



Traitement des hémangiomes en pédiatrie

Ulrike Waldschmidt, Steffen Berger, Zacharias Zachariou

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Inselspital Bern

Quintessence

- Le traitement d'un hémangiome, une fois l'indication posée, doit être planifié individuellement.
- Le choix du meilleur traitement possible au bon moment est déterminant pour un bon résultat. Les indications à un tel traitement sont la localisation sur le visage, les mains et la sphère anogénitale, de même qu'une croissance subite de l'hémangiome.
- Toutes les formes de traitement de qualité adéquate doivent être envisagées pour le bon résultat du traitement. Et, pour le garantir, une étroite collaboration interdisciplinaire de la part de tous les spécialistes est indispensable.
- Pour les hémangiomes déjà en phase d'involution, il est généralement possible d'attendre. Des contrôles rapprochés sont alors indiqués.
- La *cryothérapie* reste réservée à de petits hémangiomes uniques ou multiples du nourrisson et du petit enfant.
- Le *traitement systémique* ne joue un rôle que dans des situations aiguës, potentiellement fatales, avec des hémangiomes inopérables.
- L'*embolisation* reste réservée à des situations très particulières et son indication doit être très strictement posée, en raison des traitements subséquents souvent nécessaires et des troubles de cicatrisation de plaies fréquents dans une telle situation. Mais elle peut être une option dans des hémangiomes dont l'artère afférente est bien délimitée.
- Le *traitement au laser* est parfaitement établi et peut s'appliquer à pratiquement tous les hémangiomes en raison des différentes longueurs d'ondes et variantes d'utilisation existantes. Le laser peut être librement utilisé conjointement à d'autres formes de traitement, et offre la possibilité de rendre opérables des hémangiomes très volumineux. Les séances et narcoses à répétition nécessaires dans la plupart des cas en sont un inconvénient.
- L'*excision chirurgicale* est indiquée en tout premier lieu dans les tumeurs bien délimitées du tronc et des extrémités, mais peut également être envisagée pour réduire la taille de volumineux hémangiomes ou corriger des cicatrices.
- Les traitements mentionnés ici peuvent être pratiqués isolément ou en association.
- La prise en charge des patients par une consultation spécialisée dans une policlinique présente l'avantage que le status peut être apprécié à plusieurs reprises et à intervalles rapprochés, et les options thérapeutiques envisageables, avec leurs avantages et inconvénients, peuvent être discutées avec les parents, parfois aussi avec l'enfant, et avec les spécialistes impliqués. C'est ainsi que le meilleur traitement possible peut être planifié individuellement.

Introduction


Les hémangiomes sont des tumeurs bénignes de l'endothélium vasculaire. 2 à 3% des enfants en sont atteints, environ trois fois plus de filles que de garçons.

Les hémangiomes ne sont généralement pas visibles à la naissance, mais de petites taches apparaissent au cours des premiers jours de vie.

Ce sont histologiquement de véritables néoformations capillaires dans lesquelles des cellules endothéliales prolifèrent en foyer dans le corps papillaire, la peau et le tissu sous-cutané.

La distinction clinique se fait entre hémangiomes plans, tubéreux ou caverneux.

Il y a deux formes histologiques d'hémangiomes, les capillaires et les caverneux. Les hémangiomes capillaires sont formés de très fins capillaires dont la multiplicité les rend rougeâtres. Ils peuvent aller de l'épiderme jusque dans le tissu sous-cutané. Les hémangiomes caverneux par contre sont généralement bleuâtres à rougeâtres et formés de larges espaces vasculaires.

Plus de 80% des hémangiomes ont un cycle de vie bien défini se terminant par une involution spontanée. Ce cycle est subdivisé en trois phases (fig. 1 )

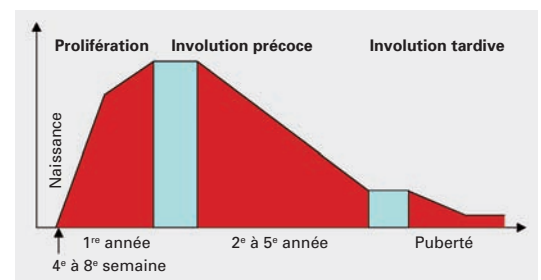


Figure 1

Schéma des phases de croissance d'un hémangiome.

