

Pauline & Petit Pierre

et la tache mystérieuse



CENTRE
DES MALFORMATIONS
VASCULAIRES



Cliniques universitaires
SAINT-LUC
UCLouvain BRUXELLES



Sommaire

Introduction4

Chers parents et patients5

Qu'est-ce qu'un angiome6

Le diagnostique anténatal7

L'hémangiome8

La tache de vin ou malformation capillaire.....16

Le conseil génétique.....26

Informations : Mutuelle, Remboursement laser28

Tableau récapitulatif29

La recherche fondamentale et translationnelle30

asbl Vascapa31

Glossaire32

Suivi en consultation.....33

Lexique34

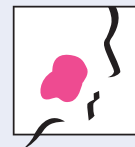
Introduction

L'équipe du Centre des malformations vasculaires désire aider les enfants et leurs parents, ainsi que les adolescents et les adultes porteurs d'un angiome. Le Centre regroupe un intervenant spécialisé dans les angiomes pour chaque discipline indispensable à la prise en charge des problèmes causés par ces angiomes.

Vous ou votre enfant n'aurez peut-être pas besoin de tous les intervenants, mais chaque spécialiste est à votre disposition.

Cette brochure d'information est présentée sous forme de questions-réponses qui nous semblent les plus fréquentes. N'hésitez pas à contacter le Centre pour toute information complémentaire.

En fin de brochure, vous trouverez un glossaire définissant les mots indiqués en gras dans le texte.



**CENTRE
DES MALFORMATIONS
VASCULAIRES**

Chers parents, chers patients

Vous venez d'apprendre que votre enfant ou vous-même êtes porteurs d'un angiome. L'angiome est parfois découvert lors d'une échographie anténatale, mais plus souvent dans les jours qui suivent la naissance. Alors que ce moment devrait être un "bonheur pur et complet", le ciel semble s'abattre sur vos épaules. Vous vous sentez inquiets, dépourvus, coupables parfois mais, surtout seuls. Vous ne l'êtes pas. L'équipe du Centre sera là pour vous épauler, vous redonner confiance en vous et en la vie de demain. Nous tenterons de répondre à toutes vos questions, vos inquiétudes, à vous rendre compte que vous n'êtes pas les seuls dans la situation.



Qu'est ce qu'un angiome ?

→ Existe-t-il différents types d'angiomes ?

Oui. Il y a deux grand groupes : l'hémangiome, qui est la tumeur **bénigne** la plus fréquente des enfants à l'âge de 1 an, et les malformations vasculaires qui sont subdivisées en fonction du type de vaisseaux touché par la malformation. C'est la raison pour laquelle on parle de malformation capillaire (ou tache de vin, angiome plan), de malformation veineuse (ou angiome caverneux), de malformation lymphatique (ou lymphangiome) ou encore de malformation artérioveineuse qui atteint en même temps les artères et les veines.

→ Est-ce important de faire la différence ?

Oui, il est primordial de connaître le nom exact de votre angiome ou de celui de votre enfant car son évolution et son traitement seront différents. En effet, alors que l'hémangiome va disparaître spontanément dans 90% des cas, la malformation, quant à elle, ne disparaîtra jamais et grandira proportionnellement avec vous ou votre enfant.

→ Les angiomes sont-ils cancéreux ?

Non, les angiomes ne sont pas cancéreux, que ce soit les hémangiomes ou les malformations.

Dans ce fascicule, nous détaillerons les deux angiomes les plus fréquemment rencontrés, à savoir l'hémangiome (ou angiome fraise) et la malformation capillaire (ou tache de vin).



Le diagnostic anténatal

→ La détection d'un angiome est-elle possible durant la grossesse ?

Il est extrêmement rare de détecter un angiome lors des échographies **anténatales**, même au troisième trimestre de grossesse. En effet, la majorité des hémangiomes apparaissent après la naissance et la plupart des malformations ne forment pas de masse ou de déformation identifiable à l'échographie anténatale.

→ Quels angiomes sont détectables durant la grossesse ?

L'angiome le plus fréquemment diagnostiqué pendant la grossesse est la malformation lymphatique (anciennement appelée lymphangiome) qui se présente sous la forme d'une masse kystique.

→ Existe-t-il des événements ou des médicaments pris durant la grossesse qui influencent le développement d'angiomes ?

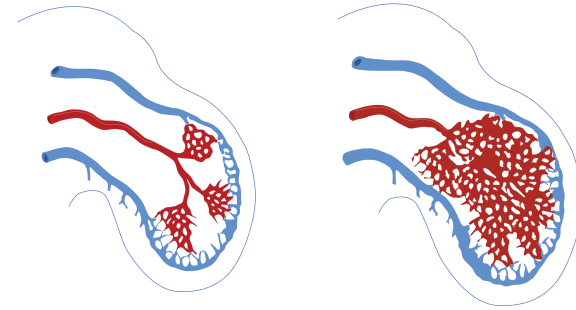
Non. Jusqu'à ce jour, aucun médicament n'a été reconnu comme pouvant faciliter l'apparition d'un angiome. Il en est de même pour le stress, l'alimentation ou le type d'accouchement.



L' hémangiome

→ Qu'est-ce qu'un hémangiome ?

L'hémangiome est une tumeur cutanée **bénigne** et donc non-cancéreuse. Elle se caractérise par une augmentation rapide et anormale des vaisseaux de la peau que l'on appelle **capillaires sanguins**.



→ Quel est le pourcentage d'enfants porteurs d'un hémangiome ?

L'hémangiome infantile est la tumeur vasculaire **bénigne** la plus fréquente puisqu'elle touche 5 à 10 % des enfants avant l'âge d'un an. L'hémangiome est 3 à 5 fois plus fréquent chez les filles, en particulier à la peau claire. Elle est présente à raison de 25 % chez les prématurés dont le poids est inférieur à 1,8 kg.

→ À quel âge apparaît un hémangiome ?

Dans 10% des cas, il sera visible à la naissance sous la forme d'une petite tache rouge. Dans la majorité des cas, il se développera dans les premiers jours ou semaines de vie. S'il est localisé sous la peau, l'hémangiome ne sera visible que vers l'âge de 2-3 mois car il faudra qu'il ait atteint un certain volume pour être visible.

→ Peut-on diagnostiquer un hémangiome pendant la grossesse ?

C'est extrêmement rare.

→ Pourquoi votre enfant a-t-il un hémangiome ?

