par la présence de petites cavernes reliées à un vaisseau (cavernomes). La localisation cérébrale est liée dans 50%

des cas à une anomalie du drainage veineux, avec crises d'épilepsie, céphalées et déficits neurologiques focaux.

- Paraclinique

A l'IRM, les anomalies du drainage veineux sont visibles sous la forme d'un hypo signal linéaire en T1 et surtout en T2 ou dans certains cas sous forme d'image globulaire mixte. Il s'agit parfois d'une affection familiale liée à un gène mutant localisé sur le chromosome 7.

6.2.11- Angiome géant (7)

Le syndrome de Kasabach-Merritt associe un hémangiome géant et un purpura thrombopénique diffus.

6.2.12- Angiomyxome (7)

C'est une tumeur myofibroblastique observée au niveau du périnée et des organes génitaux chez la femme à la pré ménopause ayant une tendance à s'étendre.

6.2.13- Angiomatose de Sturge-Weber-Krabbe (7)

- Définition - Diagnostic



Photo n°19 : Théo, angiomatose diffuse sévère (7)

Théo, angiomatose diffuse sévère

Encore appelée angiomatose encéphalotrigémينية ou neuro – angiomatose encéphalofaciale. Cette affection congénitale est caractérisée par une déficience mentale, des crises convulsives, des télangiectasies de la moitié de la face, situées en général dans le territoire de la première branche du trijumeau, et parfois un glaucome unilatéral ou bilatéral. Du point de vue anatomique, on trouve des lésions angiomeuses de l'hémisphère cérébral homolatéral.

- Paraclinique

La radiographie met en évidence la calcification des lésions cérébrales.

6.2.14- Angiomatose rétinienne de Von Hippel-Lindau (7)

- Définition - Diagnostic

Il s'agit d'une malformation angioblastique caractérisée par des angiomes rétiens et cérébelleux, avec des troubles menaçant la vue, une ataxie cérébelleuse, des signes d'hypertension intracrânienne et parfois une surdité de perception.

- Traitement

Les tumeurs cérébelleuses peuvent être opérées ou traitées par radiothérapie. Les lésions rétiennes sont traitées au laser. La maladie est transmise sur le mode autosomique dominant, à pénétrance quasi complète à 60 ans. La maladie est liée à la mutation du gène VHL suppresseur de tumeur situé sur le bras court du chromosome 3(locus 3p26-p25). On distingue deux formes de la maladie en fonction de l'existence ou non d'un phéochromocytome associé : celui-ci est absent dans le type 1 et présent dans le type 2. La maladie expose à d'autres atteintes tumorales : tumeurs ou kystes du pancréas, hémangioblastomes du système nerveux central et rétiens, cancer rénal à cellules claires ou kystes rénaux, tumeurs du sac endolymphatique et kystes épiddymaires.

6.2.15- Angiome veineux cérébral (36)

- Définition

Les angiomes veineux cérébraux sont des malformations vasculaires cérébrales considérées comme rares avant l'imagerie moderne en particulier l'IRM.

- Diagnostic

Ils présentent un aspect spécifique angiographique dit « en tête de méduse ». Cet aspect correspond à la description d'une grosse veine de drainage vers laquelle se dirigent de nombreuses veines radiales situées dans la substance blanche. Ces véritables malformations vasculaires présentent un aspect histologique caractéristique qui permet de les différencier des autres malformations vasculaires, en particulier les cavernomes. Les circonstances de découvertes sont très variables et une hémorragie peut être le signe révélateur de l'angiome veineux.

- Bilan paraclinique

Si la tomodensitométrie a permis de dépister les angiomes veineux et les cavernomes associés, ce ne sont que des explorations répétitives par l'IRM après la découverte d'un angiome veineux et une hémorragie qui permettront par l'analyse de l'évolution du signal de confirmer ou d'infirmer la théorie non pathogène des accidents vasculaires et leur propension à saigner. En dehors des hémorragies et depuis l'utilisation du Gadolinium*, l'IRM est le moyen le plus sûr et le moins invasif pour diagnostiquer les angiomes veineux et de dépister les malformations angiographiquement occultes associées. De ce fait, actuellement seules les hémorragies font pratiquer une angiographie à la recherche d'une malformation artério-veineuse nécessitant une thérapeutique rapide. De plus l'IRM permet de dépister les malformations angiographiquement occultes associées.

6.2.16- Hémangiome intramusculaire de la fosse sous épineuse (37)

- Définition - Diagnostic

L'hémangiome intramusculaire est une tumeur bénigne, d'évolution lente, qui est caractérisée par des limites floues.

Il est à différencier de l'hémangiome du nourrisson.

Le diagnostic n'est souvent porté qu'en per opératoire et sur la pièce définitive.

- Paraclinique

L'IRM préopératoire peut permettre d'évoquer le diagnostic et est indispensable pour la stratégie thérapeutique.

- **Traitement**

Le traitement de choix est l'exérèse chirurgicale complète qui devra être précédée d'un examen histologique préalable. En effet les limites tumorales ne sont macroscopiquement pas visibles et il s'agit d'une chirurgie hémorragique qui peut être mutilante si le geste n'est pas adapté.

6.2.17- Hémangiome du foie (7)

- **Définition**

Anomalie vasculaire hépatique bénigne, habituellement asymptomatique, présente chez 2% de la population.

Il s'agit d'une tumeur vasculaire, solitaire ou multiple qui ne change pas de taille et ne nécessite aucun traitement.

- **Clinique**

Les formes symptomatiques sont rares et se manifestent par des douleurs abdominales et une masse palpable lorsque l'hémangiome est volumineux (de plus de 6 cm).

- **Paraclinique**

L'échographie montre un nodule homogène, La tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique permettent de confirmer le diagnostic. Si la lésion est atypique, une confirmation histologique par biopsie percutanée est indiquée.

- **Traitement**

Il consiste à faire une ou plusieurs exérèses.

6.2.18- Hémangiome du poumon (7)

Ou hémangiome caverneux ou anévrisme artérioveineux du poumon.

- **Définition**

Il s'agit d'une communication anormale, sans lit capillaire interposé, entre les systèmes vasculaires de l'artère pulmonaire et des veines pulmonaires.

- **Etiologie**

* Forme congénitale : héréditaire, en général associée à la télangiectasie hémorragique héréditaire.

* Forme acquise : traumatisme thoracique, cancer du poumon, schistosomiase pulmonaire, cirrhose du foie.

- Symptômes

Les symptômes pulmonaires sont masqués par la maladie associée (télangiectasie hémorragique héréditaire, cirrhose du foie, séquelles de traumatisme thoracique).

L'anévrisme artérioveineux volumineux cause de la dyspnée, accompagnée de cyanose, d'hippocratisme digital et d'hémoptysies. Une endocardite septique avec embolies cérébrales peut se greffer sur la malformation. La radioscopie montre une ou plusieurs ombres pulsatiles qui augmentent pendant l'épreuve de Valsalva.

L'angiographie pulmonaire révèle la nature de la lésion.

- Examens complémentaires

La tomodensitométrie est l'examen de choix.

- Traitement

C'est l'exérèse chirurgicale.

6.2.19- Hémangiomatose pulmonaire (7)

On observe une prolifération de capillaires dans l'interstitium pulmonaire qui infiltrent la paroi des veines et entraînent l'hypertension pulmonaire.

6.2.20- Hémangiome de l'intestin grêle (7)

- Définition- Diagnostic

Isolé, il est souvent localisé dans le jéjunum. Les hémangiomes intestinaux multiples peuvent faire partie du tableau clinique de la maladie de Rendu –Osler (télangiectasies hémorragiques héréditaires).

Ces tumeurs bénignes peuvent provoquer des hémorragies digestives, dont la source est décelée par l'angiographie.

- Traitement

Il est chirurgical et consiste soit en une simple énucléation soit en une résection intestinale réglée avec rétablissement de la continuité.

6.2.21- Hémangiome de la synoviale (7)

- Définition - Diagnostic

Il se développe chez l'enfant à partir de la synoviale et se manifeste par un épanchement articulaire hémorragique.

- Traitement

C'est l'exérèse chirurgicale.

6.2.22- Hémangioblastome (7)

- Définition

L'hémangioblastome est une tumeur vasculaire des méninges cérébrales.

Il siège surtout au niveau de la fosse cérébrale postérieure et est formé d'une masse de vaisseaux pelotonnés, dont la paroi très mince risque de se rompre (danger d'hémorragie).

Parfois associé à d'autres malformations vasculaires : l'hémangioblastome du cervelet peut être associé à l'angiomatose rétinienne de von Hippel-Lindau.

- Diagnostic- Paraclinique

La tomodensitométrie est la méthode de choix dans le diagnostic des tumeurs cérébrales. Avec une substance de contraste, elle peut détecter des masses à partir de 0,5 cm de diamètre.

L'imagerie par résonance magnétique est plus sensible que le scanner surtout pour les tumeurs de la fosse postérieure et de la base.

L'angiographie peut rester utile dans le diagnostic différentiel entre tumeur maligne, abcès, hémorragie intracérébrale.

- Traitement

* Traitement initial : le traitement symptomatique de l'hypertension intracrânienne et de l'œdème cérébral par les corticoïdes solubles par voie intraveineuse (par exemple dexaméthasone 20 mg/j).

* L'exérèse chirurgicale est indiquée quand elle est possible.

6.3- Complications (9)

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

- Ulcérations, particulièrement sous les langes, pouvant entraîner saignements, infections et cicatrices.



Photo n°20 : Gros hémangiome cutané dans la région génitale, ulcéré (9)

- Croissance infiltrante avec destruction de tissus environnants (cartilage du nez, lèvres).



Photo n°21 : Hémangiome de la lèvre (9)

Hémangiome de la lèvre supérieure avec infiltration du bord de la lèvre et perturbation de la motricité orale (9)

- Obstruction (œil, nez, oreille, bouche), avec perturbation fonctionnelle pouvant aboutir à un dommage irréversible (par exemple amblyopie).
- Surcharge circulatoire par de grands hémangiomes chez de 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.

- 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.

- 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.

6.4- Diagnostic différentiel

Il s'agit de toute autre anomalie vasculaire mais principalement des lymphangiomes kystiques.

Les lymphangiomes sont des hamartomes vasculaires bénins. Histologiquement, ils reproduisent la structure des vaisseaux lymphatiques dont la paroi repose sur des fibres collagènes avec quelques fibres musculaires lisses et la lumière des vaisseaux peut contenir des lymphocytes (38, 39).

Trois critères histologiques caractérisent les lymphangiomes kystiques :

- une formation kystique
- la formation est séparée par des cloisons à stroma conjonctif pourvu de tissu lymphoïde et de muscle lisse, élément capital pour le diagnostic (38,40).
- un revêtement endothélial tapissant ces formations kystiques rattachant la tumeur à une origine vasculaire (38, 39).

Les lymphangiomes kystiques sont le plus souvent isolés, exceptionnellement diffus, réalisant la lymphangiomatose (38, 39). A part le cerveau, les lymphangiomes peuvent être trouvés dans tout le corps mais ils se trouvent dans 75% des cas au niveau de la région cervicale, 15% au niveau axillaire et 10% dans la région cervico-médiastinale, retro-péritonéale, splénique ou colique (38, 41, 42, 43).

Au cours de l'évolution de la maladie, les lymphangiomes kystiques peuvent se surinfecter, présenter des poussées inflammatoires ou hémorragies intra kystiques

sources de compression médiastinale (38, 44), une sclérose régressive a été évoquée (38).

La présence de globules rouges dans la lumière kystique devrait faire évoquer un hémangiome (38) et serait l'indice d'une composante vasculaire veineuse et serait à l'origine de la dénomination d'hémolympangiome par Toyer et Coll (45).

Cette originalité anatomopathologique leur confère à l'évidence une origine malformative congénitale (38). Ils résulteraient de la migration d'éléments lymphatiques séquestrés et qui auraient suivi dans leur déplacement d'autres éléments migrants comme le thymus, les bourgeons bronchiques, le cœur ou le péricarde (38, 41).

Les lymphangiomes kystiques médiastinaux se rencontrent à tous les âges mais surtout chez les adultes après 20 ans, sans prévalence de sexe (38, 40).

Ils n'ont pas de spécificité clinique. La symptomatologie est fonction de la taille et de la topographie des formations kystiques (38, 46). Elle est parfois révélatrice telle qu'une masse palpable mais parfois il s'agit d'une symptomatologie d'emprunt ; dans 50% des cas ils sont de découverte fortuite lors d'une radiographie pulmonaire (38).

Les signes physiques manquent ou n'ont guère de valeur, sauf dans certaines tumeurs volumineuses débordant largement sur un héli thorax, c'est le cas des lymphangiomes géants (38, 46).

