L'hemangiomatose miliaire
miliary hemangiomatosis

Hammami. O [1], Guissouma. J [2], Hlel. H [3], jelassi. M [3], braiek. H [4]

[1] Assistante en pédiatrie service de pédiatrie hôpital régional Menzel Bourguiba
[2] service de réanimation Hôpital universitaire de Bizerte
[3] Médecin de la sante publique service de pédiatrie hôpital régional Menzel Bourguiba
[4] Résidente de Médecine de famille service de pédiatrie hôpital régional de Menzel Bourguiba

Résumé

L'hémangiomatose néonatale est une maladie rare qui se manifeste généralement à la naissance ou pendant la période néonatale. L'hémangiomatose néonatale diffuse touche au moins trois systèmes organiques, dont le foie avec ou sans hépatomégalie, le système digestif et le système nerveux central (SNC). L'hémangiomatose miliaire est une affection rare qui peut toucher le SNC et entraîner des complications graves, et si trois viscères ou plus sont touchés, elle devient dans ce cas diffuse. Une revue de la littérature n'a permis de mettre en évidence que deux cas d'hémangiomatose miliaire diffuse avec atteinte cérébrale traités chirurgicalement. Nous rapportons un cas d'hemangiomatose miliaire avec une atteinte hépatique sans hépatomégalie ayant comme particularité son association à une hypothyroïdie périphérique

Mots clés: hémangiomatose- nouveau né- hypothyroidie

Abstract

Neonatal hemangiomatosis is a rare disease that usually manifests at birth or during the neonatal period. Diffuse neonatal hemangiomatosis affects at least three organ systems, including the liver with or without hepatomegaly, the digestive system, and the central nervous system (CNS). Miliary hemangiomatosis is a rare condition that can affect the CNS and lead to serious complications, and if three or more viscera are affected, it becomes diffuse. A review of the literature revealed only two cases of diffuse miliary hemangiomatosis with cerebral involvement treated surgically. We report a case of miliary hemangiomatosis with hepatic involvement without hepatomegaly with the particularity of its association with peripheral hypothyroidism.

Key words: hemangiomatosis- newborn- hypothyroidism

Introduction

L´hémangiomatose correspond à l´efflorescence de 5 ou 6, et jusqu´à plusieurs centaines d´hémangiomes infantiles. On a l´habitude de distinguer d'une part, l´hémangiomatose bénigne où l´on observe seulement des lésions cutanées avec une évolution spontanément favorable ; et d'autre part, l´hémangiomatose miliaire où les lésions cutanées, particulièrement nombreuses, s´associent à une atteinte viscérale [1]. C'est une entité rare dont la gravité dépend du nombre, de la localisation, de la taille et de la réponse aux traitements de ces lésions. [2] Il existe une grande variabilité clinique et pronostique au sein de l'hémangiomatose miliaire, qui va de l'hémangiomatose hépatique multifocale asymptomatique aux formes digestives ou neurologiques redoutables.Nous rapportons un cas d'hémangiomatose miliaire diffuse avec localisation cutanée et hépatique associée à une hypothyroïdie périphérique chez un nourrisson.

Observation

Il s'agit d'un nourrisson de 24 jours de sexe masculin, sans antécédents particuliers et sans notion de consanguinité, ayant deux frères de 7 et 12 ans en bonne santé apparente. Il est né par césarienne pour utérus bicicatriciel, avec un poids de naissance de 3600 grammes et une bonne adaptation à la vie extrautérine. Il a été adressé en pédiatrie par un pédiatre de libre pratique pour la prise en charge d'un ictère cutanéo-muqueux prolongé avec selles normocolorées et des hémangiomes cutanés multiples apparues depuis neuf jours. A l'examen : on a noté un discret ictère cutanéo-muqueux généralisé ainsi que de petites tumeurs rouges disséminés sur le revêtement cutané de morphologie différente (figure 1et 2), avec une surface mamelonnée et tendue, une consistance ferme, des bordures nettes et de taille différente allant de 2 à 30 mm de grand axe. Au niveau de la main droite, il y avait une lésion de 6 mm

de grand axe localisée au ni veau de la face antérieure de la première phalange de l'index (figure 1).

Figure 1 : multiples hémangiomes de taille différente

Figure 2: ictère cutanéo muqueux avec hémangiome narine (avant traitement)

Au niveau de la face, il y avait une localisation à la base de la narine droite. La plus grande formation siégeait au niveau de la cuisse droite sous la forme d'un angiome tubéreux de 30 mm de grand axe (figure 3).