La cause des hémangiomes n'est pas encore totalement élucidée. Il pourrait exister une prédisposition génétique à l'origine de l'apparition des hémangiomes. Ce changement génétique n'a pas encore été identifié, mais serait localisé uniquement dans la lésion elle-même. Il n'est pas héréditaire.

→ L'hémangiome peut-il réapparaître ou récidiver ?

Non. Une fois involué, l'hémangiome ne récidive jamais. Il n'existe jamais chez un adolescent ou un adulte.

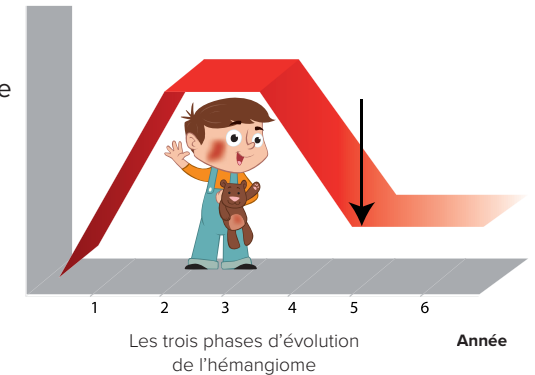
→ Quelle est son évolution naturelle ?

L'hémangiome apparaît dans les jours qui suivent la naissance (dans les 15 premiers jours de vie) pour ensuite rapidement augmenter de volume jusqu'à l'âge de 6 à 12 mois. C'est la phase d'évolution rapide ou phase dite **proliférative**.

Ensuite, l'hémangiome régresse spontanément mais beaucoup plus lentement, en 4 à 7 ans. Il s'agit ici de la phase de régression ou phase dite **involutive**.

Progressivement, l'hémangiome est moins rouge et une coloration grisâtre devient lentement visible. Il est aussi plus mou. Au terme de cette phase d'involution, l'hémangiome ne récidive jamais.

L'**involution** sera toujours complète à l'âge de 10 ans.



→ À quel endroit du corps se développe-t-il ?

Plus de la moitié des hémangiomes se situent sur le visage et le cou. Le tronc est ensuite la localisation la plus fréquente, suivie par les membres.

→ Si votre enfant a un hémangiome, risque-t-il d'en développer d'autres ?

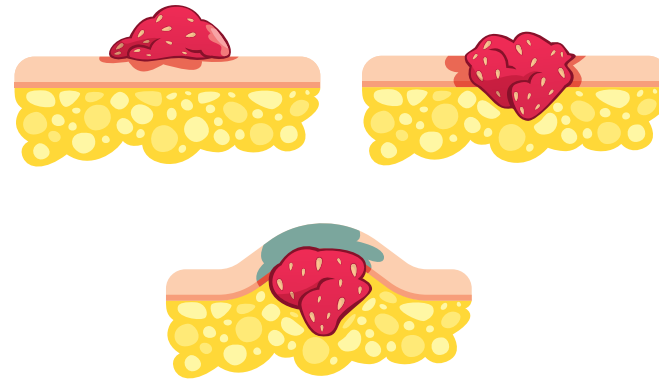
Non, l'hémangiome est souvent unique. Il existe néanmoins quelques cas où plusieurs hémangiomes peuvent apparaître en l'espace de quelques semaines. Après l'âge de 5 mois, ceci n'est plus possible.

→ Un hémangiome peut-il se développer dans un organe interne ?

Bien que la majorité des hémangiomes soient localisés au niveau de la peau, il peut arriver qu'ils se développent au niveau du foie ou du tube digestif. L'enfant présentera alors souvent plus de 5 hémangiomes cutanés. C'est la raison pour laquelle votre médecin demandera alors une échographie hépatique.

➔ Comment reconnaît-on un hémangiome ?

L'aspect de l'hémangiome dépend de son stade d'évolution et de sa localisation superficielle (atteinte de la peau), plus profonde (sous la peau, dans la graisse) ou mixte (superficielle et profonde). Un hémangiome superficiel se présentera sous la forme d'une tache rouge qui va rapidement s'étendre et faire saillie comme une fraise. Un hémangiome profond localisé dans la graisse est souvent plus difficile à identifier. Il ne fera saillie sous la peau de coloration normale ou légèrement bleutée que vers 3 à 4 mois. Il pourra être confondu avec une ecchymose (bleu). Un hémangiome mixte aura une composante superficielle rouge et profonde bleutée.



➔ Qu'en est-il du soleil ?



L'hémangiome ne doit pas être d'avantage protégé du soleil. En été, les parents peuvent remarquer une pseudo augmentation du volume de l'hémangiome. En réalité, l'hémangiome ne grandit pas mais, suite à la chaleur, les vaisseaux (capillaires) se dilatent. Il s'ensuit une augmentation de la quantité de sang dans l'hémangiome qui donne alors cette fausse idée d'augmentation de volume. La même situation se remarque lorsque l'enfant prend son bain, joue, s'énerve ou pleure. Il ne faut donc pas s'inquiéter de cette pseudo-augmentation passagère.

➔ Un hémangiome fait-il mal ?

Non. L'hémangiome ne fait pas mal. Vous ne blesserez pas votre enfant en touchant son hémangiome. De même, l'enfant ne risque pas de se faire mal en prenant l'hémangiome entre ses doigts comme c'est parfois le cas lorsque l'hémangiome est protubérant (comme une fraise).



➔ Quelles sont les complications possibles des hémangiomes ?

Seuls 10% des hémangiomes se compliqueront. L'**ulcération** est la complication la plus fréquente surtout lorsque l'hémangiome est situé au niveau des muqueuses (lèvre, région génitale et anale). Très douloureuses, ces ulcérations nécessitent un traitement rapide, non seulement local par des pansements journaliers mais aussi de l'hémangiome. L'ulcération ne saigne que rarement, mais peut mettre plusieurs semaines à guérir. Elle ne récidive qu'exceptionnellement, mais laissera une cicatrice.

En fonction de leur taille et localisation, les hémangiomes peuvent altérer les fonctions vitales comme la vision (si localisé sur la paupière supérieure et parfois inférieure), la respiration (si localisé au niveau du tiers inférieur du visage ou au niveau du cou) ou plus rarement l'ouïe. Les hémangiomes peuvent aussi déformer les structures nobles et entraîner des déformations inesthétiques. Un traitement sera alors indispensable pour éviter des séquelles irréversibles.

➔ Que faire si l'hémangiome saigne ?