Les lymphangiomes kystiques, tumeurs rares, peuvent siéger sur toutes les chaînes ganglionnaires anatomiques du médiastin (38, 47). L'imagerie médicale ne fait qu'approcher le diagnostic. Le scanner est actuellement l'examen de référence. Par contre l'imagerie permet surtout un bilan topographique exact et aussi une analyse précise des extensions du lymphangiome kystique, ce qui permet d'envisager son exérèse totale (38, 47). Seule l'histologie permet d'avoir un diagnostic de certitude (38). Un diagnostic préopératoire peut être obtenu par l'analyse d'un liquide de ponction séreux contenant des cellules lymphoïdes, liquide obtenu par scopie (38,48).

Le but du traitement est l'exérèse complète des lymphangiomes kystiques ; elle est indispensable pour obtenir une guérison complète. Nombreux sont les moyens proposés dans l'arsenal thérapeutique tels que la sclérose chimique, le drainage sous vidéoscopie, par ponction guidée sous échographie ou scanner, la chirurgie et même la radiothérapie. L'indication thérapeutique est double soit devant un cas d'accident évolutif aigu occasionnant un syndrome compressif soit l'incertitude habituelle du diagnostic chez le

patient asymptomatique. La hantise de la malignité constitue une indication très accessoire (38, 49).

Les tumeurs non résécables peuvent être traitées alternativement par radiothérapie ou sclérose chimique par cyclophosphamide intraveineux (38, 50).

Éliminer un hamartome qui est une malformation d'aspect tumoral composée de cellules qui existent normalement dans l'organe atteint, mais dont la disposition est anormale (7).

7- Paraclinique (51, 35)

L'imagerie peut contribuer significativement à une bonne prise en charge des enfants porteurs d'affections potentiellement graves puisqu'elles risquent d'entraîner une défaillance cardio-respiratoire aiguë. Il s'agit là souvent d'une « radiologie d'urgence » dont le protocole ne doit rien laisser à l'improvisation et où l'imagerie standard, complétée par l'échographie, aide à résoudre la majorité des situations (35).

La découverte d'une masse cervicale en pratique pédiatrique est une situation fréquente. Sa nature est suspectée en particulier en fonction de son siège (médian ou latéral), de sa consistance, du contexte dans lequel elle survient (fortuit, infection, écoulement....) de l'âge de l'enfant et des données de l'imagerie (51).

L'échographie – Doppler est l'examen essentiel de première intention le plus souvent suffisant au bilan d'une masse cervicale. Il confirme sa présence, la localise par rapport aux structures anatomiques cervicales, précise sa taille et le plus souvent sa nature liquidienne ou solide, l'aspect de sa paroi, la présence de cloisons, son caractère vascularisé ou non, etc.... Du résultat de cet examen dépend la réalisation d'autres explorations d'imagerie au premier rang desquels l'IRM et la tomodensitométrie. L'échographie – Doppler doit donc être réalisée dans des conditions optimum pour jouer pleinement son rôle (51).

En fonction des différentes caractéristiques échographiques de la masse :

- évoquer sa nature et décider d'une éventuelle poursuite des investigations radiologiques.
- préciser les indications respectives du scanner et de l'IRM et les protocoles de ces examens.

Les pathologies discutées sont :

- les adénomégalies
- les atteintes infectieuses ou tumorales des glandes salivaires
- les malformations vasculaires : ectasie jugulaire, lymphangiome, hémangiome
- les malformations cervicales congénitales : latérales : arcs et fistules branchiales, médianes : kystes du tractus thyroïdienne (51).

8- 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 au contraire sont 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 (9).

Pour les parents et l'enfant concerné, les hémangiomes entraînent souvent une surcharge psychologique dont il faut tenir compte dans la prise en charge (9).

8.1- Indications (9)

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. Des ulcérations à évolution cicatricielle sont fréquentes.
- la 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'indication d'une thérapie.

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

8.2- Buts (9)

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.

8.3- Moyens (9, 52)

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 œuvre.

8.3.1- La cimentoplastie des corps vertébraux (52)

Cette technique, décrite par Deramond et Gallibert, consiste en l'injection de ciment acrylique par voie percutanée au sein de corps vertébraux fragilisés par un hémangiome ou une ostéolyse maligne (métastase, myélome), et plus récemment au sein de tassements ostéoporotiques. Ce geste permet ainsi une consolidation vertébrale mais il possède également incontestablement une action antalgique rapide. La possibilité d'une recrudescence transitoire des phénomènes douloureux lors de l'injection in situ du ciment rend habituellement nécessaire une neuroleptanalgie durant le geste.

La voie d'abord est identique à celles des biopsies c'est-à-dire :

- rachis lombaire

Le patient est en décubitus latéral, strictement de profil avec un billot sous le côté. L'abord est de préférence postéro latéral droit, le côlon droit ayant une situation plus antérieure que le gauche. Le trajet de l'aiguille doit éviter les obstacles osseux (apophyse transverse, dernières côtes et crête iliaque). Le point d'entrée cutané se fait donc entre 7 et 10 cm de la ligne des épineuses et d'autant plus latéral s'il s'agit du rachis lombaire inférieur. L'aiguille est introduite suivant un angle variant entre 40 et 60 degré par rapport au plan sagittal. En cas de prélèvement discal, le trocart doit être le plus possible parallèle au disque. Les corps vertébraux peuvent par contre être abordés suivant une direction ascendante ou descendante.

- rachis dorsal

Le sujet est placé suivant la position de Larédo : sujet en procubitus, le côté à biopsier soulevé d'environ 35 degré par rapport à l'horizontale. L'aiguille est alors introduite verticalement à environ 4-5 cm de la ligne des épineuses au sein d'une fenêtre délimitée par la tête des côtes et les apophyses transverses. Une radiographie de thorax de face est indispensable en fin d'examen pour s'assurer de l'absence d'un pneumothorax.

Un abord transpédiculaire peut également être réalisé à ce niveau.

- rachis cervical

Le patient est installé en décubitus dorsal. L'abord est antérolatéral, après avoir récliné en dehors les vaisseaux carotidiens et jugulaires. La progression de l'aiguille sous contrôle scopique doit pouvoir être suivie de face comme de profil.

La progression du ciment au sein du corps vertébral est suivie de profil sous scopie. L'injection est stoppée lorsque le remplissage est satisfaisant ou dès qu'une fuite notamment postérieure du ciment est détectée. Une deuxième injection homo ou controlatérale peut compléter le geste si la première injection remplit incomplètement le corps vertébral.

En raison de la possibilité théorique de complications neurologiques, notamment de compression médullaire, ce geste ne peut s'envisager que sous couvert d'une équipe neurochirurgicale susceptible d'intervenir en urgence.

8.3.2- Injection d'éthanol (52)

L'injection d'éthanol absolu a été préconisée à visée antalgique dans les pathologies tumorales, mais également pour complètement scléroser les hémangiomes vertébraux. L'injection se fait sous neuroleptanalgie et anesthésie locale. Dans les hémangiomes vertébraux, environ 10 ml d'éthanol sont ainsi administrés par injections de 2 ml espacées de 5 à 10 min. Une injection de produit de contraste doit précéder chaque injection d'alcool afin de détecter une éventuelle fuite sous-arachnoïdienne.

8.3.3- Radiologie interventionnelle vasculaire (52)

L'embolisation des lésions rachidiennes et péri rachidiennes hyper vascularisées peut s'avérer utile en facilitant, voire en autorisant une intervention chirurgicale :

assèchement d'un angiome osseux, d'une métastase hyper vascularisée d'un néo du rein ou d'un néo de la thyroïde. L'embolisation est effectuée par cathétérisme sélectif des artères cervicales, intercostales ou lombaires et l'injection de fragments de spongel, de microparticules ou de coils. Ces embolisations s'effectuent évidemment après vérification de l'absence de toute afférence spinale antérieure ou postérieure.

L'embolisation des lésions durales et intra durales est particulière et réservée aux services spécialisés : traitement des angiomes durs ou des angiomes médullaires, éventuellement associé à un geste neurochirurgical.

Un cas particulier est constitué par l'angiographie de repérage des artères nourricières du cordon médullaire avant intervention orthopédique : vérification au(x) niveau(x) opéré(s) mais également aux niveaux sus et sous jacents, et des deux côtés, de l'absence de toute artère à destinée médullaire.

8.3.4- La chirurgie (53, 9)

La chirurgie a peu d'applications ; elle intervient principalement dans la correction d'altérations résiduelles après involution (9).

La chirurgie paraît indiquée dans trois situations : une chirurgie précoce (entre 0 et 2 ans) pour certains angiomes compliqués, une chirurgie secondaire avant 5 ans pour les angiomes dont la régression spontanée semble compromise et/ou si la lésion est socialement très gênante (face, cuir chevelu, avant bras), et enfin tardive après 5 ans sur les séquelles cutanées et sous-cutanées d'une régression plus ou moins complète (40).

8.3.5- Le traitement médical (54, 9)

Certains angiomes compliqués nécessitent, du fait de leur volume ou de leur siège, une corticothérapie par voie générale type prednisolone à la dose de 2mg/kg/j (54).

En cas d'échec, un traitement par interféron alpha a été proposé à la dose de 3millions/m²/j (54).

-Corticoïdes (9)

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 intra lésionnelle 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 (9).

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 semaine. 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 (9).

- **Interféron alpha 2a (9, 54)**

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 des facteurs angiogènes et une réduction de la libération des facteurs de croissance (9).

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 (9).

Le traitement des hémangiomes du nourrisson par interféron alpha représente une alternative intéressante quand ceux-ci sont résistants aux corticoïdes (54).

8.3.6- La cryothérapie (9)

L'hémangiome est congelé par application d'une baguette métallique refroidie par l'azote liquide à -195 degré. La formation de cristaux de glace dans les endothéliums vasculaires riches en liquides, 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 liquides, ne sont eux pas endommagés, et il ne se forme par conséquent pas de cicatrice.

La cryothérapie trouve son application principale dans le traitement des lésions petites (<1cm), superficielles et bien délimitées, en phase proliférative. Elle peut s'administrer sous anesthésie de surface, et se prête au traitement précoce des 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. Les grands avantages de cette forme de traitement sont son innocuité, sa simplicité pour le patient, son caractère économique et son efficacité.

8.3.7- Le laser (9, 55)

Abréviation 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 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 (9).

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 (« photo thermolyse sélective ») (9, 55).

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 (9).

8.3.8- Laser à colorants pulsé (9)

Ou Intense Pulsed Light System (IPLS). C'est un procédé alternatif fonctionnant également sur le principe de la photo thermolyse sélective. Un flash à haute énergie

émet une lumière poly chromatique avec un large spectre de longueurs d`ondes. 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.

Ile Partie : NOTRE ETUDE

I- Matériels et méthodes

1- Cadre d`étude

L`étude s`est déroulée dans l`unité de soins et de formation en chirurgie pédiatrique de l`hôpital Joseph Ravoahangy Andrianavalona. Encore appelée service de traumatologie D, il est situé au 4^e étage du bâtiment principal de l`HJRA. Il est dirigé par un médecin chef clinique assisté de 4 médecins spécialistes et de 3 infirmières supervisées par une infirmière major.

2- Matériels d`étude et Méthodologie

Cette étude traite le cas d`un garçon âgé de 3 ans de nationalité malgache, porteur d`une masse tumorale thoraco -axillaire gauche qui s`est avérée un hémangiome.

C`est une étude prospective d`un cas isolé ayant fait l`objet d`une observation clinique, avec explorations paracliniques et d`une thérapie d`attente et/ou de 1^{ère} intention avant l`acte chirurgical.

Des observations de suivi et/ou d`évolution ont été réalisées durant une période allant du 09-11-06 au 13-02-07, portant sur la taille, les dimensions (longueur, largeur, volume) de cette tuméfaction mais également le retentissement de cette tumeur sur l`état général de l`enfant, sur son système respiratoire et son état circulatoire mais aussi sur son équilibre psychologique.

II- RESULTATS

1- Observation médicale du 09-11- 06



Photo n°22 : Première rencontre avec le patient

1.1- Etat civil

Nom : JEAN RODRIGUES

Date de naissance : 31 Août 2003 (3ans)

Sexe : masculin

Adresse : Lot 111 Ikongo/Manakara Ambohitsara Vohiboango Fianarantsoa

Mère : Vonjisoa Augustine

Père : Bina

1.2- Date et motif d`entrée dans le service

L`enfant a été admis dans le service le 16-10-06 pour une tuméfaction cervico- thoraco-brachiale gauche.



Photo n°23 : Tuméfaction cervico-thoraco-brachiale gauche

1.3- Histoire de la maladie

Le début de la maladie remonte à la naissance. La mère a constaté à la naissance, au niveau de l`hémi thorax gauche de l`enfant, près de son sein gauche, une tuméfaction d`environ 1 à 2 cm de dimension, plus ou moins ronde. Celle - ci a progressivement augmenté de volume, évoluant et envahissant tout d`abord la région axillaire gauche en 2004-2005 puis la région cervicale gauche respectant la région sous maxillaire gauche en 2006.

La première consultation pour ce problème a eu lieu le 15 Novembre 2003 au dispensaire d`Ambohitsara. Un pansement alcoolisé au niveau de la masse thoracique y a été institué. L`absence d`amélioration a motivé une consultation dans le service de chirurgie pédiatrique de l`HJRA puis son hospitalisation.

