

PRISE EN CHARGE CLINICO-RADIOLOGIQUE DES ANGIOMES SUPERFICIELS

Laurent Guibaud, Loïc Viremouneix

Consultation multidisciplinaire des angiomes, Hôpital Femme Mère Enfant, Lyon

laurent.guibaud@chu-lyon.fr

La prise en charge des « angiomes » a été longtemps extrêmement complexe du fait de classifications et de terminologies très confuses dénuées de toute application pratique. En effet, le terme « angiome » est une appellation générique ancienne englobant des entités tumorales et des anomalies vasculaires malformatives. Aujourd'hui, un diagnostic précis peut être porté sur des données cliniques et d'imagerie, permettant la recherche de complications propres voire d'associations lésionnelles, offrant une prise en charge spécifique à chaque entité. Dans notre exposé, nous nous référons à la dernière classification de l'International Society for the Study of Vascular Anomalies (ISSVA) utilisée par l'ensemble des consultations multidisciplinaires spécialisées. Cette classification divise les « angiomes » en tumeurs vasculaires avec prolifération cellulaire et malformations vasculaires, anomalies embryologiques des vaisseaux sans prolifération cellulaire.

Chez le nouveau-né et le nourrisson, les tumeurs vasculaires sont subdivisées en hémangiome infantile, de loin la tumeur la plus fréquemment rencontrée chez le nourrisson se développant après la naissance, et des tumeurs plus rares, congénitales ou de développement infantile au sein desquelles on regroupe les hémangiomes congénitaux, les angiomes en touffes et hémangioendothéliomes kaposiformes, et autres entités tumorales exceptionnelles comme la myofibromatose infantile, l'hémangiopéricytome infantile, le fibrosarcome ou rhabdomyosarcome infantile.

Les malformations vasculaires sont divisées en fonction de leur composante vasculaire en malformations veineuses, lymphatiques, capillaires ou artérioveineuses. Les malformations dites complexes associent plusieurs composantes vasculaires (ex malformation capillaro-lymphatico-veineuse - MCLV).

Sur des données purement hémodynamiques, les angiomes peuvent aussi être subdivisées en lésions à bas débit (malformations capillaires, malformations veineuses, lymphatiques) et à haut débit (hémangiome en phase proliférative, malformation et fistule artério-veineuse).

LES TUMEURS VASCULAIRES

Les tumeurs vasculaires étant représentées dans la grande majorité des cas par l'hémangiome infantile (HI), notre exposé sera centré sur cette entité en donnant en fin de chapitre quelques caractéristiques des hémangiomes congénitaux, de l'angiome en touffe et de l'hémangio-endothéliome kaposiforme, ces deux dernières lésions exposant à la même complication spécifique représentée par le syndrome de Kasabach Meritt.

1- Présentation générale des hémangiomes

1.1- Définition

Les hémangiomes ou angiomes immatures sont une pathologie exclusivement pédiatrique. Ils touchent plus de 10% des nourrissons, avec une prédominance chez le sexe féminin (sex ratio 3/1). L'incidence est plus élevée chez les prématurés. Ils correspondent à une prolifération transitoire de cellules endothéliales embryonnaires alimentée par des néovaisseaux.

Les hémangiomes se localisent de façon habituelle sur la face et le cou dans 60% des cas, sur le tronc dans 25%, sur les extrémités dans 15%. Dans plus de 20% des cas, il existe plusieurs localisations.

1.2- Evolution

Le plus souvent, l'hémangiome est absent à la naissance, mais dans plus de 50% des cas, il peut être soupçonné dès la naissance devant une tâche rosée ou un naevus anémique. Son évolution est marquée par une phase proliférative post-natale de quelques semaines ou mois après la naissance, suivie d'une phase de régression par phénomène d'apoptose s'étalant en moyenne sur 2 à 5 ans, et d'une phase finale inconstante de séquelles. En effet, dans la majorité des cas l'hémangiome régresse sans séquelle. Il peut toutefois persister des télangiectasies, des résidus fibro-adipeux ou un excès cutané (avec peau atrophique), en particulier en cas de composante sous-cutanée prédominante. Ces séquelles peuvent bénéficier secondairement de chirurgie plastique.