Si l'enfant tombe sur son hémangiome, il s'en suivra un hématome plus important qu'ailleurs (car l'hémangiome est très vascularisé), mais cet hématome disparaîtra spontanément, comme tout hématome, en une dizaine de jours. Si l'enfant se blesse, le saignement sera aussi un peu plus important. Il faudra comprimer la blessure avec un linge propre et si possible de la glace pendant quelques minutes. Le saignement s'arrête toujours et ne nécessitera pas de transfusion sanguine.

➔ Comment diagnostique-t-on un hémangiome?

La plupart des hémangiomes sont diagnostiqués suite à leur évolution et à l'examen clinique effectué par le spécialiste. Parfois, une échographie doppler réalisée par un radiologue pédiatrique spécialisé dans les angiomes permettra de confirmer le diagnostic clinique.



➔ Quel hémangiome faut-il traiter ?

La majorité des hémangiomes régressent sans aucune séquelle et ne nécessitent donc aucun traitement. Il est néanmoins souvent utile de suivre l'enfant en consultation pour s'assurer de l'évolution favorable de son hémangiome. Dix pourcents des hémangiomes se compliquent (ulcération, taille trop importante avec déformation des tissus, obstruction des fonctions vitales) et nécessitent un traitement.

Evolution naturelle
d'un hémangiome de la main



3 MOIS



4 ANS

➔ Comment traite-t-on un hémangiome ?



3 MOIS



7 MOIS



4 ANS

La plupart des hémangiomes qui ont besoin d'être traités le sont par des **béta-bloquants** qui vont ralentir la croissance et diminuer la taille de l'hémangiome. Depuis 2008, ce traitement a remplacé les corticoïdes qui entraînaient de nombreux effets secondaires (gonflement passager du visage (aspect cushingoïde), irritation digestive, croissance et prise de poids diminuées, énervement, hypertension artérielle). De plus, il semble que les **béta-bloquants** entraînent une régression plus rapide de l'hémangiome. Ce traitement est disponible sous la forme d'un sirop et se donne 3 fois par jour. Par ailleurs, il a moins d'effets secondaires. Etant donné qu'il s'agit d'un médicament qui diminue la tension artérielle et ralentit le cœur, ce traitement sera prescrit par un

cardiologue pédiatrique qui fera un bilan cardiaque au préalable et jugera si l'enfant doit être hospitalisé pour débuter le traitement et ainsi suivre ses fonctions cardiovasculaires et éviter ainsi toute complication, surtout si l'enfant a moins de 3 mois. Il sera ensuite revu en consultation par votre médecin référent jusqu'à l'arrêt du traitement. Quel que soit le médicament utilisé, il sera poursuivi jusqu'à la fin de la croissance naturelle de l'hémangiome (soit jusqu'à l'âge de 10 à 12 mois).

Le laser à colorant pulsé est parfois utilisé pour diminuer la coloration rouge des **télangiectasies** parfois persistantes au-delà de l'âge de 4 ans. Il ne va néanmoins pas empêcher l'hémangiome de grandir.

Les petits hémangiomes infantiles de moins de 1 cm peuvent être traités par l'application locale d'une solution comprenant un bêta-bloquant. Mais il ne faut pas oublier que ce traitement n'est pas sans risque s'il est appliqué en excès et couvert par un pansement. En effet, quelques enfants ont présenté une diminution de leur tension artérielle et/ou des battements de leur cœur après application locale abusive. Ceci est d'autant plus vrai si l'hémangiome présente une plaie (ulcération).

➔ Quel est le rôle de la chirurgie?

Même si la plupart des hémangiomes régressent spontanément, autrement dit, « Dame Nature rectifie son erreur ! », il existe des situations où la chirurgie sera préférée à l'expectative active.

La chirurgie dite « précoce » : lorsque l'enfant a **moins de deux ans**, elle sera proposée dans les circonstances suivantes :

- non-réponse au traitement médical ;
- hémangiome « fraise », protubérant qui laissera un excès cutané-graisseux, même après son involution ;
- déformation suite à la croissance en trois dimensions de l'hémangiome avec des conséquences inesthétiques ;
- possibilité de mettre la cicatrice chirurgicale dans une zone « cachée » ;
- cicatrice chirurgicale d'une taille identique à la cicatrice d'un hémangiome opéré plus tard.

La chirurgie dite « tardive » lorsque l'enfant a **plus de 4 ans** traitera les séquelles comme les déformations, les excès cutanés et graisseux ou les asymétries. Elle se fera avant l'entrée à l'école primaire. La décision finale résultera toujours d'une collaboration entre les différents spécialistes, les parents et l'enfant.



➔ Est-ce une opération dangereuse ?

Toute opération comporte des risques, mêmes s'ils sont minimes. C'est pourquoi toute l'équipe prend toutes les précautions pour opérer votre enfant dans les meilleures conditions de sécurité. La résection chirurgicale d'un hémangiome n'est pas considérée comme dangereuse.

➔ Quelles sont les précautions à prendre après l'intervention ?

Il faut veiller à maintenir le pansement propre et sec et éviter que l'enfant ne tombe sur la zone opérée. La gymnastique et la piscine seront proscrites pendant plusieurs semaines.

➔ Quand doit-on venir consulter ?

Venez toujours montrer l'hémangiome de votre enfant dans les jours qui suivent son apparition. Une décision conjointe pourra alors être prise pour savoir si cet hémangiome nécessite un traitement. En effet, des études montrent clairement qu'au plus tôt on débute le traitement, au meilleur en sera le résultat et au plus faible sera le risque de séquelles.

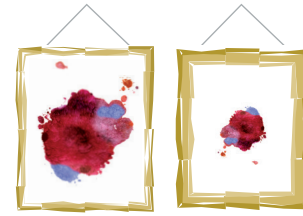
D'autres situations justifient également une consultation :

- l'apparition d'une croûte noire
- l'apparition d'une plaie
- en cas d'augmentation importante du volume de l'hémangiome
- si l'hémangiome est localisé au niveau du visage et plus particulièrement au niveau des paupières et des lèvres
- si l'hémangiome est localisé dans la région génitale ou péri-anale

Faites des photos (une fois/mois) de l'hémangiome de votre enfant. C'est la meilleure façon de suivre son évolution.



La tache de vin ou malformation capillaire



➔ Qu'est-ce qu'une malformation capillaire ?