1.4- Antécédents

1.4.1 - Familiaux

Les ascendants (mère et père) sont en bonne santé apparente.

Il n'y a pas de notion de malformation similaire ou autres antérieures dans la famille.

Il n'existe pas de tares familiales connues comme le diabète, l'hypertension artérielle, l'asthme.

Il s'agit d'un enfant unique dont la mère était enceinte au moment de notre examen du 09-11-06.

1.4.2- Personnels

Antécédents péri-natals :

Pendant la grossesse la mère de l'enfant a fait 4 consultations prénatales mais à un rythme inconnu par celle-ci.

La sérologie syphilitique n'a pas été faite pour la mère.

Il n'y a pas de pathologies déclarées à type de paludisme, toxoplasmose, fièvre, VIH, syphilis, leucorrhées ou autres pertes génitales pendant la grossesse.

Une vaccination antitétanique a été faite durant cette période du péri-partum.

Pendant l'accouchement :

L'accouchement s'est déroulé à domicile sous la surveillance d'une matrone.

Il s'agit d'un accouchement par voie basse, eutocique, à terme d'un bébé de sexe masculin vigoureux avec cri immédiat dans un liquide amniotique de couleur et d'aspect inconnu par la mère.

Le poids à la naissance est inconnu.

Antécédents médicaux :

Il n'y a pas de notion de maladies infantiles éruptives antérieures à type de varicelle, rubéole, coqueluche ou oreillons.

C'est un enfant qui a présenté des épisodes de toux et broncho-pneumopathies à répétition traitées par des antibiotiques type COTRIMOXAZOLE, AMOXICILLINE.

Son carnet de vaccination est complet selon le programme élargi de vaccination.

Antécédents chirurgicaux :

L'enfant ne présente aucune notion de traumatisme antérieur thoracique ou autre.

Il a été circoncis en 2004.

Développement psychomoteur :

A l'âge de 5 mois, la tenue de la tête par le bébé était correcte.

A l'âge de 6 mois, l'enfant était capable de se maintenir en position assise stable.

A l'âge de 8 mois, il marchait à quatre pattes.

A l'âge de 9 mois, il était capable de se tenir en position debout avec un appui.

A l'âge de 11 mois, la marche en position debout lui était possible.

A l'âge de 12 mois, sa première dentition était apparue.

1.4.3- Habitudes alimentaires

L'enfant a été nourri suivant le régime de l'allaitement maternel exclusif jusqu'à l'âge de 6 mois, puis de l'allaitement maternel supplémenté jusqu'à l'âge de 1 an 6 mois et ensuite a bénéficié d'une alimentation adulte.

1.4.4- Habitudes toxiques

C'est un enfant qui ne présente pas d'habitudes toxiques particulières hormis une notion de tabagisme passif par son père.

1.4.5- Allergie

Aucune allergie médicamenteuse ou alimentaire n'est connue par les parents.

1.4.6- Médicaments habituels

Le COTRIMOXAZOLE et l'AMOXICILLINE sont des antibiotiques régulièrement employés chez cet enfant pour des problèmes de toux et/ou d'infections respiratoires à répétition.

1.4.7- Contexte épidémiologique

Il n'y a pas de notion de contagé signalé par les parents pour toux chronique, rhinorrhée ou encore pour tuberculose.

1.4.8- Contexte socio-économique

La mère exerce le métier de cultivatrice.

Le père est également cultivateur et présente des habitudes toxiques respectivement tabagique à 5,4 paquets - années et alcoolique à 38,33 Unités Internationales/semaine.

Tout ceci avait été arrêté en Juillet 2006.

La famille vit dans un habitat à 2 pièces sans latrines, emploie pour sa combustion du pétrole et pour la consommation de l'eau de rivière.

Elle n'élève pas d'animaux domestiques.

1^{ère} conclusion :

Il s'agit d'un garçon de 3 ans entré dans notre service le 16-10-06 pour une tuméfaction thoracique apparue depuis la naissance, à croissance progressive avec des antécédents de toux et d'infections respiratoires à répétition.

1.5- Examen clinique du 09-11-06

1.5.1- Fiche biométrique

Poids à la naissance inconnu

Poids actuel = 10 kg

Etat nutritionnel moyen

Périmètre crânien = 48 cm

Périmètre thoracique = 60 cm

Périmètre brachial = 13 cm

Nombre de dents supérieures = 8

Nombre de dents inférieures = 8

Taille = 95 cm

2^{ème} conclusion :

Il s'agit d'un garçon de 3 ans possédant un poids limite pour son âge.

1.5.2- Signes généraux

A l'examen, l'enfant était apyrétique, présentait un faciès bien coloré et des conjonctives rosâtres.

Il avait également un appétit conservé.

Ses paramètres ce jour, au moment de l'examen étaient :

- la fréquence cardiaque était égale à 100 battements/min
- la fréquence respiratoire était de 56 battements/min
- la tension artérielle était inconnue (non faite, faute de matériels logistiques)

1.5.3- Signes fonctionnels

Le patient se plaignait d'une toux grasse, difficilement productive, sans horaire, sans facteurs déclenchants, ramenant des expectorations séreuses blanchâtres, peu abondantes, non fétides, non accompagnées de dyspnée.

1.5.4- Signes physiques

- Appareil cardio-vasculaire :

On a noté une fréquence cardiaque égale à 100 battements /min.

L'inspection a noté une volumineuse masse thoracique polylobée de couleur sombre.

La palpation a montré quant à elle, une masse molle indolore. Tous les pouls périphériques sont perçus et bien frappés.

L'auscultation a mis en évidence des bruits de cœur bien frappés sans souffle surajouté et l'absence de souffle au niveau de la tuméfaction hémi - thoracique gauche.

- Appareil respiratoire :

L'analyse du rythme respiratoire a retrouvé une fréquence respiratoire égale à 56 battements/min.

L'inspection n'a pas montré de tirage ni de signe de détresse respiratoire ni d'hippocratisme digital.



Photo n°24 : Vue de bas en haut et latérale

On a noté la présence d'une circulation collatérale au niveau de la masse hémithoracique gauche.



Photo n°25 : Vue antérieure, déformation thoracique à type de tumeur multilobée

L'examen a révélé également une déformation thoracique à type de tumeur multilobée de coloration légèrement plus sombre que la peau environnante de forme tubéreuse.



Photo n°26 : Vue antérieure, de près

L'examen a retrouvé une masse à limite superficielle nette de 20 cm de long sur 16 cm de large environ.



Photo n°27 : Tuméfaction s'étendant sur les 2/3 de la largeur du thorax

Il s'agissait d'une tuméfaction s'étendant sur les 2/3 de la largeur du thorax envahissant tout l'hémi thorax gauche et respectant 5 cm environ de la limite latérale et inférieure droite du côté droit, respectant 5 cm environ du bord inférieur gauche de la cage thoracique.



Photo n°28 : Extension cervico-brachiale

C'était une tuméfaction molle irradiant vers la région cervicale plus précisément le 1/3 inférieur des faces antérieure et latérale gauche du cou, vers les aisselles, recouvrant l'épaule gauche et la face antérieure du 1/3 supérieur du bras gauche.



Photo n°29 : Tuméfaction molle irradiant vers la région cervicale

Cette tuméfaction, semblable à une agglomération de vaisseaux gonflés avait une température au toucher similaire à celle des tissus environnants. Il n'y avait pas de souffle à l'auscultation de cette masse.

On avait noté également une déformation du thorax de l'enfant surtout notable de profil. Cette masse était indolore, fixée au plan profond, immobile et froide.

Les vibrations vocales étaient bien transmises.

La sonorité pulmonaire était normale.

L'auscultation pulmonaire avait retrouvé des râles broncho -alvéolaires et crépitants sur les 2 champs pulmonaires.

- Appareil tégumentaire :

L'observation a retrouvé une énorme tuméfaction polylobée plus sombre que le territoire environnant, prenant le thorax, le cou, la région axillaire gauche et la face antérieure du bras gauche.

- Appareil digestif :

L'enfant nous a montré une langue propre et humide mais également des dents cariées.

L'abdomen était plat et ne présentait aucune déformation visible.

Il était souple, indolore à la palpation, sans hépato- splénomégalie, de sonorité normale à la percussion.

- Appareil neuro – psychiatrique :

Nous avons été confrontés à un enfant conscient de son corps, de sa malformation, ne supportant pas le regard d'autrui et voulant toujours être couvert.

- Appareil génito-urinaire :

Aucun trouble urinaire n'a été constaté ou déclaré par l'enfant ou par son entourage.

Nous avons noté ainsi une miction indolore, régulière.

- Appareil locomoteur :

Le membre supérieur gauche de l'enfant était plus faible, moins mobile que le droit et moins mobilisé par l'enfant.

- Aires ganglionnaires :

Elles étaient libres.

3^{ème} Conclusion :

Il s'agit d'un garçon de 3 ans présentant probablement un gros hémangiome cervico - thoracique avec une extension vers l'épaule gauche, la région axillaire gauche et la face antérieure du bras gauche, associée à un syndrome bronchique faisant évoquer une broncho-pneumopathie traînante ou chronique.

Éliminer un lymphangiome kystique.

1.6- Examens demandés :

1.6.1- Biologie

- Une numération formule sanguine avec le taux d'hémoglobine
- La vitesse de sédimentation des hématies
- Les bilans biochimiques : ionogramme sanguin, urée sérique, créatinémie, protidémie, glycémie, calcémie
- Un bilan hépatique : transaminases (ASAT, ALAT), bilirubine libre et conjuguée, phosphatases alcalines
- Un bilan de la coagulation : taux de prothrombine, temps de céphaline activé

1.6.2- Imagerie

- Radiographie cœur- poumon de face et debout
- Echographie thoracique
- Echographie doppler thoraco -cervicale

1.7- Traitement d'attente reçus

Le 10-10-06, il lui a été prescrit un anti-inflammatoire type corticoïdes, PREDNISONNE (CORTANCYL*) présentation comprimés dosés à 20 mg, à la posologie de 1 comprimé et 1/2 /j le matin à jeûn durant 1 mois et demi. Ceci accompagné d'un régime sans sel

strict, puis il a reçu une permission de sortir de l'hôpital allant de la période du 13-11-06 au 25-01-07.

Le 07-11-06, il a reçu en appoint un antibiotique de la famille des macrolides type ERYTHROMYCINE à la présentation de sirop dosé à 250 mg suivant la posologie de 1 cuillère à café 2 fois par jour (finir un flacon). Il lui a également été institué un traitement poly vitaminé type APDYL-H présentation sirop à la dose de 1 cuillère à café 3 fois par jour (finir également le flacon).

Le 17-11-06, il a reçu un autre antibiotique de la famille des sulfamides antibactériens genre COTRIMOXAZOLE, forme galénique comprimés dosés à 480 mg à la posologie de ½ comprimé 2 fois par jour pendant 10 jours.

Le 29-12-06, il lui a été donné un antipyrétique type PARACETAMOL présentation comprimés dosés à 500 mg à la dose de ½ comprimé par jour pendant 6 jours. Il lui a été recommandé de poursuivre le COTRIMOXAZOLE précédemment administré à la même dose durant 10 jours.

1.8- Résultats d'analyses et d'imagerie

1.8.1- Radiographie cardio – thoracique face et profil du 19-10-06



Photo n°30 : Le cliché de face, en position debout

Le cliché de face, en position debout a montré une énorme opacité à limite nette qui occupe l'hémithorax gauche, repousse vers la droite le poumon gauche et le cœur, recouvre les régions sus et sous - claviculaires mais également la base du cou et le tiers supérieur du bras gauche.



Photo n°31 : Le cliché de profil gauche

Le cliché de profil gauche a mis en évidence une opacité de grande taille homogène bien délimitée qui repousse vers l'arrière le poumon gauche.



Photo n°32 : Masse thoracique gauche à extension intra- thoracique

Cet examen a en définitive permis de mettre en évidence une énorme masse thoracique gauche possédant une extension intra- thoracique.

1.8.2- Analyses biochimiques du 20-10-06

- Glucose : 4,06 mmol
- Urée : 2,60 mmol/l

Commentaire : Glycémie en corrélation avec l'âge du sujet.