La phase de prolifération commence entre la quatrième et la huitième semaine de vie. Les hémangiomes croissent lentement ou franchement par bonds, puis vient un plateau entre la première et la deuxième année, synonyme de fin de la phase de prolifération. Suit la phase de préinvolution, avec un second plateau et arrêt de la régression à l'âge scolaire.

Ce n'est qu'à la puberté que s'installe la cicatrisation avec un tissu fibrino-adipeux [1, 2].


Summary

Treatment of hemangiomas in childhood


- Once the diagnosis of hemangioma has been made, treatment should be planned on an individual basis.
- The selection of the best possible therapy in the individual case and the institution of treatment at the right time are decisive for a positive outcome. Treatment is urgently necessary for hemangiomas affecting the face, hands or anogenital region as well as for hemangiomas displaying sudden growth.
- To ensure successful treatment of hemangiomas, the various therapies must be available at the necessary level of quality. What is required, in particular, is close interdisciplinary cooperation among all the specialists involved.
- Hemangiomas that are already at the involution phase usually do not require immediate treatment; in such cases it is generally possible to wait and observe the further course. Nevertheless, such patients should be followed up closely.
- The application of cryotherapy is limited to small individual or multiple hemangiomas in infants or toddlers.
- Systemic therapy comes into play only in acute life-threatening situations with inoperable hemangiomas.
- Treatment with embolization is confined to a very special group of patients. Owing to the follow-up treatments which are frequently necessary and the faulty wound healing that frequently occurs following embolization, stringent criteria should be followed when selecting patients to receive this type of therapy. For hemangiomas with well demarcated arterial supply vessels, however, embolization can be an additional option.
- Laser therapy is very well established. Owing to the different wavelengths and application variants available, this therapy can be used to treat nearly all hemangiomas. The laser can be freely combined with other types of treatment and offers the possibility of making very large hemangiomas operable again. The repeated treatment sessions that are usually necessary and the accompanying anesthesia represent two major disadvantages of laser therapy.
- Surgical excision is primarily indicated for well demarcated tumors of the trunk and the extremities. It can also be used, however, to reduce the size of larger hemangiomas or to correct scars.
- The therapies mentioned here can be used singly or in combination.
- Referral of patients to special consultation hours at an outpatient department has the advantage that the lesion can be evaluated on multiple occasions at short intervals. Moreover, the available therapies, as well as the advantages and disadvantages of each, can be discussed with the parents, the child (if necessary), and members of the various medical specialties participating in treatment. This approach ensures optimal treatment in each individual case.

Diagnostic

Une anamnèse détaillée et l'inspection clinique, avec sa manifestation typique, suffisent généralement au diagnostic d'hémangiome.

L'imagerie diagnostique comporte essentiellement la technique non invasive. Une image plus détaillée de l'hémangiome peut être obtenue par l'échographie, complétée par l'échographie duplex (fig. 2 ) , ce qui permet d'examiner la vascularisation, la topographie par rapport aux structures voisines et l'extension de l'hémangiome.

Dans les hémangiomes étendus, surtout au niveau du cou ou du visage, un diagnostic plus pré-

cis par tomographie par résonance magnétique est indispensable. L'hémangiome est hyperdense par rapport au muscle sur les clichés pondérés en T₂ (fig. 3 ) , et hypodense sur les clichés en T₁. L'injection d'un produit de contraste donne un réhaussement plus puissant et homogène. Un problème diagnostique est le fait qu'une narcose ou une sédation est généralement nécessaire, surtout chez l'enfant de moins de quatre ans. Mais, dans ces cas particuliers, il est négligeable en face des avantages pour la planification du traitement [1, 2, 4].