La malformation capillaire, plus connue sous le nom d'angiome plan ou tache de vin, est composée de capillaires plus nombreux mais aussi anormaux. Cette malformation est liée au développement des capillaires sanguins pendant la vie intra-utérine.

➔ Quel est le pourcentage d'enfants porteur d'une malformation capillaire ?

La malformation capillaire touche 0,2% de la population. Elle est la malformation vasculaire la plus fréquente. Il n'existe pas de différence entre les sexes.

➔ À quel âge apparaît une malformation capillaire ?

Elle est visible dès la naissance.

➔ Peut-on la diagnostiquer pendant la grossesse ?

Non, la malformation capillaire n'est pas diagnosticable par échographie pendant la grossesse car elle n'est pas en relief.

➔ Quelle est la cause ?

Les malformations capillaires sont le plus souvent causées par un changement local (tissulaire) d'un gène. En effet, ce changement ne sera retrouvé que dans le tissu atteint par la malformation et pas dans le sang ou les autres cellules du corps. Il n'est donc pas héréditaire et vous ou votre enfant n'allez pas le transmettre à vos enfants. Cependant, les individus qui ont des multiples malformations capillaires peuvent avoir une forme héréditaire.

➔ Quelle est son évolution naturelle ?

Elle grandit proportionnellement avec l'enfant et ne disparaît jamais.

➔ À quel endroit du corps se développe-t-elle ?

Plus de la moitié d'entre elles se situent sur le visage, le crâne et le cou. Mais la malformation capillaire peut apparaître sur la peau à n'importe quelle partie du corps.

➔ Si votre enfant a une malformation capillaire, risque-t-il d'en développer d'autres ?

Non, la malformation capillaire est souvent unique. Elle peut parfois être très étendue et envahir plus de la moitié du corps.

➔ Une malformation capillaire peut-elle se développer dans un organe interne ?

Non. Il s'agit d'une maladie de la peau.

➔ À quoi ressemble une malformation capillaire ?

La malformation capillaire est rouge, d'intensité variable, souvent assez claire à la naissance. Elle n'est jamais chaude au toucher. À l'inverse de l'hémangiome, elle est plane. Elle a tendance à foncer avec le temps et peut devenir couleur « lie-de-vin ». Sa taille est variable et ses contours sont bien définis.

➔ Qu'en est-il du soleil ?

Au contact de la chaleur, elle peut paraître plus rouge et plus visible suite à la dilatation des capillaires sous l'action du soleil. La même chose se produit lorsque l'enfant pleure ou s'énerve suite à l'augmentation du débit cardiaque. Néanmoins, il n'influence en rien l'évolution de la malformation. Elle ne doit donc pas être d'avantage protégée du soleil.

➔ Une malformation capillaire fait-elle mal ?

Non, jamais. Vous ne risquez pas de blesser votre enfant en touchant la malformation. Elle ne s'ulcère jamais. Si une douleur devait apparaître, une autre cause doit être recherchée.

➔ Quelles sont les complications possibles des malformations capillaires?

Certaines malformations capillaires vont foncer avec le temps et surtout s'épaissir. Des nodules peuvent apparaître et être à l'origine de saignements. Les tissus en regard de la malformation capillaire peuvent grandir davantage et entraîner un déséquilibre inesthétique. L'exemple le plus fréquent est la lèvre inférieure qui, sous l'effet d'une malformation capillaire, peut s'épaissir. Si la malformation capillaire atteint un membre inférieur, celui-ci peut grandir un peu plus que l'autre membre non atteint. Un orthopédiste pédiatrique devra suivre la croissance de l'enfant jusqu'à la fin de sa puberté.

➔ Comment diagnostique-t-on une malformation capillaire ?

L'examen clinique suffit à son diagnostic. La lésion sera rouge, plane et de température identique au reste du corps. En cas de doute, une échographie Doppler, réalisée par un radiologue spécialisé dans les anomalies vasculaires, permettra d'exclure une composante artérielle sous-jacente.

➔ Quand faut-il consulter pour une malformation capillaire ?

Le problème de ces malformations capillaires est souvent "uniquement" d'ordre "esthétique" suite à la coloration rouge de la peau. Néanmoins, lorsque la malformation capillaire est localisée au niveau du front et/ou de la paupière supérieure, elle peut être le signe d'un problème de santé sous-jacent plus important connu sous le nom de **syndrome de Sturge-Weber**. Cette maladie n'est pas héréditaire et son incidence est estimée à 1 cas pour 50 000. Elle associe une malformation capillaire fronto-palpébrale à un angiome au niveau des parois du cerveau (les méninges) et au niveau oculaire. C'est la raison pour laquelle, ce syndrome peut-être responsable de problèmes neurologiques (crises d'épilepsie), et d'augmentation de la pression oculaire (glaucome). C'est pourquoi, devant toute malformation capillaire fronto-palpébrale (uni ou bilatérale, petite ou étendue au reste du visage), un bilan plus approfondi sera demandé et comprendra une IRM cérébrale, un examen neurologique et un examen ophtalmologique. Un bilan sera également nécessaire si la malformation recouvre la colonne vertébrale, et comprendra une échographie Doppler pour exclure toute malformation sous-jacente.

Enfin, si une malformation capillaire se situe au niveau d'un membre inférieur, il faudra s'assurer que cette jambe ne grandit pas plus que l'autre. Un bilan chez un orthopédiste pédiatrique sera nécessaire. Il réalisera également une radiographie standard (dite scaniométrie) pour mesurer de façon précise la longueur des os.

➔ Comment traite-t-on la malformation capillaire?

Le meilleur traitement des malformations capillaires est le laser à colorant pulsé.



➔ Quel est le but du laser et comment agit-il ?

Le but du traitement laser est de diminuer la coloration rouge de la malformation capillaire. À l'heure actuelle, c'est le laser à colorant pulsé qui est le plus efficace car le plus sélectif. En effet, sa longueur d'onde étant spécifique à celle du pigment du sang, il va brûler uniquement l'intérieur des capillaires à l'origine de la coloration rouge, sans entraîner de cicatrice ou de dépigmentation. La nouvelle génération des lasers à colorant pulsé (le laser VBeam Perfecta®) va délivrer un faisceau lumineux non plus en continu mais pulsé, délivrant une énergie très importante en un laps de temps très court. Grâce à sa spécificité, ce laser a un grand avantage car il entraîne une nette diminution des risques cicatriciels tout en augmentant encore son efficacité.