1.8.3- Analyses hématologiques du 03-11-06

1.8.3.1- Numération :

- Hématies : 4,2 millions / mm³
- Hémoglobine : 11,7g/dl
- Hématocrite : 33,8%
- Volume globulaire moyen des hématies : 80,5 u3
- Taux globulaire moyen : 27,8 pg

- Concentration globulaire moyenne des hématies : 34,6%
- Plaquettes : 273.000/mm³

1.8.3.2- Formule leucocytaire :

- Leucocytes : 7200/mm³
- Neutrophiles : 32% (2304/mm³)
- Lymphocytes : 68% (4896/mm³)
- Monocytes : 00 (00/mm³)
- Eosinophilie : 00 (00/mm³)
- Basophilie : 00 (00/mm³)
- Blastés : 00 (00/mm³)

1.8.3.3- Groupage sanguin :

Groupe O, rhésus +

1.8.3.4- Vitesse de sédimentation :

A la 1^{ère} heure : 08

A la 2^{ème} heure : 24

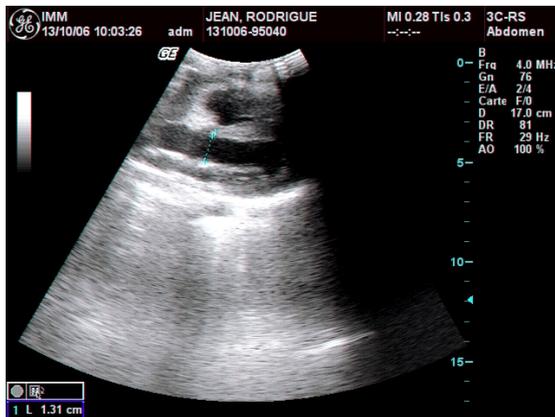
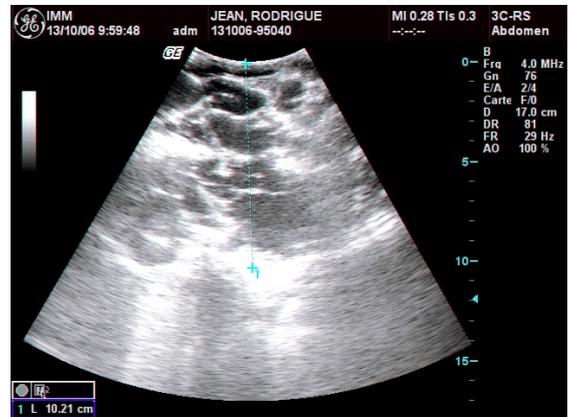
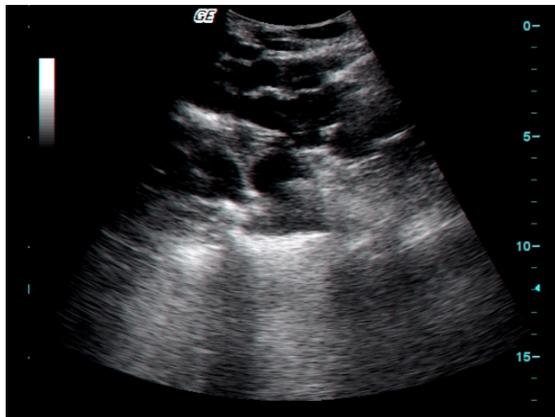
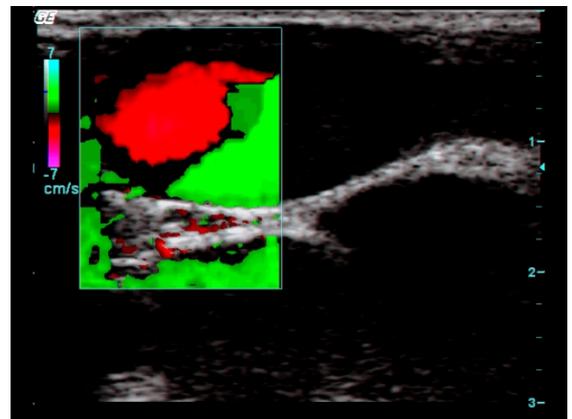
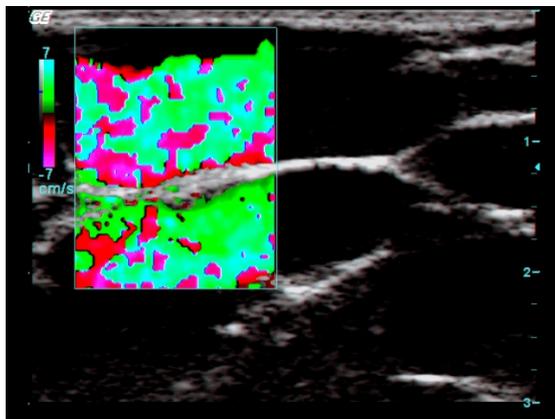
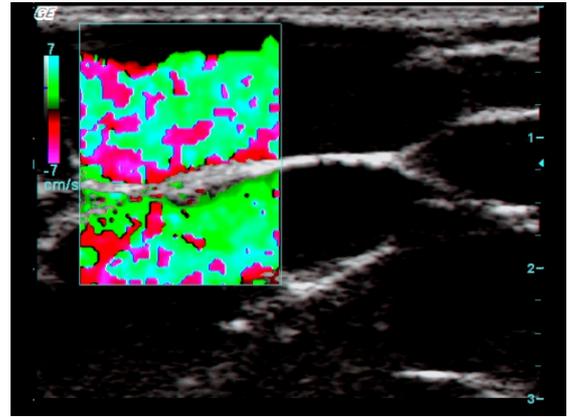
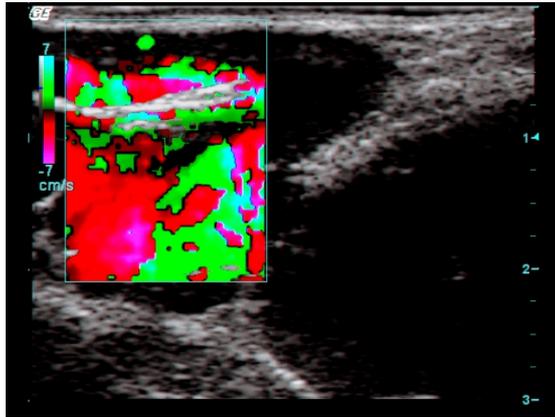
La biologie a montré une vitesse de sédimentation de la première et de la deuxième heure légèrement accélérée et une numération formule sanguine dans les limites de la normale faisant penser à un syndrome inflammatoire, et donc à un processus infectieux chronique.

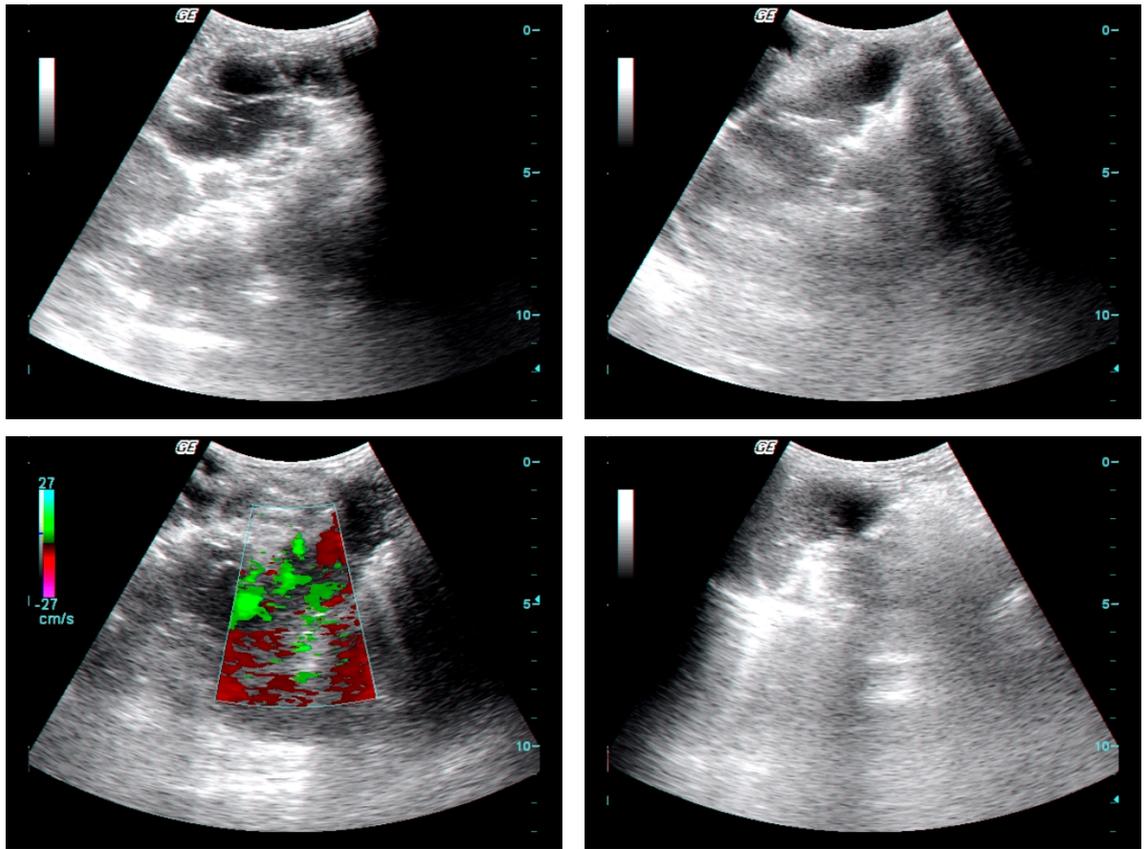
1.8.4- Echographie du cou et du thorax de l'enfant du 24-10-06

L'échographie a retrouvé de volumineuses formations kystiques multicloisonnées, latéro -cervicales gauches et para -sternales gauches difficilement mesurables, sans effet de masse visible ce jour.

En conclusion, il s'agit d'un aspect échographique en faveur d'un lymphangiome kystique, bonne indication d'une échographie doppler des vaisseaux du cou.

1.8.5-Echographie Doppler du 13-10-06





L` échographie a permis d`objectiver la présence d`une volumineuse masse tumorale vasculaire polylobée de 14 cm de grand axe occupant, en plus de la tuméfaction superficielle visible thoraco -cervicale, presque la totalité de la cage thoracique gauche refoulant le poumon vers l`arrière et le cœur vers la droite.

Les vaisseaux afférents et efférents de la tumeur vasculaire n`ont pu être visualisés.

Le cœur est de morphologie apparemment conservée avec les quatre cavités et le départ des gros vaisseaux visibles.

Le diaphragme est présent.

Par ailleurs, on ne note pas d`anomalie hépato- rénale et splénique.

Conclusion : L`échographie retrouve l`image d`un volumineux angiome du contexte mais, elle est limitée pour pouvoir préciser les vaisseaux afférents et efférents attendus.

1.8.6- Analyses médicales du 02-02-07

1.8.6.1- Numération

- Hématies : 4100000/mm³
- Hémoglobine : 11,6 g/dl
- Hématocrite : 36,5%
- Volume globulaire moyen des hématies : 89 u³
- Taux globulaire moyen des hématies : 28,3 pg
- Concentration globulaire moyenne des hématies : 31,8%
- Plaquettes : 246000/mm³

1.8.6.2- Formule leucocytaire

- Leucocytes : 6400/mm³
- Neutrophiles : 46% (2944/mm³)
- Lymphocytes : 50% (3200/mm³)
- Monocytes : 00% (00/mm³)
- Eosinophiles : 04% (256/mm³)
- Basophiles : 00% (00/mm³)
- Blastés : 00% (00/mm³)

1.8.6.3- Vitesse de sédimentation

1^{ère} heure : 12

2^{ème} heure : 25

La vitesse de sédimentation de la première et de la deuxième heure était toujours légèrement accélérée traduisant un syndrome inflammatoire.

La numération formule sanguine a montré une anémie légère normochrome normocytaire.

Ceci nous avait fait penser à une infection traînante.

1.9-Les visites pré anesthésiques

Elles ont été réalisées dans l'unité de soins et de formation, de recherche en anesthésie et réanimation chirurgicale du Centre Hospitalier Universitaire d'Antananarivo Joseph Ravoahangy Andrianavalona.

La visite du 07-11-06 avait comme diagnostic évoqué un lymphangiome cervico – thoracique. Elle n'avait pas trouvé d'antécédents médicaux particuliers à type d'une hospitalisation antérieure, une notion d'ictère ou encore une notion de convulsion encore moins une notion d'allergie médicamenteuse, ni d'antécédents obstétricaux, familiaux, anesthésiques ou chirurgicaux notables. Un examen complet et minutieux de l'enfant avait mis en exergue une tachycardie, des poumons libres malgré la présence d'une toux grasse. Il avait également noté des conjonctives colorées, l'absence de trouble neurologique et surtout des abords veineux possibles. Il s'était terminé par la prescription d'un traitement d'attente.

La visite du 06-02-07 avait noté durant l'examen clinique des bruits du cœur bien frappés mais déviés vers la droite, des poumons libres, des conjonctives colorées et un abord veineux facile. Elle avait ensuite permis de conclure que nous nous trouvions face à un malade à risque, à opérer sous anesthésie générale et intubation oesophago – trachéale. Cet examen s'était achevé par une prémédication à l'atropine à la dose de 0,10 mg en injection intramusculaire et par la commande de 04 poches de sang.

2-Evolution

2.1- Evolution du 02-02-07



Photo n°33 : Vue d'ensemble pendant l'évolution

2.1.1- Signes généraux

L'enfant était calme, timide et conscient, avec un bon état général et une bonne coloration.

Il était apyrétique. Son périmètre thoracique, ce jour était égal à 57 cm, son périmètre brachial à 20 cm.