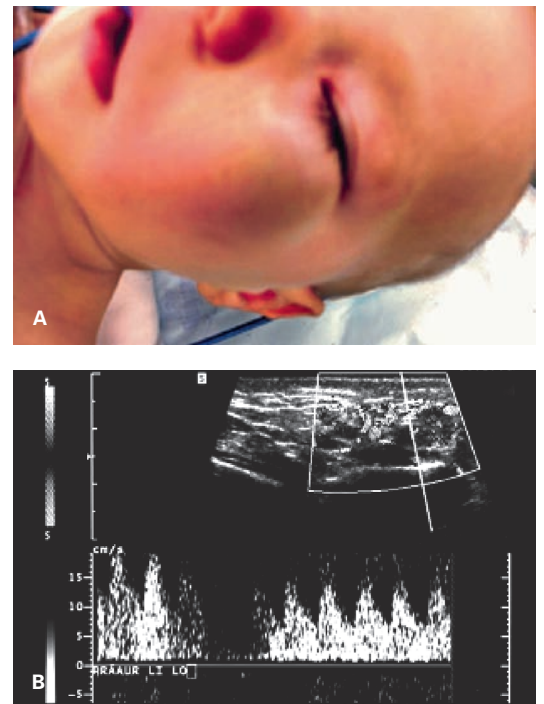



Figure 2

Tableau clinique (A) et échographie duplex (B).



Figure 3

IRM (pondérée en T₁) d'un hémangiome parotidien (flèches).


Dans le diagnostic différentiel, il faut exclure les malformations veineuses, artérioveineuses et lymphatiques (fig. 4, 5 ). Contrairement aux hémangiomes, ces dernières sont généralement visibles à la naissance déjà et aussi fréquentes chez les filles que chez les garçons. La distinction se fait entre malformations vasculaires à haut et bas débit. Contrairement aux hémangiomes, leur croissance est continue, mais une «croissance» par bond peut être simulée par une hémorragie ou une infection. Les malformations vasculaires ne font preuve d'aucune régression. Elles ont donc toujours besoin d'un traitement [1, 2, 9]. Avec l'imagerie à disposition, la pose du diagnostic préthérapeutique est parfaitement possible, sauf dans quelques situations exceptionnelles.

Traitement


Indications

En l'état actuel des connaissances, un traitement est indispensable chez quelque 20% des enfants porteurs d'hémangiomes.

Les indications à un traitement sont une croissance infiltrante, une augmentation rapide de volume, un handicap fonctionnel et des complications telles qu'hémorragies, infections ou ulcérations.

Une intervention rapide est nécessaire surtout dans les hémangiomes du visage, des seins et de la sphère anogénitale (fig. 6 ). L'hémangiome parotidien est exceptionnel et la plus grande prudence est de rigueur en fonction de la proximité du nerf facial; tout traitement doit être soigneusement réfléchi et planifié.

Avec l'âge qui avance, le handicap esthétique a lui aussi une grande importance, et dans certains cas la souffrance psychique due à la défiguration est une indication au traitement. Un traitement assez précoce devrait si possible prévenir de telles évolutions.

L'indication est posée par le médecin responsable, de préférence le chirurgien pédiatrique, en collaboration étroite avec les pédiatres, dermatologues et radiologues pédiatriques (fig. 7 ). Le traitement des hémangiomes est fonction de la dimension, de la localisation et du type de tumeur. Les petits et moyens hémangiomes du tronc et des extrémités sont bien accessibles à l'excision chirurgicale, pour autant qu'un tel traitement soit nécessaire. D'autres options thérapeutiques sont le traitement au laser, la cryothérapie ou le traitement médicamenteux par interféron ou cortisone [1, 4-7].

Traitement local

Cryothérapie

Ce traitement est bien établi et indiqué de préférence pour les hémangiomes superficiels du nourrisson et du petit enfant dont la profondeur va de 0,3 à 0,5 cm au maximum. Ce traitement

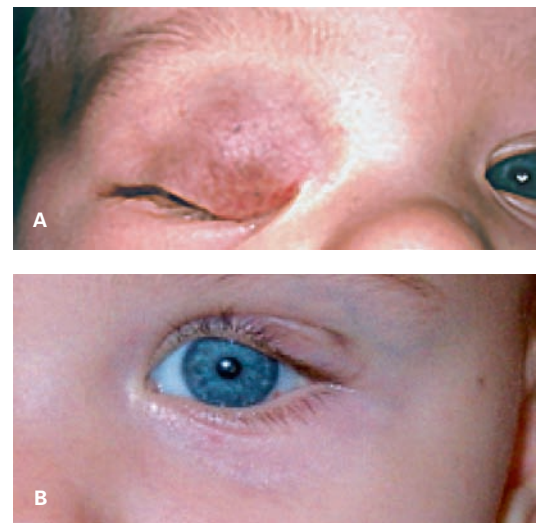


Figure 4

A) Hémangiome de la paupière droite.
B) Malformation AV de la paupière.