➔ Combien de séances laser faudra-t-il envisager et à quelle fréquence ?



Cela varie entre 4 et 15 séances. Il est souvent difficile de préciser le nombre exacte de séances dès la première consultation. Dans un premier temps, un test sera effectué pour déterminer la meilleure intensité pour votre malformation capillaire ou celle de votre enfant. Il consiste en la réalisation de 2 à 4 impulsions laser (sous pommade anesthésiante) en consultation. Après 2 mois, le résultat est visualisé et le traitement peut commencer. Chaque séance devra être espacée d'un minimum de 2 mois mais cet interval peut être prolongé.

➔ Est-ce une opération dangereuse ?

Non, même si toute opération comporte des risques. Le traitement laser ne dure que quelques minutes et toute notre équipe prend toutes les précautions pour que votre enfant soit dans les conditions optimales de sécurité.

➔ Existe-t-il un risque pour mon enfant de subir ces anesthésies générales rapprochées ?

Non car elles sont très superficielles et de courte durée.

➔ Comment se déroule une séance de laser ?

Le laser est douloureux mais supportable. La douleur engendrée par un pulse est comparable au claquement d'un élastique. C'est la raison aussi pour laquelle un grand nombre de traitements laser se font sous anesthésie générale en salle d'opération lors d'une journée d'hospitalisation. Néanmoins, les petites malformations capillaires se traitent en consultation, sous anesthésie locale obtenue par une crème anesthésiante. Cette crème est appliquée sur la zone à traiter environ 60 minutes avant le début de la séance. Pour les enfants, ce traitement peut également avoir lieu en consultation sous crème anesthésiante avec ou sans l'utilisation d'un masque délivrant un gaz hilarant (MEOPA) pour rendre la séance plus agréable.



MEOPA



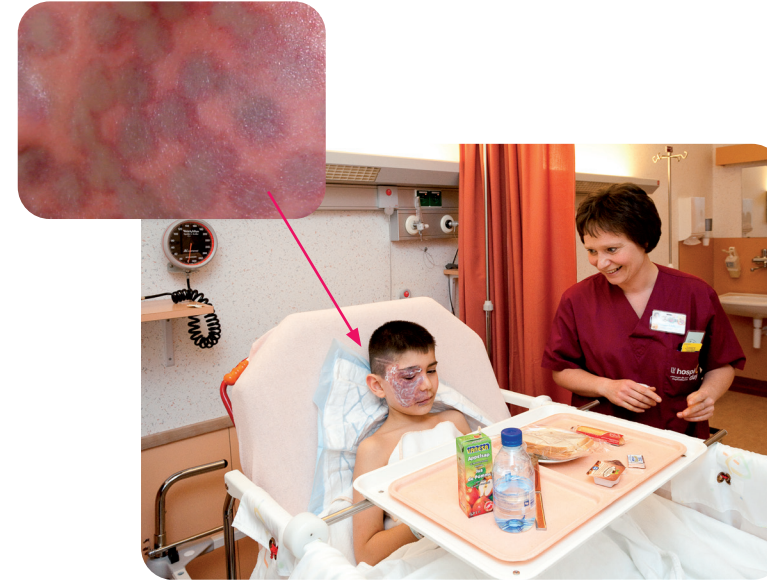
Crème anesthésiante



➔ La séance laser sous anesthésie générale : précautions à prendre

Les parents se rendent le matin du traitement à l'hôpital de jour des Cliniques universitaires Saint-Luc : l'Hospiday. Ils auront au préalable (1 à 2 semaines avant la date opératoire) rencontré l'anesthésiste en consultation. Le traitement étant réalisé sous anesthésie générale, il est impératif que l'enfant soit à jeun ; c'est-à-dire n'ayant ni bu, ni mangé depuis la veille à minuit (les enfants en bas âge peuvent boire de l'eau légèrement sucrée maximum 2 heures avant d'arriver mais surtout pas de lait). Il est primordial que vous respectiez ces consignes de jeûne afin de ne pas faire courir de risques inutiles à votre enfant. Vous pourrez accompagner votre enfant jusqu'en salle d'opération. En ce lieu, vous assisterez au début de l'anesthésie. Une infirmière vous raccompagnera à l'Hospiday.

Une fois le traitement effectué, vous retrouverez votre enfant en salle de réveil.



➔ Quelles sont les précautions à prendre après une séance de laser ?

Après la séance, une couche épaisse de pommade contre les brûlures sera appliquée sur la zone traitée et recouverte par un pansement (facultatif) non adhérent afin d'éviter les frottements. La crème devra être appliquée 4 à 6 fois par jour (jusqu'à pénétration totale de la pommade) pendant une dizaine de jours (durée nécessaire à la disparition de la coloration rouge foncée (purpura) de la zone traitée). Une feuille de consignes post-opératoires vous sera remise à l'Hospiday afin de faciliter la prise en charge de votre enfant dans les jours qui suivent la séance de laser.

Au retour à la maison, la douleur liée au traitement a disparu.

Il ne faut ni gratter, ni frotter la zone traitée. La piscine et les sports (éviter les coups) sont proscrits durant les deux semaines suivant le traitement, mais l'enfant pourra prendre son bain dès le lendemain.

Si une croûte apparaît, il faut éviter de l'arracher. Il est recommandé de la désinfecter deux fois par jour à l'Isobétadine dermique® ou au Diaseptil® et si nécessaire d'appliquer une crème antibiotique (Bactroban®, Fucidin®).

L'exposition au soleil doit être évitée et un écran total d'indice de protection maximum est à appliquer toutes les 2 heures pendant les quatre mois qui suivent le traitement laser.

Les maquillages ne sont pas recommandés pendant les quinze jours qui suivent le traitement.

➔ Que peut-on attendre de ses traitements lasers ?

Des résultats incontestables ont été obtenus avec une diminution de 70 à 80 % de la coloration rouge des malformations capillaires. Certaines parties du corps répondent mieux à ce traitement comme le thorax, le cou et la partie latérale du visage.



à 2 ans



après 8 traitements laser



après 11 traitements laser



à 8 ans



après 4 traitements laser

➔ La malformation capillaire peut-elle récidiver ?

Parfois, la coloration rouge réapparaît un peu au moment de la puberté et nécessite de nouvelles séances de laser.

➔ Quelle est la différence entre la tache de vin et la morsure de la cigogne ?