2- Clinique

Trois formes cliniques sont individualisées : les HI tubéreux, sous-cutanés purs et mixtes.

- La forme tubéreuse est la plus connue, elle correspond à une tâche rouge, saillante, plus ou moins étendue, appelée parfois angiome « fraise ».
- La forme sous-cutanée pose volontiers des problèmes diagnostiques. En effet, elle se présente sous forme d'une tuméfaction ferme, élastique, chaude (surtout pendant la phase de prolifération), sans thrill ni souffle (caractéristique des malformations artério-veineuses), mais avec absence de modification cutanée caractéristique. La peau est normale, voire discrètement bleutée ou rosée.
- La forme mixte associe les deux formes précédentes.

3- Examens complémentaires

La plupart des hémangiomes sont de diagnostic clinique, basé sur l'évolution de la lésion et l'examen physique. Dans les cas de lésion sous-cutanée, les données de l'imagerie peuvent être utiles.

- L'échographie couplée au doppler couleur est l'examen de choix. Elle retrouve une masse richement vascularisée avec des flux artériels à basse résistance et des flux veineux qui peuvent être parfois discrètement artériolisés dans la phase proliférative (faisant parfois parler à tort de MAV). L'échographie permet d'éliminer un lipome, une lésion kystique (lymphangiome kystique), une malformation veineuse ou artério-veineuse, ou autre lésion des parties molles de l'enfant.
- En cas de rare doute diagnostique, ou en cas de localisation profonde faciale (parotidienne) ou musculaire (membres), une imagerie en coupes (scanner avec injection ou IRM) pourra être éventuellement pratiquée,

objectivant une lésion se rehaussant d'une manière intense et prolongée en phase proliférative. En revanche, en fin de phase involutive, en cas de tuméfaction résiduelle, l'imagerie en coupe permettra de confirmer la présence de résidus adipeux en lieu et place de la tuméfaction.

- L'artériographie n'a pas d'indication diagnostique dans les hémangiomes. Seuls les hémangiomes viscéraux s'accompagnant d'un retentissement cardiaque secondaire à l'hyperdébit peuvent faire l'objet d'une artériographie à visée thérapeutique.

4- Complications

La complication la plus habituelle est l'ulcération locale. Elle survient uniquement sur une composante tubéreuse, soit spontanément, soit secondairement à un traitement intempestif (neige carbonique...). Ces ulcérations n'ont pas de caractère de gravité, mais elles peuvent s'infecter, ou entraîner des hémorragies cédant avec une simple compression. Si elles peuvent accélérer le processus d'involution, elles laissent souvent une cicatrice indélébile.

Les formes péri-orificielles peuvent engager le pronostic fonctionnel, en particulier dans les localisations palpébrales (risque d'amblyopie), mais aussi labiales, auriculaires ou nasales.

Les formes viscérales peuvent engager le pronostic vital, en particulier les localisations laryngées (risque d'asphyxie) ou hépatiques (risque d'insuffisance cardiaque). Les volumineux hémangiomes cutanés peuvent aussi être responsables d'un retentissement cardiaque.

Le syndrome de Kasabach-Merritt, initialement décrit comme une complication des hémangiomes, est maintenant reconnu comme compliquant uniquement l'hémangio-endothéliome kaposiforme ou l'angiome en touffe. Ce syndrome se caractérise par une évolution très inflammatoire de l'angiome associée à une consommation plaquettaire par séquestration responsable d'une thrombopénie inférieure à 10 000/mm³.

6- Traitement

La régression spontanée des hémangiomes conduit à proposer l'abstention thérapeutique et une simple surveillance dans la majorité des cas.