Sa fréquence cardiaque était de 96 battements/min et la fréquence respiratoire était égale à 42 battements/min.

Son poids, ce jour était évalué à 11 kg et il mesurait 105 cm.

Sa tension artérielle était inconnue par faute de matériels en bon état.

2.1.2- Signes fonctionnels

L'enfant se plaignait d'une toux grasse sans horaire ni facteurs déclenchants difficilement productive, ne ramenant pas d'expectorations.

Nous n'avions pas noté de dyspnée.

2.1.3- Signes physiques

2.1.3.1- Appareil cardiorespiratoire



Photo n°34 : Vue antéro-latérale

L'inspection n'avait retrouvé aucun signe de détresse respiratoire mais avait permis de constater une tuméfaction thoracique gauche d'environ 23 cm de large sur 18 cm de long allant de la base de l'hémi thorax gauche vers la région cervicale en haut dont elle recouvrait pratiquement toute la base antérieure et latérale et le tiers inférieur du cou.



Photo n°35 : Vue latérale gauche
Cette masse dépassait le sternum de 5cm vers la droite environ.

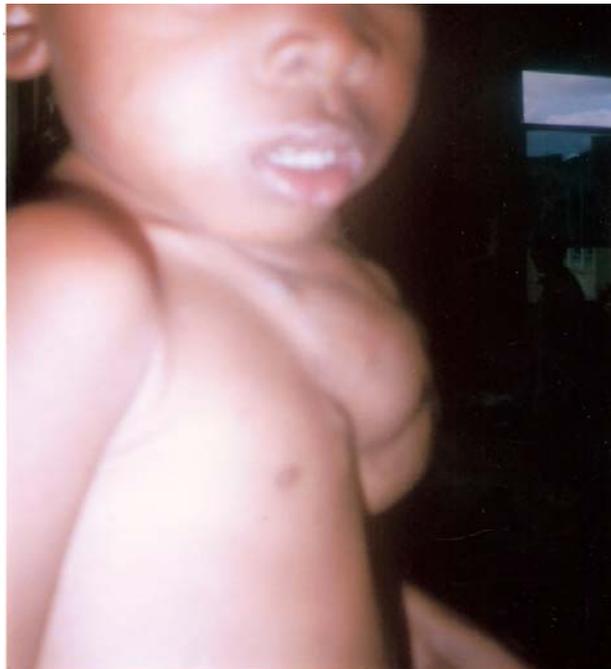


Photo n°36 : vue latérale droite

Elle était située à 4cm environ du sein droit et recouvrait l'épaule gauche et le tiers supérieur du bras gauche.



Photo n°37 : Vue latérale gauche

Cette tuméfaction avait une couleur plus sombre que la peau environnante. Elle était molle, rénitente, tubéreuse, indolore à la palpation, non soufflante et non pulsatile à l'auscultation.

Il s'agissait d'une masse qui comprimait la cage thoracique gauche et repoussait le sein gauche en bas et en avant, avec à la palpation la sensation d'un trou au niveau de la base gauche de la tumeur et des dernières côtes thoraciques gauches (2 à 3) qui semblaient repoussées en arrière par la tumeur.



Photo n°38 : Vue latérale gauche de près

L'ampliation thoracique était asymétrique, affaissée dans l'hémi thorax gauche.

L'auscultation pulmonaire avait permis de percevoir des ronchus diffus dans les 2 champs pulmonaires.

L'auscultation cardiaque avait retrouvé des bruits de cœur bien frappés mais déviés vers la droite sans souffles ni autres bruits surajoutés.

2.1.3.2- Autres appareils

Ils ne présentaient aucun trouble notable ni autre changement notable par rapport à l'examen précédent.

2.1.3.3- Conclusion

Il s'agit d'un garçon de 03 ans présentant une tuméfaction cervico- thoracique gauche à extension brachiale, molle, indolore, froide, à croissance progressive, associée à un syndrome bronchique faisant évoquer une bronchite.

2.2- Evolution du 13-02-07

2.2.1- Signes généraux



Photo n°39 : Vue antérieure, l'enfant couché en décubitus latéral gauche

L'enfant était conscient, calme et en pleurs.

Il était apyrétique.

Sa fréquence cardiaque était comptabilisée à 100 battements/min.

Sa fréquence respiratoire était établie à 50 battements/min (enfant en pleurs).

La mesure du périmètre thoracique avait donné une valeur de 58 cm et celle du périmètre brachial de 20 cm.

2.2.2- Signes fonctionnels

La famille de l'enfant avait déclaré qu'il présentait une toux grasse traînante depuis une période indéterminée, sans horaire, difficilement productive mais ne ramenant pas d'expectorations. Notre observation n'avait pas retrouvé de dyspnée.

Le patient ne présentait pas de signe de détresse respiratoire.



Photo n°40 : Vue latérale droite, de haut

2.2.3- Signes physiques

L'examen avait retrouvé des conjonctives et des téguments bien colorés, des dents cariées, une langue propre et humide.

L'inspection avait objectivé une masse thoraco –cervico –brachiale de 23 cm de long et de 24 cm de large polylobée, de coloration plus sombre que la peau avoisinante au niveau de l'hémi thorax gauche .



Photo n°41 : Vue antérieure, de haut en bas

La palpation avait permis de constater que la tumeur était molle, indolore et possédait à sa surface une circulation collatérale.

Cette masse comprimait la cage thoracique gauche et refoulait en arrière les 2 ou 3 dernières côtes.

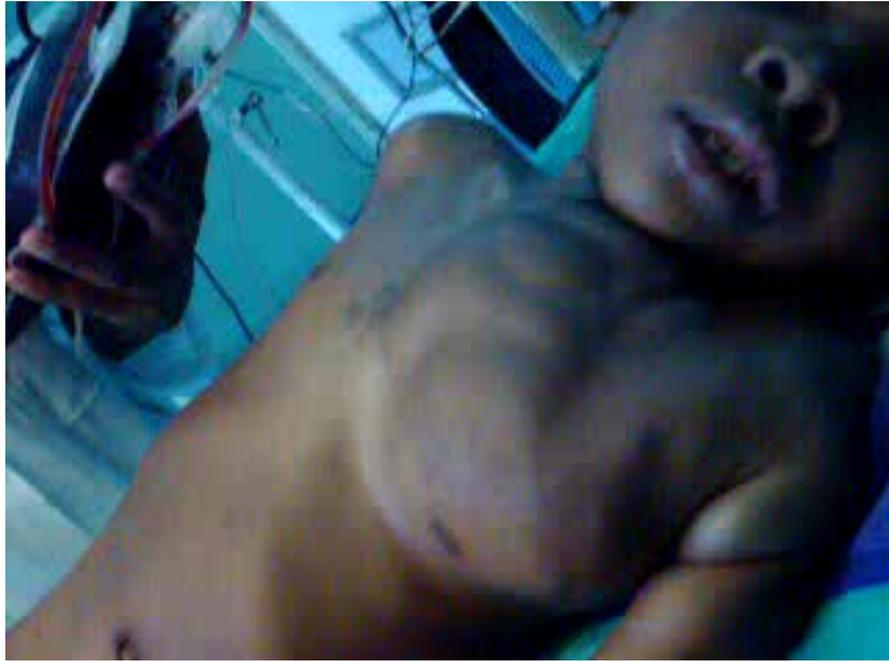


Photo n°42 : Vue antérieure, l'enfant en décubitus dorsal

L'observation, associée à la mesure des dimensions, avait également permis de noter une progression de cette masse en volume, mais pas en hauteur, particulièrement au niveau de la base du cou et du tiers supérieur du bras gauche.

L'auscultation pulmonaire avait retrouvé des râles broncho-alvéolaires diffus dans les deux champs pulmonaires.

L'auscultation cardiaque avait mis en évidence des bruits de cœur bien frappés sans souffle ni autre bruit surajouté.

Le reste de l'examen des autres appareils était normal et sans changement par rapport aux examens antérieurs.

3-Intervention chirurgicale

3.1- Protocole opératoire du 13-02-07



Photo n°43 : Grosse tumeur cervico –thoracique diagnostiquée

Grosse tumeur cervico –thoracique diagnostiquée comme hémangiome (clinique et échographie).



Photo n°44 : Cervicotomie +sternotomie

Cervicotomie latéro - oblique suivie d'une sternotomie médiane et d'une thoracotomie latérale gauche au niveau du 3^e espace inter-costal.



Photo n°45 : Dissection prudente

Nous nous sommes retrouvés en présence d'une tumeur vasculaire polylobée.

La dissection prudente et laborieuse n'a pas empêché les saignements durant toute l'intervention.

Une grosse poche intra - thoracique dont l'origine nous était inconnue a été à l'origine d'un saignement abondant.

3.2- Réanimation péri-opératoire

3.2.1- Fiche technique du malade

Le patient était arrivé au bloc opératoire à 08h00.

L'intervention avait commencé 09h10 et s'était achevée à 12h15.

3.2.2- Position du malade



Photo n°46 : Vue latérale gauche, en décubitus dorsal

Le malade avait été placé en décubitus dorsal, le bras gauche posé sur l'abdomen.

3.2.3- Ventilation



Photo n°47 : Mise en place de la ventilation mécanique assistée

Les anesthésistes et les réanimateurs avaient employé une ventilation assistée à l'aide d'une intubation bucco- pharyngée de 5 cm environ par une sonde naso – trachéale.

3.2.4- Surveillance per- opératoire du malade



Photo n°48 : Le Scope

Elle s`était faite par la surveillance de la tension artérielle et de la fréquence cardiaque chez un patient calme à l`arrivée avec un relevé de la fréquence cardiaque (FC) et de la tension artérielle (TA). Cette surveillance avait été réalisée suivant un ordre chronologique et les éléments de surveillance de l`hémodynamique avaient été relevés toutes les dix minutes avec les évènements marquants s`étant déroulés dans la décade écoulée.

09h00 -TA : 70/40mmhg et FC : 140/min

Fin de la préparation pré- opératoire de l`enfant.

09h10 –TA : 70/40mmhg et FC : 135/min



Photo n°49 : Ouverture plan par plan

C`était le premier coup de bistouri.

09h20-TA : 70/40mmhg et FC : 135/min

09h30-TA : 70/40mmhg et FC : 125/min

09h40-TA : 70/40mmhg et FC : 105/min

09h50-TA : 70/40mmhg et FC : 126/min

10h00-TA : 70/40mmhg et FC : 120/min

Le réanimateur avait diminué à 2% le débit d`HALOTHANE inhalé par le patient.

10h10-TA : 80/40mmhg et FC : 114/min

10h20-TA : 70/40mmhg et FC : 110/min

10h30-TA : 80/40mmhg et FC : 110/min

10h40-TA : 70/40mmhg et FC : 114/min

10h50-TA : 60/30mmhg et FC : 106/min

11h00-TA : 70/34mmhg et FC : 108/min

11h10-TA : 80/40mmhg et FC : 116/min

11h20-TA : 70/32mmhg et FC : 110/min

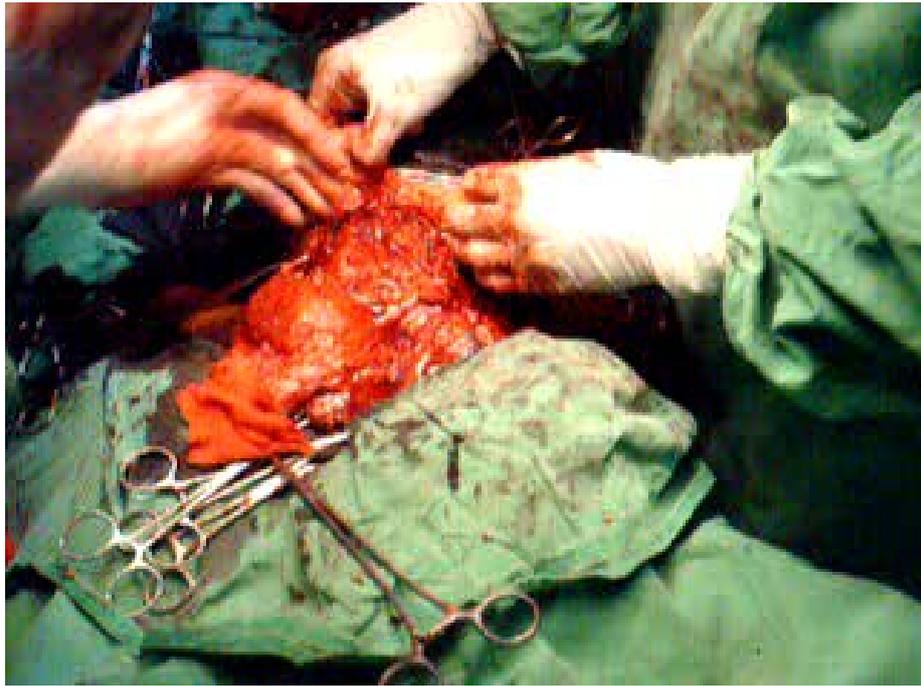


Photo n°50 : Plaie opératoire

La plaie opératoire saignait de façon abondante, en jet.