Plus de la moitié des enfants naissent avec une tache rouge localisée à la face postérieure de la nuque ou au milieu du front et entre les deux yeux. Cette dernière se prolonge parfois sur la partie interne des paupières supérieures. Il s'agit du Naevus de Unna ou Naevus Flammeus plus communément appelé "morsure de la cigogne" ou "baiser de l'ange". Il ne s'agit PAS d'une vraie malformation capillaire. Cette anomalie disparaîtra spontanément et totalement dans la majorité des cas vers l'âge de 2 ans. Dans de rares cas, le Naevus Flammeus médio-frontal peut redevenir visible à l'âge adulte lorsque la personne se fâche.



6 semaines de vie



à 2 ans

Le conseil génétique

➔ Que peut nous apporter le conseil génétique ?

La cause de plusieurs angiomes a été identifiée grâce à la recherche génétique. Celle-ci se poursuit toujours. Une collaboration étroite entre les personnes porteuses de ses angiomes, leur famille, les cliniciens et les chercheurs reste donc essentielle à la réalisation de ces études.

Lors de votre visite en consultation, une prise de sang chez vous et votre conjoint vous sera peut-être demandée afin de faire des recherches génétiques approfondies. Un prélèvement de salive (brosse) ou une prise de sang (s'il est grand) sera réalisé chez votre enfant.

Les recherches en cours depuis plusieurs années ont permis de mettre en évidence plusieurs gènes responsables de certains types d'angiomes.

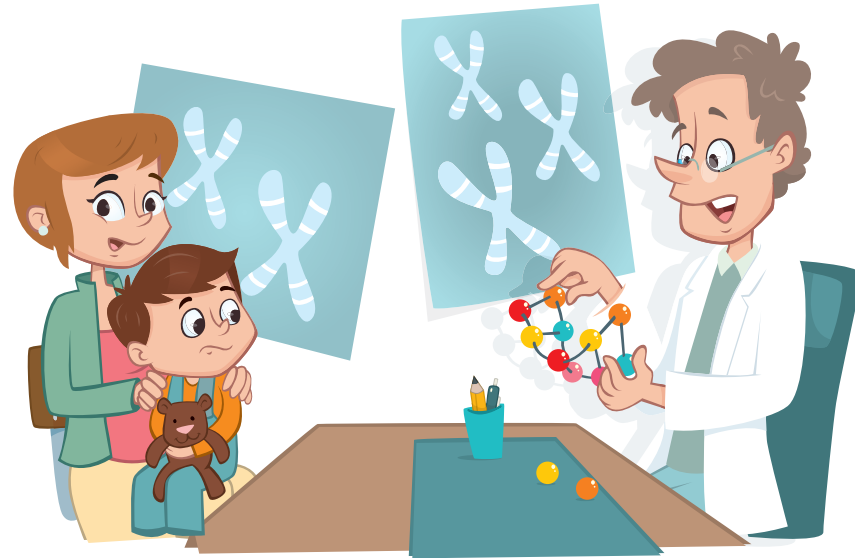
Les hémangiomes

La majorité des hémangiomes et des malformations vasculaires ne sont pas héréditaires, c'est-à-dire que vous n'allez pas les transmettre à vos enfants et que le risque d'avoir un autre enfant également porteur d'un angiome est extrêmement faible.

En ce qui concerne les hémangiomes, on retrouve certaines familles avec plusieurs personnes porteuses d'un hémangiome. Néanmoins, les études génétiques actuelles ne nous ont pas permis de déceler une hérédité.

La malformation capillaire

La plupart des malformations capillaires sont causées par un changement dans un gène appelé GNAG. Ce changement ne se retrouve que dans la lésion. Il en est de même du syndrome de Sturge Weber. A l'heure actuelle, aucun traitement spécifique n'a pu être proposé mais cette découverte est un pas essentiel vers l'identification de traitements plus spécifiques et donc plus efficaces. Les deux formes héréditaires rares sont dues aux mutations dans les gènes RASA1 et EPHB4.



➔ Connaître-nous rapidement les résultats de notre prise de sang ?

Les analyses génétiques sur les échantillons sanguins et tissulaires durent environ 3 mois.

Pour les analyses sur le sang, une consultation avec un généticien est nécessaire.

Par contre, si le gène n'est pas encore connu, vos échantillons de sang seront analysés dans le cadre de la recherche. C'est pourquoi ces études peuvent durer plusieurs années. Il va de soi que vous serez informés de l'avancée de la recherche.

Informations

1) La mutuelle :

Elle couvre la majeure partie des frais liés aux soins médicaux.

Chaque fédération de mutuelle a aussi ses propres avantages (intervention dans le logement au Roseau, dans la journée d’hospitalisation...) via l’assurance complémentaire dont la cotisation est obligatoire dans certaines mutuelles et libre dans d’autres.

De plus, les mutuelles ont également un système d’assurance-hospitalisation qui peut être intéressant, surtout si vous n’avez pas d’assurance dans le secteur privé; les conditions d’accès en sont parfois moins strictes.

D’autres dispositions légales existent et peuvent avoir une influence sur les coûts et remboursements des prestations de soins :

Le “Maximum à facturer” (MAF) qui est géré automatiquement par votre mutuelle. Les frais comptabilisés pour le MAF sont les tickets modérateurs des honoraires des médecins, kinés... mais aussi des prestations techniques, de certains médicaments et des frais d’hospitalisation. Le MAF permet en quelque sorte de plafonner les dépenses annuelles d’un ménage en soins de santé; ce plafond varie en fonction des rentrées financières.

Le statut BIM (Bénéficiaire d’intervention majorée) qui est l’ancien statut VIPO mais élargi à d’autres catégories d’assurés sociaux, notamment les enfants ayant une reconnaissance d’handicap à plus de 66%. Dans ce cas, seul l’enfant concerné aura le statut BIM. Il s’agit d’un régime préférentiel permettant une intervention majorée de la mutuelle dans les soins de santé.

2) Le remboursement des séances de laser :

Le remboursement des séances de laser à colorant pulsé est uniquement valable pour les malformations capillaires du visage, du cou et des mains dont la taille est au moins de 4cm². Le Collège de l’INAMI propose de rembourser 8 traitements (séances de laser à colorant pulsé) au maximum. Pour ce, un dossier avec photos à l’appui est à constituer et à renvoyer au Collège des médecins de l’INAMI qui donnera un avis favorable ou non. Ce dossier est constitué par le médecin du centre des malformations vasculaires et vous est transmis. Ensuite, vous devrez le faire parvenir par envoi recommandé à votre mutuelle*. Dans les autres cas, le traitement est à charge du patient. Une estimation du coût en fonction de la surface vous sera remise lors de la consultation.