Les ulcérations locales seront prévenues en évitant l'appui ou les frottements sur la surface de l'angiome, en particulier dans les localisations péri-orificielles. Elles seront traitées par plaques d'hydro-colloïdes, plus ou moins associées à des antibiotiques locaux en cas de surinfection. En cas d'ulcération persistante, un traitement au laser à colorant pulsé pourra être discuté.

Certaines localisations nécessitent un traitement spécifique.

Les lésions extensives, péri-orificielles et viscérales engageant le pronostic fonctionnel et/ou vital seront une indication de corticothérapie par voie générale ou de bêta-bloquants, dont l'usage dans cette indication est tout à fait récent. Dans les formes sous-cutanées importantes,

en particulier faciales, la corticothérapie peut être réalisée par injection intra-lésionnelle, sous anesthésie générale.

AUTRES TUMEURS VASCULAIRES

LES HEMANGIOMES CONGENITAUX

Contrairement à l'hémangiome infantile, les hémangiomes congénitaux sont pleinement développés dès la naissance, caractérisés par une croissance in-utero, le plus souvent au 3^{ème} trimestre, avec absence de croissance post-natale. Si les HI sont caractérisés par un immuno-marquage spécifique (GLUT1), ~~et aucun hémangiome~~ aucun hémangiome congénital n'exprime ce marqueur.

Les hémangiomes congénitaux se différencient en 2 groupes, désignés par des acronymes : les RICH (Rapidly Involutive Congenital Hemangioma) et les NICH (Non Involutive Congenital Hemangioma). Du fait de leur aspect beaucoup plus tumoral et en relief, les RICH peuvent être détectés et visualisés en imagerie prénatale. Le RICH est caractérisé par une involution très rapide sur 6 à 14 mois, constatée souvent dès les premières semaines de vie. Il s'agit pratiquement toujours d'une lésion unique, le plus souvent volumineuse, chaude, ayant une très nette prédilection pour le pôle céphalique et en particulier la région périauriculaire (cuir chevelu, tempe) et pour les membres proches d'une articulation.

Le NICH est une lésion beaucoup plus plane avec souvent des télangiectasies et un halo achromique périphérique caractéristique. Cette lésion n'a aucune tendance à l'involution.

ANGIOME EN TOUFFE ET HEMANGIOENDOTHELIOME KAPOSIFORME (HEK)

Il s'agit probablement de deux lésions appartenant à un même spectre tumoral, pouvant coexister sur un même spécimen, même si histologiquement, ces deux lésions sont en apparence bien distinctes.

L'aspect clinique est variable mais bien différent de l'HI réalisant le plus souvent une plaque infiltrée érythémateuse avec parfois une disposition concentrique de zones de coloration différente et parfois une hypertrichose. La lésion apparaît le plus souvent dans l'enfance, si ? mais ? il existe des formes congénitales. A noter que si les formes superficielles sont les plus fréquentes, des HEK profonds ont été rapportés (localisation rétropéritonéale, médiastinale...) souvent gravissimes. En imagerie, il s'agit de lésions se présentant sous forme d'infiltration tissulaire, solide, mal délimitée, au sein de laquelle une hypervascularisation peut être identifiée.

La gravité de ces lésions est liée au développement éventuel d'un phénomène de Kasabach- Merritt, marqué par la survenue brutale d'une thrombopénie et de phénomènes de CIVD associé cliniquement à un aspect brutalement très inflammatoires des lésions.

LES MALFORMATIONS VASCULAIRES

Nous nous proposons de traiter dans ce chapitre les malformations vasculaires élémentaires : veineuses, artérioveineuses, lymphatiques et capillaires. En effet, la prise en charge diagnostique et thérapeutique des malformations vasculaires complexes repose sur leur démembrement et la prise en charge des différentes composantes élémentaires.

1- LES MALFORMATIONS VEINEUSES (MV)

1.1- Présentation générale

Les malformations veineuses sont caractérisées soit par des ectasies veineuses soit par de véritables lacs veineux. Histologiquement, il s'agit de cavités vasculaires (d'où la terminologie ancienne d'« angiomes caverneux »), présentant un revêtement endothélial, parfois remanié par des phénomènes de thromboses.

