



Journal Homepage: - www.journalijar.com

INTERNATIONAL JOURNAL OF ADVANCED RESEARCH (IJAR)

Article DOI: 10.21474/IJAR01/11586

DOI URL: <http://dx.doi.org/10.21474/IJAR01/11586>



RESEARCH ARTICLE

L'HEMANGIOMATOSE MILIAIRE : A PROPOS D'UN CAS

S. Besri, H. Rhalem, A. Dibi, H. Knouni, N. Chahid and A. Barkat

Centre National de Référence en Néonatalogie, Hôpital d'Enfants C.H.U, Université Mohammed V, Rabat, Maroc,
Faculté De Médecine Et De Pharmacie De Rabat.

Manuscript Info

Manuscript History

Received: 30 June 2020

Final Accepted: 31 July 2020

Published: August 2020

Abstract

L'hémangiomatose est l'efflorescence de 5 ou 6 à plusieurs centaines d'hémangiomes infantiles. On distingue l'hémangiomatose bénigne avec seulement des lésions cutanées spontanément favorable et l'hémangiomatose miliaire où les lésions cutanées sont particulièrement nombreuses impliquant des viscères. Le plus souvent, les hémangiomes infantiles surviennent sont cutanés, sous cutané plus rarement ou mixtes. Leur taille est très variable, allant de quelques millimètres ("tête d'épingle") à plusieurs centimeters. Les hémangiomes peuvent être présents à la naissance, mais ils apparaissent le plus souvent au cours des premières semaines de la vie d'un enfant .Le diagnostic repose sur l'examen clinique et la biopsie n'est pas nécessaire, sauf en cas de lésions sous-cutanées. Le risque de développer des hémangiomes hépatiques augmente avec le nombre d'hémangiomes cutanés, mais aussi chez les nourrissons présentant des hémangiomes segmentaires de grande taille. Les hémangiomes hépatiques peuvent être asymptomatiques, mais ils peuvent avoir des complications potentielles. Il est donc recommandé de réaliser une échographie hépatique en présence de cinq hémangiomes cutanés ou plus et / ou hépatomégalie.

Copy Right, IJAR, 2020,. All rights reserved.

Introduction:-

L'hémangiomatose néonatale diffuse (DNH) ou hémangiomatose miliaire est une maladie rare potentiellement mortelle (1, 2,3), qui se présente au cours de la période néonatale, associant des hémangiomes cutanés et viscéraux(4), pouvant concerner tous les organes, mais l'atteinte hépatique reste la plus fréquente.

Nous rapportons le cas d'une hémangiomatose miliaire découverte à la naissance chez un nouveau-né prématuré de sexe masculin.

Observation:-

Il s'agit d'un nouveau-né de sexe masculin, âgé de 20 jours, admis pour la prise en charge de petites tumeurs rouges disséminées sur l'ensemble du revêtement cutané, et évoluant depuis la naissance. Né par voie basse d'une grossesse monofœtale menée à 36 semaines d'aménorrhées bien suivie chez une mère âgée de 27 ans, deuxième geste, sans antécédent particulier et sans notion de consanguinité. Les suites de couches étaient simples. Son poids à la naissance était de 1600g. À l'examen, l'enfant était hypotrophe avec un poids de 2000g et en bon état général. On notait de petites tumeurs rouges, avec des bordures nettes, une surface mamelonnée et tendue, une consistance

Corresponding Author:- S. Besri

Address:- Centre National de Référence en Néonatalogie, Hôpital d'Enfants C.H.U, Université Mohammed V, Rabat, Maroc, Faculté de médecine et de pharmacie de Rabat.

ferme, de taille variant de quelques millimètres à 2 centimètres (Fig. 1 a et b). Ces lésions siégeaient sur l'ensemble du corps y compris les paumes et plantes, et sur les lèvres. L'examen abdominale n'a pas retrouvé d'hépatomégalie l'examen neurologique cardiovasculaire et pleuro-pulmonaire étaient sans particularités.

Un bilan initial a été réalisé fait d'échographie abdominale ayant montré la présence de lésions pouvant être en rapport avec des hémangiomes hépatiques complété par un angioscannaire ayant confirmé la présence d'hémangiomes hépatiques diffus avec shunt intra-hépatique artérioveineux et veineux-veineux, une échographie trans-thoracique a été réalisée revenue sans particularité, le bilan biologique a objectivé une augmentation du taux des enzymes hépatiques.