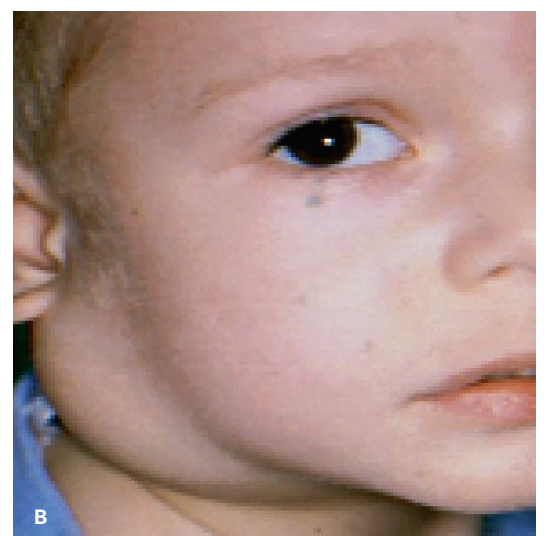



Figure 5

A) Hémangiome de la parotide droite (même cas que fig. 3).
B) Lymphangiome de l'angle mandibulaire droite.



Figure 6

Indications absolues à un traitement: hémangiome du nez (A), de la lèvre (B), de la sphère génitale avec atteinte vaginale (C), de l'angle palpébral interne (D), du poignet et du carpe (E) et du sein (F).

est facile à réaliser et peut être répété à volonté (fig. 8 ). Il peut s'effectuer en ambulatoire. Il y a plusieurs substances réfrigérantes, dont surtout des gaz tels que le dioxyde d'azote (NO_2) (jusqu'à -195°C), le dioxyde de carbone (CO_2) (jusqu'à $-78,5^\circ\text{C}$) et le protoxyde d'azote ou gaz hilarant (N_2O) (jusqu'à $-88,8^\circ\text{C}$) et des appareils thermoélectriques comme alternative. Dans notre service, nous utilisons le gaz hilarant avec de bons résultats, sa facilité d'emploi surtout et le fait de l'avoir immédiatement sous la main parlent en faveur de cette option. Pour toutes les méthodes au froid, un tampon métallique de la taille de l'hémangiome est refroidi au gaz avant d'être appliqué pendant 5 à 10 secondes (en fonction de la localisation, de l'âge de l'enfant et de l'extension en profondeur de la tumeur) (fig. 8B). Une petite anesthésie de surface, par exemple avec Emla[®], est suffisante. Le froid provoque une

cristallisation du tissu endothélial très liquide et du même fait une mort cellulaire programmée et une involution de l'hémangiome. Pour obtenir cet effet, c'est l'utilisation correcte et la durée de l'application surtout qui sont importantes. Il s'est avéré en clinique qu'un temps de décongélation de 30 secondes, à savoir le temps nécessaire à la reperfusion du tissu visible à l'œil nu, est une bonne référence pour la réussite de ce traitement.

L'évolution se caractérise par une cloque, suivie d'une croûte laissant après sa disparition une peau rosâtre. Les complications potentielles sont une cicatrice et une surinfection. Pour les jours suivant la cryothérapie, un pansement par compresse de dexpanthénol (Bepanthen[®]) a fait ses preuves.