Elles sont présentes à la naissance et sont relativement stables dans le temps. Leur symptomatologie peut être exacerbée lors des modifications hormonales (puberté, grossesse, traitement hormonal), ou lors de phénomènes de thrombose intralésionnelle responsable de poussée inflammatoire.

La localisation la plus fréquente est la face, mais on les retrouve également sur le tronc, les membres, les organes génitaux...

L'infiltration en profondeur est variable, pouvant intéresser le tissu cellulaire sous-cutané et les plans profonds, en particulier musculaires. L'extension aux synoviales articulaires peut être à l'origine d'épanchements articulaires à répétition.

Les MV étendues peuvent s'accompagner de phénomènes de coagulation intravasculaire localisée, pouvant se généraliser, en particulier en cas de geste chirurgical.

1.2- Clinique

La présentation clinique est variable, selon la localisation et la profondeur de la lésion. Certaines MV peuvent passer inaperçues dans les localisations profondes ou se présenter sous forme de masses pseudo-tumorales bleutées dans les atteintes superficielles.

La lésion élémentaire est constituée d'une tuméfaction bleutée, molle et dépressible, souvent mal limitée. A l'examen clinique, la lésion est froide, sans thrill, ni souffle, et se caractérise par l'augmentation de taille en position déclive et à l'effort. Cette variation de volume est tout à fait caractéristique, et traduit le remplissage des lacs veineux. La palpation de la lésion peut mettre en évidence de petits nodules durs correspondant à des phlébolithes secondaires à une thrombose intralésionnelle.

1.3- Formes cliniques

1.3.1- Les malformations veineuses cervico-faciales

Ces malformations retentissent tant sur le plan esthétique que fonctionnel. Elles sont souvent responsables de douleurs durant un effort et en position déclive. Elles peuvent entraîner des hémicrâniées intermittentes.

Le retentissement esthétique est variable en fonction de la taille et de l'extension de la MV.

Les localisations à l'espace masticateur (muscle masseter, temporal...) et à la fosse infra-temporale sont fréquentes.

Les MV labiales volumineuses peuvent entraîner une béance labiale voire des déformations osseuses avec, en particulier, des altérations de l'articulé dentaire.

Les localisations jugales et linguales sont également responsables de troubles de l'articulé dentaire, de troubles de l'élocution, et de gêne à la mastication. Dans les localisations à la base de langue ou à la sphère ORL, ces malformations peuvent obstruer les voies respiratoires et être responsables d'apnée du sommeil.

1.3.2- Les malformations veineuses périphériques

Ces malformations intéressent la peau mais aussi le tissu sous-cutané, le muscle et les articulations. Elles peuvent provoquer des douleurs par le biais de compression nerveuse et de thromboses localisées. Elles peuvent être responsables d'épanchements articulaires à répétition, initialement réactionnels, puis hémorragiques pouvant conduire à des destructions du cartilage articulaire, de type arthropathie hémophilique.

1.4- Examens complémentaires

1.4.1- Imagerie

- Les radiographies simples objectivent une masse des tissus mous non spécifique. En revanche, la présence (inconstante) de phébolithes, petites formations arrondies de tonalité calcique, est pathognomonique d'une malformation veineuse sous-jacente. Les lésions étendues peuvent être à l'origine d'une hypoplasie des structures osseuses en regard.

- L'échographie Doppler peut être contributive au diagnostic, en particulier en cas d'absence de modification tégumentaire significative. Elle objective une masse, souvent mal circonscrite, présentant un aspect lacunaire, avec lacunes anéchogènes, correspondant aux poches veineuses ectasiques. Cette masse est compressible sous la sonde, en dehors des complications thrombotiques (thromboses échogènes non compressibles). Le doppler peut objectiver des flux lents de type veineux, parfois difficiles à mettre en évidence, en particulier en cas de réglage inadéquat.