Le nouveau-né a été mis sous corticothérapie et sous bêtabloquant avec une réponse favorable au traitement avec régression importante des lésions à 6 mois de traitement sans l'installation de complications.

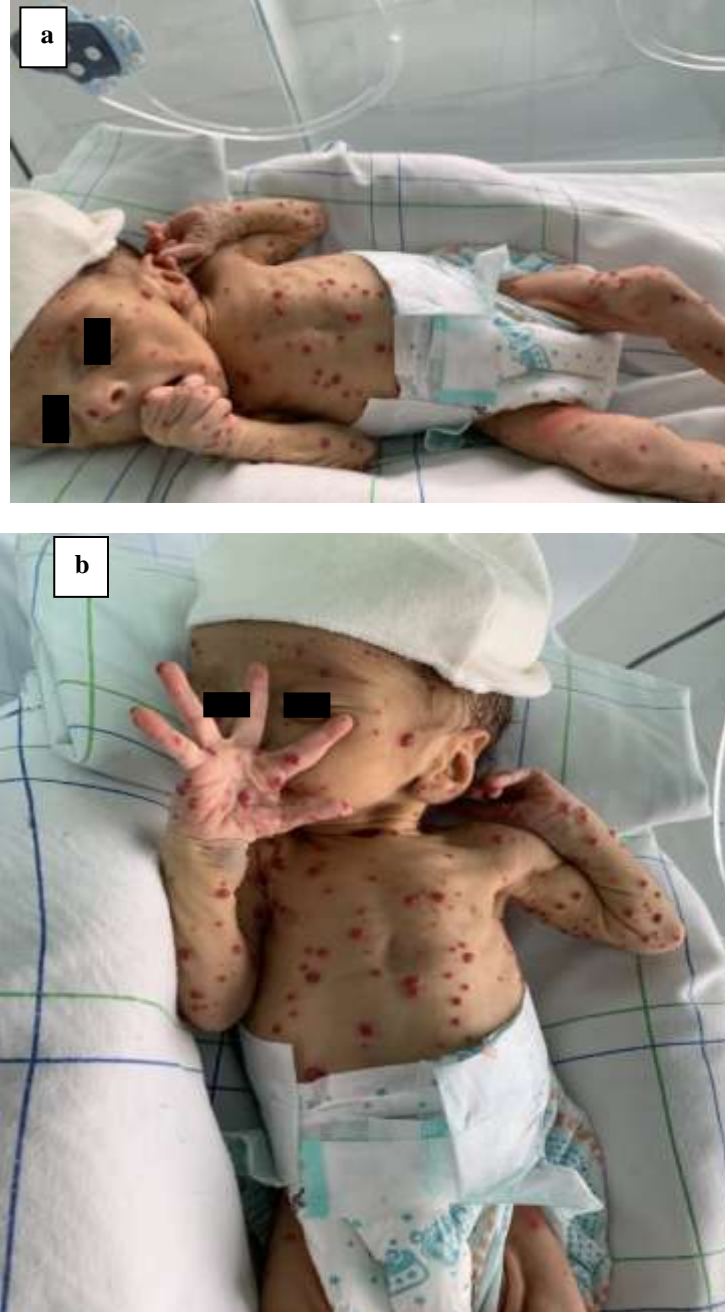


Figure 1 a et b:- Images montrant l'aspect des lésions à l'admission .

Discussion:-

L'hémangiomatose néonatale diffuse (DNH) est une entité rare associant des hémangiomes cutanés et viscéraux (4). Sa présentation clinique est très variable, et dépend de l'emplacement des hémangiomes, de leurs tailles et leurs réponses aux traitements. Il s'agit de petits hémangiomes congénitaux à surface bombée de quelques millimètres à quelques centimètres de diamètre, qui peuvent être peu nombreux, ou au contraire profus, touchant l'ensemble du revêtement cutané (5). Il n'existe aucun consensus sur le nombre minimum d'hémangiomes, mais la plupart des auteurs s'accordent à dire que le diagnostic d'hémangiomatose peut être retenu à partir de cinq lésions cutanées (6).