Figure 3: angiome tubéreux de la cuisse droite

Le reste de l'examen somatique était sans anomalies en particulier pas d'hépatomégalie ni de macroglossie. Au bilan biologique : NFS normale (Hémoglobine à 14,3 g/dl, GB 10200 éléments /mm3, plaquettes 294000 éléments/mm3) avec élévation des enzymes hépatiques sans insuffisance hépatocellulaire : ASAT/ALAT = 70/23 UI/l, Bil T = 342 µmol/l, Bil C = 15 µmol/l (au-dessous du seuil de la photothérapie) et TP = 94%. On a aussi découvert une hypothyroïdie périphérique avec TSH à 66 µU/l, et Ft4 à 24 µU/l. Certaines explorations radiologiques ont été demandées. Ainsi, l'echographie abdominale était en faveur d'une angiomatose hépatique sans hépatomégalie. Par ailleurs l'échographie cardiaque transthoracique et l'échographie transfontanellaire étaient sans anomalies. Un ECBU a été réalisé à l'admission avec culture négative. Le patient a été mis sous traitement hormonal substitutif : Lévothyroxine à la dose de 10 gamma/kg/j auquel on a associé une beta bloquant propranolol administré progressivement avec une dose finale de 3 mg/kg/j, et surveillance clinique et hormonal après 15 jours. La TSH de contrôle était à 35 puis 15 µU/l. L'évolution a été marquée par la disparition de l'ictère (figure 1), avec une légère augmentation du volume de l'hémangiome narinaire et une apparition d'autre hémangiomes au début du traitement puis une tendance vers la stabilité.

Discussion

L'hémangiomatose néonatale miliaire est une entité rare associant des hémangiomes cutanés et viscéraux [3]. Sa présentation clinique est très polymorphe et dépend de la taille et de l'emplacement de ces hémangiomes. Il n'y a pas de consensus pour le nombre minimum d'hémangiomes mais les auteurs s'accordent sur l'existence d'au moins cinq hémangiomes pour parler d'hémangiomatose [4].L'hémangiomatose miliaire diffuse touche au moins trois systèmes organiques, dont le SNC. Dans ces cas, des complications graves telles que des hémorragies et une hydrocéphalie obstructive peuvent se développer. Elle 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'une hémangiomatose miliaire diffuse [5]. Plusieurs facteurs favorisants ont été identifiés le sexe féminin, l'origine caucasienne [6] petit poids à la naissance et la prématurité [7], un geste prénatal invasif ou non [8,9]. Ceci n'est pas retrouvé dans notre cas puisque c'est un nourrisson né à terme avec un poids natal dans les normes et sans antécédents particuliers. La fréquence estimée des hémangiomes cutanés infantiles est de 4 à 10 % des nourrissons, et selon Sebbag et al. sur 1265 nouveau nés atteints d'hémangiomes, 2,5% d'entre eux présentaient une hémangiomatose [8]. La forme viscérale grave est cependant très rare. Outre la peau, dans laquelle les hémangiomes peuvent se compter par centaines, le foie, le SNC et le système gastro-intestinal sont les plus fréquemment touchés. Cependant, selon la plupart des auteurs, n'importe quel organe peut être impliqué ; en l'occurrence, le foie, surtout lorsque le nombre d'hémangiomes cutanés est important et plus particulièrement si le nourrisson présente un hémangiome segmentaire de grande taille. [10,11,12]. Il est donc recommandé de réaliser une échographie hépatique en présence d'hémangiomes cutanés au nombre de cinq ou plus et/ou d'une hépatomégalie [12, 13]. L'hémangiome hépatique est habituellement sphérique, hypoéchogène et homogène. 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]. Les hémangiomes hépatiques sont hypo-intenses en T1, hyperintenses en T2 et se rehaussent de façon homogène à l'injection de gadolinium. En pratique, on distingue trois formes d'hémangiomes hépatiques qui sont bien distinctes [12, 13] :

– L'hémangiome hépatique focal qui est souvent diagnostiqué lors d'une échographie anténatale, devant une tumeur vasculaire à haut-débit (présence de shunts artério-veineux ou porto-veineux), parfois compliquée d'insuffisance cardiaque. Ce type est apparenté au RICH (Rapidly Involuting Congenital Hemangioma). A la biopsie, il est GLUT-1 négatif (marqueur des hémangiomes infantiles) et son involution est spontanée et rapide. Dans ce cas, il n'y a pas d'hémangiomatose cutanée [2].