- L'imagerie en coupes repose sur l'IRM. Cet examen a bouleversé la prise en charge des MV. Elle est réalisée sans injection de produit de contraste, en séquence T2 en saturation de graisse. En effet, le flux lent des MV est responsable d'un hypersignal T2 caractéristique. Cette hypersignal T2 a un triple intérêt : il confirme le diagnostic, permet le bilan d'extension en profondeur, et objective les lésions satellites.

- La TDM standard n'est guère plus informative que les radiographies simples. Le scanner 3D peut permettre dans les atteintes maxillo-faciales une meilleure approche du retentissement sur l'articulé dentaire.

- L'artériographie n'a pas d'indication. Si elle était pratiquée, elle objectiverait une stase de contraste au sein de la malformation sur les temps veineux tardifs.

- La phlébographie à titre diagnostique n'est plus pratiquée. Elle est cependant le premier temps de tout geste de traitement percutané.

1.4.2- Bilan d'hémostase et autres examens complémentaires

- Les malformations veineuses extensives nécessitent un bilan de coagulation du fait de CIVD intra-lésionnelles (TS, TP, TCA, PDF, D-dimères, facteur V).

- Un examen ORL avec bilan endoscopique et éventuel enregistrement polygraphique du sommeil est nécessaire en cas de localisation aux voies aériennes supérieures.

1.5- Prise en charge thérapeutique

Le choix du traitement sera adapté à chaque cas, en fonction de sa localisation, de son extension, au cours de consultations multidisciplinaires.

Dans les formes localisées, en particulier faciales, le traitement repose en premier lieu sur l'embolisation percutanée par des agents sclérosants (Ethibloc, Aetoxisclérol, alcool) parfois associée à un geste chirurgical complémentaire de réduction.

Les MV extensives intéressant les membres bénéficient souvent d'un traitement par contention élastique, parfois associé à une synovectomie chirurgicale, et à d'éventuelles embolisations des localisations les plus superficielles.

2- LES MALFORMATIONS CAPILLAIRES

Elles regroupent les angiomes plans et les télangiectasies.

2.1- L'angiome plan

2.1.1- Description de la lésion élémentaire

Il s'agit d'une lésion cutanée angiomateuse plane, présente dès la naissance. Cette lésion s'efface à la vitropression, ne s'accompagne ni de chaleur locale, ni de souffle, ni de thrill. Elle est localisée préférentiellement au visage ou sur les membres. Relativement foncée en post-natal, l'angiome plan s'éclaircit souvent durant les deux premières années, avant de devenir plus tardivement "lie-de-vin", s'associant parfois à un épaissement cutané et à des télangiectasies.

2.1.2- Formes cliniques

- Un angiome plan peut être le marqueur d'une malformation vasculaire sous-jacente.

- L'angiome plan peut s'associer à une hypertrophie des tissus mous et des structures osseuses sous-jacents (angiome plan ostéo-hypertrophique)

- L'angiome plan localisé au territoire de la branche ophtalmique du trijumeau (V1, front et paupière supérieure) associé à une atteinte oculaire et à un angiome lepto-méningé constitue le syndrome de Sturge-Weber.

- L'angiome plan peut être associé à une différence de longueur des membres et constituer la composante cutanée d'une angiomatose complexe ostéo-hypertrophique de type syndrome de Klippel-Trenaunay, syndrome de Protée...

- L'angiome plan peut être métamérique et s'intégrer à une angiomatose médullaire.

2.1.3- Examens complémentaires

Le diagnostic d'angiome plan est essentiellement clinique. Les examens complémentaires ne seront réalisés qu'en cas de suspicion de lésions cutanées ou nerveuses sous-jacentes.

En cas d'angiome plan ostéo-hypertrophique, il est recommandé une surveillance régulière de l'inégalité de longueur des membres inférieurs, à partir de l'acquisition de la marche.