Le cœur avait présenté quelques minutes après le début de l'hémorragie une fibrillation auriculaire. Ceci avait justifié l'administration d'ADRÉNALINE par voie parentérale. 05 ampoules de 1mg avaient été employées dans le but de régulariser le rythme cardiaque et de permettre à l'intervention de se poursuivre.

11h30-TA : 70/40mmhg et FC : 110/min

Le débit d'HALOTHANE inhalé par le patient est réduit à 1%.

Le cœur une fois encore s'était remis en fibrillation auriculaire. Cette situation motiva à nouveau l'injection intraveineuse directe d'ADRÉNALINE. 05 ampoules avaient été cette fois la encore injectées à l'opéré mais sans le même résultat.

11h40-TA : imprenable et FC : 50/min

La réanimation cardio – respiratoire s'était poursuivie suivant le même protocole.

12h00 : Arrêt cardio – respiratoire



Photo n°51 : Détresse cardio- respiratoire

Il avait nécessité un massage cardiaque interne qui avait été effectué par les chirurgiens. Dès la reprise des battements cardiaques, avec un rythme normal, l'opération s'était poursuivie par la fermeture plan par plan de la plaie opératoire. Puis le cœur avait repris un rythme et une fréquence assez proches de la normale, mais avait fibrillé quelques minutes plus tard. Cette fibrillation auriculaire n'avait pas cessé à l'administration de 02 ampoules d'ADRÉNALINE par voie parentérale cette fois encore.



Photo n°52 : Fermeture plan par plan

12h15 : Fin de l'intervention



Photo n°53 : Réanimation cardio- respiratoire externe

La fibrillation auriculaire était toujours présente et ne cédaient pas à la réanimation cardio – respiratoire. Le patient était décédé à 12h30.

3.2.5- Sorties per-opératoires



Photo n°54 : Liquides physiologiques de pertes

Durant l'intervention, nous n'avons noté aucune élimination d'urines.
Par contre nous avons recueilli environ 3000cc de sang au total.

3.2.6- Différents évènements de l'intervention



Photo n°55 : Mise en place du patient en salle d'opération

Le patient était arrivé dans le bloc opératoire à 08h00.



Photo n°56 : Intubation endotrachéale

L'intubation endotrachéale avait été mise en place à 08h45 à l'aide d'une sonde armée Numéro 5.



Photo n°57 : Opération en cours

L'incision avait été réalisée à 09h10.

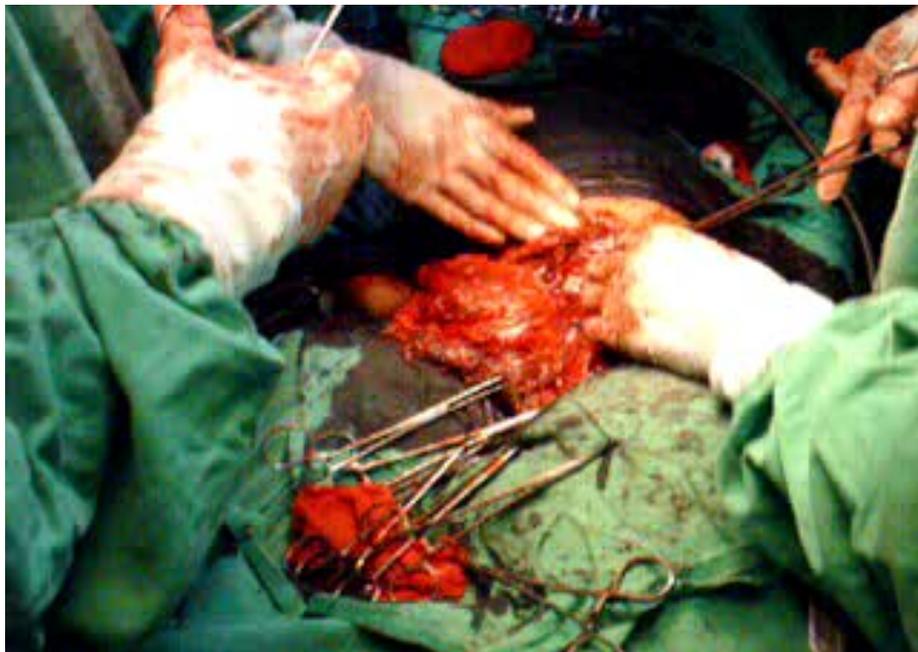


Photo n°58 : Rupture de la poche vasculaire

A 11h35, nous avons noté un saignement important de la plaie opératoire.

III- COMMENTAIRES ET DISCUSSION

1- Sur la méthodologie

Notre travail a consisté en l'étude d'un cas d'énorme hémangiome cervico-thoracique vu dans le service de chirurgie pédiatrique du centre hospitalier et universitaire Joseph Ravoahangy Andrianavalona. Il s'agissait d'une observation clinique et évolutive à propos d'un garçon âgé de 3 ans réalisée du mois d'octobre 2006 au mois de février 2007.

2- Sur les résultats et comparaison avec les données de la littérature internationale

Un angiome est une lésion vasculaire localisée, située dans l'épaisseur de la peau ou des tissus sous-cutanés (graisses, muscles) (2) développée aux dépens des cellules épithéliales (13). Il s'agit d'une affection assez rare (2, 20) qui représente environ 1,3% des tumeurs vasculaires (15) et concerne environ 10% des nourrissons à l'âge de 1an (13) selon des études réalisées en France. Ce qui est en accord avec notre cas qui est un gros hémangiome cervico-thoracique avec une extension brachiale. Cette étude a été réalisée chez un garçon âgé de 3 ans du mois d'octobre 2006 au mois de février 2007.

Le sexe féminin (17) et la prématurité sont des facteurs de risque (3). La plupart des anomalies vasculaires sont congénitales quel que soit l'âge auquel elles apparaissent (3). Or nous avons été confronté à un cas d'angiome chez un garçon âgé de 3 ans né à terme chez qui cette anomalie vasculaire a été découverte à la naissance par sa mère et l'entourage familial.

Bon nombre d'anomalies vasculaires affectent la santé physique, parfois gravement causant notamment des douleurs chroniques, entraînant parfois même la mort. Plusieurs sont plus ou moins tolérables esthétiquement, dans un monde où l'apparence physique importe comme jamais (3). Ceci rejoint notre travail où nous avons eu affaire à une énorme malformation vasculaire avec un important impact sur l'aspect physique et le développement psychique de l'enfant. Cette tumeur était à l'origine dans le cas de notre patient, de bronchopneumopathies récidivantes. L'examen de l'appareil cardio-

respiratoire avait mis en évidence une fréquence respiratoire élevée aux alentours de 56 battements par minute. Nous étions également confrontés à un enfant conscient de sa malformation, timide et plus ou moins renfermé surtout face à un public inconnu.

Ces malformations vasculaires sont diverses selon leur localisation, leur importance, leur classification anatomopathologique avec une clinique variée. Celle-ci peut quelquefois être grave et imposer une prise en charge d'urgence.

Longtemps négligé par la famille par ignorance, puis mal pris en charge par les structures médicales consultées (hôpital des sœurs et dispensaires) également par ignorance et manque de moyens, l'enfant nous avait été présenté avec un gros hémangiome d'évolution tardive et donc déjà avec des complications respiratoires et circulatoires.

En l'occurrence, il s'agissait d'une bronchite chronique récidivante avec à l'échographie, une anomalie du sternum et des dernières côtes antérieures.

Ce qui est contraire à la littérature où la pathologie est généralement découverte chez le nourrisson en phase de stabilité ou au mieux en phase de croissance. Il est à noter également que l'hémangiome thoracique y est généralement décrit comme étant une malformation vertébrale thoracique selon une étude menée en novembre 2006 chez une femme enceinte dans le département de radiologie de l'hôpital KSU Medical School de Kahramanmaras de Turquie (28) également selon une autre étude menée en octobre 2006 par le département de chirurgie thoracique de l'hôpital universitaire de Freiburg en Allemagne où il est plutôt question d'un hémangiome sclérotique pulmonaire, une tumeur bénigne avec un potentiel de malignité (56). Une autre étude du service de pédiatrie hématologique oncologique de novembre 2005 fait état d'un hémangio-endothéliome kaposiforme pleuro-cutané d'un pays d'Asie (57). Une autre encore réalisée dans le département clinique de cytologie de l'hôpital Karolinska de la ville de Stockholm en Suède en parle comme d'un hémangio-endothéliome épithélioïde pulmonaire (58).

Par ailleurs, il est à signaler que dans toutes ces études le diagnostic est anatomopathologique, or pour nous il est tout simplement clinique. En effet, d'après les données de la littérature, le diagnostic est en avant tout para clinique (14, 2, 20, 22, 35, 7, 36, 37, 28) mais quelquefois également per opératoire (37). Il s'agit souvent d'une « radiologie d'urgence » où l'imagerie standard, complétée par l'échographie, aide à

résoudre la majorité des situations (35). L'échographie Doppler est l'examen essentiel de première intention le plus souvent suffisant au bilan d'une masse cervicale (28). Du résultat de cet examen dépend la réalisation d'autres explorations d'imagerie, au premier rang desquelles l'IRM et la tomodensitométrie (28). L'angiographie permet d'apprécier l'état vasculaire de la tumeur et de réaliser une embolisation pré-opératoire des pédicules nourriciers de l'hémangiome (2, 26, 27).

Dans notre cas, devant le manque de moyens financiers de la famille de l'enfant, nous n'avons pu effectuer que le minimum requis d'imagerie afin de pouvoir procéder à un diagnostic différentiel avec un lymphangiome kystique. Ainsi, la radiographie du thorax réalisée en incidence de face et de profil avait mis en évidence une énorme opacité homogène à limite nette occupant l'hémithorax gauche et repoussant vers la droite le cœur, mais aussi vers l'arrière le poumon gauche, recouvrant les régions sus et sous-claviculaires mais également la base du cou et le tiers supérieur du bras gauche.

L'échographie du cou et du thorax nous avait montré de volumineuses formations kystiques multicloisonnées latéro-cervicales gauches et parasternales gauches.

L'échographie Doppler avait permis de retrouver l'image d'un volumineux angiome du contexte, une volumineuse masse tumorale vasculaire polylobée occupant, en plus de la tuméfaction superficielle visible thoraco-cervicale, presque la totalité de la cage thoracique gauche refoulant vers l'arrière le poumon et vers la droite le cœur. Cet examen avait permis également de mettre en évidence une absence de vaisseaux afférents et efférents ainsi que l'absence du sternum et de la partie antérieure des côtes gauches. Contrairement à la littérature, où tous les examens de la radiographie, en passant par l'échographie, la tomodensitométrie et l'imagerie par résonance magnétique sont systématiquement réalisés.

Les résultats de ceux-ci sont tout aussi disparates que la clinique et dans certaines situations peuvent se révéler insuffisants. Ceci explique la nécessité quelques fois d'un prélèvement biopsique pour analyse anatomopathologique (28, 56, 57, 58).

Ceci n'avait également pas été réalisé pour notre cas en raison des moyens pécuniaires limités de la famille. Nous avons donc dû nous contenter du diagnostic post-opératoire fait par les chirurgiens qui ont constaté durant l'opération une grande poche vasculaire.

Sur le plan thérapeutique, le choix du traitement est individuel et dépend de la taille et de la localisation de la lésion ainsi que sa mise en œuvre (9). 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 (9).

En cas de complications déjà présentes, un traitement sera indiqué de façon à limiter si possible les dommages (9). Certains angiomes compliqués du fait de leur volume ou de leur siège sont une indication pour une corticothérapie par voie générale type PREDNISOLONE à la dose de 2 mg/kg/j (54).

La corticothérapie par voie générale est indiquée également 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 (9).

Face à une tuméfaction aussi volumineuse nous n'avons pas pratiqué de cryothérapie ni de traitement au laser.

Devant cet état de cause, face un angiome déjà compliqué d'anomalies osseuses, de compressions respiratoires et vu l'ancienneté de la malformation, nous avons tout de même mis en œuvre en première intention un traitement médical à base de corticoïdes type PREDNISOLONE à la dose de 2 mg/kg/j durant une période de un mois et demi.

Certains préconisent une corticothérapie avec un début à doses élevées (prednisolone 1-3mg/kg/j) et durant plusieurs semaines (9).

Nous n'avons pas augmenté la dose de corticoïdes à 3mg/kg/j durant le suivi de notre patient. Ceci pourrait être imputé à l'éloignement du logement familial de l'hôpital et également une fois encore au manque de moyens financiers de la famille du patient qui nous avaient contraint à une limite minimale de visites médicales ou de consultations afin d'assurer un meilleur suivi de l'évolution clinique de cette tuméfaction.

L'évolution de la tumeur s'était faite vers la progression en longueur, largeur et en volume, avec une notable compression clinique apparente de l'hémi thorax gauche et la persistance de la pneumopathie associée. Ceci nous avait motivé à pratiquer le plus rapidement possible une intervention chirurgicale qui malheureusement avait été repoussée une fois au moins devant l'état clinique du patient.