* Un document annexe vous sera remis en consultation concernant les modalités pratiques à effectuer pour le dossier de remboursement

Tableau récapitulatif

Hémangiome	Malformation capillaire (tâche de vin)	Autres malformations vasculaires : M. lymphatique, M. veineuse, M. artérioveineuse
Qui Chez les enfants seulement	à tout âge	à tout âge
Quand Apparaît peu de temps après la naissance	Présent à la naissance	Est présente à la naissance mais pas toujours visible.
Evolution ? Croît rapidement pendant la première année de vie, puis disparaît spontanément en 4 à 6 ans	Grandit proportionnellement avec l’enfant. Ne disparaît jamais Peut s’épaissir avec l’âge	Grandit proportionnellement avec l’enfant. Ne disparaît jamais Peut augmenter suite à une maladie, un traumatisme ou lors de changement hormonaux
Aspect ? Masse rouge et chaude	Lésion rouge plane et de température normale	Masse de coloration normale > (si M. lymphatique), bleue > (si M. veineuse) ou rouge et chaude > (si M. artérioveineuse)
Localisation ? Peau, rarement foie	Peau	Tous les tissus et organes
Complications ? Peut saigner ou s’ulcérer	Aucune sauf si syndrome de Sturge-Weber	Peut s’infecter et saigner (si M. lymphatique), saigner et être douloureux (si M. veineux) et saigner (si M. artérioveineuse)
Cliniquement ? Spongieux au toucher Pseudo-augmentation de volume si chaleur, énervement, pleurs, maladie	Change de couleur en fonction de la température	Masse non compressible et augmentation de volume si infection (en cas de M. lymphatique), masse compressible et augmentation de volume si effort et position déclive (en cas de M. veineuse) masse chaude et pulsatile (en cas de M. artérioveineuse)
Traitement ? Béta-bloquants, corticoïdes, sirolimus, chirurgie dans certains cas, laser à colorant pulsé	Laser colorant pulsé	Contention élastique, sclérothérapie, chirurgie médicaments plus spécifiques lié à la cause de la malformation (thalidomide, tramétinib, sirolimus, alpelisib...

La recherche fondamentale et translationnelle

La recherche fondamentale ou pré-clinique cherche à découvrir la cause des angiomes et à mieux les comprendre. Pour ce faire, elle utilise les techniques de pointe en génétique et développe des modèles cellulaires et animaux, étapes indispensables pour tester de nouvelles molécules qui pourraient normaliser ces effets.

La recherche translationnelle vise à caractériser de façon plus précise les différentes formes d'angiomes et à débiter des essais thérapeutiques sur de nouveaux médicaments qui auraient montré un effet très prometteur en laboratoire.

Si vous voulez soutenir financièrement nos recherches, n'hésitez pas à contacter les 2 institutions ci-dessous en fonction de la recherche que vous voulez soutenir:

Recherche fondamentale ou pré-clinique :

INSTITUT DE DUVE,
en précisant pour le laboratoire
du Pr Miikka Vikkula

[www.deduveinstitute.be/
how-donate-de-duve-institute](http://www.deduveinstitute.be/how-donate-de-duve-institute)



Recherche translationnelle :

FONDATION SAINT LUC,
en précisant pour
le Pr Laurence BOON,
Centre des Malformations Vasculaires

www.fondationsaintluc.be



ASBL Vascapa



Association de patients créée en 2012 par les professeurs Boon et Vikkula pour :

- informer et aider les patients et leur famille atteints d'angiomes
- stimuler et faciliter les contacts entre patients pour se sentir moins seul

Le message d'espoir de Vascapa

L'asbl Vascapa grandit et avec elle, répand l'espoir pour de nombreux patients de trouver le réconfort dans l'échange, l'écoute et l'accompagnement. Notre phrase clé : " *Ensemble, on avance* " est plus vraie que jamais. La solitude, cette tempête de silence pour nombre de patients, est désormais un mauvais souvenir. Au-delà des océans, nous formons une chaîne solide et grandissante et nous comptons sur vous pour parler de votre asbl Vascapa... A bientôt

www.vascapa.org
info@vascapa.org
tel: +32 473 32 15 11

Association des maladies rares



La LUSS est la fédération francophone des associations de patients et de proches et le porte-parole des usagers des services de santé :

www.luss.be

VASCAPA fait partie de la LUSS depuis avril 2015



Associations de patients représentés par RADI.ORG :

www.radiorg.be



EURORDIS, une alliance non gouvernementale d'associations de patients (plus de 469 associations) atteints de maladies rares en Europe :

www.rarediseaseday.org



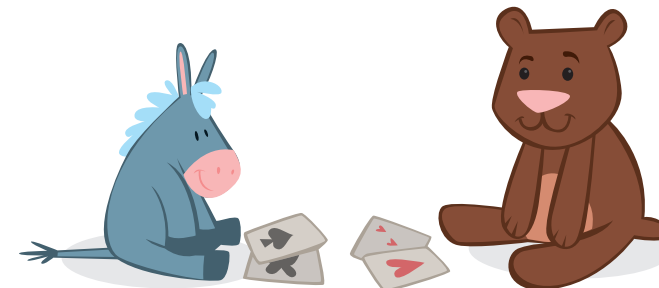
Orphanet rassemble et améliore la connaissance sur les maladies rares afin de faciliter et perfectionner le diagnostic, le soin et le traitement des patients atteints de maladies rares :

www.orpha.net

Glossaire

- **Bénin :**
Qui est sans gravité, sans conséquences sérieuses.
- **Anténatal :**
Avant la naissance (pendant les phases embryonnaires ou fœtales du développement in utero).
- **Écho morphologique :**
Echographie effectuée pendant la grossesse et permettant de suivre la croissance du fœtus.
- **Capillaire sanguin :**
C'est le plus petit des vaisseaux sanguins, reliant les veinules aux artérioles et réalisant dans les tissus de l'organisme un très vaste réseau destiné aux échanges entre le sang et les cellules.
- **Involution :**
Une involution est une régression spontanée ou provoquée d'un tissu, d'un organe ou d'un organisme.
- **Ulcération :**
Lésion de la peau plus ou moins importante entraînant une plaie dont la profondeur est variable.
- **Béta-bloquant :**
Médicament utilisé en cardiologie. Il peut diminuer la tension artérielle et ralentir le cœur. Depuis 2008, on a découvert qu'il empêchait les hémangiomes de grandir.
- **Télangiectasie :**
dilatation des petits vaisseaux de la peau, formant de fines lignes rouges ou violettes.
- **IRM ou résonance magnétique nucléaire :**
Radiographie particulière sans rayons X qui permet de diagnostiquer des lésions.