2.1.4- Traitement

Le traitement des angiomes plans repose essentiellement sur le laser à colorant pulsé.

A noter que certains angiomes plans du nouveau-né disparaissent spontanément dans les localisations médio-frontales ("baiser de l'ange") et de la nuque ("morsure de cigogne").

2.2- Les télangiectasies

Il s'agit d'une hyperplasie capillaire dont la lésion élémentaire est l'angiome stellaire.

Le plus souvent isolées, elles sont le marqueur cutanéomuqueux de l'ataxie-télangiectasie et du syndrome de Rendu-Osler.

3- LES MALFORMATIONS ARTERIO-VEINEUSES (MAV)

3.1- Présentation générale

Elles sont caractérisées par une mise en communication anormale du secteur artériel avec le secteur veineux, soit directement (fistule artério-veineuse), soit le plus souvent par un lit capillaire embryonnaire ou nidus (malformation artério-veineuse proprement dite).

Il s'agit de malformations présentes dès la naissance. Elles présentent un potentiel évolutif, en particulier en cas d'agression locale (biopsie, geste chirurgicale inadapté, traumatismes répétés), ou en cas de modification hormonale (puberté, grossesse, traitement hormonal).

3.2- Clinique

Durant la phase quiescente, la malformation artério-veineuse peut être asymptomatique, ou prendre le masque d'un faux angiome plan (tâche rosée, plus chaude que la peau avoisinante, discrètement battante). Cette phase plus ou moins longue peut parfois durer toute la vie.

La lésion élémentaire se présente sous forme d'une tuméfaction rouge, chaude, battante, avec frémissements à la palpation (thrill). La tuméfaction est souvent plus étendue que le nidus, du fait de l'hyperpression dans le secteur

capillaire et de volumineuses veines de drainage. Ces modifications vasculaires locales sont responsables d'hypertrophie des membres, mais aussi de troubles trophiques pouvant entraîner des complications de type ulcère, nécrose, voire hémorragies (parfois gravissimes)...

Ces malformations peuvent être responsables d'insuffisance cardiaque à haut débit.

3.3- Examens complémentaires

- L'échographie-doppler couleur à un double intérêt : elle conforte le diagnostic, en objectivant une masse richement vascularisée avec un spectre artériel à basse résistance dans les pédicules artériels nourriciers et un aspect d'artérialisation du flux veineux sur les veines de drainage.

Elle peut être utile au suivi, par détermination des débits sanguins au sein des pédicules artériels nourriciers. Cette quantification est toutefois difficile (fonction du calibre du vaisseau) et variable en fonction des conditions physiologiques de l'examen.

- L'angio-scanner est à l'heure actuelle l'examen clé dans l'exploration d'une MAV. Il permet de visualiser les artères nourricières et les veines de drainage et de localiser le nidus ainsi que ses rapports avec les structures anatomiques de voisinage (os, tissus mous). Sa résolution spatiale est nettement supérieure à l'angio-IRM dans notre expérience.

- L'artériographie à titre diagnostique n'est plus réalisée. Elle n'est pratiquée que comme temps initial d'une embolisation.

3.4- Prise en charge thérapeutique : « primum, non nocere »

Le caractère évolutif totalement imprévisible des MAV doit guider leur prise en charge.

- Les MAV quiescentes imposent l'abstention thérapeutique, dans la mesure du possible, car tout geste agressif risque d'entraîner un passage à une phase active.

Le traitement est donc avant tout préventif, en évitant tout acte agressif sur la lésion (sport,...).

- Le passage à une phase évolutive doit conduire à renforcer le suivi clinique. En effet, la poussée évolutive peut être limitée à quelques semaines. En cas d'évolution confirmée, l'indication de traitement relève d'une consultation multidisciplinaire. Son objectif est l'éradication complète de la lésion. Ce traitement repose au mieux sur une exérèse chirurgicale, de type carcinologique, éventuellement précédée d'un geste d'embolisation. Le développement de gestes d'embolisation à visée curative par procédures itératives avec destruction du nidus à l'alcool absolu est vraisemblablement une voie d'avenir.