La diversité clinique de l'hémangiome est à l'origine de la diversité thérapeutique dont il est l'objet. Il est vrai également que dans notre service certaines thérapeutiques ne sont pas à la disposition de nos patients car inexistantes dans notre pays ou encore inabordables à la bourse de ces derniers. Nous parlons ici de l'interféron alpha 2a.

L'interféron s'administre par injections sous-cutanées pendant plusieurs mois. Il impose une surveillance attentive du patient (9).

Le traitement des hémangiomes du nourrisson par interféron alpha représente une alternative intéressante quand ceux-ci sont résistants aux corticoïdes (54).

Il est à signaler que l'embolisation n'a pas été proposée devant le volume important de la tumeur et également le peu de moyens logistiques mis à notre disposition dans notre établissement. Nous n'avons également pas fait appel à la radiothérapie ni à la cryothérapie. On décrit des carcinomes sur radiodermite à l'âge adulte pour ces techniques, en particulier pour la radiothérapie. Ceci pourrait expliquer leur abandon actuellement dans le traitement des hémangiomes (13). Elles mettent en effet en jeu le pronostic vital de l'enfant. Le médecin est ici confronté à la difficulté de décision entre arrêter l'évolution de la tuméfaction vasculaire bénigne et exposer l'enfant à des conséquences aussi graves. La surveillance de l'évolution est dans ces cas de rigueur (13).

Pour les parents et l'enfant concerné, les hémangiomes entraînent souvent une surcharge psychologique dont il faut tenir compte dans la prise en charge (9).

Il n'a également pas été question durant notre prise en charge d'un suivi psychologique de l'enfant et encore moins de son entourage familial.

Ce qui est à l'opposé des études et des protocoles employés par de nombreux services de chirurgie pédiatrique de l'hexagone (2, 9, 10, 13, 20).

Nous avons néanmoins essayé, durant les quelques heures d'entretien que nous avons eu, généralement au moment des consultations médicales de suivi, de discuter avec les parents, d'assurer une psychothérapie non spécifique. Mais nous devons l'avouer, ceci peut sembler insuffisant et ni la famille ni le patient n'ont été vu par un psychologue attitré. Ceci non pas par ignorance de notre part mais une fois de plus les moyens financiers familiaux étant assez réduits et n'ayant pas de psychologue rattaché à notre service ou même à l'hôpital, nous avons choisi de nous débrouiller avec les moyens mis à notre disposition.

Durant l'intervention chirurgicale, nous avons fait face à un important saignement à l'origine d'une détresse cardiaque à type d'une fibrillation auriculaire nécessitant des moyens importants de réanimation médicale à type de moyens médicaux comme l'adrénaline. Nous avons également dû faire face à un arrêt cardio-respiratoire

nécessitant l'emploi de moyens mécaniques comme le massage cardiaque interne. Ceci avait motivé des arrêts temporaires puis définitif de l'intervention après la mise en évidence d'une grosse poche vasculaire intra thoracique.

L'enfant était décédé malgré tous nos efforts 15 minutes environ après la fin de l'intervention, du fait du saignement abondant. Il aurait durant l'intervention perdu environ 3000cc de liquides physiologiques et son cœur après plusieurs fibrillations et malgré les différents moyens de réanimation employé a cédé. D'après les données de la littérature internationale, l'évolution post-thérapeutique est généralement marquée par une amélioration symptomatique (2, 20).

Dans notre pays aucune étude n'ayant été effectuée à cette date à propos de ce sujet, nous n'avons donc aucun élément comparatif et ne pouvons avoir d'opinion à propos de la prédominance féminine de cette pathologie à Madagascar. Nous ne pouvons également pas nous prononcer à propos d'une quelconque prédominance ethnique. Elles ne sont pas héréditaires mais des recherches récentes mettent en évidence de facteurs génétiques qui pourraient être associés à ces anomalies (3).

Notre patient était d'origine malgache, plus précisément de la région de Fianarantsoa. Aucune malformation du genre n'avait encore été signalée dans sa famille, d'après l'interrogatoire de l'entourage du patient et des proches que nous avons pu rencontrer. Il est à noter que sa mère a accouché durant le mois de février 2007, d'un garçon ne présentant aucune malformation du genre ni autre.

IV- SUGGESTIONS

1- Pour l'État – Le Ministère de la santé

- L'enseignement dans les facultés sur les anomalies vasculaires nous semble plutôt insuffisant. Ceci est vrai dans des facultés occidentales où une heure à peine est consacrée à ce sujet durant la formation des jeunes médecins, et encore moins chez nous où elle est pratiquement inexistante. Nous proposons donc d'augmenter le nombre d'heure allouée aux pathologies vasculaires durant le cursus médical
- Ceci pourrait être expliqué par l'inexistence d'une spécialité médicale consacrée aux anomalies vasculaires.

- Mettre en place un système de remise à niveau pour les médecins, internes et autres personnels médicaux et paramédicaux à propos des pathologies rares telles que les anomalies vasculaires aussi bien sur le diagnostic que sur le traitement..
- Encourager le travail multidisciplinaire en cas de doute diagnostique devant toute pathologie car une prise en charge précoce peut éviter aux patients bien des complications.
- Encourager la recherche à propos des anomalies rares mais également l'enseignement.
- Promouvoir dans nos services l'installation de matériels performants et former les médecins à leur emploi, acquérir de nouvelles techniques thérapeutiques adéquates au traitement des pathologies vasculaires.
- Mettre également en place des associations pouvant venir en aide aux patients et à leur famille.
- Mettre en place un service social de psychologie pouvant suivre et accompagner les patients et leurs familles.
- Créer une caisse de prise en charge pouvant dans les services publiques permettre une prise en charge rapide et plus efficace des patients surtout ceux présentant une maladie rare.
- Informer le public et aider les familles et même les patients qui en ont besoin à s'informer.
- Recenser les anomalies rares et plus précisément les malformations vasculaires existantes à Madagascar afin d'en établir la fréquence, la prévalence et la répartition.
- Apprendre et recommander aux sages-femmes, matrones et autres assistantes maternelles à recommander aux parents une consultation chez un médecin pour leur enfant si elles constatent chez ce dernier toute pathologie non explorée.

2- Pour la communauté

- Encourager les rencontres et discussions dans les districts de base afin d'éviter que toute personne ayant une malformation quelconque ne soit abandonnée, négligée ou même exclue par la communauté.

- Favoriser et même encourager les consultations dans le centre de santé de base pour tout problème médical.
- Encourager les parents à consulter un membre du milieu médical devant toute anomalie observée chez leur enfant.
- Vulgariser toutes les pathologies infantiles afin de favoriser une prise en charge précoce et éviter les retards dans la découverte de la pathologie et diminuer les retards dues à l'ignorance des parents et/ou de l'entourage.

CONCLUSION

En définitive, les hémangiomes sont des malformations vasculaires acquises bénignes à croissance rapide développées aux dépens des cellules endothéliales des capillaires sanguins. Des recherches récentes mettent en évidence des facteurs génétiques liés à ces anomalies. On note également une nette prédominance féminine. La prématurité ici est également un facteur de risque.

Notre étude traite le cas d'un garçon de 3 ans, présentant une énorme tuméfaction cervico-thoracique gauche avec des extensions vers la région axillaire et le cou qui s'est avérée secondairement être un hémangiome. Nous avons procédé à une observation médicale et à un suivi clinique de l'enfant. La corticothérapie instituée dès la 1^{ère} consultation n'a pas eu l'effet escompté. Nous avons ainsi dû pratiquer une intervention chirurgicale qui a confirmé le diagnostic clinique et paraclinique d'hémangiome par la découverte d'une poche vasculaire à l'origine d'un saignement abondant avec une issue malheureuse.

Les hémangiomes sont des pathologies dont la symptomatologie est variée et fonction surtout de la localisation de la tumeur vasculaire. Le traitement de ces tumeurs est divers et variable mais pas toujours accessible à tous vu le niveau socio-économique moyen de la population de nos pays. En effet, ces soins nécessitent généralement l'emploi de matériels de haute qualité mais surtout assez récent et adapté à la pathologie traitée, donc de coût assez élevé.

Ces anomalies vasculaires constituent un domaine encore mal connu et mal exploré de la médecine. Il n'existe en fait pas de spécialité traitant de ces tuméfactions vasculaires.

Pourtant, leur prise en charge devrait être précoce, mais surtout multidisciplinaire.

Dans nos pays du tiers monde, elles sont méconnues du public et pire encore quelquefois également des acteurs du secteur médical. Ceci est à l'origine du retard fréquent de la prise en charge du patient et quelquefois aussi de l'abandon par le patient et/ou par sa famille de toute recherche de traitement. La vie de nombreuses personnes et celles de leurs entourages est ainsi stigmatisée par cette tumeur et on peut également

assister à l'abandon du sujet par sa famille, accusé par celle-ci de sorcellerie ou de mauvais œil. Dans le pire des cas la mort survient.

Il serait donc opportun pour nos pays d'ajuster la formation du personnel médical à la prise en charge de ces pathologies. Il est vrai que le diagnostic de ces tumeurs est avant tout réalisé par l'imagerie donc le coût élevé rend difficile l'accès à tous, mais la clinique peut aider à faire une bonne orientation.

Nous sommes également conscients de n'avoir pas pu évoquer dans notre travail tous les différents types d'hémangiomes. La liste des formes cliniques contenues dans ce travail n'est pas exhaustive mais devrait servir d'orientation et aider autant que possible, informer et documenter le public.

Nous souhaitons donc que d'autres études, encore plus étendues dans le temps et dans l'espace à Madagascar soient réalisées pour avoir des données épidémiologiques et génétiques probables à l'origine de ces tumeurs vasculaires bénignes mais malheureusement mortelle.

ANNEXES



Théo, angiomatose diffuse sévère (7)



Malformation lymphatique hémifaciale (2) Liz 4 ans et 1/2, avant le traitement



Malformation lymphatique hémifaciale (2) Liz 10 ans, après la chirurgie



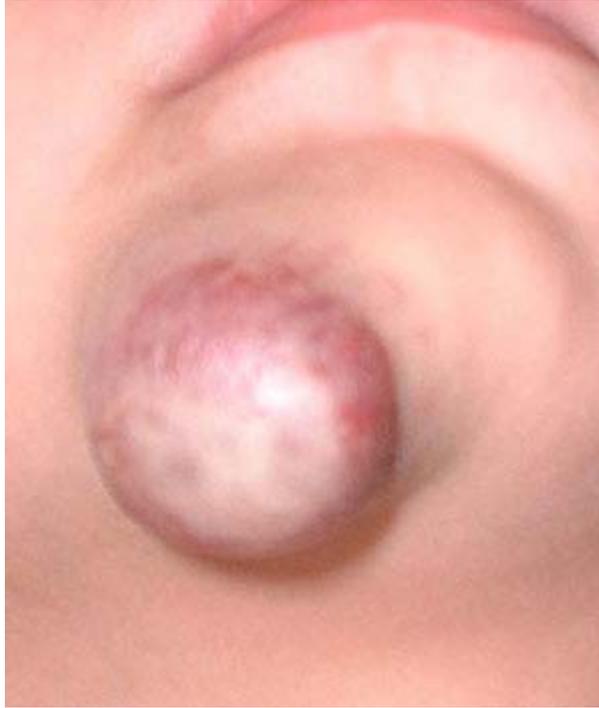
Angiome plan (2)



Hémangiome « tapir » (2)



Hémangiome « cyrano » (2)



Hémangiome tubéreux du menton (2)



Hémangiome tubéreux du nourrisson (13)



Hémangiome tubéreux du nourrisson, phase de croissance (13)



Hémangiome tubéreux du nourrisson, phase de palissement (13)

BIBLIOGRAPHIE ET WEBOGRAPHIE

- 1- Laugier J,Rozé JC, Siméoni V, Saliba E. “Soins aux nouveaux –nés”. Avant, pendant et après la naissance. Masson, 2^e édition ,2006
- 2- MHTML. Pediaderma angiomes et hemangiomes. Document, MHTML, 2007
- 3- Daoust L. Angiome. mht. [http ://www.angiome.org/](http://www.angiome.org/). 2004
- 4- www.anomalievasculaire.org. Anomalie vasculaire, 2007
- 5- Insalaco et coll. Hémangiome vertébral agressif : Mise au point à partir de nouvelles informations. Paris : Carline, Rev Rhumatologie, ISSN, 1999 ; 51 ; 3-4 :22-25
- 6- Foley et coll. Anatomie du Corps Humain. CD; 2004 ; 4.0
- 7- Netter FH, Kamina P. Atlas d’anatomie humaine. Masson. 3^e édition. 2004
- 8- Fattorusso V, Ritter O. Vademecum Clinique au traitement. Masson. 17^e édition, 2005
- 9- Association régionale du sud-est. Le syndrome de Williams. Association régionale du sud-est. 2007
- 10- Société de pédiatrie. Hémangiomes chez le nourrisson : problèmes et traitement. Société de pédiatrie de Maya Horst, Zurich. 2007
- 11- Médecine – Sciences. Malformations cutanées- Nodule isolé du cuir chevelu. Thérapeutique dermatologique, Médecine- Sciences. Flammarion©,2001