La DNH a été décrite pour la première fois en 1878 par Ramdohr chez un enfant atteint de multiples hémangiomes cutanés, pulmonaires, rénaux et maxillaires. De 1891 à 1899, deux cas similaires ont été décrits. En 1914, Falkowski a signalé pour la première fois l'apparition d'une insuffisance cardiaque chez un nourrisson atteint d'hémangiomatose miliaire. Puis cette association a été reprise en 1929 par Jaffe, par Taylor et Moore en 1933 et par Snyder et Doan en 1944. (7)

Plusieurs facteurs de prédisposition ont été isolés : le sexe féminin (3/1), l'origine caucasienne(8), le petit poids de naissance et la prématurité, toutefois ces deux derniers facteurs sont étroitement liés et c'est surtout le poids de naissance qui semble le facteur le plus significatif (9) comme c'est le cas pour notre patient né prématuré et ayant un faible poids de naissance, enfin un geste prénatal invasif ou non (10,11).

Une étude récente rapporte une fréquence de 2,5% d'hémangiomatose sur 1 265 enfants porteurs d'hémangiomes cutanés (La fréquence estimée des hémangiomes cutanés infantiles est de 4 à 10 % des nourrissons) (10). La forme viscérale grave est cependant très rare.

Outre la peau, dans laquelle les hémangiomes peuvent se compter par centaines, le foie, le système nerveux central et le système gastro-intestinal sont les plus fréquemment touchés ; cependant, n'importe quel organe peut être impliqué.

Selon la plupart des auteurs, le risque d'hémangiome hépatique augmente avec le nombre d'hémangiomes cutanés, mais également lorsque le nourrisson présente un hémangiome segmentaire de grande taille (12). Cliniquement les hémangiomes hépatiques sont plus fréquents dans le lobe droit du foie que dans le lobe gauche et sont souvent asymptomatiques, mais peuvent également se compliquer. Il est donc recommandé de faire une échographie hépatique en présence de cinq ou plus hémangiomes cutanés et/ou d'une hépatomégalie (12,13) L'IRM est indiquée dans de rares cas, lorsque l'aspect échographique est atypique, ou bien si les lésions sont très étendues ou à haut-débit (12,13).

Chez notre malade l'échographie abdominale ainsi que l'angioscanner adominale ont mis en évidence la présence d'hémangiomes hépatiques.

Le tractus gastro-intestinal est la seconde localisation par ordre de fréquence. Le risque est essentiellement hémorragique, parfois sous forme de saignements occultes.

L'atteinte respiratoire peut entraîner une obstruction des voies aériennes avec un risque vital ou fonctionnel. Cependant l'implication du larynx et des cordes vocales dans la DNH est relativement peu fréquente. Dans une étude récente portant sur 25 cas signalés, une atteinte du larynx ou des cordes vocales n'a été constatée que chez 3 patients. La visualisation directe des structures laryngotrachéales ne semble justifiée que lorsque le stridor ou l'enrouement sont cliniquement évident.

L'atteinte du système nerveux central est exceptionnelle, mais il y a un risque hémorragique pouvant se traduire par des céphalées ou convulsions, et parfois une hydrocéphalie avec hypertension intracrânienne indiquant la réalisation d'une imagerie.

L'atteinte oculaire (hémangiomes palpébraux, orbitaires, iriens, rétiens) est également possible avec un risque d'amblyopie anisométrique (par astigmatisme et/ou myopie), de dystopie (par pression et déplacement du globe ou par développement anormal de l'orbite), de glaucome ou d'hémorragie rétinienne.

Les causes de décès les plus fréquentes sont l'insuffisance cardiaque congestive et la décompensation cardiaque due à un shunt important du flux sanguin vers les hémangiomes(14). Les hémorragies gastro-intestinales, et l'hémorragie intracrânienne, l'insuffisance hépatique et la coagulopathie de consommation (15). Avec un taux de mortalité significative variant de 56% à 95% (1) et intéressant essentiellement la forme diffuse.