Les ligatures ou les embolisations proximales des artères afférentes sont inefficaces et dangereuses car elles ferment les voies d'accès à la malformation et multiplient les collatérales.

4- LES MALFORMATIONS LYMPHATIQUES (LYMPHANGIOMES)

4.1- Introduction

Les malformations lymphatiques sont identifiées à la naissance dans 65% des cas. Dans 90 % des cas, ils se révèlent dans les deux premières années de vie. Les formes kystiques peuvent bénéficier d'un diagnostic anténatal.

Histologiquement, les malformations lymphatiques sont composées de cavités vasculaires, tapissées d'un revêtement endothélial, sans connexion avec le réseau vasculaire normal. Ces cavités peuvent être remaniées par des phénomènes hémorragiques ou inflammatoires.

Trois types de malformations lymphatiques (ML) sont décrits, en fonction de la taille des cavités : les ML macro-kystiques, micro-kystiques (d'allure tissulaire), ou mixtes.

4.2- Clinique

- Les ML macrokystiques se présentent comme des tuméfactions rénitentes, bien délimitées, transilluminables. Les téguments en regard sont normaux, parfois discrètement bleutés en cas d'hémorragie intrakystique, sans augmentation de la chaleur locale. Elles sont le plus souvent de localisation cervico-faciale, axillaire ou thoracique. Leur évolution peut être marquée par des phénomènes hémorragiques intrakystiques, responsables de leur augmentation brutale de volume, voire de leur révélation clinique.

- Les ML micro-kystiques correspondent à une infiltration du tissu cutané, sous-cutané ou muqueux. La peau peut être le siège de vésicules translucides ou noirâtres, correspondant à la colonisation du derme par les microkystes. Elles s'associent volontiers à des lésions d'angiokératoses. Les ML microkystiques sont le plus souvent infiltrantes, mal limitées. Leur localisation est ubiquitaire avec une prédominance faciale et surtout linguale.

Elles sont souvent le siège des poussées inflammatoires virales ou bactériennes au cours des infections ORL de l'enfant.

- Les ML mixtes associent les deux précédentes formes.

4.3- Examens complémentaires

ML macrokystique

L'échographie objective une lésion kystique, le plus souvent cloisonnée, au contenu transsonique, pouvant être remaniée par des hémorragies intrakystiques (échos internes, sédiments). Le doppler peut mettre en évidence quelques structures vasculaires dans la paroi des kystes. L'IRM est l'examen de choix. Elle objective les différentes composantes kystiques, les cloisons internes, les remaniements hémorragiques, l'extension en profondeur, et les éventuelles composantes micro-kystiques associées. L'IRM est l'examen de référence avant toute décision thérapeutique.

ML microkystique

L'échographie objective une infiltration tissulaire échogène, infiltrante, très mal limitée, pouvant intéresser le derme et le tissu cellulaire sous-cutané. Cette infiltration ne présente aucune vascularisation pathologique au

doppler. L'IRM confirme l'infiltration microkystique, pseudo-tissulaire et précise beaucoup mieux que l'échographie les limites de la lésion. Elle permet de rechercher d'éventuels macrokystes associés, parfois de petite taille, mais pouvant être accessibles à un traitement sclérothérapique.

4.4- Traitement

- ML macrokystiques

Elles relèvent en première intention d'une embolisation percutanée, plus ou moins associée à un geste chirurgical complémentaire.

- ML microkystiques

Elles sont de traitement difficile. Une sclérothérapie pourra être tentée sur les éventuelles lésions kystiques associées. En cas de forme microkystique pure, la sclérothérapie est inefficace. La chirurgie est très délicate, du fait de son caractère infiltrant et mal limité. Elle expose aux récurrences locales en cas d'exérèse incomplète. Les vésicules ou les lésions d'angiokératose peuvent faire l'objet d'un traitement au laser au CO₂.