- 12- Devred P, Govincour G, Bourlière-Najean B. Pathologies malformatives des parties molles du cou. Transfert Word vers HTML. 2002
- 13- <http://ww.tadege/tjdurghonamentale> .Angiogenèse. 2003.
- 14- Pierard E. Hémangiome tubéreux du nourrisson. <http://dermatologie.free.fr> . 2007 ;17 ;28 :20
- 15- Elftouh M et Coll. Hémangiopéricytome à localisation thoracique à propos d`un cas. CAT-INIST.FR. 2006
- 16- Monnier et Coll. CAT-INIST.FR. Le syndrome PHACE(s) d`expression complète : Hémangiome facial associé d`une agénésie complète d`une artère carotide interne. Revue : Annales de dermatologie et de vénéréologie ,CAT-INIST.FR.ISSN. 2006 ; 132 ; 5 :451-454
- 17- Lee S, Hadlow AT. Extraosseous extension of vertebral hemangioma, a rare cause of spinal cord compression spine. Pub-med. 1999; 24:2111-2114
- 18- Laredo JD, Reizine D, Bard M, Merland JJ. Vertebral hemangioma, radiologic evaluation. Radiology. 1986; 161: 183-186
- 19- Hamouda BI et Coll. Compressive vertebral angiomas: a case report. Tunis Med 1999; 77:236-241
- 20- Mohan V, Grupto SK, Tuli SM, Sanyal B. Symptomatic vertebral hemangiomas. Clin Radiol. 1980; 31:575-579
- 21- Panafrican Association of Neurological Sciences. African Journal of Neurological Sciences. Panafrican Association of Neurological Sciences. 2002 ; 21 :21-25

- 22- Cortet B et Coll. Intérêt de la vertébroplastie couplée à une décompression chirurgicale dans le traitement des hémangiomes agressifs. Expansion scientifique française, Rev Rhum. 1994 ; 61 :16-22
- 23- Chagon S, Vallee C, Blery M, Chevrot A. Hémangiome et hémangiomatose diffuse. Radiodiagnostic neuroradiologie, Encycl-Méd-Chir. 1992 ; 3-1489-A-10 :11
- 24- Griffith JF, Kumta SM. Clinic in diagnostic imaging- Agressive vertebral hemangioma. Singapore Med J. 1997; 38: 226-230
- 25- Laredo JD et Coll. Vertebral haemangiomas fat content as a sign of agressivens. Radilogy. 1990; 177: 467-472
- 26- Markfox W, Onofrio BM. The natural history and management of symptomatic and asymptomatic vertebral hemangiomas. J Neurosurg. 1993; 78 ;1 :36-45
- 27- Pastushyn AI, Slin KO, Mirzoyeva GM. Vertebral hemangiomas: diagnosis, management,natural history and clinicopathological correlates in 86 patients. Surg Neurol. 1998; 50 : 535-547
- 28- Reizine D et Coll. Embolisation d`un hémangiome vertébral dorsal symptomatique avec artère d`Adam Kiewicz naissant au même étage. Ann Radiol. 1987; 30: 261-265
- 29- Epub ahead of print. Emerg Radiol. 2006
- 30- Deramond H, Darrason R, Galibert P. La vertébroplastie percutanée acrylique dans le traitement des hémangiomes vertébraux agressifs. Rachis. 1989; 1:143-153
- 31- NGVW, Clifton A, Moore AJ. Preoperative endovascular embolisation of a vertebral haemangioma. J Bone Joint Surg Br. 1997; 79: 808-811

- 32- Chiras J. Vertebroplastie percutanées. Paris : Feuillet de Radiologie, Masson. 2000; 40 : 58-68
- 33- Deramond H, Depriester C, Galibert P, Lagars D. Percutaneous vertebroplasty with polymethyl methacrylate technic : indications and results. Rad Clin North Ann. 1986; 36:533-545
- 34- Yang XJ et Coll. Treatment of vertebral hemangioma with percutaneous vertebroplasty. Article in Chinese. 2004; 26;6:643-646
- 35- Sakanishi H et Coll. Vertebral hemangioma compressing the thoracic spinal cord: application of computer aided navigation and intraoperative spinal sonography for surgery through anterior and posterior approaches. Pubmed.2006;11;3: 294-297
- 36- Hassan M. Diagnostic radiologique d`une obstruction des voies aériennes supérieures (OVAS) chez l`enfant. Paris : Transfert Word vers HTML. 1996
- 37- Zouaoui A, Maillard JC, Ganthier V, Chedid G, Dangeard S. L`imagerie moderne dans les angiomes veineux cérébraux (Modern imaging of cerebral venous angiomas). Paris : Groupe hosp Pitié- Salpêtrière, dep Neuroradiologie. 2006 ; 222 ; 2 : 86-102
- 38- Chalencon F, Michel JL, Cottalurda J, Gentil –Perrets A. Hémangiome intramusculaire de la fosse sous- épineuse. Nouv.dermatol, INIST- CNRS 2006 ;19 ; 1 ;9 :678-679
- 39- Rakotosaminana J, Raharisolo Volonantenaina CR, Ratovoson H, Ahmad Ahmad, Razafindramboa H. Lymphangiome kystique cervico-médiastinal à propos d`un cas et revue de la littérature. Pubmed.2006
- 40- Cabanne F, Bonenfant JL. Anatomie pathologique - Principe de la pathologie générale et spéciale. Paris : Maloine, 1986.

- 41- Bancel B, Patricot HM, Guérin JC, Vitrey D, Baulieux S. Lymphangiomes kystiques du médiastin : Deux cas personnels. Revue de la littérature, Ann Pathol, 1991 ; 11 : 107-111
- 42- Childress NE, Backer CP, Samson PC. Lymphangioma of the mediastinum Report of a case with review of literature. J Thorac Surg. 1956; 31:338-348.
- 43- Rekhi BM, Esseltyn CB Jr, Levy J, Mercer R. Report of two cases and review of the literature. Clevec Clin Q. 1972; 39: 125-128
- 44- Maili M et Coll. Les lymphangiomes kystiques du côlon : A propos de 2 observations. J chir, 1996 ; 133 : 123-126.
- 45- Nakazato NY et Coll. Cystic Lymphangioma of the mediastinum. Ann Heart J. 1995; 129:406-409
- 46- Toyer R, Armstrong P, Dacie JL. Lymphangioma of the mediastinum Bort. J Radiol. 1991; 64:62-64
- 47- Moore JC, Cobo JC. Massive symptomatic cystic hygroma confined to the thorax in early childhood. J Thorac Cardio-vasc Surg. 1985; 89:459-468.
- 48- Adil A, Ksiyer M. Lymphangiomes kystiques inhabituels : à propos d'un cas. Revue de littérature. Ann Radiol. 1996 ; 39 :249-252.
- 49- Arno RC, Carter BL, Bankoff Ms. Cystic lymphangioma, CT diagnosis and thin needle aspiration BC. J Radiol. 1984; 57:424-426.
- 50- Bariety M, Coury C. Le médiastin et sa pathologie. Paris: Masson, 1958; 187-191.

- 51- Ogita BS, Tsuto, Nakamura K, Debuchi E, Iwain N. OK 432 Therapy in 64 patients with lymphangioma. J Pediatr Surg. 1994; 29: 784-785.
- 52- Aillaud S, Petit P. Masses cervicales.CAT_INIST.FR. 2002
- 53- Cotten A.Radiologie interventionnelle du rachis. Lille : Transfert Word vers HTML par le département d`information médicale du CHU de Pontchaillou .1995
- 54- Degardin N et Coll. La part chirurgicale dans le traitement des hémangiomes : Etude rétrospective à propos de 29 enfants opérés. INIST-CNRS.2006
- 55- Mortureux et Coll. Traitement d`un hémangiome cervico-facial grave par interféron alpha- 2b. Paris : Elsevier, INIST-CNRS. 1995 ;2 ;3 ;237-240
- 56- Société française de Dermatologie. Traitement d`un angiome plan par laser vasculaire de type continu ou apparente. Société française de Dermatologie. 2007
- 57- Thorac cardiovasc Surg. Sclerosing hemangioma of the lung: a benign tumour with potential for malignancy? Ann Thorac cardiovasc Surg. 2006; 12 ;5: 352-354
- 58- Cassetero A, Elmberger PG, Skold CM, Collins BT. Hemangioendothelioma: report of a case with fine needle aspiration biopsy. Acta Cytol. 2006; 50;4;455-459

SERMENT D'HIPPOCRATE

En présence des maîtres de cette faculté, de mes chers condisciples, devant l'effigie d'Hippocrate, Je promets et je jure au nom de l'Être Suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuitement à l'indigent et n'exigerai jamais un honoraire au dessus de mon travail.

Je ne participerai à aucun partage illicite d'honoraires.

Admis à l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui me seront confiés et mon état ne servira pas à corrompre les mœurs ni à favoriser le crime.

Je ne permettrai que des considérations de religion, de nation, de race, de parti ou de classe sociale viennent s'interposer entre mon devoir et mon patient.

Je garderai le respect absolu de la vie humaine, dès la conception.

Même sous la menace, je n'admettrai pas de faire usage de mes connaissances médicales contre les lois de l'humanité.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

Names and First names: NENWA TCHIEGANG Liliane Amélie

Title thesis: Catch of load haemangioma cervical-thoracic seen with at USFR of
paediatric surgery CHU-HJRA

Rubric: Surgery

Number of pages: 99

Number of figures: 08

Number of bibliographical references: 58

Number of photographs: 58

SUMMARY

The Lobular haemangioma immature or a vascular malformation is generally benign but serious that appears in the first weeks of life in approximately 10% of newborns. It's spontaneous acts unfamiliar pathology, diagnosis difficult, varied, based primarily on imaging.

The objective of our work was to describe the care and the severity of one case haemangioma cervical thoracic extension. We have carried out a medical observation and monitoring clinical setting of a boy 3yr. This study was conducted within the department of paediatric surgery CHU-HJRA on November 09, 2006 to February 13, 2007.

In our study, we noticed a large swelling chest extension to cervical and axillary's brachial `gradual evolution associated with recurrent acute bronchitis. In comparison with the literature, our case was of late discovery. The lacks of financial and logistical resources were limited imaging in our study. The large volume of this mass had motivated the institution of steroids and general surgery spontaneous open air, as opposed to the literature where `refuse medical treatment is required.

Key words: Haemangioma- malformation vascular -imagery- steroids general- surgery with open sky- therapeutic abstention.

Director of thesis : Professor RABARIOELINA Lala

Reporter of thesis : Doctor ANDRIAMANARIVO Mamy Lalatiana

Address of the autor : s/c Eglise évangélique du Cameroun, Paroisse de Biyem-Assi
BP 13501 Yaoundé-Cameroun, nenwaliliane@yahoo.fr

Noms et Prénoms : NENWA TCHIEGANG Liliane Amélie

Titre de thèse : Prise en charge d'un gros hémangiome cervico-thoracique vu à l'USFR
de chirurgie pédiatrique CHU-HJRA

Rubrique : Chirurgie

Nombre de pages : 99

Nombre de figures : 08

Nombre de références bibliographiques : 58

Nombres de photos : 58

RESUME

L'hémangiome ou angiome immature est une malformation vasculaire généralement bénigne mais graves qui apparaît au cours des premières semaines de vie chez environ 10% des nouveaux-nés. Il s'agit d'une pathologie mal connue, de diagnostic difficile, variée, basée surtout sur l'imagerie.

L'objectif de notre travail était de décrire la prise en charge et la gravité d'un cas hémangiome thoracique à extension cervicale. Nous avons procédé à une observation médicale et à un suivi clinique d'un garçon de 3ans. Cette étude a été réalisée au sein du service de chirurgie pédiatrique du CHU-HJRA du 09 novembre 2006 au 13 février 2007.

Dans notre étude, nous avons constaté une volumineuse tuméfaction thoracique à extension cervicale, axillaire et brachiale d'évolution progressive associée à une bronchite aigue à répétition.

En comparaison avec la littérature, notre cas avait été de découverte tardive. Les manques de moyens financiers et logistiques en imagerie avaient limité notre étude. Le volume important de cette masse avait motivé l'institution d'une corticothérapie générale puis d'une chirurgie à ciel ouvert, en opposition à la littérature où l'abstention thérapeutique est de rigueur.

Mots clés : Hémangiome- malformation vasculaire- imagerie- corticothérapie générale- chirurgie à ciel ouvert- abstention thérapeutique.

Directeur de thèse : Professeur RABARIOELINA Lala

Rapporteur de thèse : Docteur ANDRIAMANARIVO Mamy Lalatiana

Adresse de l'auteur : s/c Eglise évangélique du Cameroun, Paroisse de Biyem-Assi
BP 13501 Yaoundé- Cameroun, nenwaliliane@yahoo.fr