La régression spontanée des lésions cutanées et viscérales est la règle. Cependant, elles peuvent continuer à apparaître sur une période plus longue que les hémangiomes banals, parfois jusqu'à l'âge de 18 mois. Le traitement est donc limité aux formes d'hémangiomatoses compliquées,

La corticothérapie générale reste le traitement de première ligne des hémangiomes compliqués ayant un retentissement fonctionnel ou vital. Les posologies varient de 2 à 4 mg/kg/jour d'équivalent prednisone pendant 4 à 12 semaines avant de commencer une décroissance progressive (15). Il est souhaitable de commencer le traitement précocement pendant la phase de croissance du ou des hémangiomes. La surveillance cardiovasculaire doit être d'autant plus étroite qu'il y a un hémangiome hépatique associé, en raison du risque d'insuffisance cardiaque. Le mécanisme par lequel Les stéroïdes induisent une régression de la taille et le degré de dérivation intrahémangiomateuse n'est pas clair. Il a été suggéré que les vaisseaux sanguins proliférants sont sensibilisés aux vasoconstricteurs circulants par les stéroïdes (16,17).

Bien que les corticoïdes soient considérés comme le traitement de première ligne (1,18), il est connu qu'ils inhibent la voie de la cyclo-oxygénase et de la lipo-oxygénase, avec l'absence de synthèse de prostaglandines qui en résulte, principalement la PGE2, stimulant directement la production de mucus gastrique, provoquant une irritation gastrique qui peut induire des saignements gastro-intestinaux (19). Léauté-Labrèze et ses collaborateurs (20) ont utilisé le propranolol pour réduire les hémangiomes graves avec d'excellents résultats (21) limitant ainsi l'utilisation de corticoïdes (1,15). Le propranolol est un bêtabloquant non sélectif qui induit l'apoptose des cellules endothéliales dans les capillaires, diminue la pression intravasculaire des lésions et bloque les facteurs de croissance vasculaire, principalement le facteur de croissance endothéliale vasculaire et le facteur de croissance de base des fibroblastes.

En cas d'échec, d'autres options sont proposées tel que l'interféron alfa-2a ou 2b (15,22), en injection intramusculaire ou sous-cutanée. Son efficacité est bien documentée, mais assez lente. Les agents antiangiogéniques tel que la vincristine et la cyclophosphamide (15,23) représentent une alternative intéressante en deuxième ligne après la corticothérapie systémique et le propranolol . En cas de thrombocytopénie et de saignement l'aspirine et le dipyridamole sont des compléments de traitement utiles.

Lorsque la taille des hémangiomes viscéraux ou les symptômes deviennent mortels et ne répondent pas à la thérapie, la radiothérapie, l'embolisation artérielle par transcathétérisme , la résection chirurgicale ou la ligature des artères hépatiques ont été recommandées. (15)

D'autres thérapies ont été récemment utilisées tel que la cryothérapie et le laser et pourraient devenir le traitement de choix à l'avenir.

Un traitement symptomatique peut également être nécessaire. C'est le cas du traitement de l'insuffisance cardiaque (16,17).

Dans notre cas, les stéroïdes et le propranolol ont contribué à faire régresser les hémangiomes de façon efficace.

Conclusion:-

Il existe une grande variabilité clinique et pronostique au sein de l'hémangiomatose miliaire, qui va de l'atteinte hépatique multifocale asymptomatique aux formes digestives ou neurologiques redoutables d'où l'importance de rechercher une localisation viscérale chez tout enfant présentant des hémangiomes congénitaux profus car la prise en charge et le pronostic en dépendent. Le bilan initial et le suivi sont essentiellement cliniques, les examens complémentaires seront uniquement réalisés en présence de signes d'appel, Seule l'échographie hépatique peut se discuter en première intention, car la présence d'atteinte hépatique justifie une surveillance cardiovasculaire étroite .Le traitement repose essentiellement sur la corticothérapie et le propranolol qui entraînent une régression très rapide des lésions.