– L'hémangiomatose hépatique multifocale qui est associée à des lésions cutanées multiples. On note plusieurs hémangiomes hépatiques, qui sont des hémangiomes infantiles classiques GLUT-1 positifs. L'échographie montre des nodules hypoéchogènes [2,12,13]. Cette forme est souvent asymptomatique, mais peut dans de rares cas se compliquer d'insuffisance cardiaque à haut-débit (présence de shunts artérioveineux)

– L'hémangiomatose diffuse avec hépatomégalie sans aucune lésion cutanée associée, c'est l'hépatomégalie qui est révélatrice. L'imagerie retrouve d'innombrables lésions atypiques envahissant le foie de manière anarchique. L'hémangiomatose diffuse se complique d'effet de masse vers 3 à 4 mois de vie avec compression veineuse (veine cave inférieure, veines porte, rénales, hépatiques), ou thoracique avec détresse respiratoire et syndrome du compartiment abdominal. C'est dans cette situation qu'ont été rapportés les cas d'hypothyroïdie par sécrétion inappropriée d'iodothyronine déiodinase 3 (enzyme dégradant la thyronine). C'est le cas de notre patient qui avait une hypothyroïdie avec un ictère prolongé qui était au premier plan. En revanche, ces formes se compliquent rarement d'insuffisance cardiaque. Dans les cas où il est possible d'avoir une biopsie, on retrouve plutôt d'autres tumeurs vasculaires de comportement agressif comme les hémangioendothéliomes kaposiformes, voire des tumeurs vasculaires malignes. La prise en charge de l'hemangiomatose miliaire varie en fonction de la gravité et de la localisation des hémangiomes. Les options thérapeutiques incluent l'observation pour les cas bénins, les traitements médicamenteux comme les bêta-bloquants (propranolol) pour les hémangiomes plus sévères, et parfois la chirurgie ou la thérapie au laser. En effet, ces lésions peuvent involuer naturellement et l'hypothyroïdie peut aussi se résoudre. Cependant certaines formes graves nécessitent des traitements médicaux et chirurgicaux agressifs et sont associées à une surmortalité à la phase précoce [2,13]. Notre patient a été mis sous bétabloquant et a reçu un traitement hormonal substitutif pour l'hypothyroïdie avec tendance vers la normalisation du bilan thyroïdien. La décision multidisciplinaire (entre la pédiatrie et la chirurgie-pédiatrique) concernant l'atteinte hépatique et cutanée était une surveillance clinique et radiologique avant de proposer une prise en charge chirurgicale.

Conclusion

Il existe une grande variabilité clinique et pronostique au sein de l'hémangiomatose miliaire, allant de l'hémangiomatose hépatique focale asymptomatique aux formes diffuses associant l'atteinte cutanée et viscérale. Le praticien devrait être alors conscient de la possibilité d'une atteinte viscérale associée en particulier en cas de lésions cutanées multiples ou d'hémangiome segmentaire de grande taille. Dans ces cas, un bilan biologique et une exploration radiologique s'avèrent nécessaires à la recherche localisations hépatiques, digestives et/ou neurologiques redoutables. Une prise en charge multidisciplinaire est impérative afin de gérer les complications potentielles et d'assurer un suivi adéquat.

References:

[1] Fatima-Zahra Agharbi Hémangiomatose miliaire. Images in medicine | Volume 2, Article 6, 07 Jan 2020 | 10.11604/pamj-cm.2020.2.6.21246

[2] A. Lacoste, C. Léauté-labrèze. Hémangiomatose miliaire. Ann Dermatol Venerol 2007 ;113 : 694-8.

[3] (4) Lister WA. The natural history of strawberry naevi. Lancet. 1938;1:1429–1434. [Google Scholar]

[4] (6) Collège des enseignants de derma to-vénéréologie de France (CEDEF) : Hémangiomes et malformations vasculaires cutanées. Ann Dermatol Venereol 2015; 142S: pp. S51-S57

[5] (7) Yousenasna L (2007) Neonatal hemangio matosis. 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

[6] (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]

[7] (9). Maya J, Blanco G, Maldonado R (2013) Diffuse neonatal hemangiomatosis. Bol Med Hosp Infant Mex 70(1): 35-40.

[8] (10)Sebbag N, Lacour JP, Fontas E et le Groupe de Recherche Clinique en Dermatologie Pédiatrique. : u ' Réunion SFD du 11 janvier 2007. ux y É u -témoins.

[9] (11). Held JL, Haber RS, Silvers DN, Grossman ME. Benign neonatal hemangiomatosis: review and description of a patient with unusually persistent lesions. Pediatr Dermatol 1990;7:63-6.

[10] (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.

[11] 11. Fatima Zahrae El Mansoury , Zakia El Yousfi , et al. unusual Case of Diffuse Neonatal Hemangiomatosis Case Report and Literature Review. Glob Pediatr Health. 2024 Feb 20:11:2333794X241227043

[12] [5.] 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] [8]. Kassarjian 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.