Suivi en consultation



Lexique

Tu entendras probablement les mots suivants à l'hôpital. Voici leur explication



APPAREIL DE MONITORAGE

Appareil électronique qui montre le tracé ou la valeur des différents paramètres mesurés : ECG, saturation, pression artérielle, capnographe.



CATHÉTER INTRAVEINEUX

Cathéter stérile en polyuréthane qui permet d'administrer des médicaments mais aussi la perfusion par voie intraveineuse ; il peut être placé à la main, au pli du coude ou au pied. En cas d'intervention importante, on peut également le placer dans une grosse veine du cou : il est alors appelé cathéter veineux central.



MASQUE D'ANESTHÉSIE

Masque en silicone posé sur le visage ; il permet d'administrer de l'oxygène et des gaz anesthésiants.



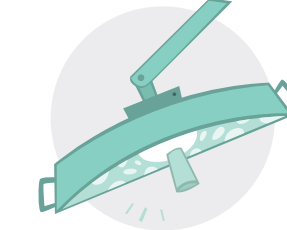
SATUROMÈTRE

Appareil qui mesure en permanence la saturation de l'hémoglobine dans le sang artériel : cela permet d'évaluer la qualité de la respiration de l'enfant. La pince émet un reflet rouge et produit un son (bip, bip). Elle peut être posée à un doigt, un orteil ou au lobe de l'oreille.



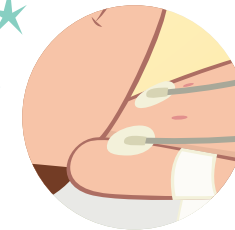
CAPNOGRAPHE

Tuyau raccordé au masque (et plus tard à la sonde d'intubation) qui permet d'évaluer la qualité de la ventilation de l'enfant. Si l'enfant respire bien dans le masque, son expiration produit des petites montagnes sur l'écran de monitoring.



SCIALYTIQUE

Ensemble de lampes spéciales utilisées pendant la chirurgie ; elles sont conçues de manière à ne produire aucune ombre dans le champs opératoire.



ELECTRODES POUR L'ÉLECTROCARDIOGRAMME

Électrodes autocollantes posées sur la poitrine pour enregistrer en continu l'électrocardiogramme ; cela permet le calcul automatique des battements cardiaques et le diagnostic rapide d'éventuelles anomalies du rythme cardiaque.



PERFUSION INTRAVEINEUSE

Solution stérile contenant de l'eau, du sucre et des sels minéraux ; elle sert à assurer les besoins en eau, sucre et sels minéraux de l'enfant jusqu'à ce qu'il soit capable de se réalimenter.



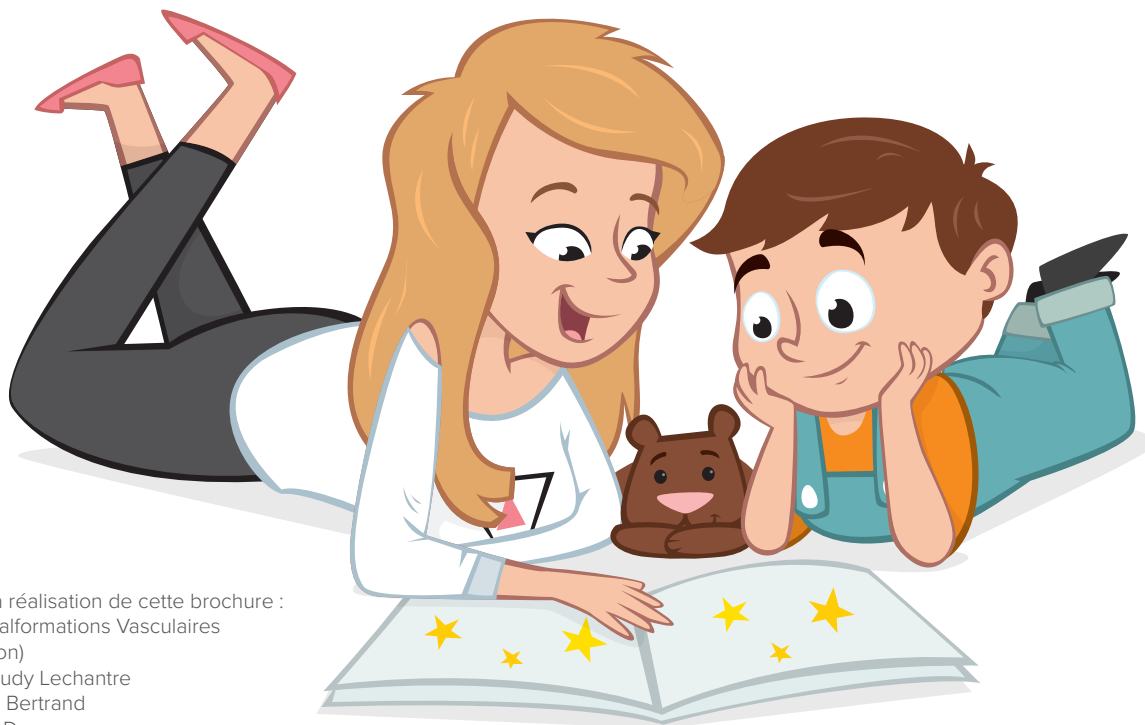
Service de chirurgie plastique

Centre de malformations vasculaires congénitales

Contact :

+32 2 764 14 03

secretariat-cmv@saintluc.uclouvain.be



Ont participé à la réalisation de cette brochure :

Le Centre des Malformations Vasculaires

(Pr. Laurence Boon)

Mise en page : Rudy Lechantre

Illustration : Alice Bertrand

Photos : Hugues Depasse

Editeur responsable : Thomas De Nayer / Pr Laurence Boon

Cliniques universitaires Saint-Luc

Avenue Hippocrate, 10 – 1200 Bruxelles

saintluc.be

© Cliniques universitaires Saint-Luc

Vous souhaitez vous inspirer de cette brochure ?

Merci de nous contacter préalablement.