La principale indication de la cryothérapie est le traitement des nourrissons, mais elle peut

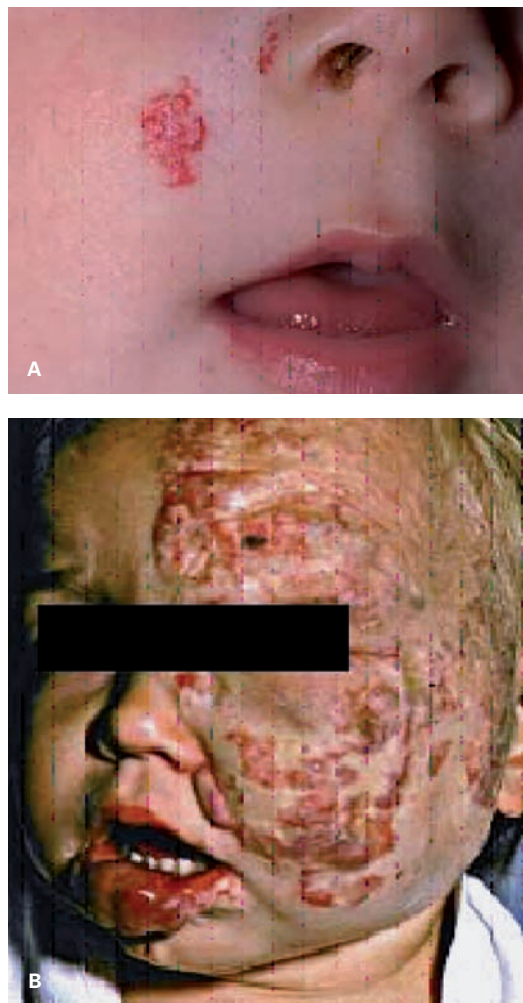


Figure 7
Hémangiome du visage: décision d'attendre (A) et cas à traiter sans hésiter (B).

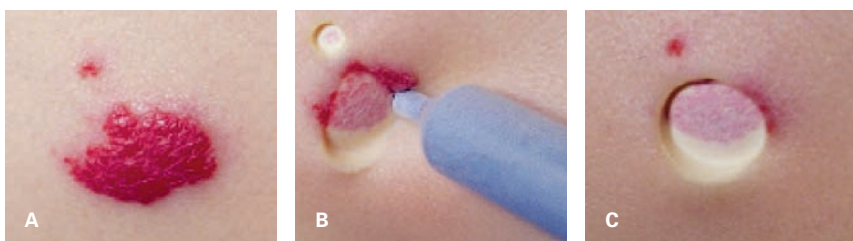


Figure 8
Hémangiome avant (A), pendant (B) et à la fin (C) de la cryothérapie.



Figure 9
ITT avec ponction de l'hémangiome, puis introduction de la fibre laser («bare fiber»).

également être utilisée à titre prophylactique dans les hémangiomes étendus à croissance très rapide, ou pour réduire le volume des hémangiomes à croissance exophytique [5].

Traitement au laser (laserthérapie)

Pour les hémangiomes plans étendus, de même que les télangiectasies ou les petits hémangiomes satellites, le laser au gaz carbonique pulsé est une alternative. Avec une longueur d'onde de 585 ou 595 nm, ce laser n'est indiqué que pour les vaisseaux d'un diamètre de 1 mm au maximum, du fait de sa faible pénétrance et du petit diamètre de son rayonnement. La proportion de réussite dans les hémangiomes plans atteint 60%.

Une coloration livide se manifeste après l'exposition, qui peut perdurer deux semaines.

La technique la plus souvent utilisée est le laser Nd:YAG. Il émet une lumière proche des infrarouges, mieux absorbée par le sang que par le tissu environnant, ce qui permet d'obtenir une accumulation sélective d'énergie dans l'hémangiome. Ses différentes formes d'application, de même que sa pénétration allant jusqu'à 10 mm, offrent de nombreuses variantes d'utilisation. Les plus fréquentes sont l'application sous compression et refroidissement par un cube de glace, l'application ouverte dans le contexte de la technique dite «polka-dot» (échiquier) et l'application intralésionnelle (thermothérapie interstitielle, ITT) par fibre de verre («bare fiber») (fig. 9 [6]).

La technique ITT présente l'avantage d'être minimale invasive, son effet sur le tissu peut être contrôlé pendant le traitement déjà par échographie Doppler (fig. 10 [6]).

Selon la technique, différents paramètres sont utilisés entre 5 et 30 watts, en contact ou sans contact, «continuous wave» ou cadencé.