Références:-

1. Upton A (2005) Diffuse neonatal hemangiomas. *JDMS* 21: 350-353.
2. Glick ZR, Frieden IJ, Garzon MC, Mully TW, Drolet BA (2012) Diffuse neonatal hemangiomas: An evidence-based review of case reports in literature. *J Am Acad Dermatol* 67(5): 898-903.
3. Becker JM, Heitler MS. Hepatic hemangioendotheliomas in infancy. *Surg Gynecol Obstet.* 1989;168:189-200. [PubMed] [Google Scholar]
4. Lister WA. The natural history of strawberry naevi. *Lancet.* 1938;1:1429-1434. [Google Scholar]
5. Collège des enseignants de dermatologie-vénérologie de France (CEDEF) : Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées. *Ann Dermatol Venereol* 2015; 142S: pp. S51-S57
6. Yousenasna L (2007) Neonatal hemangiomas. *Dermatology Nursing* 19(1): 86.
7. *Arch Dis Child*: first published as 10.1136/adc.42.222.193 on 1 April 1967. Download from <http://adc.bmj.com/> *Arch Dis Child*: first published as 10.1136/adc.42.222.193 on 1 April 1967. Don May 7, 2020 by guest. Protected by copyright
8. Takahashi K, Mulliken JB, Kozakewich HP, Rogers RA, Folkman J, Ezekowitz RA. Cellular markers that distinguish the phases of hemangioma during infancy and childhood. *J Clin Invest.* 1994 Jun;93(6):2357-64. [PMC free article] [PubMed] [Google Scholar]
9. Maya J, Blanco G, Maldonado R (2013) Diffuse neonatal hemangiomas. *Bol Med Hosp Infant Mex* 70(1): 35-40.
10. Sebbag N, Lacour JP, Fontas E et le Groupe de Recherche Clinique en Dermatologie Pédiatrique. Hémangiomes : évaluation de l'association aux gestes prénatals et analyse descriptive. Étude cas-témoins. Réunion SFD du 11 janvier 2007.
11. Held JL, Haber RS, Silvers DN, Grossman ME. Benign neonatal hemangiomas: review and description of a patient with unusually persistent lesions. *Pediatr Dermatol* 1990;7:63-6.
12. Frieden IJ, Haggstrom AN, Drolet BA, Mancini AJ, Friedlander SF, Boon L, et al. Infantile hemangiomas: current knowledge, future directions. Proceedings of a research workshop on infantile hemangiomas. April 7-9, 2005, Bethesda, Maryland. *Pediatr Dermatol* 2005;22:383-406.
13. Kassarian A, Zurakowski D, Dubois JE, Partiel HJ, Fishman SJ, Burrows PE. Infantile hepatic hemangiomas: clinical and imaging findings and their correlation with therapy. *AJR Am J Roentgenol* 2004;182:785-95.
14. Poirier VC, Ablin DS, Frank EH (1990) Diffuse Neonatal Hemangiomas: A Case Report. *AJNR* 11: 1097-1099.
15. Gottschling S, Meyer S, Dill Müller, Schneider G, Graf N (2006) Differential therapy of diffuse neonatal hemangiomas. *Z Geburtshilfe Neonatol* 6: 210-P110. *Pediatr Blood Cancer.* 2006;46:239-242. [PubMed] [Google Scholar]
16. Guillot B, Chraïbi H, Girard C, Dereure O, Lalande M, Bessis D. Pseudoangiomas éruptives du nourrisson et du nouveau-né. *Ann Dermatol Venereol* 2005;132:966-9.
17. Stratte EG, Top WD, Johnson CL, Swanson NA. Multimodal management of diffuse neonatal hemangiomas. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34:337-42.
18. D'Angelo G, Lee H, Weiner RI. cAMP-dependent protein kinase inhibits the mitogenic action of vascular endothelial growth factor and fibroblast growth factor in capillary endothelial cells by blocking Raf activation. *J Cell Biochem.* 1997;67:353-366. [PubMed] [Google Scholar]
19. Fost CF, Esterly NB (1968) Successful treatment of juvenile hemangiomas with prednisone. *J Pediatr* 72(3): 351-357
20. Léauté Labrèze C, Dumas de la Roque E, Hubiche T (2008) Propranolol for severe hemangiomas of infancy. *N Engl J Med* 358(24): 2649-2651.
21. Sommers Smith SK, Smith DM. Beta blockade induces apoptosis in cultured capillary endothelial cells. *In Vitro Cell Dev Biol Anim.* 2002;38:298-304. [PubMed] [Google Scholar]
22. Wananukul S, Voramethkul W, Nuchprayoon I, Seksarn P. Diffuse neonatal hemangiomas: report of 5 cases. *J Med Assoc Thai* 2006;89:1297-1303.
23. Enjolras O, Brevière GM, Roger G, Tovi M, Pellegrino B, Varotti E, et al. Vincristine treatment for function and life-threatening infantile hemangioma. *Arch Pediatr* 2004;11:99-107.