Les résultats obtenus peuvent atteindre 90-95% de bonne régression. Les complications sont œdèmes, infections, petites hémorragies, alopecie et cicatrices. Les parents doivent être informés de la nécessité d'une narcose et de plusieurs séances dans la plupart des cas [3, 7].

Embolisation

La *radiologie interventionnelle* est exclusivement réservée aux spécialistes et à quelques rares cas. L'artère nourricière (fig. 11 [6]) de l'hémangiome est repérée à la sonde et occluse par l'injection d'un produit sclérosant [1, 4].

Excision chirurgicale

L'excision chirurgicale est le traitement de choix des hémangiomes de petite à moyenne taille au niveau des extrémités, du tronc et du cuir chevelu. Une excision partielle de volumineux hémangiomes peut s'avérer nécessaire, mais le laser peut être plus avantageux en raison de la déperdition sanguine nettement moins importante (fig. 12 [6]).

Traitement systémique

Corticostéroïdes

Les *corticostéroïdes* ne s'utilisent que pour le traitement d'une exacerbation aiguë à croissance rapide d'une hémangiomatose ou d'hémangiomes à localisation inabordable, notamment intracérébraux. Ils s'administrent par voie systémique, intraveineuse ou orale. La dose est de 5 mg/kg de poids corporel pendant trois semaines au maximum. Ensuite de quoi la dose sera réduite. Dans l'indication ci-dessus, la douleur et l'œdème régressent. Les corticostéroïdes s'utilisent en outre comme adjuvants à une intervention ou une autre forme de traitement [1].

Interférons

L'effet des *interférons* dépend d'une synthèse protéique cellulaire intacte.

Le traitement des tumeurs vasculaires fait appel à l'interféron alpha 2 (IFN- α -2). Cet interféron inhibe la multiplication cellulaire, active les cellules tueuses naturelles et les cellules T cytotoxiques. Son effet indésirable est un «syndrome d'allure grippale» avec fièvre, frisson, nausée, inappétence et parfois vomissement.

Pour le traitement des hémangiomes, le schéma de traitement atteint progressivement 3×10^6 U/m² BSA (body surface area, surface corporelle) sur cinq jours. Cette dose maximale doit être administrée journalièrement pendant au moins trois mois. Ce traitement n'est à envisager que dans une hémangiomatose étendue, et très soigneusement en raison de ses effets indésirables loin d'être négligeables [1, 4, 8].

Résultats personnels

Nous avons évalué dans notre service le traitement de 415 enfants porteurs d'un hémangiome que nous avons pris en charge entre 1996 et 2002, ce qui correspond à environ 30% de tous les enfants qui nous ont été adressés pour hémangiome.

363 ont reçu un premier traitement au laser, dont 327 la thérapie interstitielle (ITT), et 22 en plus un laser transcutané. Pour 14 cas, la décision d'une association à une excision chirurgicale a été prise d'emblée (fig. 13).

Le nombre d'interventions nécessaires dépend du traitement effectué. Les enfants traités d'abord

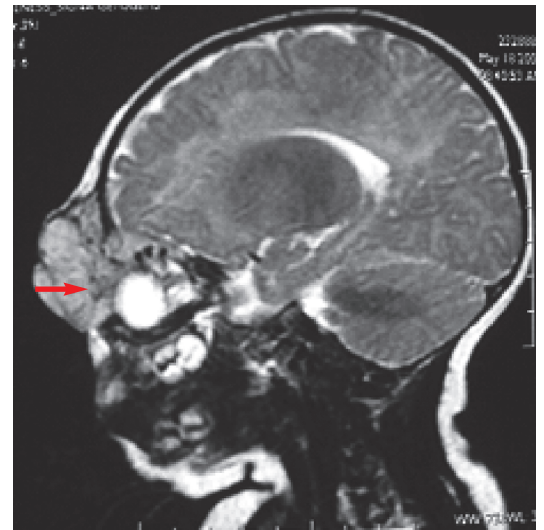


Figure 11
Hémangiome orbital avec importante artère nourricière (flèche), embolisation possible.



Figure 12
Hémangiome parotidien: excision partielle chirurgicale (A) et au laser (B).

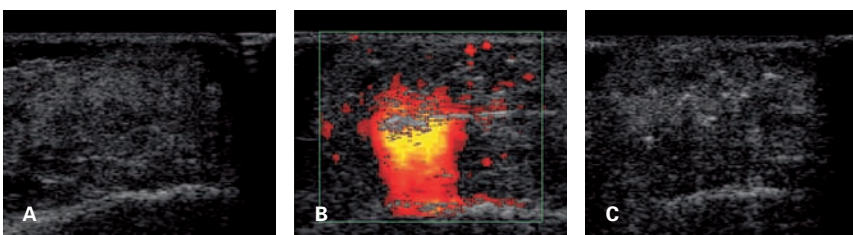


Figure 10
Echographie duplex avant (A), pendant (B, avec cloque typique) et après (C) laserthérapie.

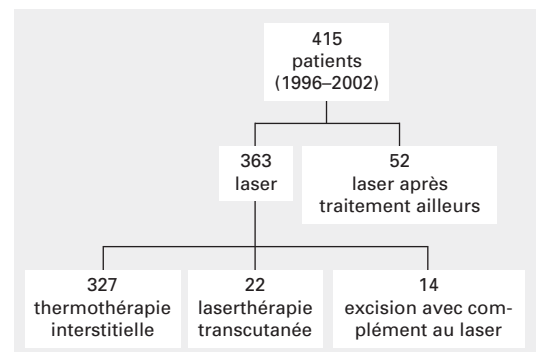




Figure 13
Aperçu des traitements de 415 patients.

par ITT ou par association à un laser transcutané ont eu besoin dans plus de 85% des cas d'une à deux séances seulement. Chez les enfants traités d'abord par association à une excision chirurgicale, il a fallu trois à quatre séances.

La période de suivi a été de deux ans en moyenne. Tous les hémangiomes traités par laser ou par l'une des associations citées ont montré une régression totale avec cicatrice molle résiduelle (fig. 14 )

Tous les enfants ayant bénéficié en plus d'une excision chirurgicale ont eu une cicatrice en souvenir de leur intervention.

52 enfants ont été finalement traités au laser après cryothérapie, excision chirurgicale ou embolisation préalables.

Les enfants d'abord traités par cryothérapie ont eu besoin de deux ou trois séances laser supplémentaires. 25% d'entre eux ont présenté un trouble de la cicatrisation (tab. 1 )

19 patients au total nous ont été adressés après une excision chirurgicale; ils ont bénéficié d'une à deux séances laser. Après régression complète, il est resté une cicatrice molle.

Sept de ces enfants déjà traités ailleurs ont reçu comme premier traitement une embolisation, et ils ont dû subir trois à quatre séances laser pour obtenir une régression. C'est chez ces patients que les résultats ont été les moins bons, avec nets troubles de la cicatrisation et contractures.

Perspectives

Les possibilités thérapeutiques citées sont établies, ce que confirment également nos données. Mais toutes reposent sur l'expérience clinique. Il n'existe actuellement aucun traitement causal des hémangiomes.

Ceci, et le fait que la cause de la formation des hémangiomes n'est pas encore connue, est à la base de la recherche actuelle.

Les points de la recherche sont les facteurs déjà cités, de même que les bases génétiques. C'est là qu'il faut, si possible, trouver une forme de traitement s'adressant à la cause de la croissance. Et c'est ainsi qu'une possibilité de traitement doit être trouvée pour les hémangiomes jusqu'ici in-traitables.

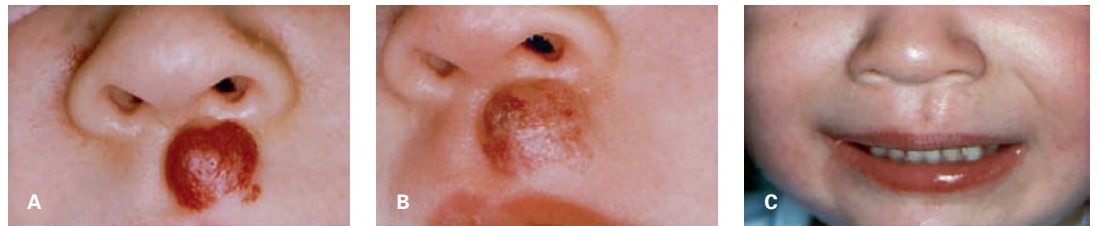


Figure 14
Status avant (A), après (B) séance laser et après la fin du traitement (C).

Tableau 1. Résultats en fonction de la forme de traitement.

	Laser	Excision chirurgicale	Cryothérapie	Traitement combiné
Nombre d'interventions	Dans 85% des cas 1-2 séances; max. 4 séances	Préalablement max. 4 séances laser	Oui	2-3 séances
Régression complète/exérèse	Oui	Oui	Non	Oui
Trouble de la cicatrisation	Non	Non	Non	Après cryothérapie préalable (25%)
Cicatrice	Molle	Hypertrophique	Non	Molle

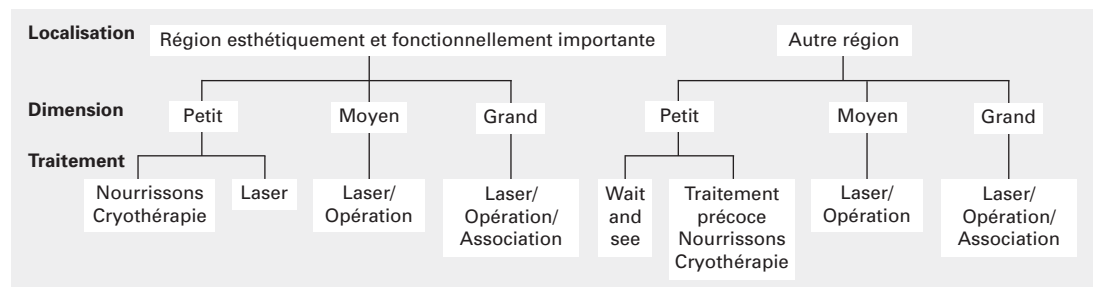



Figure 15
Algorithme thérapeutique dans notre service.

Pour le clinicien, c'est l'amélioration du diagnostic et du traitement qui est centrale, ce qui peut être atteint en précisant quel médecin dirige le traitement et par la collaboration de chacun des spécialistes, et un algorithme thérapeutique bien précis est à recommander (fig. 15 .

Toutes les personnes représentées dans cet article, resp. leurs représentants légaux, autorisent la publication des illustrations.

Correspondance:
Dr Ulrike Waldschmidt
Klinik und Poliklinik
für Kinderchirurgie
Inselspital
Freiburgstrasse 14
CH-3010 Bern
ulrike.waldschmidt@insel.ch

Références

- 1 Ernemann U, Hoffmann J, Gronewaller E, Breuninger H, Rebmann H, Adam C, et al. Hämangiome und vaskuläre Malformationen im Kopf- und Halsbereich. *Radiologe*. 2003; 43(11):958–66.
- 2 Chiller KG, Passaro D, Frieden IJ. Hemangiomas of infancy: clinical characteristics, morphologic subtypes, and their relationship to race, ethnicity, and sex. *Arch Dermatol*. 2002; 138(12):1567–76.
- 3 Poetke M, Philipp C, Berlien HP. Die Behandlung von Hämangiomen im Säuglings- und Kindesalter mit dem blitzlampengepumpten Farbstofflaser. *Hautarzt*. 2001;52(2):120–7.
- 4 Achauer BM, Chang CJ, Vander Kam VM. Management of hemangioma of infancy: review of 245 patients. *Plast Reconstr Surg*. 1997;99(5):1301–8.
- 5 Bause H. Kryotherapie lokalisierter klassischer Hämangiome. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2004;152:16–22.
- 6 Grantzow R. Chirurgische Therapie von Hämangiomen. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2004;152:23–8.
- 7 Poetke M, Urban R, Philipp C, Berlien H.-P. Laserbehandlung von Hämangiomen. *Monatsschrift Kinderheilkunde*. 2004;152: 7–15.
- 8 Chang E, Boyd A, Nelson C, et al. Successful treatment of infantile hemangiomas with interferon- α -2b. *J Pediatr Hematol Oncol*. 1997;19(3):237–44.
- 9 Mulliken JB. Cutaneous vascular anomalies. *Semin Vasc Surg*. 1993;6:204–18.